

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



Experiencia con tumores de la región
pineal en el Hospital Infantil de
México Federico Gómez de 2010 a
2020

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dr. Paul André López Hernández

TUTOR:

Dr. Fernando Chico Ponce de León



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

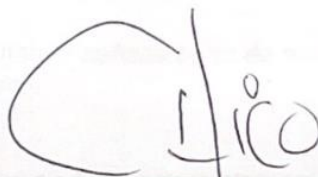
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

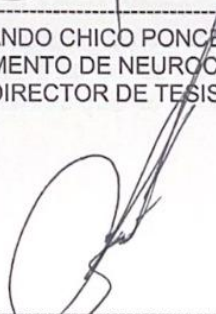
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Experiencia con tumores de la región pineal en el Hospital Infantil de México
Federico Gómez de 2010 a 2020

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
DIRECTOR DE TESIS



DR. SAMUEL TORRES GARCÍA
MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
ASESOR DE TESIS



DR. PAUL ANDRÉ LÓPEZ HERNÁNDEZ
RESIDENTE DE 2° GRADO DE LA SUBESPECIALIDAD DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
TESISTA

DEDICATORIAS

A mis padres, que con su amor y apoyo incondicional, me han otorgado desde el día que nací , un hogar lleno de amor y comprensión, pero también de disciplina e impulso para avanzar en el camino.

A mis hermanos, que juntos desde siempre somos un equipo, en las buenas y en las malas. Siempre han estado para mi de manera incondicional.

A mis amigos, que siempre me han mostrado comprensión, paciencia, su apoyo en las buenas y en las malas.

A mis maestros, que me han enseñado tanto de medicina y de la vida, a ser buen cirujano y buen ser humano.

Y finalmente y con quienes siempre estare eternamente agradecido, a los niños de México que me han permitido participar en este maravilloso arte de la Neurocirugía pediátrica, por siempre tener una sonrisa en los momentos más difíciles, por ser los guerreros y guerreras más valientes que he conocido. Gracias totales.

ÍNDICE

Contenido	Páginas
I. ANTECEDENTES	5
II. MARCO TEÓRICO	6
III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	18
V. JUSTIFICACIÓN	18
VI. HIPÓTESIS	19
VII. OBJETIVOS	19
VIII. MÉTODOS	20
IX. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	21
X. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	21
XI. RESULTADOS	25
XII. DISCUSIÓN	37
XIII. CONCLUSIONES	39
XIV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	42
XV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	43
XVI. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO	45
XVII. ANEXOS	46

I. ANTECEDENTES

Las primeras menciones de los tumores de la glándula pineal son aparentemente en el siglo XVII por Charles Drélincourt, quién publicó estas mismas en un libro en Geneva en 1717. El observó una glándula pineal indurada en una mujer de 20 años la cual tenía el tamaño de un huevo de gallina. En el siglo XVIII Giovanni Battista Morgagni, describió sus observaciones sobre varios pacientes en los cuales encontró una glándula pineal con un gran aumento de tamaño, esto lo escribió en su compendio. ⁽²⁷⁾.

El primer reporte de un tumor pineal en el idioma inglés fue por Gilbert Blane de Londres en 1800. Reportó un tumor pineal en un adulto de 36 años el cual era un oficial de la marina, pero la histología tumoral no fue identificada ya que la microscopia e histología no se practicaron si no hasta final del siglo. ⁽²⁷⁾.

Los tumores cerebrales son la segunda neoplasia maligna más común en la población pediátrica y la primera causa de muerte debido a tumores sólidos. ^(1,2)

Los tumores pineales son más frecuentes en la población pediátrica que en la edad adulta, y representan depende de la fuente, del 0.4 al 2% de tumores primarios del sistema nervioso central en niños. (0.4 al 1% en los países occidentales). ^(1,2)

Los tumores pineales pueden derivar de las siguientes 3 localizaciones: de las células del parénquima pineal, células germinales y de las células adyacentes que rodean al parénquima pineal. ⁽⁶⁾

La forma de presentación de esta entidad es variable, y está directamente relacionada al efecto de masa que se ejerce sobre las estructuras adyacentes. ^(1,2)

II. MARCO TEÓRICO

La región pineal o también llamada espacio incisural posterior/ cisterna cuadrigeminal es una estructura intracraneal profunda que puede albergar una gran cantidad de padecimientos neuroquirúrgicos como quistes pineales benignos, una gran variedad de tumores de la región pineal, malformaciones vasculares y aneurismas. ^(3,4)

La región pineal representa un reto microquirúrgico por su localización anatómica. A partir del advenimiento del microscopio quirúrgico y el endoscopio, el pronóstico de estos pacientes ha mejorado dramáticamente. ^(5,6) Por otro lado, en las últimas décadas, con el desarrollo del tratamiento adyuvante quimio terapia, radioterapia o ambos ha hecho posible en ciertos casos, modalidades terapéuticas menos invasivas, particularmente en tumores germinales. ^(5,6) Sin embargo, al contrario de todos estos avances con respecto a lo terapéutico, el diagnóstico por imagen de los tumores de la región pineal aun carece precisión por lo que el estudio histopatológico e inmunohistoquímico es necesario para el diagnóstico definitivo. ^(7,8)

A pesar de que estos avances han mejorado el pronóstico quirúrgico de los tumores de la región pineal, y diferentes series quirúrgicas han reportado mejoría en supervivencia, información de pronóstico y seguimiento a largo plazo es aún escasa en la literatura. ^(7,8)

Epidemiología

Los tumores de la región pineal son más frecuentes en niños que en adultos y representan entre 0.4 y 2% del sistema nervioso central (SNC) de tumores primarios en niños. ^(1,2,10) Son más frecuentes entre niños de 1 y 12 años y se presentan más en el sexo masculino, con una proporción de 3 a 1. Los tumores en esta región tienen una amplia variabilidad histológica y pueden surgir de 3 fuentes de células: las células del parenquima pineal (17%) , el tejido glial que rodea a la glándula pineal o de tejidos embrionarios ectópicos (15%) y de las células germinales totipotenciales (40-65%) que han migrado a esa región durante la embriogénesis. Cada tipo tiene diferentes características, biológicas y de comportamiento. ^(1,2,15)

De acuerdo a la clasificación de la Organización mundial de la salud del 2016 se describen los siguientes subtipos:

Pineocitoma

Los pineocitomas se pueden presentar en cualquier edad, pero son más frecuentemente observados en adultos de los 20 a los 60 años de edad. Los pineocitomas son más frecuentes en el sexo femenino (F-M 0.6 a 1). Representan el 14-30% de los tumores del parenquima pineal y son tumoraciones maduras bien diferenciadas. OMS grado 1. ^(25,26).

