

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



**Unidad Medica de Alta Especialidad
Hospital de Pediatría
Instituto Mexicano del Seguro Social
Centro Médico Nacional de Occidente
Departamento de Neurocirugía Pediátrica.**

Título de tesis

“Características clínicas y epidemiológicas de los tumores intra craneales supra e infra tentoriales en el servicio de neurocirugía pediátrica”

*Tesis de postgrado para obtener el diploma de la
sub-especialidad en Neurocirugía Pediátrica*

Tesista

Dr. Roberto Cuitláhuac Torres Alba
Residente de segundo año de neurocirugía pediátrica

Director de tesis

Dra. Maria del Carmen Urista Vidrio
Neurocirujano adscrito al servicio de Neurocirugía Pediátrica.

Guadalajara, Jalisco; Julio del 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Identificación de los autores

Tesista

Dr. Roberto Cuitláhuac Torres Alba

Residente de 2º año de la sub especialidad de Neurocirugía Pediátrica del Instituto Mexicano del Seguro Social en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

Belisario Domínguez 735 Colonia Independencia Guadalajara, Jalisco.

Matrícula: 991436172 Tel 333 814 2227

Correo electrónico: rcta_cui@hotmail.com

Director de tesis

Dra. Maria del Carmen Urista Vidrio

Neurocirujano. Adscrito al servicio de Neurocirugía Pediátrica del Instituto Mexicano del Seguro Social en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

Belisario Domínguez 735 Colonia Independencia Guadalajara, Jalisco.

Matrícula: 99147924 Tel: 3313358328

Correo electrónico: mari_carmen_urista@hotmail.com

Agradecimientos

A mis padres y hermanos por su apoyo invaluable y por haber compartido cercanamente conmigo momentos de alegría y sacrificio durante mi formación.

A mis maestros quienes con paciencia invirtieron tiempo en mi aprendizaje.

A mi familia por ser mi inspiración y motivación día con día y quienes me brindaron siempre su compañía y ánimo para seguir adelante aún en los momentos más difíciles.

A todos y cada uno de los pacientes, quienes depositaron en mí su confianza y me enseñaron el verdadero valor de la medicina.

Índice

Abreviaturas.....	5
Resumen.....	6
Introducción.....	8
Objetivos.....	9
Marco Teórico.....	10
Pregunta de Investigación	46
Justificación	47
Material y métodos	49
Aspectos éticos	53
Recursos humanos, físicos y financieros	54
Operalización de las variables	56
Resultados	57
Discusión	75
Conclusiones.....	80
Bibliografía	82
Anexos	88
Cronograma de actividades	91

Abreviaturas

ACTH	Hormona Adrenocorticotropa
ADN	Acido Desoxirribonucleico
CBTRUS	Central Brain Tumor Registry of the United States.
FCEV	Factor de Crecimiento Endotelial Vascular
Gy	Gray
IBM	International Business Machines
IMSS	Instituto Mexicano del Seguro Social
ISSSTE	Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado
LCR	Líquido Cefalorraquídeo
SNC	Sistema Nervioso Central
SEER	The Surveillance, Epidemiology and End Results Program
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
OMS	Organización Mundial de la Salud
PIC	Presion Intra Craneal
RM	Resonancia Magnética
RMF	Resonancia Magnética Funcional
TAC	Tomografía Axial Computarizada
TEP	Tomografía por Emisión de Positrones
VDVP	Válvula de Derivación Ventrículo Peritoneal
HIMFG	Hospital Infantil de México Federico Gómez

Resumen

Título: “Características clínicas y epidemiológicas de los tumores intra craneales supra e infratentoriales en el Servicio de Neurocirugía Pediatría de la Unidad Medica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente durante el periodo de Enero del 2016 a Diciembre de 2017.”

Introducción: La patología tumoral, aunque poco frecuente en el marco general de las neoplasias a nivel del sistema nervioso central, constituyen una entidad que puede resultar devastadora por sus efectos en la calidad de vida de los pacientes, a pesar de que paradójicamente, muchos de estos suelen ser biológicamente benignos.

Objetivo: Determinar las características clínicas y epidemiológicas de los tumores intra craneales supra e infratentoriales en el Servicio de Neurocirugía Pediatría de la Unidad Medica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente durante el periodo de Enero del 2016 a Diciembre de 2017.”

Pacientes y métodos: Se realizo un estudio descriptivo retrospectivo. Se reviso el registro de pacientes operados con los diagnósticos histopatológicos de salida, detectando y excluyendo todos aquellos casos que no cumplieron los requisitos. La información se introdujo de forma sistemática y ordenada en una base de datos realizada en el programa IBM SPSS V. 20.0.

Resultados: Se obtuvieron de forma definitiva 72 pacientes con diagnostico de tumoración intra craneal supra e infratentorial. Con una edad promedio de 6.71 años; siendo 36 mujeres (50%) y 36 hombres (50%). El estado de Jalisco presento la mayor frecuencia con 38 casos (53%) y en segundo termino al estado de Colima con 10 casos (14%). De acuerdo a la frecuencia, se determino la presencia 42 casos de tumores supratentoriales (58%) y 30 casos de tumores infratentoriales (42%). En lo referente a presentación clínica; el síndrome de hipertensión intra craneal fue el mas frecuente en el 79.2% (57 casos) y en segundo termino al síndrome cerebeloso en el 43.1% (31 casos). Siendo los tumores supra tentoriales los más frecuentes en un 58% (42 casos) y en menor frecuencia los tumores infra tentoriales en un 42% (30 casos.) Dentro de estos mismos se presento con mayor frecuencia los tumores de tipo meduloblastoma infra tentorial en un 17% (12 casos), seguido de los tumores de tipo astrocitoma infra tentorial con 9 casos (13%), ependimoma Infra tentorial en un 10% (7 casos) y ependimoma supra tentorial en un 10% (7 casos). En los procedimiento de abordaje directo a la lesión intra craneal, la exeresis sub total 61% (44 casos) fue el mas -6

-frecuente, seguido de exeresis total en el 25% (18 casos). Nuestra principal complicación fue el desequilibrio hidroelectrolítico en el 37.5% (27 casos), neumonía en el 28% (20 casos) y neuroinfección en el 22% (16 casos). Como parte del seguimiento se dio manejo adyuvante, siendo esta con radioterapia, quimioterapia o ambas. El manejo a base de quimioterapia fue el de mayor frecuencia en el 31% (22 casos). Utilizamos la escala de GOS (Glasgow Outcome Scale) para establecer descripciones estandarizadas del grado objetivo de recuperación, donde obtuvimos un GOS de 5 y 4 en el 60% (43 casos). En lo referente a una calificación de GOS de 1, que representan a los pacientes que fallecieron durante la evolución de su padecimiento, se obtuvo una mortalidad del 24% (17 casos). La sobrevivencia que se identificó fue de 1 mes el más corto, hasta los 8 meses el más prolongado. La principal causa de defunción fue por neumonía en el 47% (8 casos).

Conclusiones: Nuestro universo de estudio revela tendencias, cuyas características son dentro de lo razonable similares a lo publicado en diversas series, demostrando que la conducta de los tumores intracraneales supra e infra tentoriales en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente es equiparable a lo que sucede en otras del mundo. Este estudio, constituye un primer paso, para el registro a largo plazo de los casos de pacientes con tumores intra craneales supra e infra tentoriales. Es el primero que se realiza en forma extensa en nuestra institución. El futuro de los tumores primarios del sistema nervioso central se basa en el diagnóstico temprano, así como en la incidencia oportuna sobre los factores de riesgo conocidos y aquellos nuevos que se han evidenciado. Se requieren de más diseños de estudios prospectivos que nos permitan determinar aquellos factores pronósticos de los pacientes con tumores intra craneales supra e infra tentoriales en la población pediátrica.

Introducción

La patología tumoral, aunque poco frecuente en el marco general de las neoplasias a nivel de sistema nervioso central, constituyen una entidad que puede resultar devastadora por sus efectos en la calidad de vida de los pacientes, a pesar de que paradójicamente, muchos de estos suelen ser biológicamente benignos.

El cáncer se define como un grupo grande y heterogéneo de enfermedades cuyo factor común es un desequilibrio que se produce en la relación proliferación/muerte celular a favor de la acumulación de células, provocado por mecanismos genéticos o epigenéticos.

Las alteraciones genéticas pueden ser congénitas, adquiridas o ambas. Son producidas por mutaciones de etiología multifactorial en cualquier célula susceptible del organismo. En un inicio se altera el funcionamiento normal de algunos genes involucrados en la proliferación celular, apoptosis, envejecimiento celular, reparación del ADN. Hay otros genes relacionados con los procesos de angiogénesis, invasión, motilidad, adhesión y metástasis, cuya expresión cuantitativa y cualitativa confiere a dicha célula características fenotípicas y biológicas de malignidad.

Se traducen morfológica y evolutivamente por crecimiento y diseminación en sus diferentes modalidades y en grado variable según particularidades biológicas del tumor, anatómicas y generales del huésped. Estas alteraciones genéticas producen la enfermedad oncológica responsable de la aparición de uno o más tumores con evolución y pronóstico variables.

Objetivos

General:

Determinar las características clínicas y epidemiológicas de los tumores intra craneales supra e infratentoriales en el servicio de neurocirugía pediatria.

Particulares:

1. Describir las características demográficas, clínicas e imagenológicas, de los pacientes con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales.
2. Describir los procedimientos neuroquirúrgicos realizados para el tratamiento de los pacientes con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales.
3. Describir la condición clínica neurológica pre operatoria y post operatoria de los pacientes intervenidos quirúrgicamente con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales.
4. Establecer el pronóstico funcional y de vida de los pacientes con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales.
5. Describir los procedimientos médicos de adyuvancia realizados para el tratamiento de los pacientes con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales.

Marco teórico

Se debe de entender a los tumores cerebrales infantiles no solo aquellos que se derivan del ectodermo, sino también a los derivados de otras capas embrionarias, como se asienta en la Clasificación de la Organización Mundial de la Salud. (1,2)

Los tumores cerebrales infantiles, son las neoplasias más frecuentes en niños, después de las leucemias. Dentro de las neoplasias sólidas los tumores cerebrales son los más frecuentes. Constituyen 20% de todas las neoplasias pediátricas. (2)

A nivel mundial se reporta una frecuencia del 12% y una incidencia de 25 a 40 casos por millón de niños en Estados Unidos. El Registro Central de Tumores Cerebrales de los Estados Unidos (CBTRUS - Central Brain Tumors Registry of the United States) reporta en niños de 0 a 19 años una incidencia de 5.54 a casos por 100,000 por año, para un total a 5 años de 16,941 casos de tumores en este grupo de edad. La frecuencia es mayor en los hombre (5.69 por 100, 00) que en las mujeres (5.24 por 100,000) (3, 4)

Tumores encefálicos: aspectos clínicos generales

La manifestación inicial más frecuente de los tumores encefálicos es el déficit neurológico progresivo (68%) y con menor frecuencia la paresía (45%). La cefalea es el síntoma inicial en 54% de los casos y las convulsiones en un 26%. (5)

Tumores supra tentoriales

Signos y síntomas:

1. Aquellos que se deben al aumento de la Presión Intra Craneal (PIC).

A. Por el efecto de masa generado por el tumor o el edema.

B. Por bloqueo de la circulación del Líquido Cefalo Raquídeo (LCR). Es menos frecuente cuando el tumor es supratentorial.

2. Deficit focal progresivo: paresia, disfasia (37%-58% de los pacientes que tienen tumores cerebrales en el hemisferio dominante.) (6)

A. Por destrucción del parenquima cerebral provocada por la invasión tumoral.

B. Por compresión del parenquima cerebral provocada por el tumor o edema peritumoral o hemorragia.

C. Por compresión de los pares craneales.

3. Cefalea.

4. Crisis Convulsivas: Es frecuente que sea el primer síntoma. Es Fundamental estudiar en profundidad en busca de tumores en los casos <20 años que presentan una primera convulsión idiopática. Son infrecuentes en los casos de tumores de la fosa posterior y de los hipofisarios.

5. Cambios del estado mental: letargo, apatía, confusión.

6. Síntomas similares a los de un evento vascular cerebral isquémico, que pueden deberse a:

A. Oclusión de un vaso por células tumorales.

B. Hemorragia intratumoral. Apoplejía tumoral.

C. Convulsiones Focales.

7. En el caso especial de los tumores hipofisarios:

A. Síntomas provocados por trastornos endocrinos.

B. Apoplejía Hipofisiaria.

C. Fístula de LCR.

Tumores Infratentoriales

A diferencia de los tumores supratentoriales, es infrecuente que los infratentoriales provoquen convulsiones (que se originan por la irritación de la corteza cerebral). (5)

1. La mayor parte de los tumores de la fosa posterior generan signos y síntomas iniciales de aumento de la PIC secundario a hidrocefalia, por ejemplo:

- a. Cefalea.
- b. Náuseas y vómitos: pueden deberse al aumento de la PIC por hidrocefalia o a compresión directa ejercida sobre el núcleo del vago o el área postrema.
- c. Papiledema: siendo más frecuente cuando el tumor obstaculiza la circulación de LCR.
- d. Trastorno de la marcha o ataxia.
- e. Vértigo.
- f. Diplopia: que puede deberse a parálisis del VI par craneal, que llega a aparecer junto con el aumento de la PIC aunque el nervio no sufra compresión directa.

2. Signos y síntomas indicativos de efecto de masa en distintas zonas de la fosa posterior:

- a. Lesiones del hemisferio cerebeloso, que pueden causar ataxia de los miembros, disartria y temblor intencional.
- b. Lesiones del vermis cerebeloso, que pueden causar marcha con aumento de la base de sustentación, ataxia del tronco y titubeo.
- c. Por lo general, el compromiso del tronco encefálico provoca alteraciones de varios pares craneales y de las vías largas; el nistagmo es muy indicativo de este compromiso.

Epidemiología de los tumores

El cáncer infantil representa el 0.5 al 5.7% del total de las neoplasias de la población general. Los tumores del sistema nervioso central representan del 15 al 20% de todas las neoplasias de la infancia y de la adolescencia. (7)(8)

En Estados Unidos de Norteamérica la incidencia de los tumores cerebrales en individuos de 0 a 19 años es de 4.6 a 4.8 casos por cada 100,000 niños por año. (3)

En México la incidencia es de 2.5 casos por cada 100 mil niños por año. La máxima frecuencia se encuentra en el primer decenio de la vida.

En México los tumores del sistema nervioso central en niños se observan más frecuentemente entre los 4 y los 6 años de edad. (7)

El tumor cerebral infantil más frecuente es el astrocitoma (33.9%) que se presenta entre los 4 y 6 años de edad, seguido por el meduloblastoma (26.3%) que se presenta entre los 2 y los 6 años de edad. (7)

El Instituto Nacional del Cáncer de Estados Unidos (National Cancer Institute) en el 2008 menciona que en menores de 20 años los astrocitomas representan el 52% de las neoplasias del sistema nervioso central, los tumores neuroectodérmicos primitivos el 21%, otros tumores gliales el 15% y los ependimomas el 9%. (9)

La fosa posterior es el sitio más afectado, específicamente cerebelo y tallo cerebral. En preescolares y escolares el cerebelo es el mayormente afectado con una incidencia de 9.3 a 9.7 casos por millón. (3)

En el grupo de 0 a 19 años el 18 % de los tumores cerebrales se localiza en lóbulos frontal, temporal y occipital. (3)

De acuerdo a la localización: existe un predominio de los tumores infratentoriales (43.2%), seguido de los tumores supratentoriales (40.9%), los de médula espinal (4.9%) y de sitios múltiples (11%).

Factores de riesgo para el desarrollo de Tumores del Sistema Nervioso Central

Factores de riesgo establecidos:

1.- Genéticos.

Neurofibromatosis, Esclerosis Tuberosa , Enfermedad de Von Hippel-Lindau, Síndrome de Li-Fraumeni, Síndrome de Turcot y el Síndrome de Nevo con carcinoma de células basales, este último y aquellos que cursan con tumor de Wilms son más propensos a desarrollar meduloblastoma.

2.- Inmunológicos.

Inmunosupresión congénita o adquirida, individuos que serán sometidos a trasplante renal ya sea antes o durante el mismo tienen 350 veces más riesgo de desarrollar Sarcoma de Células Reticulares y Linfomas, los pacientes con Ataxia- Telangiectasia cursan con alteraciones inmunológicas y mayor riesgo de desarrollar neoplasias.

3.- Ambientales.

Exposición a hidrocarburos aromáticos, compuestos N-nitrosos, triazinas e hidrazinas. Una asociación menos documentada es el consumo, durante el embarazo de barbitúricos, exposición prenatal a rayos X, trauma, infección y anestésicos. (9)

Los cánceres dejados a su evolución natural son incontrolables y mortales en la mayoría de los casos. (10)

La diseminación extraneural de los Tumores del Sistema Nervioso Central es rara.

El meduloblastoma es de los tumores que con más frecuencia presentan este tipo de diseminación (menos del 4%), siendo el hueso, médula ósea, linfáticos, hígado y pulmones los sitios más comunes. Se ha sugerido que la derivación ventrículo peritoneal incrementa la frecuencia de metástasis sistémicas y la diseminación de células tumorales a peritoneo.

Los niños con diagnóstico de tumor cerebral deben ser manejados lo más rápidamente posible para modificar la historia natural de la enfermedad.

Etiopatogenia

El cáncer se produce por mutaciones de genes que regulan la proliferación y muerte celular. Las mutaciones genéticas pueden ocurrir dentro de la línea germinal o como mutaciones somáticas exclusivamente dentro de células tumorales. Solo una pequeña fracción de niños con tumores cerebrales tienen mutaciones germinales adquiridas de sus padres o mutaciones nuevas.

La causa de las mutaciones somáticas en la mayoría de todos los tumores cerebrales son desconocidas.

Las anomalías genéticas más consistentes se han encontrado en el meduloblastoma y el tumor rabdoide/teratoide atípico.

En el 30 a 50% de los meduloblastomas ocurre la delección del brazo corto del cromosoma 17, distal al locus TP53.

La monosomía 22 es común en varios tumores incluyendo meduloblastoma, ependimoma, meningioma, neurinoma del acústico y tumor rabdoide/teratoide atípico.

La delección 6q ha sido descrita en ependimomas por varios investigadores.

Existe evidencia de que el crecimiento y diseminación de una neoplasia es dependiente de la angiogénesis (formación de nuevos capilares sanguíneos a partir del propio tumor lo que incrementa las posibilidades de incorporación de células neoplásicas a la circulación). Cada incremento sucesivo en el volumen del tumor es precedido por una fase de angiogénesis. (11) (12)

La angiogénesis es un proceso altamente complejo regulado por moléculas pro y antiangiogénicas. El aumento de la vascularización tumoral y la expresión de factores pro-angiogénicos se ha asociado con un estadio tumoral avanzado y pobre pronóstico en una variedad de cánceres humanos. (11)

Un modelo actual de angiogénesis tumoral sugiere que el proceso involucra el reclutamiento de las ramificaciones de vasos ya existentes e incorporación de progenitores endoteliales dentro del lecho vascular en crecimiento. Los eventos incluidos en este proceso son la proliferación, migración, invasión de células endoteliales, organización de células endoteliales dentro de estructuras tubulares funcionales, maduración y regresión de vasos. Actualmente se han identificado vías de receptores de factores de crecimiento que promueven la angiogénesis tumoral. Una de las principales vías involucradas en este proceso es la familia de proteínas y receptores del factor de crecimiento endotelial vascular (FCEV). El FCEV y sus receptores tienen un papel pivote en la angiogénesis normal y patológica. (11)

Cuadro clínico

No existen cuadros patognomónicos para el diagnóstico de tumores cerebrales. Generalmente el inicio es insidioso y progresivo.

Las manifestaciones clínicas de los tumores cerebrales infantiles depende de:

- 1.- Localización del tumor (zonas elocuentes, obstrucción o desplazamiento).

2.- Tipo histológico del tumor.

3.- Edad y desarrollo del paciente.

Los tumores intracraneales pueden manifestarse como déficit neurológico focal, crisis convulsivas o no convulsivas, aumento de la presión intracraneal, que puede deberse a efectos directos del tumor u obstrucción del líquido cefalorraquídeo.

Un análisis de los síntomas tempranos de los tumores cerebrales infantiles mostró que los tumores supratentoriales se presentan con vómito en el 46 % de los casos , con cefalea en el 43% de los casos; mientras que los tumores infratentoriales se presentan con dificultades para la coordinación en el 59 %, vómito 76% y cefalea 56 %.

Debe sospecharse de un tumor cerebral en todo niño con datos clínicos neurológicos insidiosos y progresivos.

Descripción sindromática

I) Hipertensión Intracraneana : Algunos signos y síntomas de los tumores cerebrales se encuentran relacionados al grado de obstrucción del drenaje del líquido cefalorraquídeo, aumento en la producción o bien disminución de la absorción que produce elevación de la presión intracraneal. Este cuadro puede manifestarse de manera aguda o crónica:

Agudo: < 1 año incremento inesperado del perímetro cefálico, separación de suturas, alteraciones del estado de alerta (somnolencia, irritabilidad) disminución en la ingesta. En preescolares, escolares y adolescentes puede manifestarse con cefalea y vómito generalmente matutino que se exacerba con maniobras de Valsava y disminuye en el transcurso del día. El vómito puede ser en proyectil, irritabilidad, letargia, edema de papila, discromatopsia (pérdida de la visión de colores), escotomas centrales y la -17

-paresia del sexto par, este último inespecífico de topografía y explicado por la longitud del trayecto (falso focalizador).

Crónico o Intermitente: irritabilidad, letargia, vómito, atrofia de papila o pérdida progresiva de la visión, cambios conductuales, de personalidad, del rendimiento académico, anorexia y pérdida o ganancia ponderal.

II) Síndrome cefalálgico: La cefalea en tumores clásicamente se describe con un curso subagudo de 4 a 6 meses de duración, de tipo pulsátil, continua o intermitente. Despierta al niño por la noche, frontal, occipital o universal, de moderada intensidad medida por escala análoga visual del dolor, o porque el niño deja de hacer sus actividades.

III) Crisis: Las crisis en los tumores generalmente son focales y pueden asociarse a patrones bioeléctricos anormales focales.

IV) Síndrome cerebeloso: Este puede ser vermiano con ataxia troncal o de la marcha, hemisférico con lateropulsión derecha, izquierda o indistinta, disimetría, disdiadococinesia, lenguaje escándido (disartria), reflejos osteotendinosos pendulares con o sin nistagmus horizontal.

V) Neuropatía craneal: El involucro de pares craneales dependiendo de cual sea, es sugestivo de la topografía de la lesión sin embargo esto puede ser muy sutil en virtud de que los tumores son más compresivos que destructivos.

VI) Síndromes de herniación: Estos pueden ser centrales, transtentoriales o laterales.

VII) Otros: Puede dar también signos de tractos largos como el piramidal (debilidad, hipertonía, hiperreflexia y reflejos anormales), sensitivos (superficial o profunda), extrapiramidal (corea, atetosis, distonía).

VIII) Alteraciones endocrinológicas: Amenorrea, galactorrea, gigantismo, pubertad precoz (caracteres sexuales antes de los 8 años), diabetes insípida, obesidad mórbida.

En una serie de 612 casos se reporta una frecuencia de crisis del 58%. En series internacionales de epilepsia intratable se reporta una frecuencia de tumores neuroepiteliales del 72 %, sin embargo más del 80% de las crisis se resuelven con la resección tumoral. La epilepsia farmacorresistente en tumores cerebrales es menor a 4 % y la frecuencia de estado epiléptico en tumores es de 0.7 %. (2) (13)

En estudios de hospitales neuroquirúrgicos el tiempo promedio para llegar al diagnóstico de tumor cerebral fue de 7.3 meses, y solo el 41% de los casos fueron correctamente diagnosticados dentro de las 3 primeras visitas al médico. Los tumores localizados en tallo cerebral requieren significativamente más tiempo para su diagnóstico comparados con aquellos localizados en cualquier otro sitio (11.7 meses contra 6.5 meses). El tumor que más rápidamente es diagnosticado, es el meduloblastoma, debido a su localización y a su rápido crecimiento. (14)

La sospecha clínica de tumores cerebrales en niños, debe realizarse de forma oportuna en base a antecedentes familiares o personales relacionados a tumores, sintomatología asociada a la edad y localización anatómica.

Menores de 4 años: macrocefalia, náusea, vómito, irritabilidad y letargia.
Mayores de 4 años: cefalea, náusea, vómito, alteración de la marcha y coordinación, papiledema.

Tumores de fosa posterior: náusea, vómito, cefalea, alteración de la marcha y de coordinación, papiledema.

Tumores supratentoriales: signos de hipertensión intracraneana, síntomas no específicos, crisis convulsivas , papiledema.

Tumores de línea media: cefalea, alteraciones en la motilidad ocular , náusea y vómito.

Tumores de tallo cerebral: anomalías de la marcha y coordinación, parálisis de pares craneales, signos piramidales, cefalea.

Otros datos: pérdida de peso, falla en el crecimiento, pubertad precoz

La sospecha de tumor cerebral debe ser en base a antecedentes, cuadro clínico y hallazgos neurológicos. (15)

Diagnostico de los tumores cerebrales infantiles.

El mejor método de abordaje para un tumor cerebral en un paciente con cefalea es un cuidadoso examen neurológico ya que 95% de los niños con cefalea y tumor cerebral tienen hallazgos neurológicos anormales en el examen clínico.

El tiempo para el diagnóstico de tumor infantil es variable, para los tumores cerebrales se ha visto una media de 211 días y una mediana de 93 días.

El diagnóstico de tumor cerebral en los niños usualmente es difícil en etapas tempranas ya que muchos de los síntomas y signos son inespecíficos y pueden simular otras enfermedades.

Uno de los principales problemas para el diagnóstico de los tumores cerebrales es que no se cuenta con un método de laboratorio efectivo para detectar la enfermedad novel o recurrente. No se cuenta aún con métodos de tamizaje aceptados universalmente para el descubrimiento de tumores cerebrales en sujetos asintomáticos.

El estudio de imagen ideal inicial para el diagnóstico de tumores cerebrales es la resonancia magnética con gadolinio. Se podrá complementar con espectroscopía y perfusión ante duda diagnóstica. (16)

Varios estudios de imagen han sido adaptados para crear mapas funcionales del cerebro: imagen de resonancia magnética funcional (IRMf), tomografía por emisión de positrones (PET) y magneto encefalografía. La información que brindan estos estudios permiten crear mapas que muestran la localización y dirección de las vías de la sustancia blanca. (21)

La tomografía computarizada simple y contrastada es una alternativa útil cuando no se cuenta con resonancia magnética.(16)

Los estudios de neuroimagen proporcionan la siguiente información:

1. Origen, extensión, presencia de metástasis.
2. Permiten diferenciar procesos infecciosos y granulomatosos, hamartomas, malformaciones vasculares y heterotopias.
3. Planeación apropiada del manejo quirúrgico, selección del sitio de biopsia, y campos de radioterapia.
4. Detección de las complicaciones secundarias relacionadas al tumor, tales como hidrocefalia, edema, hemorragia intratumoral, quistes compresivos y herniación cerebral.
5. Diagnóstico de las complicaciones relacionadas al tratamiento.
6. Control y seguimiento de respuesta a la terapia.

Si de manera fortuita en un estudio de imagen realizado por otra causa se encuentra un tumor de región selar se debe realizar perfil hormonal al paciente.(17)

La biopsia tiene la finalidad de realizar el diagnóstico histológico de la lesión.

La biopsia por estereotaxia esta indicada en: Tumor cerebral profundo, inaccesibilidad quirúrgica. En zonas elocuentes en pacientes íntegros o pacientes clínicamente muy deteriorados. El diagnóstico de tumor es apropiado en el 99.23 % de los casos. Con una concordancia entre el estudio histopatológico transoperatorio y definitivo del 93 %.(18)

El diagnóstico histopatológico se realiza mediante el estudio de microscopía de luz e inmunohistoquímica del espécimen obtenido.

Las tinciones de inmunohistoquímica recomendadas para el diagnóstico de tumor cerebral son :

1. Proteína ácida fibrilar glial.
2. Vimentina.
3. Proteína S-100,
4. Neurofilamento.
5. Sinaptofisina.
6. Enolasa neurona específica.
7. Citoqueratina.
8. Antígeno epitelial de membrana.

El estudio citológico de líquido cefalorraquídeo está indicado en los casos de: meduloblastoma, ependimoma, tumor neuroectodérmico primitivo, tumor rabdoide y tumores germinales para búsqueda de células neoplásicas. Tiene una sensibilidad del 80%.

La punción lumbar tiene contraindicaciones:

Absolutas:

- 1.- Hipertensión intracraneal severa (presencia de papiledema, disminución de pulsos venosos en fondo de ojo) datos de focalización, o de deterioro rostro caudal, o bien una tomografía computada de cráneo con desviación de la línea media.
- 2.- Coagulopatía severa con evidencia de sangrado activo.
- 3.- Infecciones locales de los tejidos blandos.

Relativas:

- 1.- Inestabilidad hemodinámica, insuficiencia respiratoria.
- 2.- Alteraciones de la coagulación que pueden responder al manejo con hemoderivados. (19)

Los diagnósticos diferenciales por neuroimagen son:

 Infecciosas: Tuberculosis, absceso piogeno, cisticercosis, toxoplasmosis, micosis, virales, sarcoidosis.

 Vasculares : aneurismas, malformaciones arterio-venosas, vasculitis primaria del sistema nervioso, hemangiomas, cavernomas, evento vascular cerebral.

 Otras: radionecrosis, cerebritis, lesiones quísticas benignas, disgenesias cerebrales focales.

Pronóstico de los tumores cerebrales infantiles

El pronóstico de los tumores cerebrales infantiles depende además de la evolución del padecimiento actual y la comorbilidad asociada de:

1. Edad del paciente.
2. Estirpe histológica.
3. Extensión del tumor.
4. Grado de resección.
5. Respuesta al tratamiento.

Con el diagnóstico oportuno y tratamiento interdisciplinario, 53% de los niños con tumores cerebrales quedan libres de carga tumoral.

Existen otros pronósticos al tomar en cuenta otros aspectos como mortalidad quirúrgica, de supervivencia general con el uso de radioterapia, calidad de vida y de coeficiente intelectual.

El meduloblastoma es uno de los tumores del sistema nervioso central en niños más comunes, actualmente el tratamiento se basa en variables clínicas que permiten la estratificación de grupos de riesgo, actualmente esta puede mejorar con biomarcadores nuevos tales como aberraciones genómicas tales como ganancia de 6q y 17q, amplificación de MYC o MYCN que se asocian a pobre evolución. En contraste los que tienen delección 6q sobreviven.
(20)

Los niños con astrocitomas de bajo grado tienen una supervivencia libre de enfermedad de 10 a 20 años de más del 90% con resecciones completas. (21)

Los ependimomas tienen una supervivencia total a 5 años de 50%, siendo el único factor predictivo la extensión de la resección. (22)

Algunos estudios han identificado numerosas aberraciones cromosómicas y cambios genéticos moleculares en ependimomas. La ganancia 1q25, la sobreexpresión de EGFR, la expresión de hTERT se han relacionado con un pronóstico precario. (22, 23, 24)

El SEER, en el período comprendido de 1985 a 1994, reportó una supervivencia a 5 años para todos los tumores del sistema nervioso central de 45% en niños menores de un año, 59% en niños de uno a 4 años de edad, 64% en niños de 5 a 9 años de edad, 70% en niños de 10 a 14 años y 77% para niños de 15 a 19 años de edad. En este mismo reporte se informa que el tumor con mejor pronóstico fue el astrocitoma, seguido por el tumor neuroectodérmico primitivo, ependimoma y finalmente los gliomas malignos de tallo. (25)

Los sobrevivientes de cáncer en la niñez, a largo plazo pueden enfrentar situaciones como: muerte temprana, segundas neoplasias, disfunción orgánica, retraso del crecimiento y desarrollo así como alteraciones motoras, cognitivas, psicológicas escolares, laborales y sociales, que impactan en la calidad de vida del individuo y la familia. (26, 27, 28, 29)

Los pacientes pediátricos con tumores del sistema nervioso tienen alto riesgo de presentar deficiencias hormonales relacionadas al tratamiento, principalmente a la radioterapia. La deficiencia de hormona de crecimiento y el hipotiroidismo se presentan en un porcentaje alto de pacientes, sobre todo cuando la dosis de radioterapia excede los 42 Gy. Se ha reportado hasta 94% de pacientes con deficiencia de hormona de crecimiento, hipotiroidismo 51%, deficiencia de ACTH 43%.(30)

Los tumores del sistema nervioso central pueden recidivar o asociarse a otras neoplasias tanto locales como sistémicas, por lo que requieren un seguimiento clínico e imagenológico estrecho y periódico.(31)

Tumores Cerebrales Primarios

Gliomas de bajo Grado

Es posible utilizar la definición espacial de Daumas- Duport para clasificar a los gliomas de bajo grado en tres tipos. (32, 33)

Tipo I: tumor sólido único que no infiltra el parenquima cerebral. La mayoría es tratable mediante resección quirúrgica y es el tipo de mejor pronóstico. Forman parte de este grupo los gangliogliomas, los astrocitomas pilocíticos, los xantoastrocitomas pleomorfos y algunos astrocitomas protoplasmáticos.

Tipo II: tumor sólido que infiltra el parenquima cerebral circundante. Es posible efectuar la resección quirúrgica, que depende de la ubicación del tumor. Es habitual que sean astrocitomas de bajo grado.

Tipo III: células tumorales infiltrantes que no conforman un tejido tumoral sólido. El riesgo de déficit neurológico puede descartar la posibilidad de efectuar la resección quirúrgica. Por lo general son oligodendrogliomas.

Cuadro Clínico

Si bien existen diferencias entre los distintos tipos histológicos específicos, por lo general estos tumores afectan a adultos jóvenes y niños, y es habitual que debuten con presencia de crisis convulsivas.

Neurorradiología

En la resonancia magnética, la mayor parte de los gliomas de bajo grado son hipointensos en las imágenes ponderadas en T1. En las imágenes ponderadas en T2, se observan cambios hipertensos que trascienden al volumen del tumor en otras secuencias de resonancia magnética. Solo el 30% presentar refuerzo.

Diagnóstico:

Si bien las características que presenta el tumor en las imágenes (así como las clínicas) pueden apuntar a un tipo tumoral específico, por lo general es necesario realizar una biopsia para definir el diagnóstico.

Tratamiento:

La resección quirúrgica completa de algunos de estos tumores suele ser suficiente si es posible efectuarla. Cuando no es posible, es necesario agregar otro tratamiento, que generalmente consiste en quimioterapia en menos de 36 meses y radioterapia en mayores de 36 meses. (34)

Craneofaringeoma

El craneofaringeoma es un tumor derivado de las células residuales de la bolsa de Rathke que suele surgir del borde anterosuperior de la hipófisis y está revestido de epitelio escamoso estratificado. Algunos craneofaringeomas pueden surgir como tumores primarios dentro del III ventrículo. (35)

Prácticamente todos tienen componentes sólidos y quísticos; el líquido quístico no siempre tiene la misma composición, pero generalmente contienen cristales de colesterol. Los craneofaringeomas no se desdiferencian, pero la-27

-dificultad que plantean para reserarlos determina que se comporten como tumores malignos. (36)

Suelen presentar calcificaciones en el estudio microscopio en el 50% y se presentan en un 85% en los estudios de radiografías simples de craneo

Epidemiología

Incidencia: 2,5% - 4% de todos los tumores cerebrales; alrededor del 50% corresponden a niños. Incidencia máxima entre los 5 y 10 años de edad.

Anatomía patológica:

Irrigación arterial: El craneofaringeoma recibe irrigación de pequeñas arterias nutricias provenientes de la arteria cerebral anterior y de la arteria comunicante anterior o de la arteria carótida interna y la arteria comunicante posterior.

Tratamiento Quirúrgico.

Pruebas funcionales endocrinas preoperatorias.

Los estudios de diagnostico son similares a las que se realizan en los casos de tumores hipofisarios. La insuficiencia suprarrenal puede corregirse rápidamente, pero el hipotiroidismo lleva más tiempo; cualquiera de las dos afecciones puede aumentar la mortalidad quirúrgica.

Abordaje quirúrgico

Por lo general, se accede al tumor formando una craneotomía fronto-temporal derecha de ubicación lo más baja posible sobre la base de la fosa frontal (se osteotomiza o fresa el ala lateral del esfenoides). El abordaje es extra axial, sea subfrontal o frontotemporal. Es preciso aspirar todos los **-28**

-tumores y luego, con el microscopio quirúrgico, cabe optar por los siguientes abordajes:

1. Subquiasmático: a través del espacio que se encuentra entre los nervios ópticos y anteriores al quiasma. Se consideraba que el “quiasma prefijado” (es decir, los nervios ópticos cortos por una variante anatómica que ubica al quiasma a una proximidad inusual del plano esfenoidal) era más frecuente en los casos de craneofaringeoma, lo que dificultaba este abordaje. Sin embargo, en realidad es probable que el tumor arquee el quiasma hacia adelante, en dirección al III ventrículo, por lo que parezca que está prefijado en la mayoría de los casos.
2. Opticocarotideo: entre la carótida interna derecha y el nervio óptico derecho.
3. A través de la lámina terminal: generalmente permite disecar la parte más alta del tumor, y luego terminar extrayendo por vía subquiasmática. (37,38)
4. Lateral a la arteria carótida.
5. Transfrontal- transesfenoidal: fresando el tubérculo selar.

Otros abordajes además del fronto- temporal:

1. Transesfenoidal puro: si se aspira líquido oscuro sin LCR, es posible dejar una comunicación permanente desde la cavidad tumoral hasta el seno esferoidal para permitir el drenaje continuo.
2. Transcalloso: solo es apropiado para los tumores limitados al III ventrículo.
3. La combinación de los abordaje subfrontal y pterional aprovecha las ventajas de los dos (la cabeza del paciente se ubica apenas rotada hacia lateral).

Es importante no dañar las siguientes estructuras: las pequeñas arterias nutricias que irrigan la superficie inferior del quiasma y las vías ópticas; al menos un remanente del infundíbulo hipofisiario. Cabe tirar del tumor hacia abajo, si es posible, pero cuidado de no tirar con demasiada fuerza por que se podría dañar el hipotálamo.

Post operatorio.

1. Corticosteroides: se considera que todos estos pacientes tienen insuficiencia suprarrenal, de modo que es necesario administrarles hidrocortisona en dosis fisiológicas; luego, se retira el tratamiento gradualmente.
2. Diabetes insípida: a menudo de aparición precoz, puede transformarse en diabetes insípida de respuesta trifásica. El mejor tratamiento inicial es la restitución de líquidos. Si es necesario administrar vasopresina, es preferible utilizar la de acción corta

Evolución clínica.

En la mayoría de las publicaciones, la mortalidad se ubica entre 5% y 10% y, generalmente, se debe a daño hipotalámico. La supervivencia a 5 años es de 55% al 85%. (5)

Radioterapia.

No hay acuerdo acerca de la eficacia de la radioterapia. Efectos colaterales: entre otros, disfunción endocrina, neuritis óptica y demencia. Es probable que la radioterapia postoperatoria ayude a prevenir que el tumor remanente vuelva a crecer, pero en los casos de menores de 36 meses es conveniente posponer la misma. (39)

Recidiva

En su mayoría, las recidivas aparecen en el tiempo de <1 año y en menor medida, al cabo >3 años. La morbimortalidad es mayor tras las reoperaciones.

Ganglioglioma

El ganglioglioma es un tumor compuesto por dos estirpes celulares: células ganglionares (neuronas) que se originan a partir de neuroblastos primitivos, y células gliales, por lo general astrocitos en cualquier fase de diferenciación.