Tumor pineal parenquimatoso con diferenciación intermedia

Estos tumores son más comúnmente observados en adultos de los 20 años a los 70 años de edad. Tienen una discreta predilección por el sexo femenino, similar a la de los pineocitomas. Representan el 20-62% de los tumores del parenquima pineal, por lo que son uno de los tumores pineales intrínsecos más comunes. OMS grado 2/3. ^(25,26)

Tumor papilar de la región pineal

Los tumores papilares tienen el rango de edad más amplio en los tumores del parenquima pineal, observados desde el año de edad a los 70 años, la mayoría de los casos en la edad adulta media. No tienen predilección de género. OMS grado 2/3. ^(25,26)

Pineoblastoma

El pineoblastoma es el tumor más agresivo de los tumores del parenquima pineal. Representan del 24 al 50% de todos los tumores del parenquima pineal. Tienen una discreta predilección por el sexo femenino (M:F 0.7 a 1) y son típicamente observados en niños. Los pacientes con retinoblastoma hereditario bilateral son más susceptibles a presentar tumoraciones neuroblásticas supraselares o pineales, una condición llamada retinoblastoma trilobar, se observa hasta en el 5% de los pineoblastomas OMS grado 4. ^(25,26)

Germinoma

Puede representar el 50% de los tumores del parenquima pineal. Es mucho más común en hombres. (M:F 13-1). La mayoría con edad de 20 años o menores al momento del diagnóstico. Frecuentemente son diagnosticados con marcadores tumorales en líquido cefalorraquídeo. Tienen elevada fosfatasa placentaria alcalina y gonadotropina coriónica humana fracción beta. OMS grado 3. ^(25,26)

Coriocarcinoma

Tumor poco común, representa hasta el 5% de los tumores de la región pineal y 10% de los tumores de células germinales intracraneales. Pueden encontrarse en

la región pineal y supraselar. Se encuentra elevada la gonadotropina corionica humana fracción beta. OMS grado 3 ^(25,26).

Carcinoma Embrionario

Tumor poco común que se observa en menos del 5% de los casos de las tumoraciones de la región pineal y 10% de los tumores de células germinales intracraneales. Son propensos a la metastasis. Los tumores de células germinales mixtos pueden tener un componente de carcinoma embrionario lo cual confiere un peor pronóstico. Se puede observar elevación de marcadores tumorales en el líquido cefalorraquideo como alfa feto proteína y gonadotropina corionica humana fracción beta. OMS grado 3^(25,26).

Carcinoma de saco de Yolk

El tumor pineal de saco de Yolk es una rara manifestación del tumor de yolk extragonadal. Representan una minoria de los tumores de células germinales intracraneales. En ocasiones tienen asociación con la trisomia 21 (Síndrome de Down). En líquido cefalorraquideo se observa en ocasiones aumento de la alfa feto proteína sin embargo no es diagnóstico. OMS grado 3. ^(25,26)

Teratoma maduro/inmaduro

Tumoración poco común, sin embargo es la neoplasia intracraneal fetal más común (26 a 50% de los tumores fetales de éncéfalo. Puede ser maduro o inmaduro, lo que cambia drásticamente el pronóstico. Resección total de un teratoma maduro se considera curativa. Inmaduro: OMS grado 3. Maduro: OMS grado 0). ^(25,26).

Fisiopatología

La glándula pineal se forma durante la séptima semana de gestación. En los humanos, su principal función de la glándula pineal es la producción de melatonina, la cual modula el patrón del sueño. También esta asociada con la pubertad y funciones reproductivas.

Los tumores de la región pineal tienen diversos orígenes debido a las múltiples estructuras anatómicas cercanas. La glándula pineal es un lugar común donde pueden existir células germinales embriogénicas. De tal modo que los tumores de células germinales son de las enfermedades más frecuentes en esta área. Estos mismos típicamente ocurren de manera esporádica. ^(16,17).

Estos tumores pueden asociarse con el síndrome de Klinefelter, síndrome de Down y la neurofibromatosis tipo I.

Los tumores de la región pineal pueden clasificarse como: Tumores del parénquima pineal, tumores de células germinales, tumores de la glia adyacente, metastasis.

Presentación clínica

En la mayoría de los casos, la presentación clínica en los pacientes de tumores de la región pineal es de hipertensión intracraneal, por hidrocefalia obstructiva y compresión del tectum o techo del mesencéfalo. ^(18,20) De tal suerte que independientemente de la histopatología del tumor, los hallazgos en la exploración física en este tipo de pacientes será similar. En los casos donde exista hidrocefalia, al interrogatorio clínico se podrá encontrar: cefálea, náusea, estancamiento en los hitos del desarrollo, macrocefalia, visión borrosa, síndrome de Parinaud, somnolencia, estupor y coma. En la exploración física se pueden encontrar tríada de Cushing: hipertensión, bradicardia y respiraciones irregulares, papilepedma bilateral, parálisis del VI nervio craneal bilateral.

Con respecto a la compresión del tectum: al interrogatorio se puede encontrar visión borrosa, dificultad para subir escaleras. Y al examen físico compresión del centro de la mirada vertical en el núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medio. Disociación cercana a la luz, compresión del núcleo pretectal en el colículo superior, nistagmo de convergencia-retracción y retracción palpebral (signo de Collier), Daño a las fibras supranucleares del tercer nervio en el mesencéfalo posterior. También pueden producir síndromes hipotalámicos por compresión. (21,22,25)

Diagnóstico

Marcadores tumorales en sangre como alfa feto proteína, gonadotropina corionica humana fracción beta o fosfatasa alcalina placentaria son indicados ante ciertos tumores específicos.

Mediante un análisis de líquido cefalorraquideo el cual puede obtenerse mediante punción lumbar si no existe hidrocefalia o durante una endoscopia cerebral para tratamiento de la hidrocefalia o para diagnóstico mediante obtención de muestra de líquido cefalorraquideo.

En cuanto a los estudios de imagen, la resonancia magnética simple y contrastada de éncefalo es el gold standard para el estudio de los tumores de la región pineal. Sin embargo, si no esta disponible otros estudios como la tomografía de craneo , angiografía cerebral y el ultrasonido en los niños pueden ser de utilidad. (19,20).

En la tomografía de craneo simple es típico en el adulto encontrar calcificación de la glándula pineal, de hecho esto puede ser utilizado como dato indirecto de desplazamiento de línea media en una radiografía simple del craneo. En niños menores de 5 años , la calcificación de la glándula no esta presente. Normalmente esto se observa a partir de los 30 años de edad. (21, 25.)

En cuanto a la resonancia magnética de éncefalo, el parenquima pineal es de similar intensidad a la sustancia gris y se observa como un pequeño nódulo de tejido en la parte posterior del tercer ventrículo. Realza de manera intensa al contraste con gadolinio debido a que se encuentra por fuera de la barrera hemato encefálica y usualmente presenta calcificaciones. ^(14,15).

Los tumores de la región pineal presentarán un realze homogéneo, excepto aquellos que contienen celularidad heterogénea. Los tumores densos como el pineoblastoma o germinomas presentan también restricción en la secuencia de difusión de resonancia magnética. Además de esto, los quistes pineales no presentan realze y usualmente tienen una pared delgada, de tal forma que una pared gruesa en el estudio de imagen de resonancia prácticamente excluye un quiste pineal.

Las calcificaciones son frecuentes y se observan mejor en la tomografía simple de cráneo y pueden apoyar en el diagnóstico aunque no son patognomónicas. Los tumores del parenquima pineal como el pineocitoma o el pineoblastoma tienen a presentar calcificaciones dispersas de forma periférica, en cambio los tumores de células germinales tienden a presentarlas de manera central. ⁽²⁶⁾

Muchos tumores de la región pineal pueden causar diseminación local o a distancia. Debido a esto, está indicado realizar extensión de estudio de resonancia al neuroeje como parte de la evaluación inicial ya que esto influye de manera importante para el pronóstico y puede cambiar el tratamiento inicial y adyuvante de manera drástica. Factores como la invasión local observada en los pineoblastomas y la mayoría de los tumores de células germinales pueden determinar un peor pronóstico. Así como también la diseminación por líquido cefalorraquídeo de manera distal como en los pineoblastomas y proximal en los germinomas, así como el edema peritumoral. ^(20,25)

Tratamiento

Existen diferentes algoritmos de tratamiento para este tipo de patologías para poder asegurar un adecuado y certero diagnóstico y por ende, un tratamiento eficaz.

Si la forma de presentación no incluye hidrocefalia se deben de obtener marcadores tumorales en sangre y en líquido cefalorraquídeo. Si son positivos el tratamiento debe basarse en la sospecha histopatológica y si son negativos, será necesario obtener una muestra de tejido mediante biopsia la cual puede ser por neuroendoscopia o por esterotaxia o la otra opción resección mediante abordaje craneal con base en la sospecha por estudio de imagen.

Si existe la presencia de hidrocefalia el tratamiento debe enfocarse en primera instancia en resolver la elevación de la presión intracraneal mediante ya sea la realización de una ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo (en caso de realizar esta, es importante en el mismo acto quirúrgico realizar la toma de biopsia) o una derivación ventriculoperitoneal. ^(19,20)

Con respecto a la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo (TVE) esta es realizada mediante la fenestración del piso del tercer ventrículo, de tal forma que se realiza una comunicación entre la cisterna prepontina y el tercer ventrículo. Se realiza un trépano en el punto de Kocher de preferencia del lado derecho aunque esto puede variar dependiendo de las características del tumor. Se realiza la introducción del neuroendoscopio hasta encontrar la pared ventricular ipsilateral. Se accede al foramen de Monro y se llega hasta el piso del tercer ventrículo localizando el tuber cinereum el cual es fenestrado ya sea con coagulación, pinza de Grasper o cateter fogarty y posteriormente se amplía el estoma con el cateter fogarty. Recordando que lo más recomendable es en el mismo acto quirúrgico realizar la toma de biopsia de la parte posterior del tercer ventrículo.

Si el procedimiento de ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo fracasa, entonces se debe proceder con una derivación permanente de líquido

cefalorraquideo. Existe una escala la cual puede medir la probabilidad de éxito de la TVE. (25,26)

Puntuación	Edad	Etiología	Presencia de DVP
0	< 1 mes	Post infección	DVP previa
10	1 a <6 meses		No DVP previa
20		MMC, HIV o tumores no tectales	
30	6 meses a < 1 año	Estenosis de acueducto, tumores tectales y otros	
40	1 año a < 10 años		
50	➤ O igual a 10 años		

Fig 1, Puntuación inicial de éxito de TVE. (16)

El menor puntaje posible de alcanzar es 0% y el mejor puntaje es 90%.

El tratamiento definitivo se basa en la variedad histopatológica.

Resección quirúrgica en los tumores del parenquima pineal, teratomas maduros, tumores residuales o resistnetes a quimioterapia + radioterapia. La radioterapia en los germinomas aunque esta se reserva para pacientes mayores a los 3 años de edad. Quimioterapia adyuvante más radioterapia esta indicada en todos los tumores excepto lo pineocitomas y los teratomas maduros si la resección fue completa, en todos los tumores no germinomatosos de células germinales y en los tumores germinomatosos de células germiales si el paciente es menor de 3 años.

Abordaje microneuroquirúrgico.

El abordaje quirúrgico a los tumores de la región pineal se define principalmente dependiendo de la localización específica de la tumoración y la preferencia del cirujano.