Epidemiología

Ubicación: los gangliogliomas puede formarse en varias partes del sistema nervioso. En su mayoría, tienen ubicación supratentorial, principalmente dentro del III ventrículo o en sus proximidades, en el hipotálamo o en el lóbulo frontal o temporal. (40)

Incidencia: las publicaciones suelen consignar una incidencia de 0.3% - 0.6%. Si se tiene en cuenta únicamente a los niños y a los adultos jóvenes, la incidencia corresponde a 1,2% - 7,6% de todos los tumores encefálicos.(40)

Los gangliogliomas afectan principalmente a los niños y adultos jóvenes, con una edad máxima de incidencia de 11 años.

Cuadro clínico inicial

La manifestación inicial más frecuente es un episodio epiléptico o el cambio de tipo de descarga en los pacientes que ya padecían algún trastorno epiléptico. Con frecuencia cursan con control difícil de las crisis.

Estudios Radiológicos

Los hallazgos neurorradiológicos no son patognomónicos de este tipo de tumor.

En una serie de 10 pacientes estudiados, todos presentaron una lesión hipodensas en la TAC sin contraste; en la TAC con contraste, 8 presentaron refuerzo leve y 5 de 10, calcificaciones. de los 10 tumores, 6 estaban alojados en el lóbulo temporal y 4 estaban en el lóbulo frontal. Es frecuente que este tumor tenga aspecto quístico, pero que sea sólido una vez en el quirófano. Es infrecuente que provoque efecto de masa, lo que indica lentitud en su crecimiento. (41)

En la resonancia magnetica se observa hiperintensidad en las imágenes ponderadas en T1 e hipointensidad en las imágenes en T2. Las calcificaciones son hipointensas en ambas secuencias. (40)

Angiograficamente se muestra una masa avascular o con vascularidad minima.

Anatomia Patologica:

Estos tumores tienen una mezcla de 2 tipos de células neoplásicas: neuronales (ganglionares) y astrocíticas (gliales). Crecen con suma lentitud.

Se clasifican en dos amplias categorías: los ganglioneuromas, que son más infrecuentes, más benignos y predomina en ellos el componente neuronal y los gangliogliomas con mayor proporción de células gliales. (40)

Tratamiento

Se recomienda efectuar una exeresis radical amplia cuando es posible. Así mismo , se recomienda efectuar un seguimiento minucioso y reoperar en caso de recidiva. Se desconoce el papel de la radioterapia: dados los efectos nocivos de este tratamiento y el buen pronostico a largo plazo asociado a -32

-estos tumores, no se recomienda como tratamiento inicial pero cabe considerarla en los casos de recidiva. (42)

Pronostico

Se postula que es el grado del componente astrocítico el que determina el pronóstico, postulando que luego fue respaldado por algunos casos clínicos.

La mayoría de las pacientes tienen buena evolución y permanecen asintomáticos tras la resección.

La supervivencia a 5 y 10 años fue de 89% y 84%, respectivamente.

Se desconoce el valor de la radioterapia como tratamiento de los gangliogliomas. Cabe considerar este tratamiento cuando, en las tomografías de control, resulta evidente que hubo crecimiento del tumor residual o se comprobó infiltración del parénquima circundante en el quirófano. (42, 43)

Ependimoma

Los ependimomas se originan a partir de los ependimocitos que forman el revestimiento de los ventrículos y del conducto ependimario de la médula espinal. Pueden formarse en cualquier sitio del eje cerebromedular, pero en la población pediátrica es más frecuente la afectación en la fosa posterior.

Epidemiología

Ependimoma intracraneal: representa solo 5%-6% de los gliomas intracraneales; 69% afectan a niños y constituyen 9% de los tumores encefálicos pediátricos. La incidencia de los ependimomas intracraneales pediátricos es de 200 casos por año en los Estados Unidos. (44,45)

Los ependimomas pueden diseminarse a través del LCR por todo el eje cerebromedular, proceso que se denomina “siembra” y que provoca las denominadas “metástasis en gotas” en 11% de los casos. La incidencia crece conforme aumenta el grado histológico del tumor. Es infrecuente la diseminación sistémica. (2)

Anatomía Patológica

Si bien los ependimomas suelen estar bien delimitados porque los recubre una capa de epéndimo, pueden ser invasores. Las características genéticas de los ependimomas dependen de su ubicación. (46)

La clasificación de los tumores ependimarios elaborada por la Organización Mundial de la Salud (OMS) los divide de la siguiente manera:

1. Ependimoma (OMS II):

A. Celular.

B. Papilar: es la “lesión clásica”, que se origina en el encéfalo o en la medula espinal. Puede hacer metástasis hasta en el 30% de los casos. Los núcleos son pequeños y oscuro. Pueden presentar dos tipos de citoplasmas.

- Diferenciación hacia la estirpe glial: formanseudorosetas perivasculares (zonas de prolongaciones radiales que carecen de núcleo y rodean a los vasos), las que, cuando aparecen, son diagnósticas.
- Células cúbicas: forman rosetas genuinas (túbulos ependimarios alrededor de un vaso sanguíneo central).

C. De células claras.

D. Tanacíticos: es infrecuente. No se observan rosetas genuinas. Este tipo no tiene predominancia etaria, sexual ni topográfica dentro del SNC. Tratamiento de elección: resección macroscópica total.

2. Ependimoma mixopapilar (OMS) I:

Es característico y solo afecta al *filum terminale*. Presenta estructura papilar con vacuo microquísticas y sustancia mucosa.

3. Subependimoma (OMS I): la ubicación habitual es la región anterior de los ventrículos laterales o en el sector posterior del IV ventrículo. En su estructura predominan las células gliales subependimarias.

4. Ependimomas anaplásicos (OMS III): se observa pleomorfismo, núcleos múltiples, células gigantes, mitosis, cambios vasculares y zonas de necrosis. No queda claro si el grado de anaplastia influye de algún modo en la evolución del paciente.

Ependimomas intra craneales.

Por lo general, los ependimomas intracraneales son tumores benignos bien delimitados que generalmente se forman en el piso del IV ventrículo (60-70% son infratentoriales, todos cercanos al IV ventrículo, y representan 25% de los tumores que aparecen en la región del IV ventrículo). (47)

Los ependimomas de la fosa posterior de los niños suelen ser tumores anaplasticos que tienen asociado un mayor riesgo de sembrar el eje cerebromedular. Si bien no presentan un cuadro histológico tan maligno como los meduloblastomas, tienen un pronóstico menos favorable cuando invaden el óbex, dado que no es posible researlos por completo.

Cuadro clínico.

Síntomas: en su mayoría, los síntomas son los causados por una lesión ocupante de la fosa posterior que provoca aumento de la PIC por hidrocefalia y compromiso de pares craneales.

Síntomas de aumento de la presión intra craneal:

1. Cefalea: 80%

2. Náuseas y vomito: 75%

3. Ataxia o vértigo: 60%

4. Crisis epilépticas: solo se reportan en el 30% de las lesiones supra, que representan solo 1% de los pacientes afectados por un tumor intracraneal cuyo síntoma inicial son las crisis epilépticas.

Compromiso de los pares craneales: la invasión del piso del IV ventrículo puede comprometer el colículo facial y provocar parálisis del nervio facial y del VI par.

Diagnostico

La resonancia magnética es el método de elección. Es importante estudiar la totalidad del eje cerebromedular sin contraste y con contraste debido a que este tumor puede generar metástasis en gotas. Generalmente, se observa una lesión alojada en el piso de IV ventrículo, a menudo acompañada de hidrocefalia obstructiva. Puede resultar difícil distinguir los ependimomas de los meduloblastomas en las imágenes.

La tomografía de craneo no brinda imágenes tan detalladas de la fosa posterior.

Tratamiento

Resección quirúrgica

El objetivo de la intervención quirúrgica es efectuar una resección lo más extensa que sea posible de la porción intracraneal del tumor sin causar déficit neurológico. La resección macroscópica total no siempre es posible cuando-**36**

-es extensa la invasión del piso o cuando el tumor se extiende por el agujero de Luschka.

El abordaje quirúrgico indicado para acceder a las lesiones de la región del IV ventrículo es la craneotomía suboccipital en la línea media. (2)

Radioterapia

Los ependimomas siguen en radiosensibilidad a los meduloblastomas, que son los más sensibles. Se indica el tratamiento radioterápico después de la resección quirúrgica. La supervivencia es más prolongada gracias a la radioterapia postoperatoria: el tiempo de supervivencia observado en 50% de quienes recibieron radioterapia fue de 2 años más prolongado que de quienes no la recibieron y la supervivencia a 5 años aumento de 20- 40% sin radioterapia a 40-80% con ese tratamiento. (44, 48)

No se recomienda administrar radioterapia a los niños menores de 36 meses debido a los efectos colaterales. En consecuencia, en varios estudios, no se administró a 30% de los pacientes menores de 36 meses, si bien se observó una supervivencia similar a la registrada cuando este tratamiento estuvo reservado para los casos de ineficacia terapéutica. Este concepto de indicar selectivamente la radioterapia también puede ser aplicable a los niños mayores. 48)

Quimioterapia

La quimioterapia tiene una función muy limitada:

1. No es eficaz en los casos recién diagnosticados ni como tratamiento adyuvante en los niños mayores de 36 meses tras el tratamiento radioterápico.
2. Puede disminuir la vascularización de los ependimomas, lo cual puede facilitar la resección macroscópica total (en ocasiones, en la segunda intervención).

3. Cabe considerarla una opción terapéutica en los casos de niños menores de 36 meses con el fin de retrasar la radioterapia.
4. La quimioterapia administrada al momento de detectar recidivas logra detener la progresión del tumor durante períodos breves.

Evolución clínica

Mortalidad quirúrgica: entre 20 y 50% en las primeras series publicadas; en series mas recientes es de 5-8%. (47)

Morbilidad quirurgica: antes de la intervención quirúrgica, es preciso informar de la probabilidad de que el paciente necesite una gastrostomía postoperatoria y traqueostomía, quizás temporales.

Edad: La sobrevida a 5 años es de 20- 30% en el grupo pediátrico. Los niños de 24- 35 meses tienen una mejor evolución (sobrevida a 5 años, 73%) que los menores de 24 meses (26%) y los mayores de 36 meses (36%). (45, 49, 50)

Anatomía Patológica: el pronóstico es menos auspicioso en los casos de ependimoma anaplásico (grado III de la OMS) que en los de grado II. (51, 52)

Extensión de la exeresis: el riesgo de recidiva más alto se registra en los casos de resección subtotal. La sobrevivencia a los 5 años es de 41% si se realiza una resección quirúrgica microscópica total del tumor intracraneal primario seguido del tratamiento radioterapéutico cerebromedular ya descrito.

Ineficacia terapéutica: los tumores de grado II según la clasificación de la OMS suelen recidivar inicialmente en el mismo lugar en que se hallaba el tumor original. Sin embargo, la ineficacia primaria, que se observan en 9%- 25% de los casos, corresponde a metástasis en gotas. (50, 51, 53)

Meduloblastoma

Tumor embrionario microcítico del cerebelo que afecta principalmente a los niños (incidencia máxima: 0-10 años). Es la neoplasia maligna más frecuente del encéfalo pediátrico.

Generalmente, surge del vermis cerebeloso o en el ápex del techo del IV ventrículo (núcleo fastigio) y suele provocar hidrocefalia.

La invasión del tronco encefálico generalmente no permite efectuar una resección quirúrgica completa. Es esencial evaluar a todos los pacientes con el fin de detectar "metástasis en gotas".

Epidemiología

Los meduloblastomas representan 15-20% de los tumores intracraneales y 30- 55% de los tumores de la fosa posterior. Son las neoplasias malignas más frecuentes del encéfalo pediátrico, pero solo representan menos del 1% de las neoplasias encefálicas del adulto. La mediana de edad al momento del diagnóstico es de 5-7 años (75% se diagnostican antes de los 15 años). La proporción entre hombres y mujeres es de 2:1. Síndromes oncológicos hereditarios que generan meduloblastomas: Síndrome de Gorlin y Síndrome de Turcot. (54, 55)

Cuadro clínico

Lo habitual es que la evolución sea breve, entre 6 - 12 semanas. Los meduloblastomas generalmente surgen en el vermis cerebeloso, en el ápex del techo del IV ventrículo (fastigio, en la región del velo posterior), lo que predispone a hidrocefalia obstructiva desde el inicio del cuadro. El cuadro clínico inicial suele componerse de cefalea, náuseas y vómitos, y ataxia del tronco y los miembros. Cuando hay hidrocefalia, el niño presenta inicialmente irritabilidad, letargo o macrocefalia progresiva. Signos frecuentes: papiledema, ataxia, nistagmo y parálisis del motor ocular externo. (56)

Siembra y metástasis

Aproximadamente 10 - 35% de los casos ya presentan siembras a lo largo del eje cerebromedular al momento del diagnóstico, 5% de los casos presentan metástasis extra neurales, en ocasiones, favorecidas por la presencia de un sistema de derivación (aunque es infrecuente). (57, 58, 59)

Diagnostico.

Por lo general, el tumor es una lesión sólida que refuerza en la tomografía axial computarizada o resonancia magnética con contraste intravenoso. En su mayoría, estos tumores están ubicados en la línea media de la región del IV ventrículo. Casi todos se acompañan de hidrocefalia. El principal diagnóstico diferencial radiológico es el ependimoma. (60)

Tomografía: sin contraste, habitualmente hiperdenso debido a la hiper celularidad; con contraste, la mayoría refuerza. Presentan calcificaciones 20% de los tumores.

Resonancia Magnética: Hipo o isointenso en T1. Heterogéneo en T2 debido a que presenta quistes, vasos y calcificaciones. La mayoría refuerza.

Estudios de diagnóstico por imágenes de la médula espinal: es necesario realizar una resonancia magnética con contraste intravenoso para descartar “metástasis en gotas”. La estratificación se efectúa antes del tratamiento quirúrgico o una vez transcurridas 2- 3 semanas del post operatorio.

Anatomia patologica

Todos los meduloblastomas corresponden al grado IV de la clasificación de la OMS. (61)

Subtipos histológicos:

1. Clásico (90%): células pequeñas indiferenciadas que contienen núcleo hipercromático y escaso citoplasma, y están dispuestas en grupos compactos y acumulo celulares variables que forman rosetas de Homer Wright, denominado por algunos como “tumor azul” por su aspecto monotónico.
2. Desmoplásico (6%): es similar al subtipo clásico pero presenta “glomérulos” o islotes pálidos (fascículos de colágeno y zonas dispersas y menos celulares). Tiene una marcada tendencia a la diferenciación neuronal. No hay acuerdo sobre el pronóstico: quizás sea igual de agresivo o más que el subtipo clásico.
3. Macroclítico (4%): núcleolos redondeados o pleomorfos grandes y alto índice de mitosis. Los pocos casos publicados corresponden a varones. Este subtipo es más agresivo que el clásico. (61)

Biología Molecular

Se distinguen tres grupos de alteraciones de la genética molecular que presentan los meduloblastomas:

1. Anomalías cromosómicas no aleatorias, por ejemplo la deleción de todos los marcadores del cromosoma 17p: corresponden a 35-40% de los casos.
2. Información obtenida a partir de expresión genica:
 - A. Los genes más relacionados con los meduloblastomas son el ZIC y el NSCL1.
 - B. Algunos genes están asociados a una evolución más auspiciosa. (62)
3. Anomalías de las vías de transición de señales: por ejemplo la vía de señalización de la neurotropina o de la proteína denominada “erizo sonico” (Sonic hedgehog, Shh). (63)

Tratamiento

Los meduloblastomas son muy radiosensibles, pero tienen una sensibilidad moderada a la quimioterapia.

El tratamiento de elección es citorreducción quirúrgica del máximo posible de la masa tumoral sin causar daño neurológico, seguida de radioterapia cerebromedular. Con frecuencia, la resección se ve limitada porque está invadido el piso del IV ventrículo o el tumor está adherido al tronco encefálico en la región del colículo facial. Es preferible dejar un pequeño fragmento adherido al tronco encefálico (puesto que esos pacientes tienen una evolución clínica bastante buena) que escarbar hasta el último remanente en el tronco por que es muy probable que queden secuelas neurológicas.

Para exponer los meduloblastomas cerebelosos de la línea media, es necesario abrir el agujero occipital y generalmente, reseca el arco posterior de C1 y en ocasiones, el arco de C2. Puede haber diseminación tumoral que cause engrosamiento aracnoideo.

Radioterapia: la dosis óptima es de 35-40 Gy aplicada a todo el eje cerebromedular sumada a 10 - 15 Gy de refuerzo aplicados al lecho tumoral (generalmente, la fosa posterior) y a toda metástasis medular que se observe; el tratamiento se administra durante 6-7 semanas. Si el paciente es menor de 36 meses, es preciso baja la dosis 20- 25% u optar por quimioterapia. Las dosis más bajas (25Gy) aplicadas sobre el eje cerebromedular brindan un grado de control aceptable si está confirmado que fue posible efectuar una resección macroscópica total. (64, 65)

Quimioterapia: Los fármacos más utilizados son la lomustina, el cisplatino y la vincristina, pero generalmente se reservan para las recidivas, los pacientes de alto riesgo o para los niños menores de 36 meses. Se ha demostrado que la quimioterapia adyuvante mejora considerablemente la supervivencia de los niños de alto riesgo (sobrevivida a 5 años sin enfermedad, 87%) respecto de los que no reciben ese tratamiento (33%).(66)

Sistemas de derivación. Entre 30 y 40% de los niños necesitan un sistema de derivación ventrículo peritoneal permanente antes o después de la resección del meduloblastoma de la fosa posterior. Según publicaciones, es alto el riesgo de siembra a través de la derivación (10- 20%), pero es probable que esté sobreestimado. (57, 67)

Pronóstico

Factores indicadores de mal pronóstico:

1. Menores de 36 meses.
2. Diseminación.
3. Imposibilidad de efectuar una resección macroscópica total (sobre todo si el tumor residual mide mas de 1.5 centímetros cúbicos y era focal).
4. Diferenciación histológica hacia las estirpes celulares glial, endimarias o neuronal. (68)

El sexo del niño es un factor importante respecto de la supervivencia en los casos de meduloblastomas, ya que las niñas tienen una evolución mucho mejor.(69)

Los niños que logran sobrevivir al meduloblastoma muchos años se encuentran expuestos a un riesgo significativo de padecer secuelas endocrinológicas, cognitivas y psicológicas a causa de los tratamientos. Los lactantes y los niños muy pequeños que tienen un meduloblastoma siguen representando un problema terapéutico porque constituyen la forma más virulenta de la enfermedad y corren más riesgo de presentar secuelas a causa del tratamiento. El lugar afectado por recidivas con mayor frecuencia es la fosa posterior.

Tumor teratoideo o rabdoideo atípico

El tumor teratoideo o rabdoideo atípico es un tumor embrionario único del SNC. Afecta principalmente a los lactantes y los niños (> 90% de los afectados son menores de 5 años y la mayoría tienen < de 2 años).

Están ubicados en la fosa posterior 50% de los tumores teratoideos o rabdoideos; además, tienen preferencias por el ángulo pontocerebeloso.

EL 33% de los casos presentan diseminación por el LCR ya al momento de las primeras manifestaciones.

La mayoría de los pacientes fallecen dentro del primer año posterior al diagnóstico.

Histoanatomopatología: algunos tumores están compuestos en su totalidad por células rabdoideas, mientras que otros tienen una combinación de estas células y sectores que se asemejan a meduloblastoma o tumor neuroectodermico primitivo.

Biología molecular: Presentan delección o monotonía del cromosoma 22. (5)

Consideraciones de la craneotomía para reseccionar un tumor supra e intratentorial.

1. Posición del paciente, la cual dependerá de la localización del tumor. En las lesiones infratentoriales lo habitual es en decúbito prono o lateral oblicuo, según el tipo y la ubicación del tumor, así como la preferencia del cirujano.
2. Embolización preoperatoria de algunos tumores altamente vascularizados.
3. Instrumental y equipamiento:
 - a. Microscopio.
 - b. Aspirador ultrasónico.
 - c. Sistema de guía radiológica.
4. Hemoterapia: tipo sanguíneo y compatibilidad cruzada.
5. Cuidados post operatorio (unidad de cuidados intensivos pediátricos).
6. Consentimientos Informados. (5)

Pregunta de investigación

¿Cuáles son las características clínicas y epidemiológicas de los tumores intra craneales supra e infra tentoriales en el Servicio de Neurocirugía Pediatría.?