El abordaje supracerebeloso infratentorial paramediano es utilizado en la mayoría de los tumores de la región pineal, excepto aquellos tumores con extensión lateral e inferior; Se puede utilizar una craneotomía suboccipital izquierda, de esta forma

se obtiene un control de protección a la prensa de herófilo, además de las venas dominantes afluentes a la prensa y los senos duros, incluido el seno transversal. Este abordaje paramediano es de los preferidos por su flexibilidad de resección de los tumores de la región pineal. (23,24)

El abordaje supracerebeloso infratentorial en línea media es el abordaje que se ha utilizado tradicionalmente para abordar los tumores de la región pineal. Se realiza mediante una craneotomía suboccipital bilateral. Este abordaje tiene algunas limitaciones entre ellas visión limitada lateral o inferior ocasionada por el ángulo de posición del tentorio y por la obstrucción del ápex del culmen. Además que mediante este abordaje frecuentemente es necesario sacrificar casi todas las venas puentes vermianas. (24,25,26).

El abordaje occipital transtentorial es particularmente útil para lesiones pineales de tamaño considerable que se extiendan lateral e inferiormente. Se realiza mediante una craneotomía occipital unilateral. Tiene algunas limitaciones como lo son orientación anatómica difícil, la necesidad de seccionar y dividir el tentorio y la posibilidad de una hemianopsia homónima por la retracción del lóbulo occipital. (25,26)

Es de vital importancia realizar un análisis del neuroeje completo en todos los tumores de la región pineal. El pronóstico y tratamiento cambia de manera dramática dependiendo si existe diseminación del tumor por el líquido cefalorraquídeo. La diseminación distal mediante el líquido cefalorraquídeo (a excepción del germinoma) y las metástasis en gota tienen un pobre pronóstico. (25).

Diagnóstico diferencial

Lesiones quísticas no neoplásicas: quistes pineales, cavum velum interpositum, quiste aracnoideo.

Tumores del parénquima pineal: pineocitoma, tumor del parénquima pineal con diferenciación intermedia, pineoblastoma, tumor papilar de la región pineal.

Tumores de células germinales: germinoma pineal, carcinoma embrionario, coriocarcinoma, teratoma maduro/inmaduro, tumor del saco de yolk.

Otros tumores también encontrados en la región pineal: astrocitoma, meningioma, metastasis cerebral.

Metastasis de la glándula pineal, lesiones vasculares como malformación de la vena de galeno, trombosis de las venas cerebrales internas.

Pronóstico

Pineocitoma: Si se trata de forma quirúrgica, tiene un excelente pronóstico si se reseca en su totalidad. De lo contrario, buen pronóstico relativamente. Esperanza de vida a los 5 años del 86 al 91%. Las recurrencias locales o diseminación por líquido cefalorraquídeo son raras.

El tumor del parénquima pineal con diferenciación intermedia tiene un pronóstico entre los pineocitomas y los pineoblastomas, usualmente es más frecuente que se presentan como una enfermedad localizada. La supervivencia media es de 165 meses (contra 77 meses para los pineoblastomas) con una media de libre de enfermedad de 93 meses (contra 46 de los pineoblastomas). ⁽²³⁾

Con respecto a los pineoblastomas son la variedad más agresiva de los tumores provenientes del parénquima pineal, la supervivencia es de 4 a 8 años. La esperanza de vida a los 5 años varía del 10 al 81%. El pronóstico está afectado por varias variables, empeora si presenta diseminación al momento del diagnóstico, la edad joven, y la resección parcial incompleta. La quimioterapia puede mejorar el pronóstico ⁽²⁵⁾

La recurrencia local muy frecuentemente afectan el pronóstico en los tumores papilares de la región pineal . La supervivencia a los 5 años y la ausencia de progresión de la enfermedad ha sido calculada en 73% y 27%. La resección total y la edad joven son factores que han sido asociados a un mejor pronóstico. La quimioterapia y la radioterapia no han demostrado ser muy efectivos en este tipo de tumores.

Debido a que se ha encontrado un porcentaje de diseminación mediante líquido cefalorraquídeo hasta en un 7%, se recomienda realizar estudios de neuroeje. ⁽²⁵⁾

Con respecto a los germinomas, estos son notablemente radiosensibles, con una esperanza de vida a largo plazo de >90% posterior a la radiación craneoespinal. Al añadir quimioterapia al manejo se puede obtener un control tumoral con mejores dosis de radiación. La diseminación leptomenígea o intraventricular no es común al momento del diagnóstico puede ocurrir hasta en un 13%.

Los teratomas maduros son curables con resección total. Con respecto a los teratomas inmaduros, al igual que lo germinomas, ocupan una posición intermedia en cuanto a su comportamiento, el tamaño y la localización determinan el pronóstico.

Los tumores de las células germinales más agresivos son el carcinoma embrionario, el coriocarcinoma y el tumor de células de yolk, estas tumoraciones presentan porcentaje de supervivencia de hasta el 60-70% mediante quimioterapia y radiación. LA forma de progresión en este tipo de tumores se debe a la recurrencia local y la diseminación por líquido cefalorraquídeo. ⁽²⁵⁾

Complicaciones.

Pueden presentarse diversas complicaciones como por ejemplo disfunción hipotalámica y endocrina, alteración en el control de los movimientos extraoculares, hemorragia, infartos venosos por la cercanía al drenaje venoso profundo, crisis epilépticas, hemiparesia y ataxia. Entre otras.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La región pineal es un área la cual representa un reto quirúrgico por las múltiples estructuras anatómicas que colindan. La intervención quirúrgica está indicada para obtener un diagnóstico histopatológico, resolución y tratamiento de la hidrocefalia y para la resección de la tumoración.

La información reportada en la literatura, en ocasiones es confusa, con respecto a la incidencia de los tumores de la región pineal en relación con edad, género e incluso etnia.

A pesar de que numerosos autores han publicado sus resultados con respecto al tratamiento de los tumores de la región pineal, la mayoría de estos trabajos tienen limitantes, la principal es la rareza del tumor, por lo que las series no son muy grandes y el seguimiento a largo plazo es dificultoso.

IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la experiencia con los tumores de la región pineal en cuanto al diagnóstico, tratamiento, tipos más frecuentes de tumoración, vía de abordaje preferida, pronóstico y complicaciones en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

V. JUSTIFICACIÓN

El conocimiento de la incidencia y prevalencia real de los tumores de la región pineal es de gran importancia ya que las diferentes entidades histológicas deben ser abordadas ya que, una vez identificada una variable en particular, podría desarrollarse un algoritmo terapéutico.

En otras palabras, el diagnóstico histológico puede normar la decisión entre abordaje quirúrgico o tratamiento adyuvante complementario. Excepto el tratamiento de los pacientes cuando presentan hidrocefalia.

No existe un estudio que describa la experiencia en el manejo de los tumores de la región pineal en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Por ende, el objetivo de realizar el estudio del abordaje diagnóstico, terapéutico y de las características de los pacientes con este diagnóstico permitirá realizar la comparación con la literatura internacional con el único objetivo de mejorar la atención y tratamiento de los pacientes en nuestro Hospital.

VI. HIPÓTESIS

El tratamiento, pronóstico y epidemiología de los tumores de la región pineal en niños tratados en el servicio de Neurocirugía pediátrica del Hospital Infantil Federico Gómez es similar a los resultados de la literatura médica internacional.

VII. OBJETIVOS

Objetivo general

Determinar la forma de abordaje de los tumores pineales en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Objetivos específicos

- Determinar el número de pacientes con diagnóstico de tumoración de la región pineal tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Establecer el sexo con mayor prevalencia de tumores de la región pineal.
- Establecer la edad con mayor prevalencia de tumores de la región pineal.
- Establecer la presentación clínica en los pacientes con tumores de la región pineal.
- Determinar el porcentaje de pacientes que debutan con hidrocefalia con tumores de la región pineal.
- Determinar el tipo de tratamiento para la hidrocefalia en los pacientes con tumores de la región pineal
- Determinar el abordaje para resección más utilizado en los pacientes con tumores de la región de fosa posterior en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

VIII. MÉTODOS

Características del estudio: observacional, retrospectivo y descriptivo.

Población: Pacientes pediátricos atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez desde el 1 enero 2010 al 31 de diciembre de 2020 con el diagnóstico de tumoración de la región pineal.

Criterios de selección.

- Inclusión:
 - Edad menor a 18 años

- Cualquier género
- Expediente completo
- Diagnóstico de tumor de la región pineal
- Estudios de imagen pre quirúrgico y post quirúrgico.
- Exclusión:
 - Expediente clínico incompleto
 - Imposibilidad de obtener estudios pre quirúrgicos y/o post quirúrgicos.

IX. PLAN DE ANALISIS ESTADÍSTICO

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo en el cual se describieron las variables cuantitativas de tipo continuo y las variables cualitativas de tipo ordinal y nominal , tanto dicotómicas y politómicas , se analizó la frecuencia, porcentaje, media, mediana y moda. Las variables cualitativas y cuantitativas se compararon mediante tablas y gráficas diseñadas en Excel. Todo esto en el servicio de Neurocirugía pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez

X. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Nombre	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición
Sexo	Concepto que distingue entre hombre y mujer	Recabada del expediente clínico	Cualitativa dicotómica Nominal	1. Masculino 2. Femenino
Edad al momento de la cirugía	Edad cumplida en el momento de la cirugía.	Recabado del expediente clínico	Cuantitativa continua	Años
Cuadro clínico	Datos clínicos encontrados en el paciente.	Recabado del expediente clínico	Cualitativo Nominal Dicotómico	1. Hipertensión intracraneal 2. Alteraciones visuales 3. Alteraciones endocrinológicas

				4. Afeción de nervios craneales
Tiempo de evolución de los síntomas	Número de días/meses de sintomatología del paciente antes de buscar atención médica	Recabado del expediente clínico	Cualitativo Nominal	1. ≤1 mes 2. 2-4 meses 3. ≥5 meses
# de Gesta	Número de embarazo del paciente afectado	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal politémica	1. ≤1 2. 2-4 3. ≥5
Ingesta de folatos	El paciente recibió folatos antes del diagnóstico del embarazo	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Dicotómica	1. Sí 2. No
Control Prenatal	El paciente durante el embarazo recibió un adecuado control prenatal	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Dicotómica	1. Sí 2. No
Diagnóstico Histopatológico	Diagnostico histopatológico obtenido	Recabado del expediente clínico	Cualitativa nominal	1. Teratoma inmaduro 2. Germinoma pineal 3. Pineoblastoma 4. Tumor germinal mixto 5. Tumor neuroectodermico primitivo 6. Teratoma maduro 7. Gangliocitoma pineal 8. Astrocitoma pilocítico 9. Glioma mixto pineal
Elevación de marcadores tumorales	Marcadores tumorales elevados en suero o LCR previo al manejo quirúrgico.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	1. Sí 2. No
Hidrocefalia	Presencia de hidrocefalia en el estudio prequirúrgico	Recabado del sistema de imágenes del hospital o del expediente clínico	Cualitativa Dicotómica	1. Sí 2. No
Tratamiento de la Hidrocefalia	Tipo de procedimiento realizado para el tratamiento de la hidrocefalia	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Politémica	1. DVP 2. TVE + Biopsia
Cirugía de resección	Haberse sometido a cirugía de resección	Recabado de expediente clínico	Cualitativa dicotómica	1. Sí 2. No