Justificación

Los tumores cerebrales infantiles, son las neoplasias más frecuentes en niños, después de las leucemias. Dentro de las neoplasias sólidas los tumores cerebrales son los más frecuentes. A nivel mundial se reporta una frecuencia del 12% y una incidencia de 25 a 40 casos por millón de niños en Estados Unidos. (1, 2)

El Registro Central de Tumores Cerebrales de los Estados Unidos (CBTRUS - Central Brain Tumors Registry of the United States) reporta en niños de 0 a 19 años para el periodo 2004 - 2005 una incidencia de 4.6 a 4.8 casos por 100,000 por año, con un total de 6,830 tumores en este grupo de edad. La relación hombre: mujer es de 1.06:1. (3)

En los principales hospitales de la Ciudad de México (Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS, Hospital General de México, Hospital Infantil de México, Instituto Nacional de Pediatría, Centro Medico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE se reporte una frecuencia general del 10.9 % al 12%, y una incidencia general de 3.3 a 3.5 casos por cada 100,000 niños. (1, 2)

Con el diagnóstico oportuno y tratamiento interdisciplinario adecuados hasta el 53% de los niños con tumores cerebrales infantiles quedan libres de actividad tumoral. (1, 2)

Se ha demostrado que una detección temprana y oportuna mejora el pronóstico, reduce duración y costos de tratamientos. Disminuye la cantidad y la severidad de las secuelas, con lo que se produce una mejoría en la calidad de vida de los pacientes, de sus familias y de la sociedad.

La frecuencia real en nuestro medio no es bien conocida. Actualmente en nuestra institución se realizan un promedio de 3 a 4 procedimientos por tumoraciones intracraneales supra e infratentoriales al mes en los últimos años.

Con base a lo anterior, buscaremos establecer de forma prospectiva la información de los pacientes que ingresen con el diagnóstico de tumoraciones intra craneales supra e infratentoriales, con la finalidad de establecer no solo datos epidemiológicos generales de la entidad, sino además detalles clínicos, radiológicos, quirúrgicos y pronósticos y determinar si los tumores intra craneales supra e infratentoriales en el Servicio de Neurocirugía Pediatría de la Unidad Medica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente, tienen características clínicas, epidemiológicas y factores pronósticos diferentes a lo reportado en la literatura.

Por tal razón, es importante que dentro de la Unidad Medica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente se lleve a cabo un estudio sobre esta patología, para tener datos fidedignos que sirvan de base para establecer guías clínicas y ofrecer tratamiento oportuno.

Material y métodos

Tipo de estudio

Descriptivo retrospectivo

Sede del estudio

Servicio de Neurocirugía Pediatría de la Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

Universo de estudio

Se considero a todos los pacientes ingresados con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infra tentoriales en el Servicio de Neurocirugía Pediatría de la Unidad Medica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente durante el periodo de Enero del 2016 a Diciembre de 2017.

Periodo de estudio

El estudio comprendió del periodo a partir de Enero del 2016 a Diciembre de 2017.

Tamaño de la muestra

- El tamaño de la muestra, debido a que es un estudio descriptivo retrospectivo, estuvo en función al número de pacientes ingresados con el diagnóstico de tumores intra craneales supra e infra tentoriales durante el periodo del estudio. No se requirió de calculo de tamaño de muestra.

Criterios de selección

De inclusión

Grupo de estudio:

- Expedientes de pacientes con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infra tentoriales.
- Expedientes de pacientes que fueron ingresados al Hospital de Pediatría en el periodo de Enero del 2016 a Diciembre de 2017.
- Expedientes de pacientes de ambos géneros.
- Expedientes de pacientes de 0 A 16 años de edad.
- Expedientes de pacientes que fueron sometidos a tratamiento médico y neuroquirurgico con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales.

De no inclusión

- Enfermedades neurológicas sobrepuestas.
- Enfermedades infecciosas y de carácter hematológico.
- Tumores de la calota craneal.
- Tumores de tallo cerebral.
- Pacientes que no continuaron el seguimiento en la institución.
- Expedientes de pacientes con datos incompletos.

Recolección de datos

En principio, se reviso el registro de pacientes operados en el Servicio de Neurocirugía Pediatría de la Unidad Medica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente durante el periodo de estudio designado. A continuación, se contrasto esta lista de casos potenciales, con los diagnósticos histopatológicos de salida, para detectar y excluir todos aquellos casos que no cumplieron con los requisitos. Con esta lista definitiva, se acudió al archivo clínico físico y electrónico, donde se reviso los expedientes de cada uno de los pacientes incluidos, asegurándonos de contar con expediente completo e información clínica.

Dado que se busco definir las características de la conducta clínica, epidemiológica y pronóstico de los tumores intra craneales supra e infratentoriales, se diseño una hoja de trabajo (anexo 1), donde se recolecto, de manera retrospectiva la información, tomada del expediente clínico, dando énfasis con fines de análisis, a datos como: género, edad, antecedentes de riesgo, cuadro clínico y tiempo de evolución del mismo, hallazgos clínicos y neurológicos, radiológicos, información quirúrgica, diagnósticos histopatológicos, terapia adyuvante, evolución neurológica, morbilidad y mortalidad.

Análisis estadístico

La información de las hojas de trabajo, se introdujo de forma sistemática y ordenada, en una base de datos que se realizó en el programa IBM SPSS V. 20.0 (Statistical Package for the Social Sciences).

Para el análisis estadístico, se utilizo primariamente el programa SPSS V. 20.0 y para la realización de algunos análisis comparativos y gráficas, se exporto la información al programa Numbers Apple Inc. 2015.

En primera instancia se realizo estadística descriptiva, de variables cualitativas con frecuencia y porcentajes, para variables cuantitativas se utilizará medidas de tendencia central y de dispersión con medianas y **-51**

-rangos en caso de curva asimétrica y medias y desviación estándar en caso de curva simétrica.

Para determinar factores de predicción pronóstica de la evolución, se utilizó la escala de Glasgow Outcome Scale.

Se evaluaron todas las variables, para establecer, cuáles se relacionan con un mejor o peor pronóstico.

Aspectos éticos

El protocolo fue sometido para su revisión y dictamen por el comité local de ética e investigación en salud siendo AUTORIZADO con el numero de registro institucional R-2018-1302-046.

De acuerdo al reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud título II, capítulo I, artículos 17 y 23, se clasifico por sus características como un estudio sin riesgo. No requirió carta de consentimiento informado ya que se trato de una revisión de expedientes.

Se encontró dentro de las consideraciones éticas de acuerdo al Código de Nuremberg y la Declaración de Helsinki modificada en 2012.

Recursos humanos, físicos y financieros

La Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente cuenta con un laboratorio y equipo de vanguardia así como personal entrenado para los procedimientos que se requirieron para este proyecto. Los insumos necesarios de papelería y software fueron cubiertos por los investigadores y el tesista, por lo que esta investigación no requirió de financiamiento. Se cuenta con los recursos humanos del tesista y del director de tesis, que es neurocirujano con más de 10 años de experiencia y es profesor titular de la sub especialidad de neurocirugía pediátrica en esta institución.

Tiempo estimado de realización: 1º de Octubre del 2017 a 15 de Diciembre del 2017.

Desarrollo del proyecto:

En forma secuencial, se llevo a cabo las actividades descritas para la realización del presente trabajo de investigación.

Durante los meses de Enero a Febrero se elaboro el protocolo de investigación en base a los requerimientos de la coordinación de posgrado de la Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

Posteriormente de Febrero a Diciembre de llevo a cabo la revisión de expedientes y recolección de datos en base al anexo n.1 correspondiente a la hoja de recolección de datos.

Durante el mes de Noviembre a Diciembre se analizó los datos con los paquetes IBM SPSS Statistic V. 20 y Numbers Apple Inc. 2015, además se elaboraron los resultados y la discusión. En el mes de Julio de 2018 se entrego el trabajo correspondiente.

Tamaño de la muestra: El tamaño de la muestra, debido a que es un estudio epidemiológico descriptivo retrospectivo, estuvo en función al número de pacientes ingresados con el diagnóstico de tumores intra craneales supra e infratentoriales durante el periodo del estudio. No se requirió de calculo de tamaño de muestra.

Muestreo: No probabilístico de casos consecutivos.

Variable dependiente:

Tumores intracraneales supra e infra tentoriales.

Variables independientes:

Sexo

Edad

Manejo neuroquirurgico

Adyuvancia

Operalización de las variables

Variable dependiente			
Variable	Tipo de variable	Unidad de medición	Análisis estadístico
Tumores intracraneales supra tentoriales	Cualitativa nominal	1. Positivo. 2. Negativo.	Frecuencias y porcentajes.
Tumores intracraneales infra tentoriales	Cualitativa nominal	1. Positivo. 2. Negativo.	Frecuencias y porcentajes.

Variables independientes			
Variable	Tipo de variable	Unidad de medición	Análisis estadístico
Sexo	Cualitativa nominal	1. Femenino 2. Masculino	Frecuencias y porcentajes.
Edad	Cualitativa nominal	1. Meses 2. Años	Frecuencias y porcentajes.
Manejo quirúrgico	Cualitativa nominal	1. Válvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP) 2. Exeresis total 3. Exeresis sub Total 4. Exeresis parcial 5. Biopsia 6. Derivación ventricular externa	Frecuencias y porcentajes.
Adyuvancia	Cualitativa nominal	1. Radioterapia 2. Quimioterapia	Frecuencias y porcentajes.

Resultados

Al revisar los registros quirúrgicos del Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, durante el periodo de Enero de 2016 a Diciembre de 2017, nos permitió detectar a todos aquellos pacientes intervenidos quirúrgicamente con el diagnóstico de tumor intra craneal; al hacer un análisis más profundo de los registros y contrastarlos con los diagnósticos histopatológicos se obtuvieron de forma definitiva 72 pacientes con diagnóstico de tumoración intra craneal supra e infratentorial.

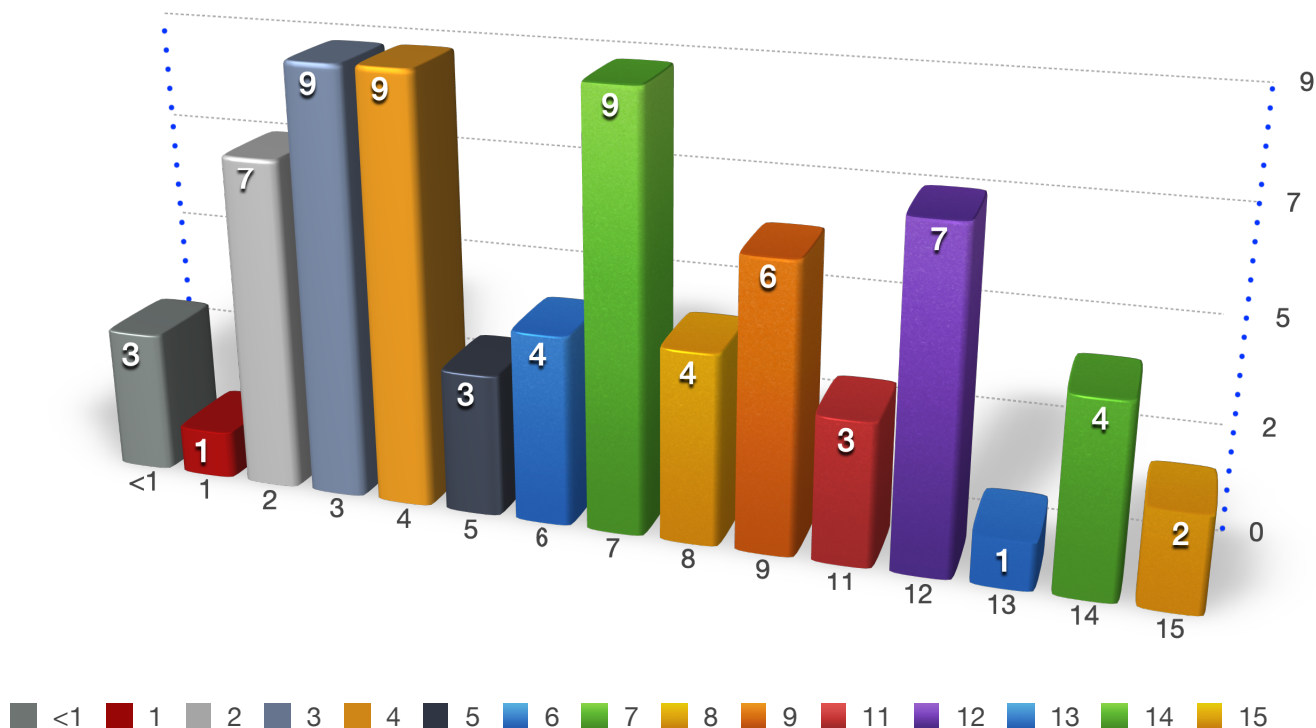
El análisis de los 72 casos, reveló una edad promedio de 6.71 años; Con los siguientes rangos de edad: el menor de 3 meses (1 caso) y el mayor de 15 años (2 casos). (Ver Tabla N.1).

Tabla N.1 -Tumores Supra e Infra Tentoriales

EDAD	NUMERO DE CASOS
<1	3 (3.9%)
1	1 (1.3%)
2	7 (9.1%)
3	9 (11.7%)
4	9 (11.7%)
5	3 (3.9%)
6	4 (4.7%)
7	9 (11.7%)
8	4 (4.7%)
9	6 (7.8%)
11	3 (3.9%)
12	7 (9.1%)
13	1 (1.3%)
14	4 (4.7%)
15	2 (2.7%)

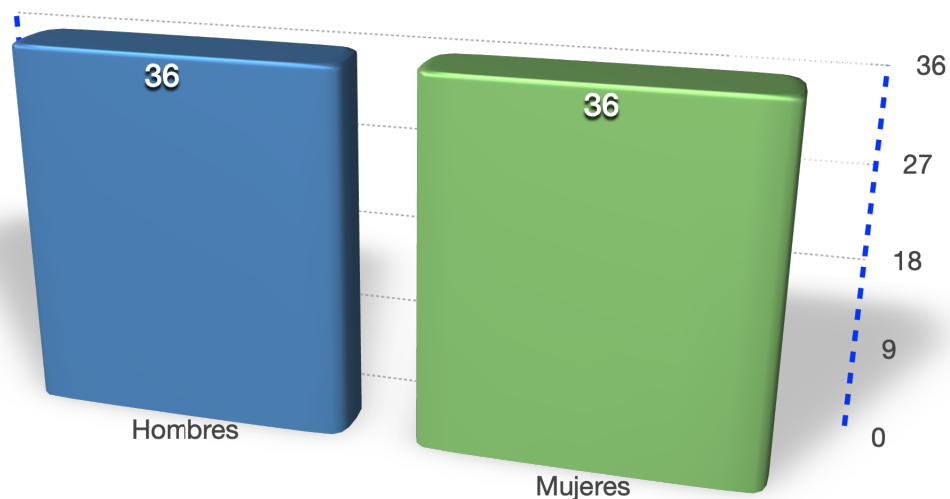
Se identificó que los grupos de edad con mayor frecuencia fueron los de 3, 4 y 7 años con un porcentaje acumulado del 35.1 % (27 casos), 9 casos en cada uno de los grupos mencionados. (Ver Gráfica N.1)

Gráfica N.1 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Grupo Etario (N=72)



De los 72 casos que se identificaron, 36 fueron mujeres (50%) y 36 fueron hombres (50%). (Ver gráfica N.2).

Grafica N.2 - Grafica de Género

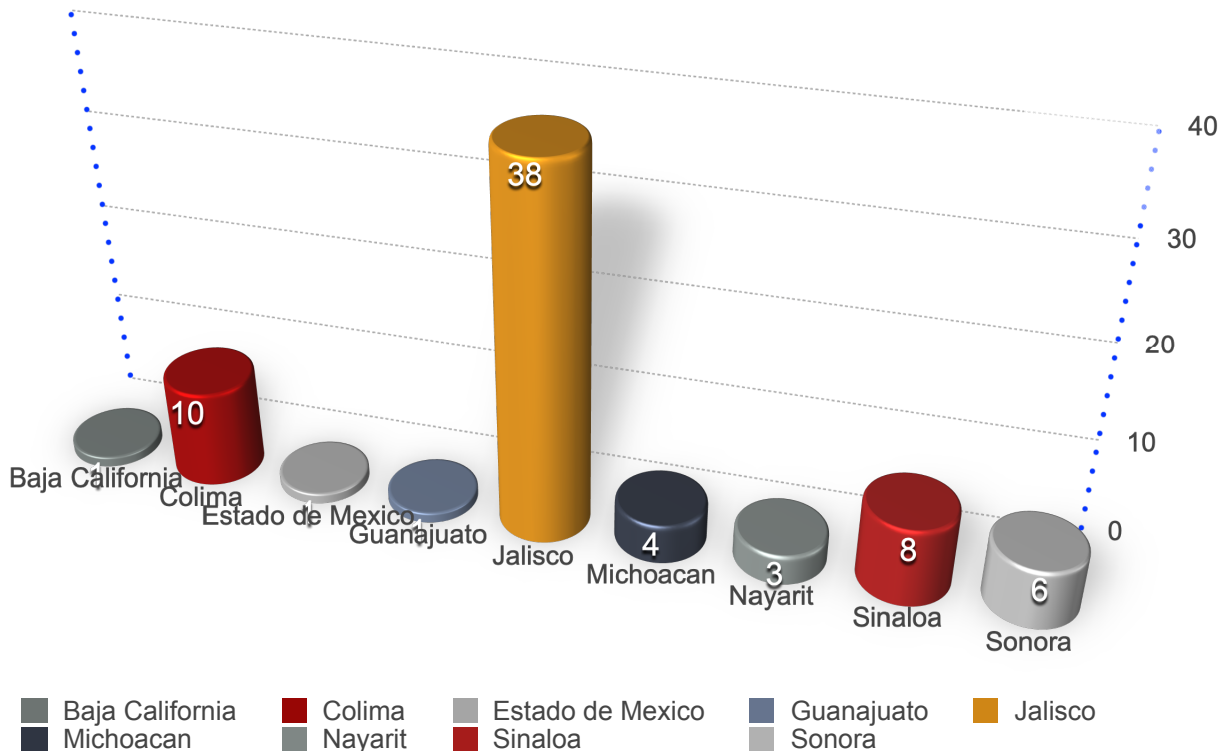


Al analizar las características de origen de los 72 casos de tumores intra craneales, se identifico al estado de Jalisco como el que presento la mayor frecuencia con 38 casos (53%) y en segundo termino al estado de Colima con 10 casos (14%). (Ver tabla N. 2) (Ver gráfico N. 3)

Tabla N.2 -Estado de Origen

ESTADO DE ORIGEN	NUMERO DE CASOS
Baja California	1 (1.3%)
Colima	10 (13.8%)
Estado de Mexico	1 (1.3%)
Guanajuato	1 (1.3%)
Jalisco	38 (52.7%)
Michoacan	4 (5.5%)
Nayarit	3 (4.1%)
Sinaloa	8 (11.1%)
Sonora	6 (8.3%)

Tumores Supra e Infra Tentoriales - Estado de Origen

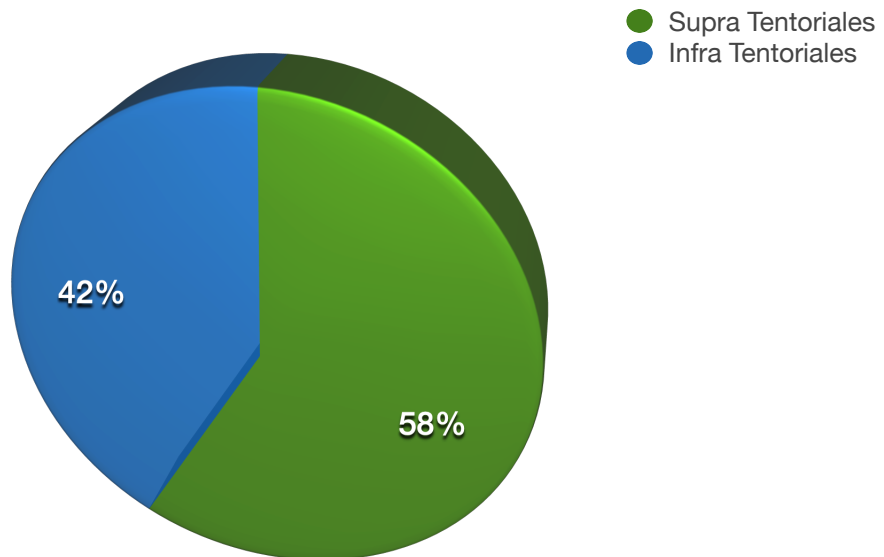


De acuerdo a la frecuencia de presentación de tumores supra e infra tentoriales, se determino la presencia 42 casos de tumores supratentoriales (58%) y 30 casos de tumores infratentoriales (42%). (Ver Tabla N.3) (Ver Gráfico N. 4)

Tabla N.3 - Tumores Supra e Infra Tentoriales

TUMORES	NUMERO DE CASOS
Supra Tentoriales	42 (58%)
Infra Tentoriales	30 (42%)

Gráfica N-4 - Tumores Supra e Infra Tentoriales

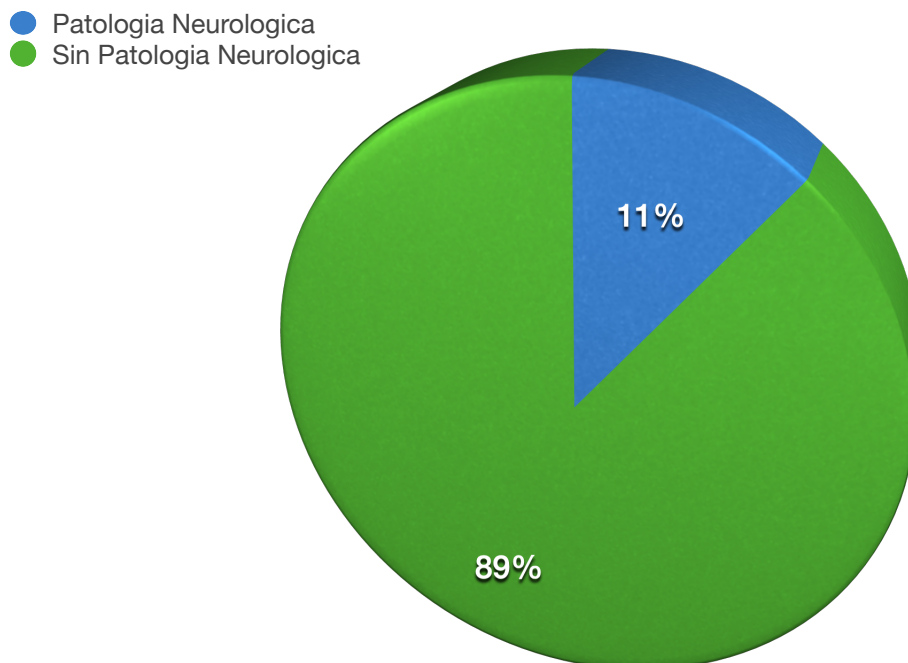


Se identificaron 8 casos con respecto a los antecedentes heredo familiares de patología neurológica específicamente que corresponden al 11.1%. Siendo 5 casos con Tumor cerebral intracraneal (no especificando el tipo histopatologico); 1 caso con Hidrocefalia, 1 Caso de Epilepsia y 1 Caso de Linfoma No Hodgkin. El resto de los casos no presentaron familiares con patología neurológica adicional. (Ver tabla N.4) (Ver gráfica N.5)

Tabla N.4 - Antecedentes de Patología Neurológica

ANTECEDENTES	NUMERO DE CASOS
Patología Neurológica	8 (11%)
Sin Patología Neurológica	64 (89%)

Gráfica N.5 - Antecedentes de Patología Neurológica



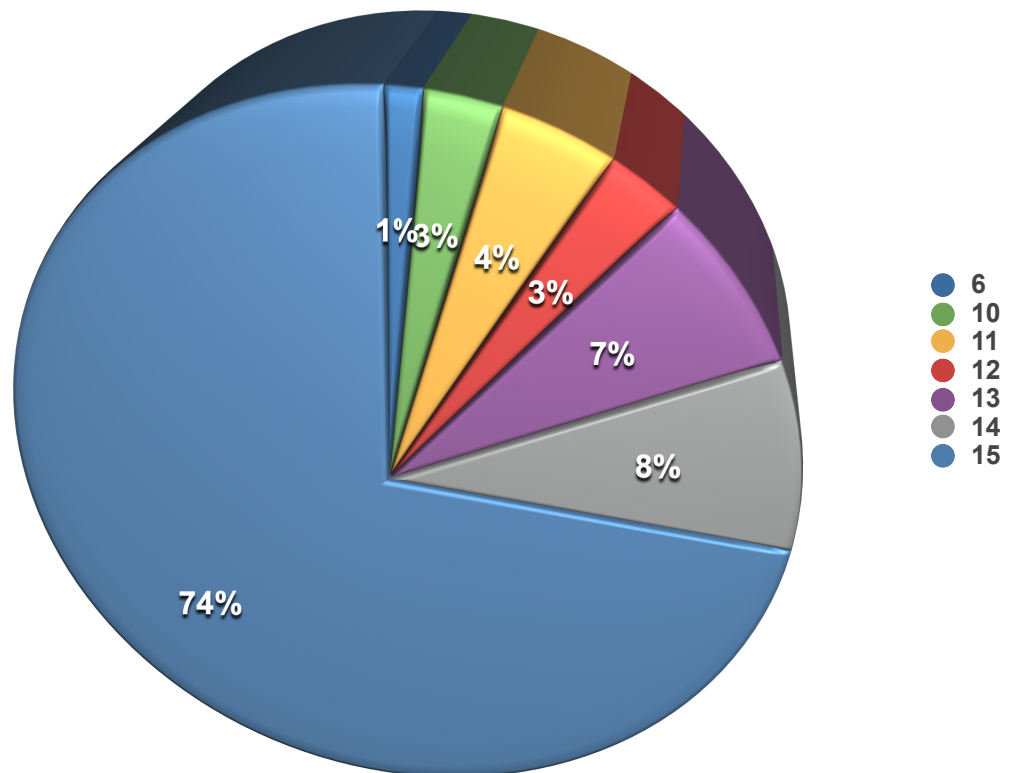
Con respecto a la presentación clínica inicial o durante la hospitalización de los pacientes se tomó en cuenta la escala de Coma de Glasgow, así como diversos datos clínicos como datos de aumento de la presión intra craneal, datos cerebelosos, presencia de movimientos anormales, alteraciones neuroendocrinas, déficit visual y compromiso de tallo cerebral.

Dentro de la Escala de Coma de Glasgow, se identifico mayor frecuencia de un estado de consciencia favorable, con un Glasgow de 15 puntos en el 74% (53 casos) y solo un caso con valor de Glasgow de 6 puntos. (Ver Tabla N.5) (Ver Gráfica N.6),

Tabla N.5 Glasgow

GLASGOW	NUMERO DE CASOS
6	1 (1%)
10	2 (3%)
11	3 (4%)
12	2 (3%)
13	5 (7%)
14	6 (8%)
15	53 (74%)

Grafica N. 6 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Glasgow

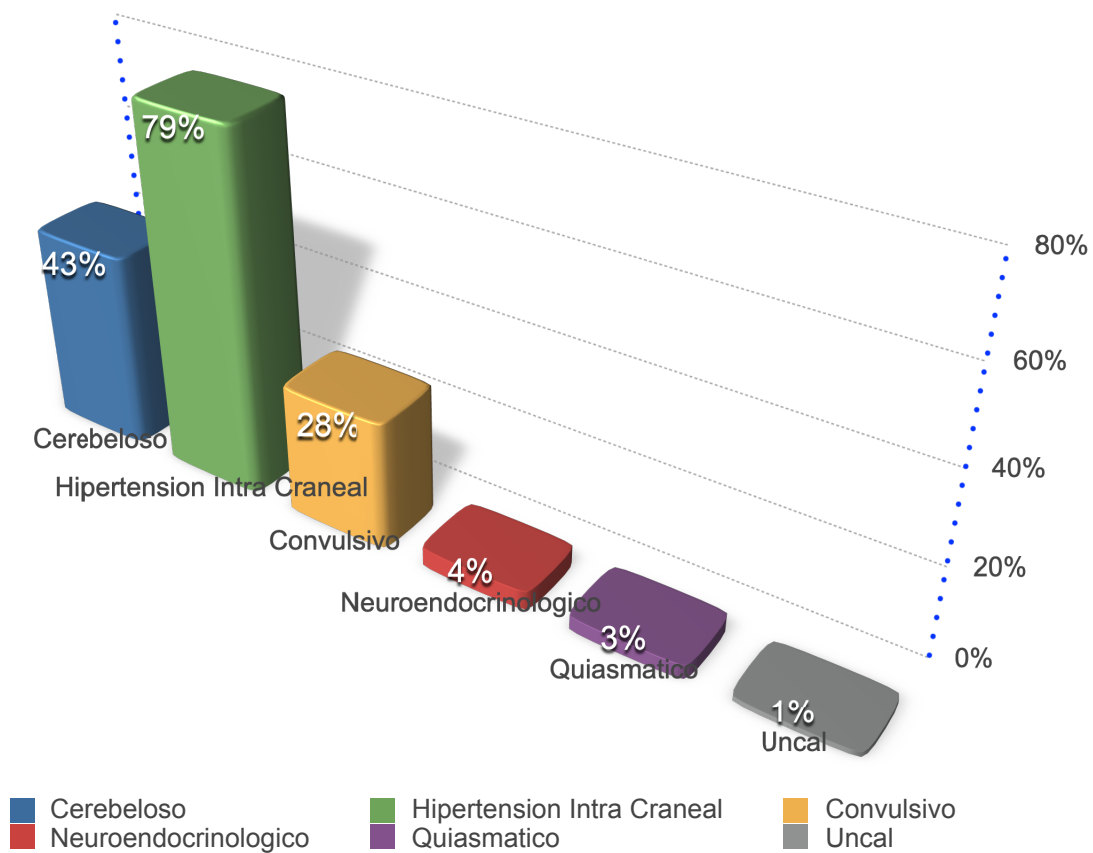


En lo referente a presentación clínica; el síndrome de hipertensión intra craneal fue el mas frecuente en el 79% (57 casos) y en segundo termino al síndrome cerebeloso en el 43% (31 casos). (Ver tabla N.6) (Ver Gráfica N.7).

Tabla N.6 - Sindromatico

SINDROMATICO	PORCENTAJES (CASOS)
Cerebeloso	43% (31)
Hipertension Intra Craneal	79% (57)
Convulsivo	28% (20)
Neuroendocrinologico	4% (3)
Quiasmatico	3% (2)
Uncal	1% (1)

Gráfica N. 7 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Sindromatico

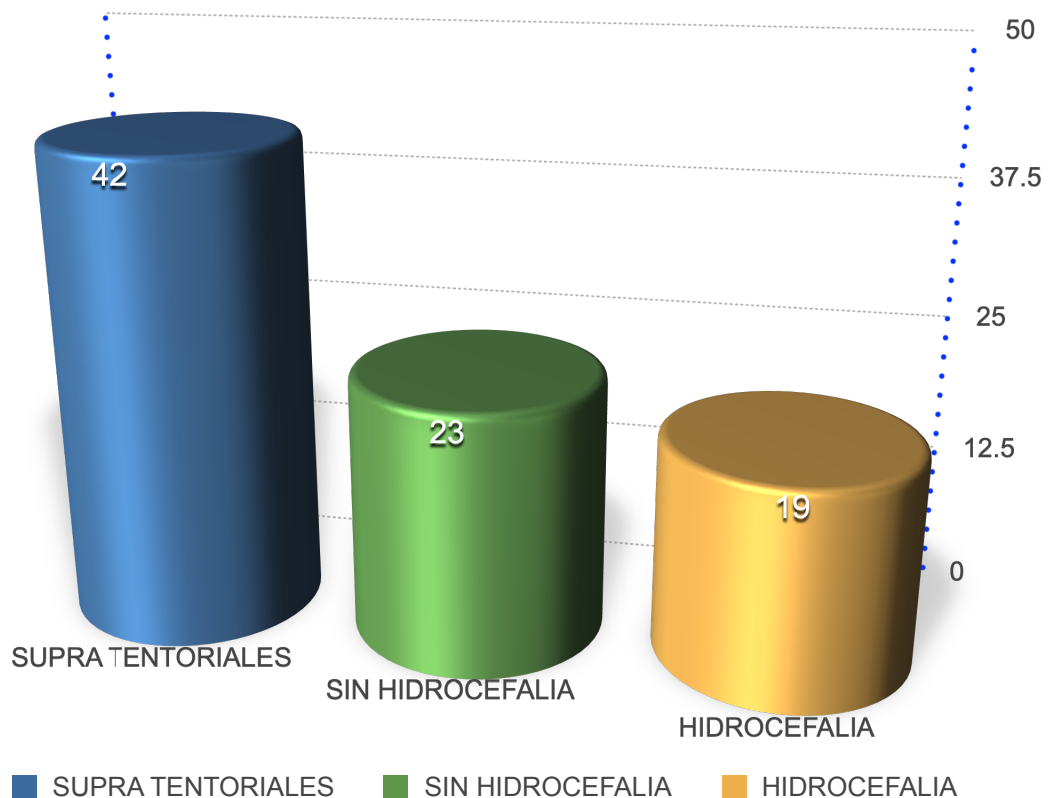


Destacando que dentro de los pacientes que presentaron síndrome de hipertensión intra craneal, el 65% (47 casos) se asocio a presencia de hidrocefalia y el 35% (25 casos) no presento hidrocefalia. Del grupo de los tumores intra craneales supra tentoriales, el 45% (19 casos) desarrollo hidrocefalia y el 55% (23 casos) no la presento. (Ver Tabla N.7) (Ver Gráfica N.8)

Tabla N.7 - Tumores - Hidrocefalia

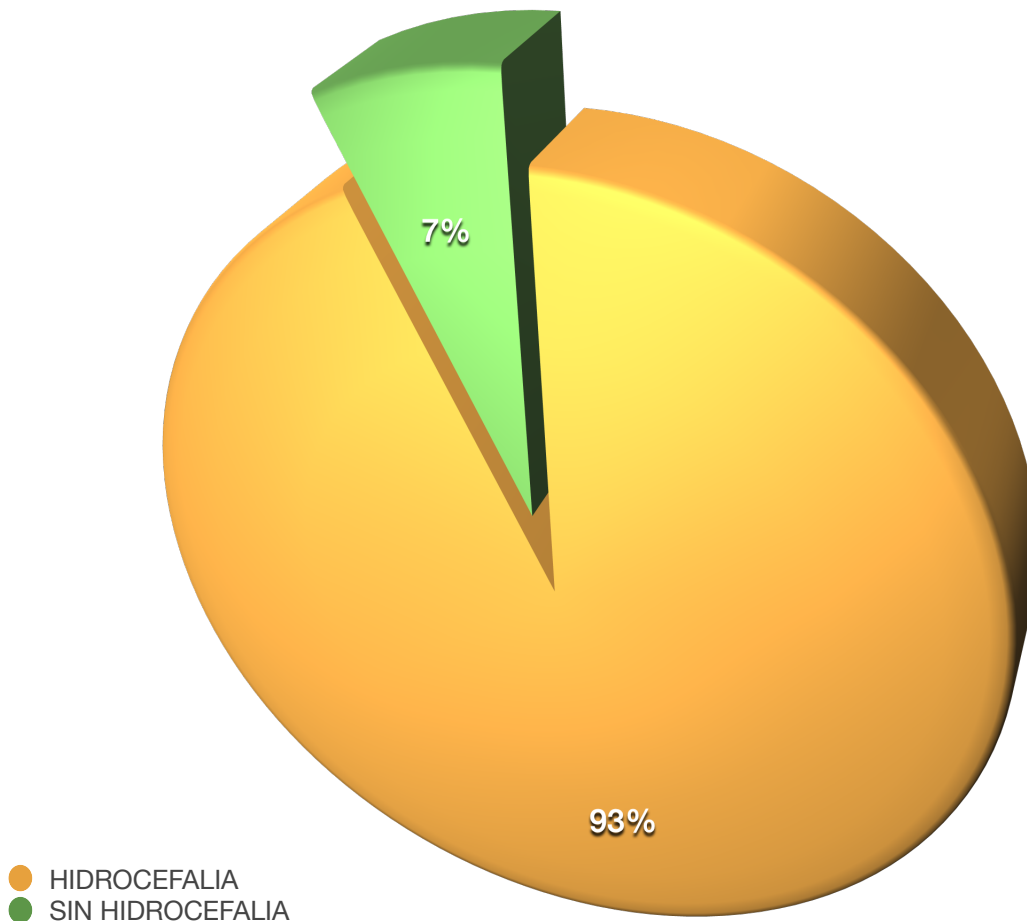
	HIDROCEFALIA (%)	SIN HIDROCEFALIA (%)
SUPRA TENTORIALES (N=42)	19 (45%)	23 (55%)
INFRA TENTORIALES (N= 30)	28 (93 %)	2 (7%)

Gráfica N.8 - Tumores Supra tentoriales - Hidrocefalia



Así mismo, dentro del grupo de los tumores intra craneales infra tentoriales, el 93% (28 casos) desarrollo hidrocefalia y el 7% (2 casos) no la presento; lo anterior destaca la estrecha relación de la obstrucción de la dinámica del liquido cefalorraquideo ante la presencia de lesiones a nivel de la fosa posterior. (Ver Gráfica N.9).