Abordaje	Tipo de abordaje utilizado para la cirugía de resección	Recabado del expediente clínico	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Infratentorial supracerebeloso en línea media 2. Infratentorial supracerebeloso paramediano 3. Occipital transtentorial
Porcentaje de resección	Cantidad en porcentaje de tumor resecado	Recabado del expediente	Cualitativa nominal Politémica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Total = (mayor al 90%) 2. Parcial (50-90%) 3. Biopsia (Menor al 50%)
Complicaciones post quirúrgicas	Eventos adversos como consecuencia del tratamiento quirúrgico.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Politémica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Neuroinfección 2. Neumonía 3. Fístula de LCR 4. Dehiscencia de herida 5. Hematoma subdural 6. Hematoma epidural
Reintervenciones	Si el paciente requirió más de una intervención por cualquier complicación/ situación.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. 0 2. 1 3. 2 4. 3 5. >3
Alteraciones endocrinológicas post quirúrgicas	Alteraciones endocrinológicas que se presentaron posteriormente al tratamiento quirúrgico.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Politémica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diabetes insípida 2. Panhipopituitarismo 3. SIADH
Elevación de marcadores tumorales	Marcadores tumorales elevados en suero o LCR previo al manejo quirúrgico.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sí 2. No
Quimioterapia	El paciente recibió o no tratamiento con quimioterapia	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sí 2. No
Esquema de quimioterapia	Qué tipo de esquema de quimioterapia recibió el paciente	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	<p>CFM+CPB+ETP CFM+CBP+VP16 ICE+CFM+CBP+VP16 CBP+IF+VP16 TMZ ICE+VIT</p>
Radioterapia	El paciente recibió o no tratamiento con radioterapia	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sí 2. No

Dosis de RT	Cuanta dosis en GY recibió el paciente.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	1. ≤ 50 2. >50
Radiocirugía	El paciente recibió o no tratamiento con radioterapia	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	1. Sí 2. No
Dosis de Radiocirugía	Cuanta dosis en GY recibió el paciente	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	1. ≤ 20 2. >20
Lansky/Karnofsky pre operatorio.	Puntaje en las escalas de Lansky/Karnofsky previo al procedimiento quirúrgico.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	100 90 80 70 60 50 40 30 20 10 0
Lansky/Karnofsky post operatorio.	Puntaje en las escalas de Lansky/Karnofsky posterior al tratamiento.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	100 90 80 70 60 50 40 30 20 10 0
Estado actual del paciente	Si el paciente se encuentra con vida, con o sin enfermedad. O falleció.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	1. Vivo sin enfermedad 2. Vivo con enfermedad 3. Muerto 4. Abandono 5. Mayor de edad
Causa de muerte	Motivo o diagnóstico que causo directamente el fallecimiento del paciente	Recabado del expediente clínico	Cualitativa nominal	1. Insuficiencia respiratoria por neumonía. 2. Sepsis 3. Progresión de la enfermedad 4. Edema cerebral
Estancia UCI	Días que el paciente estuvo internado en terapia intensiva	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	1. <10 días 2. >10 días
Estancia hospitalaria	Días que el paciente estuvo internado en el Hospital	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal	1. <10 días 2. 10-30 días 3. >30 días

XI. RESULTADOS

En total se analizaron 17 pacientes con diagnóstico de tumoración de la región pineal, de los cuales hubo una frecuencia del sexo masculino del 88.2 % y el femenino un 11.8%

DIAGNÓSTICO SEGÚN GENERO

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje Acumulado
<i>Masculino</i>	15	88.2	88.2	88.2
<i>Femenino</i>	2	11.8	11.8	100
Total	17	100.0	100.0	

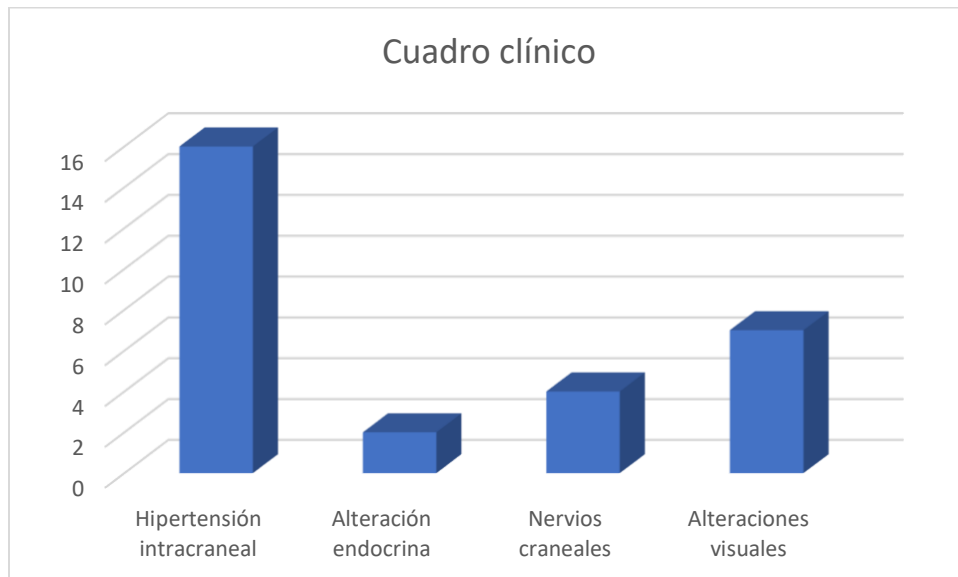
La edad máxima al momento de la cirugía fue de 14 años y la mínima de 2 años, con una media de 9.4 años.