Gráfica N.9 - Tumores Infra Tentoriales - Hidrocefalia (N=30)



Dentro del universo de estudios, se identificaron los diagnósticos histopatológicos definitivos de cada uno de los 72 casos de tumores supra e infra tentoriales. Encontrando los siguientes reportes: astrocitoma infra tentorial con 9 casos; astrocitoma supra tentorial con 6 casos, craneofaringeoma supra tentorial con 5 casos, ependimoma infra tentorial con 7 casos, ependimoma supra tentorial con 7 casos, ganglioglioma supra tentorial con 1 caso, gangliosarcoma supra tentorial con 1 caso, germinoma supra tentorial con 3 casos, meduloblastoma infra tentorial con 12 casos, neuroblastoma infra **-65**

-tentorial con 1 caso, neuroblastoma supra tentorial con 1 caso, oligodendroglioma supra tentorial con 3 casos, papiloma de plexo coroideo supra tentorial con 2 casos, pinealoblastoma supra tentorial con 4 casos, tumor epidermoide infra tentorial con 1 caso, tumor neuroectodermico primitivo supra tentorial con 3 casos, tumor neuroepitelial disembrionoplastico supra tentorial con 3 casos y tumor rabdoide teratoide supra tentorial con 3 casos. (Ver Tabla N.8)

Tabla N.8 - Diagnóstico Histopatológico

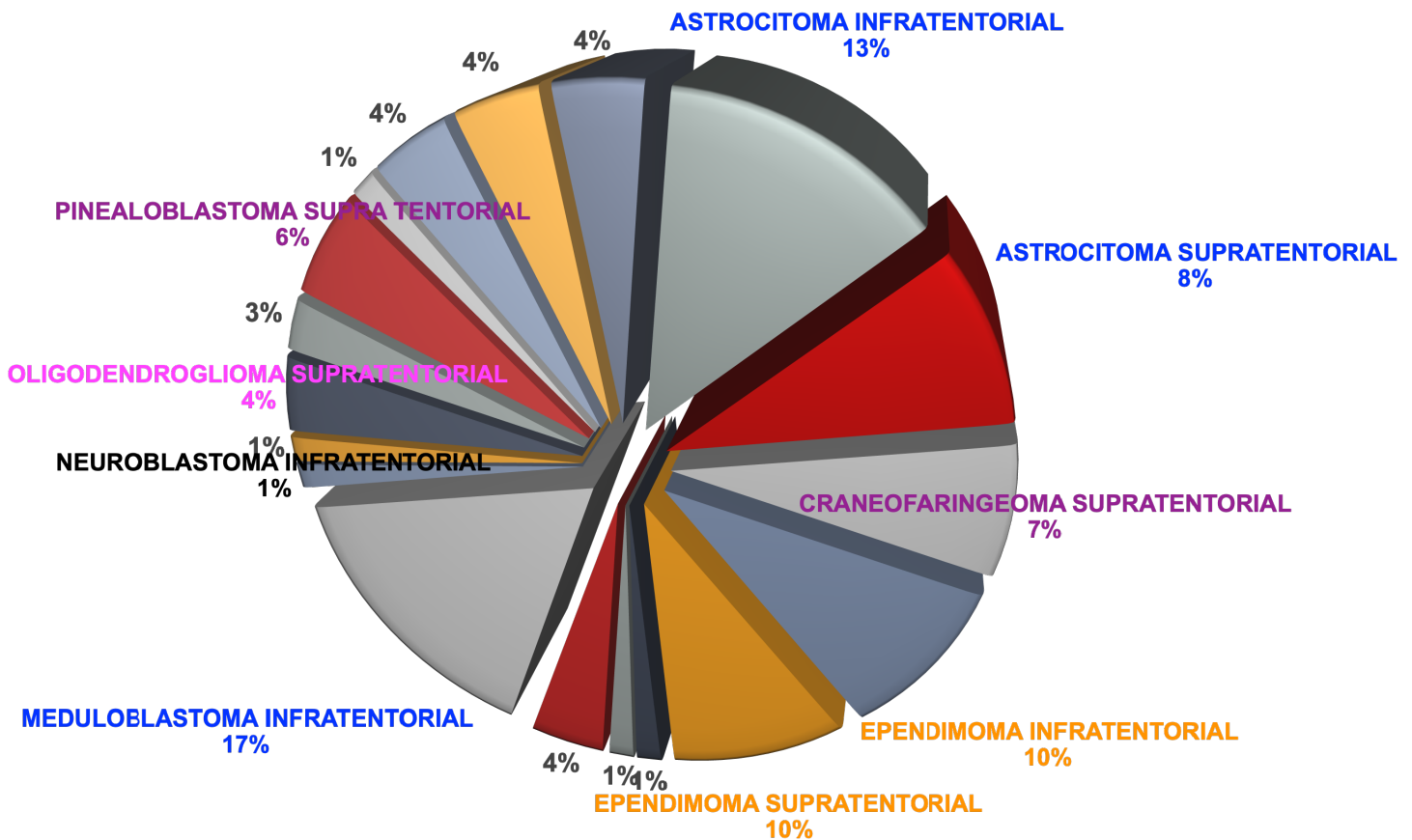
DIAGNOSTICOS HISTOPATOLOGICOS	NUMERO DE CASOS (%)
ASTROCITOMA INFRATENTORIAL	9 (13%)
ASTROCITOMA SUPRATENTORIAL	6 (8%)
CRANEOFARINGEOMA SUPRATENTORIAL	5 (7%)
EPENDIMOMA INFRATENTORIAL	7 (10%)
EPENDIMOMA SUPRATENTORIAL	7 (10%)
GANGLIOGLIOMA SUPRATENTORIAL	1 (1%)
GANGLIOSARCOMA SUPRATENTORIAL	1 (1%)
GERMINOMA SUPRATENTORIAL	3 (4%)
MEDULOBLASTOMA INFRATENTORIAL	12 (17%)
NEUROBLASTOMA INFRATENTORIAL	1 (1%)
NEUROBLASTOMA SUPRATENTORIAL	1 (1%)
OLIGODENDROGLIOMA SUPRATENTORIAL	3 (4%)
PAPILOMA DE PLEXO COROIDEO SUPRATENTORIAL	2 (3%)
PINEALOBLASTOMA SUPRA TENTORIAL	4 (6%)
TUMOR EPIDERMIOIDE INFRATENTORIAL	1 (1%)
TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO SUPRATENTORIAL	3 (4%)
TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLASICO SUPRATENTORIAL	3 (4%)
TUMOR RABDOIDE TERATOIDE SUPRATENTORIAL	3 (4%)

Siendo los tumores supra tentoriales los más frecuentes en un 58% (42 casos) y en menor frecuencia los tumores infra tentoriales en un 42% (30 casos.)

Dentro de estos mismos se presento con mayor frecuencia los tumores de tipo meduloblastoma infra tentorial en un 17% (12 casos), seguido de los tumores de tipo astrocitoma infra tentorial con 9 casos (13%), ependimoma Infra tentorial en un 10% (7 casos) y ependimoma Supra tentorial en un 10% (7 casos).

Los menos frecuentes con un caso cada uno fueron los tumores del tipo ganglioglioma supra tentorial, gangliosarcoma supra tentorial, neuroblastoma infra tentorial, neuroblastoma supra tentorial y el tumor epidermoide infra tentorial, representando en conjunto menos del 5% de todos los casos. (Ver Gráfica N. 10)

Gráfica N. 10 - Diagnósticos Histopatológicos.



- ASTROCITOMA INFRATENTORIAL
- CRANEOFARINGEOMA SUPRATENTORIAL
- EPENDIMOMA SUPRATENTORIAL
- GANGLIOSARCOMA SUPRATENTORIAL
- MEDULOBLASTOMA INFRATENTORIAL
- NEUROBLASTOMA SUPRATENTORIAL
- PAPILOMA DE PLEXO COROIDEO SUPRATENTORIAL
- TUMOR EPIDERMÓIDE INFRATENTORIAL
- TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLASICO SUPRATENTORIAL
- ASTROCITOMA SUPRATENTORIAL
- EPENDIMOMA INFRATENTORIAL
- GANGLIOGLIOMA SUPRATENTORIAL
- GERMINOMA SUPRATENTORIAL
- NEUROBLASTOMA INFRATENTORIAL
- OLIGODENDROGLIOMA SUPRATENTORIAL
- PINEALOBLASTOMA SUPRA TENTORIAL
- TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO SUPRATENTORIAL
- TUMOR RABDOIDE TERATOIDE SUPRATENTORIAL

En lo referente al manejo neuroquirurgico, se tomaron en cuenta los siguientes procedimientos: exeresis tumoral total, exeresis sub total, exeresis parcial y biopsia; siendo estos los relacionados directamente con la lesion intra craneal; también se consideraron los procedimiento de colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal y colocación de sistemas de derivación ventricular externos, los cuales fueron requeridos durante la evolución del paciente, ya fueran estos antes o después del abordaje de la tumoracion intra craneal.

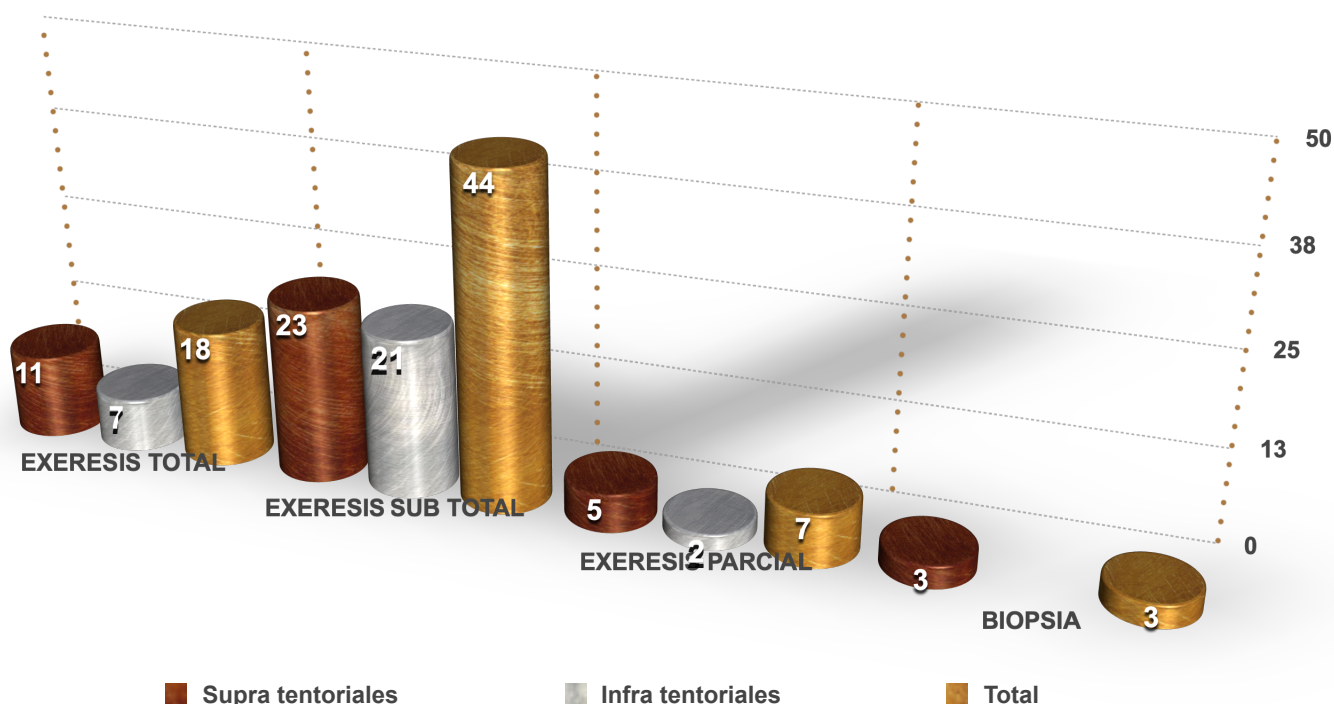
En los procedimiento de abordaje directo a la lesión intra craneal se obtuvieron los siguientes resultados: Exeresis total 25% (18 casos), exeresis sub total 61% (44 casos), exeresis parcial 10% (7 casos) y Biopsia 4% (3 casos). (Ver Tabla N. 9)

Tabla N. 9 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Procedimientos

Procedimientos	Supra tentoriales	Infra tentoriales	Total	Porcentaje (%)
EXERESIS TOTAL	11	7	18	25 (%)
EXERESIS SUB TOTAL	23	21	44	61 (%)
EXERESIS PARCIAL	5	2	7	10 (%)
BIOPSIA	3	-	3	4 (%)
-	42	30	N= 72	100 (%)

Haciendo al análisis descriptivo por grupos se obtuvieron dentro de los tumores intra craneales supra tentoriales los siguientes resultados: exeresis total 26% (11 casos), exeresis sub total 55% (23 casos), exeresis parcial 12% (5 casos) y Biopsia 7% (3 casos). Así mismo dentro de los tumores intra craneales infra tentoriales se obtuvieron los siguientes resultados: exeresis total 23% (7 casos), exeresis sub total 70% (21 casos), exeresis parcial 7% (2 casos), sin existir en este grupo reportes de procedimiento de biopsia. (Ver Gráfico N. 11).

Gráfica N.11 -Tumores Supra e Infra tentoriales - Procedimientos N=72



De los procedimientos que se realizaron dentro de la evolución del paciente, ya fueran estos antes del manejo de la lesión intra craneal, durante o después del mismo, se incluyeron a la derivación ventrículo peritoneal y la colocación de sistema de derivación ventricular externos, los cuales se obtuvieron los siguientes resultados. De los pacientes con tumores intra craneales supra tentoriales se requirió de colocación de VDVP en el 50% (21 casos) y de los pacientes con tumores intra craneal infra tentoriales se requirió del mismo procedimiento en un 86% (26 casos); dando un porcentaje acumulativo dentro de el universo de estudio del 65% (47 casos).

En lo referente a la necesidad de colocación de sistemas de derivación ventricular externos de los pacientes con tumores intra craneales supra tentoriales se requirió de este en el 12% (5 casos) y de los pacientes con tumores intra craneal infra tentoriales se requirió en un 7% (2 casos); dando un porcentaje acumulativo dentro de el universo de estudio del 9.7% (47 casos). (Ver Tabla N. 10)

Tabla N. 10 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Procedimientos

Otros *Procedimientos	Supra tentoriales	Infra tentoriales	Total	Porcentaje (%)
VALVULA DE DERIVACION VENTRICULO PERITONEAL	21	26	47	65 (%)
DERIVACION EXTERNA	5	2	7	9.7 (%)

Como parte de la historia natural de la enfermedad, así como de su evolución intra hospitalaria, se presentaron diversas complicaciones, de las cuales se identificaron las siguientes: desequilibrio hidroelectrolítico en el 37.5% (27 casos), neumonía en el 28% (20 casos), neuroinfección en el 22% (16 casos), fístula de LCR en el 15% (11 casos), sepsis en el 11% (8 casos), síndrome neuroendocrino en el 3% (2 casos), infección de vías urinarias en el 3% (2 casos), coagulación intravascular diseminada en el 1.3% (1 caso), dehiscencia de herida quirúrgica en el 1.3% (1 caso), disfunción de VDVP en el 1.3% (1 caso), edema cerebral en el 1.3% (1 caso), higromas en el 1.3% (1 caso), parésia de nervios craneales (III nervio craneal) en el 1.3% (1 caso), metástasis en el 1.3% (1 caso) y trombosis venosa profunda en el 1.3% (1 caso). Existiendo una diferencia de grupos con una frecuencia mayor de casos de desequilibrio hidroelectrolítico en los tumores intra craneales supra tentoriales asociado probablemente a las lesiones de la región selar y para hipotálamicas y una similitud de casos con neumonía intra hospitalaria. (Ver tabla N. 11)

Tabla N. 11 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Complicaciones

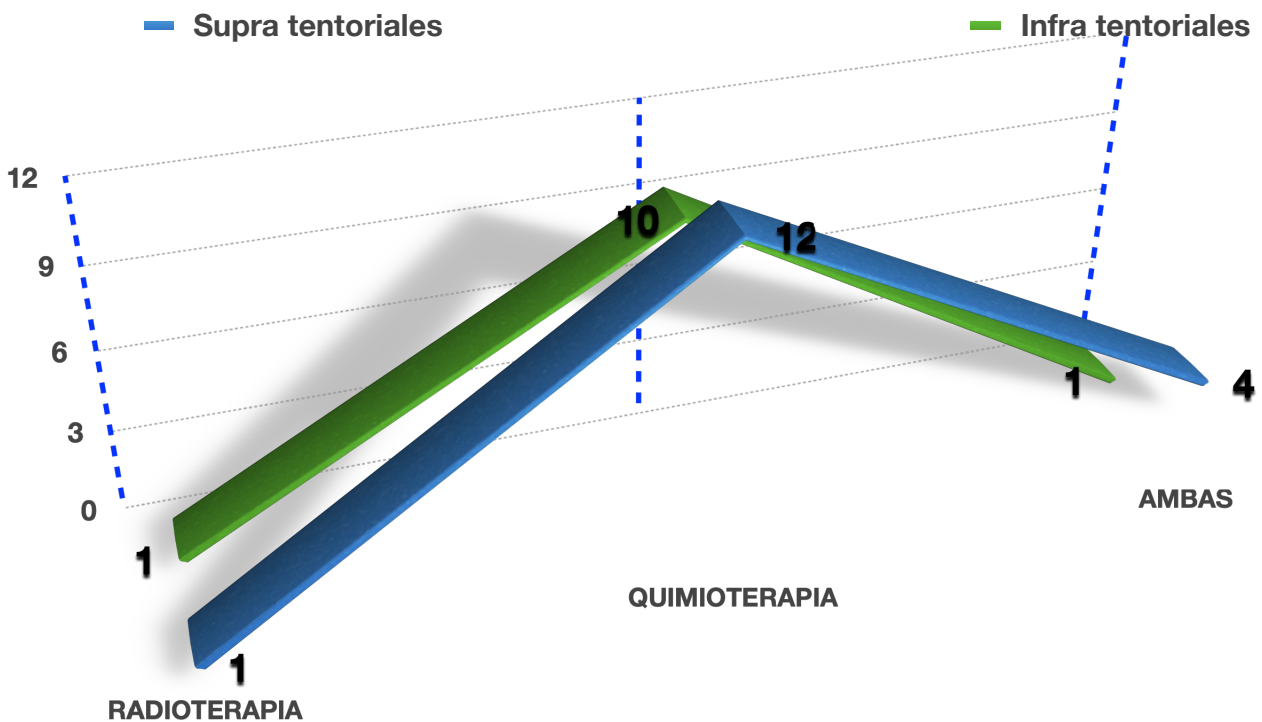
Complicaciones	Supra tentoriales	Infra tentoriales	Total	Porcentaje (%)
DESEQUILIBRIO HIDRO ELECTROLITICO	19	8	27	37.5 (%)
NEUMONIA	10	10	20	28 (%)
NEUROINFECCION	11	5	16	22 (%)
FISTULA DE LIQUIDO CEFALORAQUIDEO	7	4	11	15 (%)
SEPSIS	6	2	8	11 (%)
NEUROENDOCRINO	2	-	2	3 (%)
INFECCION DE VIAS URINARIAS	1	1	2	3 (%)
COAGULACION INTRA VASCULAR DISEMINADA	1	-	1	1.3 (%)
DEHISCENCIA DE HERIDA	-	1	1	1.3 (%)
DISFUNCION DE VDVP	-	1	1	1.3 (%)
EDEMA CEREBRAL	-	1	1	1.3 (%)
HIGROMAS	1	-	1	1.3 (%)
PARESIA DE NERVIOS CRANEALES (III)	1	-	1	1.3 (%)
METASTASIS	1	-	1	1.3 (%)
TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA	1	-	1	1.3 (%)

Como parte del seguimiento de los casos, se obtuvieron datos de manejo adyuvante que recibieron los pacientes, siendo esta con radioterapia, quimioterapia o ambas. Se administro radioterapia como terapia única en el 3% (2 casos), quimioterapia en el 31% (22 casos) y ambas en el 7% (5 casos), siendo evidente el manejo a base de quimioterapia como el de mayor frecuencia y así mismo este en los casos de tumores supra tentoriales. (Ver tabla N. 12) (Ver gráfica N.13)

Tabla N. 12 - Tumores Supra e Infra Tentoriales - Adyuvancia

Adyuvancia	Supra tentoriales	Infra tentoriales	Total	Porcentaje (%)
RADIOTERAPIA	1	1	2	3 (%)
QUIMIOTERAPIA	12	10	22	31 (%)
AMBAS	4	1	5	7 (%)
TOTAL	17	12	29	40 (%)

Grafica N. 13 - Tumores Supra e Infra tentoriales - Adyuvancia



Utilizamos la escala de GOS (Glasgow Outcome Scale) para establecer descripciones estandarizadas del grado objetivo de recuperación, donde obtuvimos un GOS de 5 en el 24% (17 casos), GOS de 4 en el 36% (26 casos), GOS de 3 en el 11% (8 casos), GOS de 2 en el 5% (4 casos) y un GOS de 1 en el 24% (17 casos). (Ver tabla N. 13)

Tabla N. 13 -Tumores Supra e Infra Tentoriales - GOS

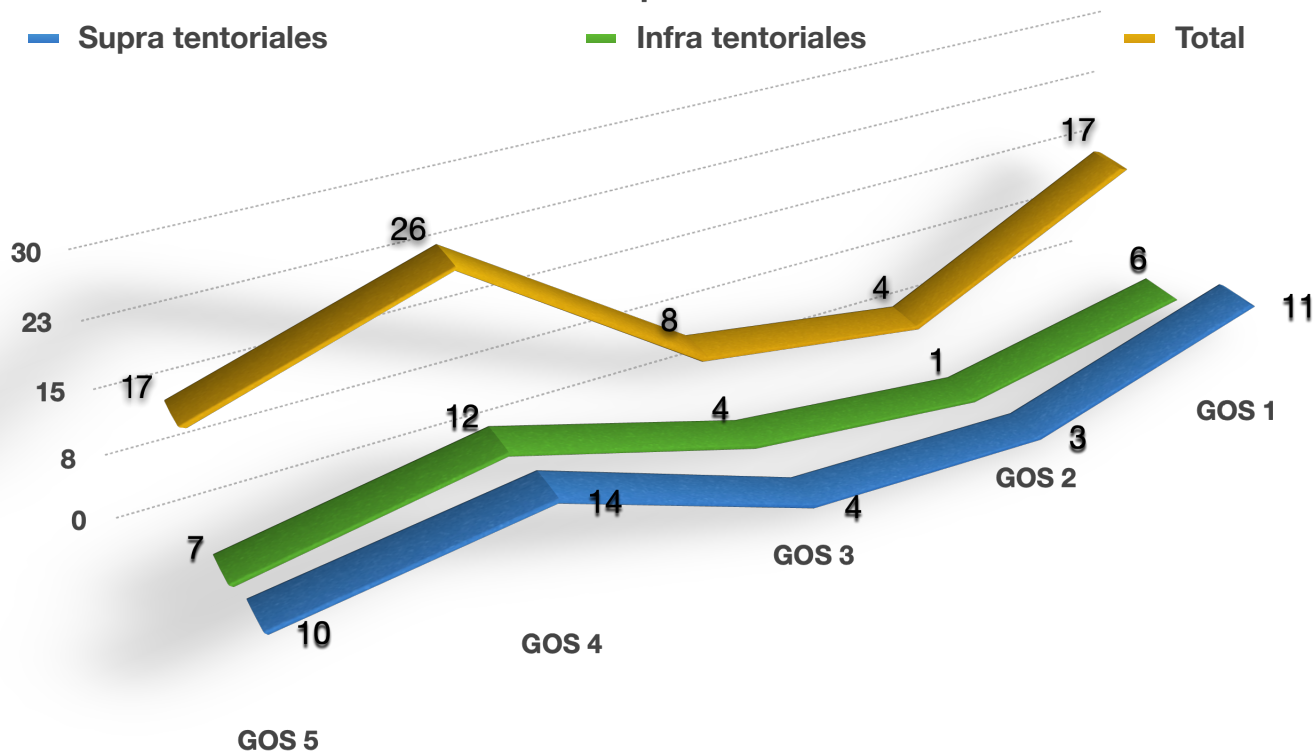
GLASGOW OUTCOME SCALE (GOS)	Supra tentoriales	Infra tentoriales	Total	Porcentaje (%)
GOS 5	10	7	17	24 (%)
GOS 4	14	12	26	36 (%)
GOS 3	4	4	8	11 (%)
GOS 2	3	1	4	5 (%)
GOS 1	11	6	17	24 (%)

Existió un grado objetivo de recuperación tanto en pacientes con tumores intra craneales supra tentoriales e infra tentoriales.

En el grupo de tumores intra craneales supra tentoriales se identifico con 24% (10 casos) con puntuación de GOS de 5 y 33% (14 casos) con puntuación de GOS de 4, representando en conjunto un 57% con buena recuperación y deficit neurológicos moderados. En el grupo de tumores intra craneales infra tentoriales se identifico con 24% (7 casos) con puntuación de GOS de 5 y 40% (12 casos) con puntuación de GOS de 4, representando en conjunto un 64% con buena recuperación y deficit neurológicos moderados.

En lo referente a una calificación de GOS de 1, que representan a los pacientes que fallecieron durante la evolución de su padecimiento, se obtuvo una mortalidad del 24% (17 casos), representando dentro de los tumores supra tentoriales una mortalidad del 26% (11 casos) y dentro de los tumores infra tentoriales una mortalidad del 20% (6 casos). La sobrevivencia que se identifico desde el momento de su ingreso hasta su egreso por defunción fue de 1 mes el mas corto y hasta los 8 meses el mas prolongado. (Ver Gráfica N.14)

Gráfica N. 14 - Tumores Supra e Infra tentoriales - GOS

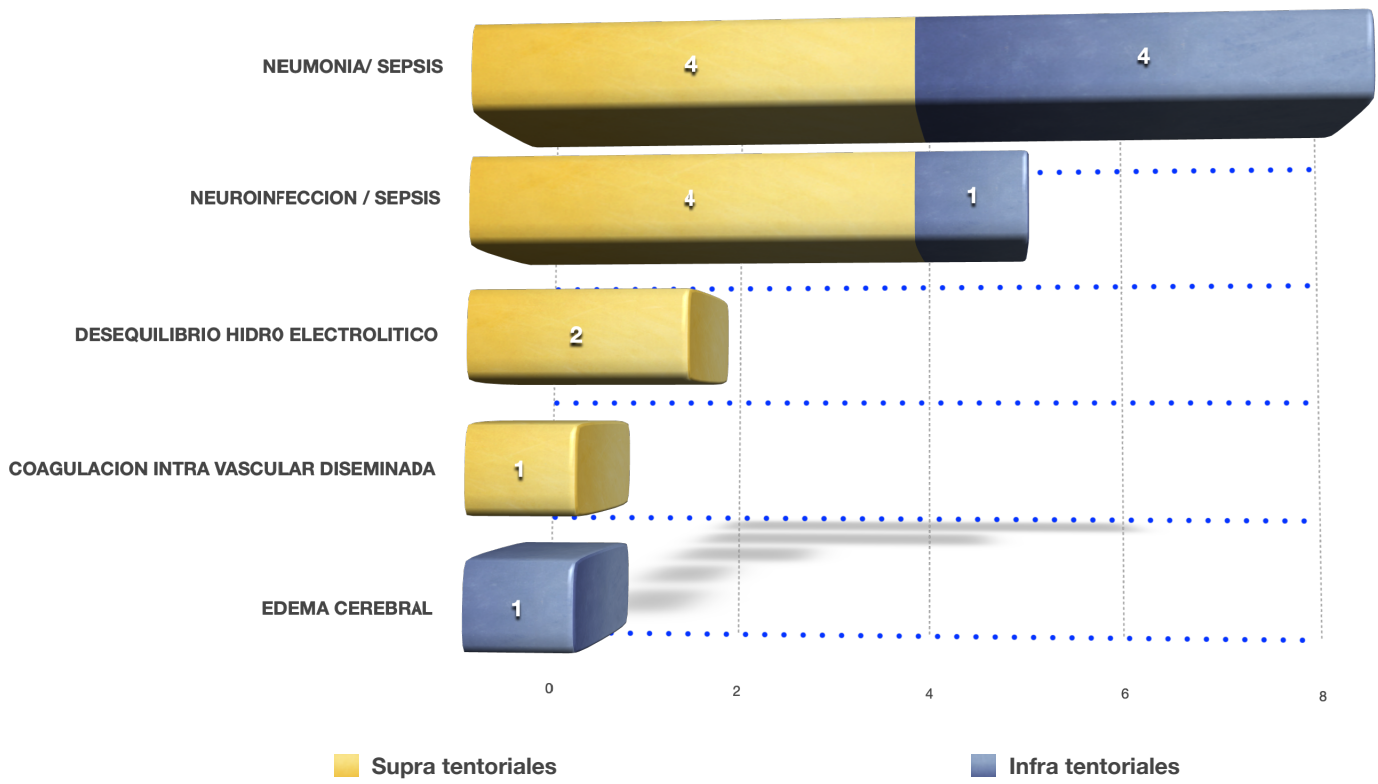


Del los 17 casos (24%) que fallecieron, se estableció como causa de defunción: neumonía en el 47% (8 casos), neuroinfección en el 29% (5 casos), desequilibrio hidroelectrolítico en el 12% (2 casos), edema cerebral en el 6% (1 caso) y coagulación intravascular diseminada en el 6% (1 caso). (Ver tabla N. 14) (Ver gráfica N.15)

Tabla N.14 -Tumores Supra e Infra Tentoriales - Mortalidad

Complicaciones	Supra tentoriales	Infra tentoriales	Total	Porcentaje (%)
NEUMONIA/ SEPSIS	4	4	8	47 (%)
NEUROINFECCION / SEPSIS	4	1	5	29 (%)
DESEQUILIBRIO HIDROELECTROLITICO	2	-	2	12 (%)
COAGULACION INTRA VASCULAR DISEMINADA	1	-	1	6 (%)
EDEMA CEREBRAL	-	1	1	6 (%)

Gráfica N. 15 - Tumores Supra e Infra tentoriales - Mortalidad



Discusión

El principal objetivo del estudio fue determinar las características demográficas, clínicas e imagenológicas de los pacientes con diagnóstico de tumores intra craneales supra e infra tentoriales en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, durante el periodo de Enero de 2016 a Diciembre de 2017. La revisión de la base de datos nos permitió detectar a todos aquellos pacientes intervenidos quirúrgicamente con el diagnóstico de tumor intra craneal y al hacer el análisis de los registros y contrastarlos con los diagnósticos histopatológicos se obtuvieron de forma definitiva 72 pacientes con diagnóstico de tumoración intra craneal supra e infratentorial.

Nuestro universo de estudio de 72 casos, revelo una edad promedio de 6.7 años; siendo el menor de 3 meses y el mayor de 15 años. Así mismo se identifico un predominio de edad entre los 3 a 7 años de edad en un 39%, lo cual es similar a lo reportado en la literatura donde se reporta en mas del 50%, que los tumores se concentran entre los 3 y 10 años de edad. (2)

De los 72 casos se identificaron 36 mujeres (50%) y 36 hombres (50%). Siendo esto comparativo con otras series donde la presentación en niños es del 55% y en niñas del 45%. La mayoría de los autores no encuentran diferencias significativas de la incidencia sobre sexo. Otros señalan predominio del sexo masculino, en proporción de 1.2:1. (2)

Siendo este hospital un centro de referencia del occidente del país, era de esperar una mayor frecuencia de pacientes de los estados que corresponden a la misma, donde el estado de Jalisco presento la mayor frecuencia con 38 casos (53%) y en segundo termino al estado de Colima con 10 casos (14%). Estos resultados por el momento no son comparativos dado que no existen otras series similares.

La presentación media anual en el Hospital de Pediatría del CMNO fue de 36 tumores cerebrales supra e infra tentoriales, esto es, 3 por mes. En el Hospital Infantil de México Federico Gomez (HIMFG) estas cifras son de 40.5 por año y 3.38 por mes, siendo estos datos similares con nuestro serie. (2) **-75-**

Se determino la presencia 42 casos de tumores supratentoriales (58%) y 30 casos de tumores infratentoriales (42%). La mayoría de las estadísticas informa de una mayor frecuencia de tumores en la fosa posterior, con frecuencia de entre 60 y 70%. Algunos autores encuentran 50% de casos supratentoriales y en ocasiones, este porcentaje cae, siendo menor en la fosa posterior. En el HIMFG se refieren en un 49.1% de tumores supra tentoriales, contra 50.9% de tumores infra tentoriales. (2)

Respecto a los antecedentes heredofamiliares se conoce que el tener historia de un padre con un tumor primario del SNC incrementa el riesgo de padecer un tumor del SNC en el hijo en un 70%, en comparación con la población general. Asimismo, tener un hermano con un tumor en el SNC, se asocia con el doble de riesgo, tomando esto como un dato relevante ya que en nuestra serie se identificaron 8 casos con antecedentes de patología neurológica que correspondieron al 11.1%. (71)

En lo relativo a la presentación clínica, como es posible ver en las diferentes tablas y gráficas, las características clínicas de los tumores intra craneales en el HP del CMNO son semejantes a los señalado en la literatura. Siendo los datos de aumento de la presión intra craneal el más frecuente en el 79.2% (57 casos) y en segundo termino al síndrome cerebeloso en el 43.1% (31 casos), lo que es comparable con los datos del HIMFG donde la presencia de cefalea, vomito y síndrome cerebeloso fueron los mas frecuentes en el 72%. (2)

Destaca que dentro de nuestra serie los pacientes que presentaron síndrome de hipertensión intra craneal, el 65% (47 casos) se asocio a presencia de hidrocefalia y donde de estos, el grupo de tumores intra craneales infra tentoriales fue el más frecuente en el 93% (28 casos); lo anterior demuestra la estrecha relación de la obstrucción de la dinámica del liquido cefalorraquideo ante la presencia de lesiones a nivel de la fosa posterior. (2)

Actualmente el diagnostico de neoplasias intra craneales, se ha afinado cada vez mas, esto probablemente relacionado con el avance en técnicas diagnosticas de neuroimagen y los programas de salud vigentes; dentro de nuestro universo de estudio se identificaron diversas lesiones previamente-**76**

-mencionadas, siendo las mas frecuentes el meduloblastoma con 12 casos (17%), astrocitoma infra tentorial con 9 casos (12.5%); endimoma infra tentorial con 7 casos (10%), endimoma supra tentorial con 7 casos (10%), astrocitoma supra tentorial con 6 casos (8.3%) y al craneofaringeoma supra tentorial con 5 casos (6.9%). Esto es similar a otras series, donde los mas frecuentes con los astrocitomas en un 32% y donde la entidad que sigue en frecuencia es la de los meduloblastomas con 19 %. Entendidose así, que aproximadamente el 50% de la enfermedad tumoral intra craneana del niño esta representada por estas dos categorías. (2)

En lo referente al manejo neuroquirurgico sabemos que es el de elección para aquellos tumores primarios del SNC en los que se busca la resección completa, establecer diagnostico definitivo y que esto permita definir un plan de tratamiento. Dentro de nuestra serie se tomaron en cuenta los procedimientos de exeresis tumoral total, exeresis sub total, exeresis parcial y biopsia, dejando en otro punto aquellos que requirieron derivación del sistema ventricular, ya fuera de forma temporal o definitiva.

Dentro de los procedimiento de abordaje directo a la lesión intra craneal , en nuestra institución se presento como el más frecuente a la exeresis sub total en un 61% (44 casos) y a la exeresis total en un 25% (18 casos), esto último probablemente relacionado la mayoría de casos con lesiones consideradas de alto grado y que así mismo debido a su nivel de diseminación resulta complicado el alcanzar una exeresis total sin ocasionar lesión neurológica adicional.

Debido a la naturaleza de las lesiones tumorales intra craneales y que estas afectan la dinámica del liquido cefalorraquídeo, la mayoría de los casos requirió derivación del sistema ventricular, ocupando evidentemente un mayor porcentaje en aquellas lesiones localizadas a nivel de fosa posterior en un 86%.

Dentro de la historia natural de la enfermedad, así como de su evolución intra hospitalaria, se presentaron diversas complicaciones siendo las alteraciones hidroelectroliticas en el 37.5% (27 casos) y los procesos de infección por neumonía en el 28% (20 casos) los mas frecuentes. **-77**

-Existiendo una frecuencia mayor de casos de desequilibrio hidroelectrolítico en los tumores intra craneales supra tentoriales, esto asociado probablemente a las lesiones de la región selar y parahipotalámicas, del mismo modo, las complicaciones de carácter ventilatorio están asociadas a la dependencia de la ventilación mecánica asistida y a la condición de postración que suele ser muy frecuente en este grupo de pacientes.

Posterior al manejo médico y neuroquirúrgico, se indica manejo adyuvante, donde se conoce en términos generales que la radioterapia es el tratamiento estándar de elección en la mayoría de lesiones de alto grado, sin embargo la supervivencia en los pacientes operados de meduloblastoma, por debajo de los tres años, llega a ser de hasta un 38% y se encuentra que hay un aumento de la mortalidad cuando se utiliza, además de la cirugía, la radioterapia.

La necesidad de una cirugía con exéresis total o lo más completa posible, seguida de quimioterapia es la mejor opción para aumentar la supervivencia en los casos de lesiones de alto grado, y que en las lesiones de bajo grado, se llega a la conclusión de que una exéresis completa ofrece el mejor pronóstico. Dentro de nuestra serie, posterior al manejo neuroquirúrgico se administró radioterapia como terapia única en el 3% (2 casos), quimioterapia en el 31% (22 casos) y ambas en el 7% (5 casos), resultando evidente la tendencia a un uso mayor a base de quimioterapia y no así al uso de la radioterapia en nuestra institución. (2)

A diferencia de la población adulta, donde el estatus funcional neurológico se puede establecer por medio de la escala de Karnofsky, nosotros utilizamos la escala de GOS (Glasgow Outcome Scale) para establecer descripciones estandarizadas del grado objetivo de recuperación, considerando a esta escala de forma útil y práctica para identificar la mejoría clínica, esto debido a las características particulares de los pacientes pediátricos y más cuando estos son lactantes. Tomando estas consideraciones obtuvimos un GOS de 5 y 4 en el 60% (53 casos) lo que establece que estos pacientes se consideran con buena recuperación y que pueden ser capaces de regresar a la escuela de acuerdo a su grupo etario en particular. (71)

Se estableció una mortalidad en el estudio de un 24% (28 casos), siendo esta similar entre grupos, donde los tumores supra tentoriales presentaron una mortalidad del 26% (11 casos) y los tumores infra tentoriales del 20% (6 casos). En diversas series, en los casos de lesiones de alto grado, es posible detectar la pobre supervivencia a siete años, de 41%, debido a diversos factores que rodean a los pacientes y que los hacen no soportar el peso de un tratamiento formal. En las diferentes series de la literatura internacional, la supervivencia para estos tumores a cinco años, es de aproximadamente 60%. Presentandose en nuestra serie una supervivencia de 1 mes el más breve y hasta los 8 meses el más prolongado. (2)

Se estableció como principales causas de defunción en nuestra serie a aquellas producidas por infección de neumonía en el 47% (8 casos), neuroinfección en el 29% (5 casos) y desequilibrio hidroelectrolítico en el 12% (2 casos), obedeciendo esto al nivel de compromiso neurológico que llegan a presentar dentro de su evolución y los vuelve dependientes de equipos de ventilación mecánica y a su estancia hospitalaria prolongada, siendo comparable con lo reportados en otras series.(2)

Sabemos que el pronóstico de un paciente con un tumor del SNC depende de varios factores: diagnóstico histológico, cuanto mayor sea el grado de diferenciación tumoral, peor es el pronóstico; la edad del paciente, los pacientes más jóvenes tiene un mejor pronóstico; la extensión del tumor residual, cuanto mayor es la extensión de un tumor removido, mejor es el pronóstico; localización, cuanto mas infiltrativo sea, será peor el pronóstico. En diferentes series, se identifica a los tumores frontales como los de mejor pronóstico. (71)

Conclusiones

Nuestro universo de estudio revela tendencias, cuyas características son dentro de lo razonable similares a lo publicado en diversas series, demostrando que la conducta de los tumores intracraneales supra e infratentoriales en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente es equiparable a lo que sucede en otras del mundo.

Este estudio, constituye un primer paso, para el registro a largo plazo de los casos de pacientes con tumores intracraneales supra e infratentoriales. Es el primero que se realiza en forma extensa en nuestra institución, y hasta donde conocemos, no existe ninguna serie de casos similar publicada en el occidente del país. El análisis realizado hace evidente, la necesidad de ampliar el número de casos y ponderar mejor algunos datos adicionales.

Es prioritario continuar estableciendo los mecanismos que nos permitan tener una óptima capacidad para la captación y el diagnóstico tempranos de los tumores intracraneales en nuestro medio, ya que nos suelen llegar en estadios avanzados.

El departamento de Neurocirugía Pediátrica del hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente cuenta con los recursos necesarios para el abordaje y tratamiento de los tumores intracraneales.

Dado que es una serie quirúrgica, no es posible comparar los efectos en el pronóstico de una neoplasia contra casos no quirúrgicos, sin embargo, está fuera de toda discusión, que para el tipo de casos de la presente serie, el tratamiento de elección es la cirugía. La cirugía como tratamiento es el procedimiento indicado y junto con el manejo adyuvante logra mejorar la supervivencia y calidad de vida de los pacientes.

Es importante para todos y cada uno de los que abordan estos casos, utilicen los mismos sistemas de clasificación para definir las técnicas apropiadas, estadificar los tumores, los resultados y establecer puntos de comparación con las diferentes series.

El futuro de los tumores primarios del sistema nervioso central se basa en el diagnóstico temprano, así como en la incidencia oportuna sobre los factores de riesgo conocidos y aquellos nuevos que se han evidenciado. El conocimiento de esto es vital para facilitar al profesional de la salud el establecimiento de un diagnóstico y referir a un paciente para ofrecerle una mejor supervivencia, así como un mejor tratamiento.