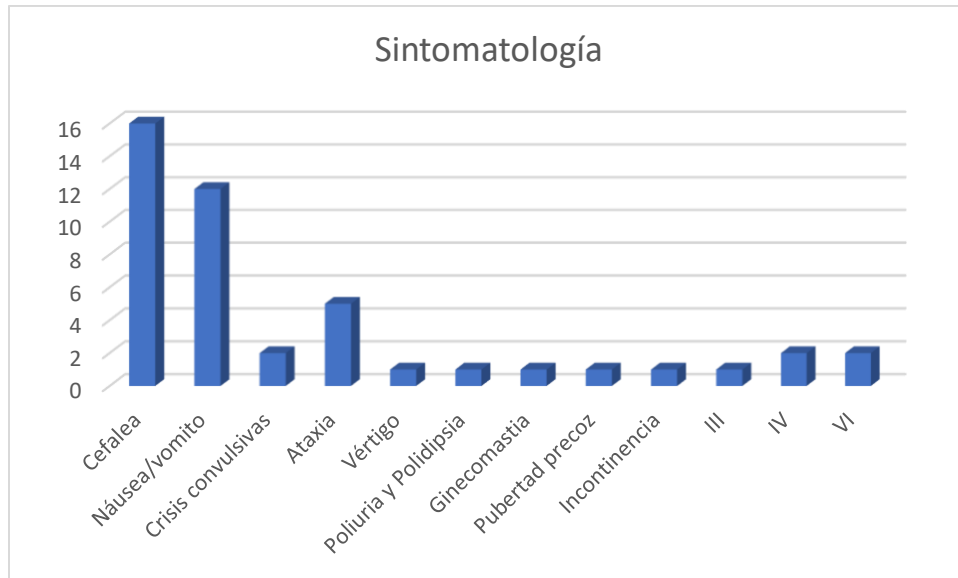
EDAD AL MOMENTO DE LA CIRUGÍA

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje Acumulado
2	2	11.7	11.7	11.7
4	1	5.8	5.8	17.5
7	2	11.7	11.7	29.2
8	2	11.7	11.7	40.9
9	1	5.8	5.8	46.7
11	2	11.7	11.7	58.4
12	1	5.8	5.8	64.2
13	5	29.4	29.4	94.2
14	1	5.8	5.8	100
TOTAL	17	100.0	100.0	

La presentación inicial de los pacientes más frecuente fue la de hipertensión intracraneal con el 94.1 %, seguido de alteraciones visuales en un 41%. Después alteraciones endocrinológicas y finalmente paresia de nervios craneales.

PRESENTACIÓN CLÍNICA		
	Frecuencia	Porcentaje
<i>Hipertensión intracraneal</i>	16	94.1
<i>Alteraciones visuales</i>	7	41
<i>Afectación de nervios craneales</i>	4	23.5
<i>Afección endocrinológica</i>	2	11.8





El tiempo de evolución de los síntomas fue de <1 mes en un 52.9 %, de 2-4 meses un 23.5 % y > 4 meses un 23.5 %.

TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE SÍNTOMAS

	Frecuencia	Porcentaje
<i><1 mes</i>	9	52.9
<i>2 - 4 meses</i>	4	23.5
<i>> 4 meses</i>	4	23.5
TOTAL	17	100%

Del total de pacientes con diagnóstico de tumoración de la región pineal (17) , se detectó un 58.8 % con número de gesta entre 2-4, 29% gesta 1 y 11.7% gesta >5.

NÚMERO DE GESTA

	Frecuencia	Porcentaje
<i>Gesta 1</i>	5	29.4
<i>Gesta 2-4</i>	10	58.8
<i>Gesta >5</i>	2	11.7
TOTAL	17	100%

Del total de pacientes, se detectó un 47 % que previo a la concepción de su embarazo, la madre consumió folatos. Un 53% no consumieron folatos si no hasta durante o después del primer trimestre.

INGESTA DE FOLATOS

	Frecuencia	Porcentaje
<i>SI</i>	8	47
<i>NO</i>	9	53
TOTAL	17	100%

Del total de pacientes, se identificó un 53 % de pacientes que tuvieron un adecuado control prenatal. Un 47 % tuvo un control pre natal deficiente o no existente.

CONTROL PRENATAL

	Frecuencia	Porcentaje
<i>SI</i>	9	53
<i>NO</i>	8	47
TOTAL	17	100%

Del total de pacientes con diagnóstico de tumoración de la región pineal, un 94% debutaron con hidrocefalia en el estudio de imagen inicial al momento del diagnóstico.

HIDROCEFALIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN RADIOLÓGICA

	Frecuencia	Porcentaje
<i>SI</i>	16	94
<i>NO</i>	1	6
TOTAL	17	100%

De los pacientes que presentaron hidrocefalia, el 43.7 % se trató mediante derivación ventrículo-peritoneal, el 56.3 % fueron sometidos a ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo + toma de biopsia.

TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA

	Frecuencia	Porcentaje
<i>DVP</i>	7	43.7
<i>TVE + Biopsia</i>	9	56.3
TOTAL	16	100%

Del total de pacientes con este diagnóstico, en el 58.8 % se identificaron marcadores tumorales elevados en suero y/o en líquido cefalorraquídeo No se identificó elevación en un 41.2%.

DETECCIÓN DE MARCADORES TUMORALES EN SUERO Y/O LCR

	Frecuencia	Porcentaje
<i>SI</i>	10	58.8
<i>NO</i>	7	41.2
TOTAL	17	100%

Un 70.5 % de los pacientes con este diagnóstico fueron sometidos a cirugía de resección, mientras tanto un 29.5 % fueron tratados únicamente con manejo adyuvante quimioterapia y/o radioterapia.