Hay todavía factores que no se conocen y se espera que el continuo conocimiento acerca de las características biológicas de los tumores y el diseño de estudios prospectivos permita determinar aquellos factores pronósticos de los pacientes con tumores intra craneales supra e infratentoriales en la población pediátrica.

Bibliografía

1. Louis DN, Perry A, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016 Jun;131(6):803-20.
2. Fernando Chico-Ponce de León, Eduardo Castro-Sierra et al.: Tumores intracraneanos del niño. *Bol Med Hosp Infant Mex.* Vol. 63, noviembre-diciembre 2006.
3. The Central Brain Tumor Registry of the United States, CBTRUS.
4. Ostrom QT, Gittleman H, Xu J et al. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2010-2014. *Neuro Oncol.* 2017.
5. Mark S. Greenberg, et al.: Manual de neurocirugía. Segunda Edición. Ediciones Journal 2013.
6. Barker F G, Prados M D, Chang S M, et al.: Radiation response and survival time in patients with glioblastoma multiforme. *J Neurosurg* 84:442-8, 1996.
7. Mejía J.M., Flores H., Juárez I., Vázquez J., Games J. and Pérez M.L. et al. Edad de aparición de los diferentes tumores malignos en la infancia. *Rev Med IMSS* 2005; 43 (1): 25-37.
8. Fisher J.L., Schwartzbaum J.A., Wrensch M. and Wiemels J. Epidemiology of Brain Tumors. *Neurol Clin* 2007 (25):867-890.
9. Gurney J., Smith M. and Bunin G. Central Nervous System and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms. National Cancer Institute. *SEER Pediatric Monograph* 2008; 51-57.
10. Ferbeyre L, Salinas J.C. Bases genéticas y moleculares del cáncer. *Gamo* 2005;4(3);76- 81.
11. Hicklin D, Ellis L. Role of the vascular endothelial growth factor pathway in tumor growth and angiogenesis. *J Clin Oncol* 2005;23:1011-1027.
12. Kerbel R. Tumor Angiogenesis. *N Engl J Med* 2008; 358 (19):2039-2049.
13. Luyken C., Blümcke I., Fimmers R., Urbach H., Elger C.E., Wiestler O. D. et al. The spectrum of long-term epilepsy-associated tumors: Long-term seizure and tumor outcome and neurosurgical aspects. *Epilepsia* 2003;44(6):822-830.
14. Mehta V., Chapman A., McNeely P., Walling S. and Howes W. Latency between symptom onset and diagnosis of pediatric brain tumor: An Eastern Canadian Geographic Study. *Neurosurgery* 2002; 51: 365-373.

15. Wilne S., Collier J., Kennedy C., Koller K., Grundy R., Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: A Systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol* 2007 Aug;8 (8):685-95
16. Young T. Magnetic Resonance Imaging of Pediatric Brain Tumors: State of the Art. *Topics in Magnetic Resonance Imaging* 2001; 12(6):411-434.
17. Snyder P. Pituitary incidentaloma. Up to date. 31 de enero de 2008.
18. Heder et al. An analysis of stereotactic biopsy of brain tumors and nonneoplastic lesions: a prospective clinicopathologic study. *Surg Neurol* 2005;64(2):s82-88.
19. Sempere A., Berenguer L., Lezcano M., Mira F. and Waez M. .Lumbar puncture: Its indications, contraindications, complications and technique. *Rev Neurol* 2007;45(7):433-436.
20. Pfister S, Benner A., Mendrzyk F. et al. Outcome prediction in pediatric medulloblastoma based on DNA Copy-Number aberration of chromosomes 6q and 17q and the MYC and MIYCN Loci. *J Clin Oncol* 2009;27(10):1627-1636.
21. Beebe D, Ris M, Armstrong FD, Fontanesi J, Mulhern R, Holmes E, et al. Cognitive and adaptative outcome in low-grade pediatric cerebellar astrocytomas: Evidence of diminished cognitive and adaptative functioning in National Collaborative Research Studies (CCG 9891/POG9130). *J Clin Oncol* 2005;23;5198-5204.
22. Tabori U, Ma J, Carter M, Zielenska M, Rutka J, Bouffet E, et al. Human telomere reverse transcriptase expression predicts progression and survival in pediatric intracranial ependymoma. *J Clin Oncol* 2006;24(10):1522-1528.
23. Pezzolo A., Capra V., Raso A., Morando F., Parodi F., Gambini C., et al. Identification of novel chromosomal abnormalities and prognostic cytogenetics markers in intracranial pediatric ependymoma. *Cancer Lett* 2008;261(2):235-243.
24. Mendryk F et al. Identification of gains on 1q and epidermal growth factor receptor overexpression as independent prognostic markers in intracranial ependymoma. *Clin Cancer Res* 2006;12:2070-2079.
25. SEER. The Surveillance, Epidemiology, and End Results Program of the National Cancer Institute.
26. Robinson L.L., Armstrong G.T., Boice J.D., Chow E.J., Davies S.M., Donaldson S.S. et al. The childhood cancer survivors study: A National Cancer Institute-Supported Resource for Outcome and Intervention Research. *J Clin Oncol* 2009;27(14):2308-2318.

27. Diller L.,Chow E.J., Gurney J.G., Hudsson M., Kadin-Lottick N.S., Kawashima T.I. et al. Chronic Disease in the Childhood Cancer Survivor Study Cohort: A Review of Published Findings. *J Clin Oncol* 2009;27(14):2339-2355
28. Green D., Sklar C., Boice J.D., MulvihillJ.J., Whitton J.A. Stoval M., et al. Ovarian Failure and Reproductive Outcomes After Childhood Cancer Treatment: Results from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Clin Oncol* 2009;27(14):2374-2381.
29. Ness K.K., Hudson M.M., Ginsberg J.P., Nagarajan R., Kaste S.C., Marina N., et al. Physical Performance Limitations in the Childhood Cancer Survivor Study Cohort. *J Clin Oncol* 2009;27(14):2382-2389.
30. Laughton S, Merchant T, Sklar C, Kun L, Fouladi M, Broniscer A, et al. Endocrine outcome for children with embryonal brain tumors after risk-adapted craniospinal and conformal primary-site irradiation and high-dose chemotherapy with stem-cell rescue on the SMJB-96 trial. *J Clin Oncol* 2008;26(7):1112-1118.
31. Meadows T., Friedman D.L. ,Neglia J.P., Mertens A.C., Donaldson S., Stovall M. et al. Second Neoplasms in Survivor of Childhood Cancer: Finding from the Childhood Cancer Survivor Study Cohort. *J Clin Oncol* 2009;27(14): 2356-2362.
32. Daumas-Duport C, Scheithauer B W, Kelly P J: A histologic and cytologic method for the spatial definition of gliomas. *Mayo Clin Proc* 62: 435-49, 1987.
33. Gunel M, Piepmeier J M: Management of low- grade gliomas. *Contempt Neurosurg* 19 (9): 1-6, 1997.
34. Packer R J, Lange B, Ater J, et al.: Carboplatin and vincristine for recurrent and newly diagnosed lowgrade gliomas of childhood. *J Clin Oncol* 11: 850-6, 1993.
35. Watts N B: Cushing's syndrome: An update. *Contemp Neurosurg* 17 (18): 1-7, 1995.
36. Wilkins R H , Rengachary S S, (eds.) : *Neurosurgery*. Mc Graw-Hill, New York, 1985.
37. Klein H J, Rath S A: Removal of tumors of the III ventricle using lamina terminalis approach: Three cases of isolated growth of craniopharyngiomas in the III ventricle, *Childs Nerv Syst* 5: 144-7, 1989.
38. Patterson R H, Denylevich A: Surgical removal of craniopharyngiomas by a transcranial approach through the lamina terminalis and sphenoid sinus. *Neurosurgery* 7: 111-7, 1980.
39. Manaka S, Teramoto A, Takakura K: The efficacy of radiotherapy for **-84**

-craniopharyngioma. *J Neurosurg* 62: 648-56, 1985.

40. Demierre B, Stichnoth F A, Hori A, et al.: Intracerebral ganglioglioma. *J Neurosurg* 65: 177-82, 1986.

41. Kaylan-Raman U P, Olivero W C: Ganglioglioma: A correlative clinicopathological and radiological study of ten surgical treated cases with follow-up. *Neurosurgery* 20: 428-33, 1987.

42. Lang F F, Epstein F J, Ransohoff J, et al,: Central nervous system gangliogliomas. Part 2: Clinical Outcome. *J Neurosurgery* 79: 867-73, 1993.

43. Russel D S, Rubenstein L J: Ganglioglioma: A case with long history and malignant evolution. *J Neuropathol Exp Neurol* 21: 185-93, 1962.

44. Mork S J, Loken A C: Ependymoma: A follow - up study of 101 cases. *Cancer* 40: 907-15, 1977.

45. Duffner P K, Cohen M E, Freeman A I: Pediatric brain tumors: An overview. *Ca* 35:287-301, 1985.

46. Taylor M D, Poppleton H, Fuller C, et al,: Radial glia cells ara candidate stem cells of ependymoma, *Cancer Cell* 8 (4): *Cancer Cell*: 322-35, 2005.

47. Youmans J R, (ed.) *Neurological surgery*, 2nd ed., W. B. Saunders, Philadelphia, 1982.

48. Shaw E G, Evans R G, Scheithauer B W, et al,: Postoperative radiotherapy of intracranial ependymoma in pediatric and adult patient. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 13: 1457-62, 1987.

49. Sutton L N, Goldwein J, Perilongo G, et al,: Prognostic factors in chidhood ependymomas. *Pediatr Neurosurg* 16:57-65, 1990.

50. Zacharoulis S, Ji L, Pollack I F, et al,: Metastasic ependymoma: A multi-institutional retrospective analysis of prognostic factors. *Pediatric Blood and Cancer*: 231-5, 2008.

51. Kawabata Y, Takahashi J A, Arakawa Y, et al,: Long - term outcome in patients harboring intracranial ependymoma. *J Neurosurg* 103(1): *J Neurosurg*: 31-7, 2005.

52. Tihan T, Zhou T, et al,: The prognostic value of histological grading of posterior fossa ependymoma in children: A Children's Oncology Group study and review of prognosis factors. *Mod Pathol* 21 (2): *Mod Pathol*: 165-77, 2008.

53. Foreman N K, Love S, Thorne R: Intracranial ependymomas: Analysis of prognostic factors in a population- based series. *Pediatric Neurosurg* 24 (3): *Pediatr Neurosurg*: 119-25, 1996.

54. Laurent J P, Check W R: Brain tumors in children. *J Pediatr Neurosci* 1: 15-32, 1985.
55. Allen J C: Childhood brain tumors: Current status of clinical trials in newly diagnosed and recurrent disease. *Ped Clin N Am* 32: 633-51, 1985.
56. Park T S, Hoffman H J, Hendrick E B, et al.: Medulloblastoma: Clinical Presentation and management. *J Neurosurg* 58: 543-52, 1983.
57. Laurent J P, Check W R: Brain tumors in children. *J Pediatr Neurosci* 1:15-32, 1985.
58. Dimaraki E V, et al.: Acromegaly with apparently normal GH secretion: Implications for diagnosis and follow-up. *J Clin Endocrine Metab* 87 (8): 3537-42, 2002.
59. Peyster R G, et al.: CT appearance of the adolescent and preadolescent pituitary gland. *AJNR* 4: 411-4, 1983.
60. Suresh T N, et al.: Medulloblastoma with extensive nodularity: A variant occurring in the very young- clinicopathological and immunohistochemical study of four cases. *Childs Nerv Syst* 20 (1): 55-60, 2004.
61. Pramanik P, et al.: A comparative study of classical vs. Desmoplastic medulloblastomas. *Neurol India* 51 (1): 27- 34, 2003.
62. Pomeroy S L, et. al.: Prediction of central nervous system embryonal tumour outcome based on gene expression. *Nature* 415 (6870): 436-42, 2002.
63. Concoran R B, Scott M P: Oxysterols stimulate sonic hedgehog signal transduction and proliferation of medulloblastoma cells. *Proc Natl Acad Sci USA* 103 (22): 8408-13, 2006.
64. Merchat T E, et al.: Medulloblastoma: Long- term results for patients treated with definitive radiation therapy during the computed tomography era. *Int J Radiant Oncol Biol Phys* 36 (1): 29-35, 1996.
65. Tomita T, Mc Lone D G: Medulloblastoma in childhood: Results of radical resection and low- dose radiation therapy. *J Neurosurg* 64: 238-42, 1986.
66. Packer R j,et al.: Improved survival with the use of adjuvant chemotherapy in the treatment of medulloblastoma. *J Neurosurg* 74 (3): 433-40, 1991.
67. Berger M S, et al.: The risks of metastases from shunting in children with primary central nervous system tumors. *J Neurosurg* 74: 872-7, 1991.
68. Gilbertson R J: Medulloblastoma: Signalling a change in treatment. *Lancet Oncol* 5 (4): 209-18, 2004.

69. Weil M D, Lamborn K, Edwards M S, et al.: Influence of a child's sex on medulloblastoma outcome. JAMA 279 (18): 1474-6, 1998.
70. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. Acta Neuropathol. 2016 Jun;131(6):803-20.
71. Marco Antonio Alegria- Loyola, Javier Andres Galnares-Olalde, Moises Mercado. Tumores del sistema nervioso central. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2017;55 (3): 330-40.

Anexos

Anexo numero 1.

BASE DE DATOS DE TUMORES INFRA Y SUPRA TENTORIALES					
SERVICIO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRIA - UMAE HOSPITAL DE PEDIATRIA CMNO					
NOMBRE			NSS		
SEXO	MASCULINO	FEMENINO	ORIGEN		
EDAD			FECHA DE INGRESO	FECHA DE EGRESO	
ANTECEDENTES FAMILIARES DE PATOLOGIA NEUROLOGIA					
SI	NO	¿CUAL?:			
DATOS CLINICOS					
GLASGOW PEDIATRICO			NERVIOS CRANEALES	SI	NO
I	II	III	IV	V	VI
VII	VIII	IX	X	XI	XII
DEFICIT MOTOR	SI	NO	DEFICIT SENSITIVO	SI	NO
ALTERACION DE LA MARCHA	SI	NO	MOVIMIENTOS ANORMALES(CRISIS CONVULSIVAS)	SI	NO
PERDIDA PONDERAL	SI	NO	SIGNOS MENINGEOS	SI	NO
HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS - TAC/ IRM					
INTRA AXIAL SUPRA TENTORIAL	SI	NO	INTRA AXIAL INFRA TENTORIAL	SI	NO
OTROS	TALLO	CALOTA CRANEAL	ENFERMEDADES INFECCIOSAS	ENFERMEDAD HEMATOLOGICAS	-
HIDROCEFALIA	SI	NO	-	-	-
DIAGNOSTICOS					
SINDROMATICO	HIC	CEREBELOSO	SNMS	CONVULSIVO	
ETILOGICO POR IMAGEN			HISTOPATOLOGICO		
PROCEDIMIENTO NEUROQUIRURGICO					
VDVP	EXERESIS TOTAL	EXERESIS SUB TOTAL	EXERESIS PARCIAL	BIOPSIA	DERIVACION VENTRICULAR EXTERNA
COMPLICACIONES INTRA HOSPITALARIAS					
SANGRADO	NEUROINFECCION	DHE	FISTULA DE LCR	IVU	NEUMONIA
HIDROCEFALIA	SEPSIS	-	-	-	-
MANEJO ONCOLOGICO / ESCALA PRONOSTICA DE GLASGOW / SOBREVIDA					
ADYUVANCIA	RADIOTERAPIA	QUIMIOTERAPIA	AMBAS		NINGUNA
GOS			SOBREVIDA		
Dra. Angelica Andrade Aguilera JS NCP // Dra. Maria del Carmen Urista Vidrio Profesor Titular // Dr. Roberto Cuitlahuac Torres Alba RNCP					

Anexo numero 2.

Glasgow Outcome Scale

Category	Classification	Description
1	Death	Patient is certified dead.
2	Vegetative state	Patient is unable to interact with the environment. <i>Patients who show no evidence of meaningful responsiveness. This non-sentient state must be distinguished from other conditions of wakeful, reduced responsiveness—such as the locked-in syndrome, akinetic mutism and total global aphasia. Vegetative patients breathe spontaneously, have periods of spontaneous eye-opening, may follow moving objects with their eyes, show reflex responses in their limbs (to postural or painful stimuli), and they may swallow food placed in their mouths.</i>
3	Severe disability	Patient is unable to live independently but can follow commands. <i>This indicates that a patient is conscious but needs the assistance of another person for some activities of daily living every day. This may range from continuous total dependency to the need for assistance with only one activity.</i>
4	Moderate disability	Patient is capable of living independently but unable to return to work or school. <i>Such a patient is able to look after himself at home, to get out and about to the shops and to travel by public transport. However, some previous activities, either at work or in social life, are now no longer possible by reason of either physical or mental deficit.</i>
5	Mild or no disability	Patient is able to return to work or school. <i>This indicates the capacity to resume normal occupational and social activities, although there may be minor physical or mental deficits. However, for various reasons, the patient may not have resumed all his previous activities, and in particular may not be working.</i>

(Adapted from Jennett B, Teasdale G, Braakman R, Minderhoud J, Knill-Jones R. Predicting outcome in individual patients after severe head injury. *Lancet* 1976;1:1031-1034.)
doi:10.1371/journal.pone.0044534.t001

Anexo N.3

Clasificación adaptada de la OMS de los tumores primarios del sistema nervioso central (2016).

Cuadro II Clasificación adaptada de la OMS de los tumores primarios del SNC (2016)

Tumores difusos astrocíticos y oligodendrogiales	Tumores de la región pineal	Linfomas
Astrocitoma difuso	Pineocitoma	Linfoma difuso de células <i>B</i> del SNC
Astrocitoma anaplásico	Tumor parenquimatoso pineal de diferenciación intermedia	Linfoma de células <i>T</i> y <i>NK</i>
Glioblastoma	Pineoblastoma	Linfoma anaplásico
Oligodendroglioma	Tumor papilar de la región pineal	Linfoma MALT de la dura
Oligodendrioglioma anaplásico		Tumores de células germinales
Oligoastrocitoma	Tumores embrionarios	Germinoma
Oligoastrocitoma anaplásico	Meduloblastoma	Carcinoma embrionario
Otros tumores astrocíticos	Tumor embrionario	Coriocarcinoma
Astrocitoma pilocítico	Meduloepitelioma	Teratoma
Astrocitoma de células gigantes subependimario	Neuroblastoma del SNC	
	Ganglioneuroblastoma del SNC	Tumores de la región selar
Tumores ependimarios	Tumor rabdoide teratoide atípico	Craniofaringioma
Subependimoma		Tumor granular de la región selar
Ependimoma	Tumores de los nervios craneales y paraespinales	Oncocitoma de células en huso
Ependimoma anaplásico	Schwannoma	Otras clasificaciones
Otros gliomas	Schwannoma melanocítico	Tumores neuronales y mixtos gliales-neuronales
	Neurofibroma	Tumores melanocíticos
Tumores del plexo coroideo	Tumores malignos periféricos de la vaina nerviosa (MPNST)	Tumores histiocíticos
Papiloma del plexo coroideo		Tumores mesenquimales
Papiloma atípico del plexo coroideo		
Carcinoma del plexo coroideo	Meningiomas	Tumores metastásicos

OMS = Organización Mundial de la Salud; SNC = sistema nervioso central; MPNST = *malignant peripheral nerve sheath tumor*; MALT = *mucosa-associated lymphoid tissue*

Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016 Jun;131(6):803-20. (70)

Cronograma de actividades

	E n e r o 20 17	F e b r e r o	M a r z o	A b r i l	M a y o	J u n i o	J u l i o	A g o s t o	S e p t i e m b r e	O c t u b r e	N o v i e m b r e	Di c i e m b r e	E n e r o 20 18	F e b r e r o	M a r z o - J u l i o
Revisión de protocolo	x	x													
Diseño metodológico	x	x													
Revisión y actualización bibliográfica	x		x			x				x			x		
Recolección de datos		x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x			
Análisis de información											x	x			
Preparación de resultados											x	x			
Redacción de tesis											x	x	x		
Presentación de resultados													x	x	x