CIRUGÍA DE RESECCIÓN

	Frecuencia	Porcentaje
<i>SI</i>	12	70.5
<i>NO</i>	5	29.5
TOTAL	17	100%

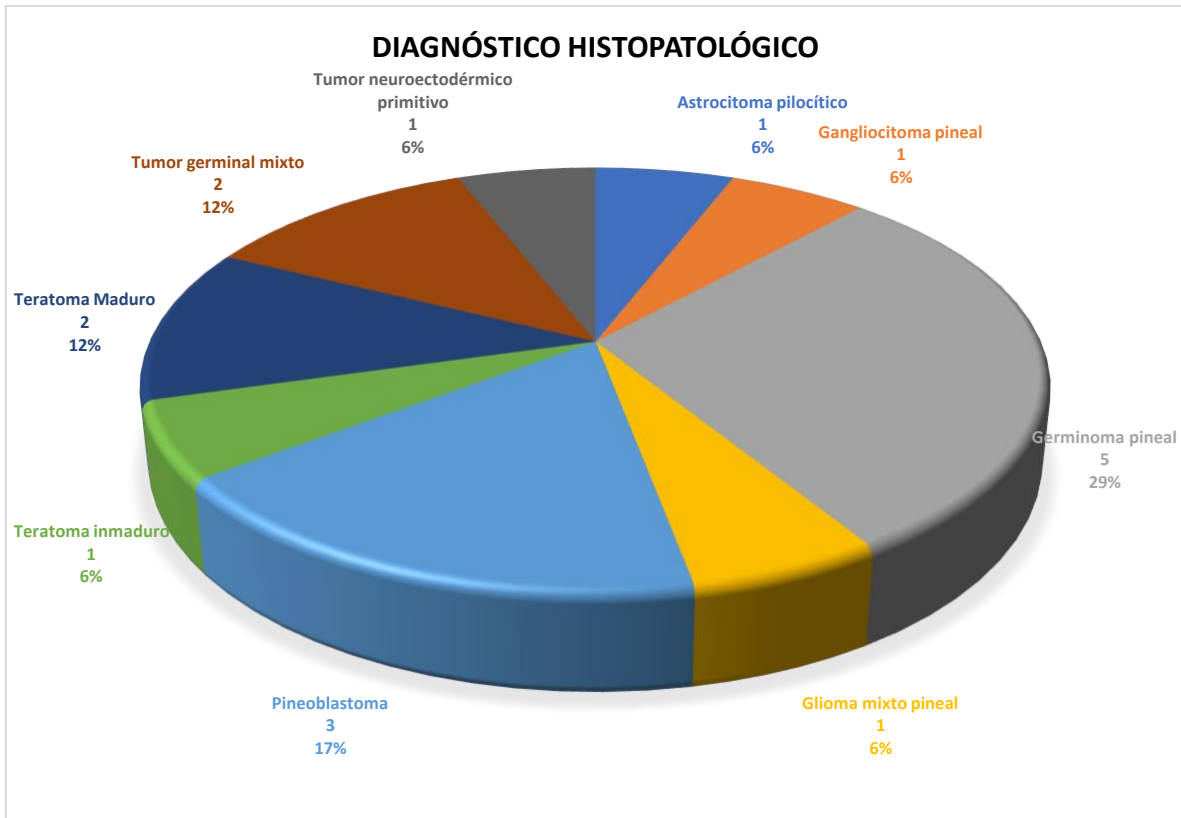
Del porcentaje de pacientes sometidos a cirugía de resección, en un 41.6 % se logró una resección total, en un 41.6 % una resección parcial y en un 16.8 % solo biopsia.

PORCENTAJE DE RESECCIÓN

	Frecuencia	Porcentaje
<i>TOTAL</i>	5	41.6
<i>PARCIAL</i>	5	41.6
<i>BIOPSIA</i>	2	16.8
<i>TOTAL</i>	12	100%

De acuerdo al diagnóstico histopatológico, se identificaron un 29% con germinoma pineal, 17.6% con pineoblastoma, 11.8 % con teratoma maduro, 11.8 % con tumor germinal mixto, 5.9% astrocitoma pilocítico pineal, 5.9% gangliocitoma pineal, 5.9% glioma mixto pineal, 5.9% teratoma inmaduro y 5.9 % tumor neuroectodérmico primitivo.

<i>Diagnostico histopatologico</i>	Frecuencia	Porcentaje
<i>Astrocitoma pilocitico</i>	1	5.9
<i>Gangliocitoma pineal</i>	1	5.9
<i>Germinoma pineal</i>	5	29
<i>Glioma mixto pineal</i>	1	5.9
<i>Pineoblastoma</i>	3	17.6
<i>Teratoma inmaduro</i>	1	5.9
<i>Teratoma maduro</i>	2	11.8
<i>Tumor germinal mixto</i>	2	11.8
<i>Tumor neuroectodermico primitivo</i>	1	5.9
<i>TOTAL</i>	17	100%



Del total de pacientes sometidos a cirugía de resección, independientemente del porcentaje, en un 92% se utilizó el abordaje infratentorial supracerebeloso en línea media (ISM). Un 8 % fue sometido a craneotomía descompresiva.

ABORDAJE

	Frecuencia	Porcentaje
<i>ISM</i>	11	92
<i>DESCOMPRESIÓN</i>	1	8
TOTAL	12	100%

Del total de paciente sometidos a algún tipo de cirugía ya sea para trata la hidrocefalia, o de resección. Se encontró en neuroinfección en un 41 %, neumonía en un 17.6% fístula de LCR en un 11.7%, dehiscencia de herida en un 5.9%, hematoma subdural y epidural con 5.9% cada uno respectivamente.

COMPLICACIONES POST QUIRÚRGICAS

	Frecuencia	Porcentaje
<i>Neuroinfección</i>	7	41
<i>Neumonía</i>	3	17.6
Fístula de LCR	2	11.7
Dehiscencia de herida	1	5.9
Hematoma subdural	1	5.9
Hematoma epidural	1	5.9

Con respecto a las complicaciones o trastornos endocrinológicos posteriores a cualquier procedimiento quirúrgico en estos pacientes, se identificó diabetes insípida en un 17.6%, panhipopituitarismo en un 11.7 % y SIADH en un 5.9%.

ALTERACIONES ENDOCRINOLÓGICAS POSTERIOR A CIRUGÍA

	Frecuencia	Porcentaje
<i>Diabetes insípida</i>	3	17.6
<i>Panhipopituitarismo</i>	2	11.7
<i>SIADH</i>	1	5.9

Del total de pacientes diagnosticados con este padecimiento, un 76.4% recibió quimioterapia y el esquema más utilizado fue CFM+CBP+VP16 en un 46.15%. Con respecto a la radioterapia, un 52.9% recibió esta modalidad de tratamiento, el 55% de estos pacientes recibió >50 GY. Finalmente y refiriéndonos a la radiocirugía, esta fue utilizada en un 23% de los pacientes, y de estos, un 75% recibió <20 GY.

MANEJO ADYUVANTE

	Frecuencia	Porcentaje
<i>Quimioterapia</i>	13	76.5
<i>Esquema de QT más utilizado</i>	6	46.15
<i>Radioterapia</i>	9	52.9
<i>Dosis de RT más utilizada (>50GY)</i>	5	55
<i>Radiocirugía</i>	4	23
<i>Dosis de RCX más utilizada (<20 GY)</i>	3	75

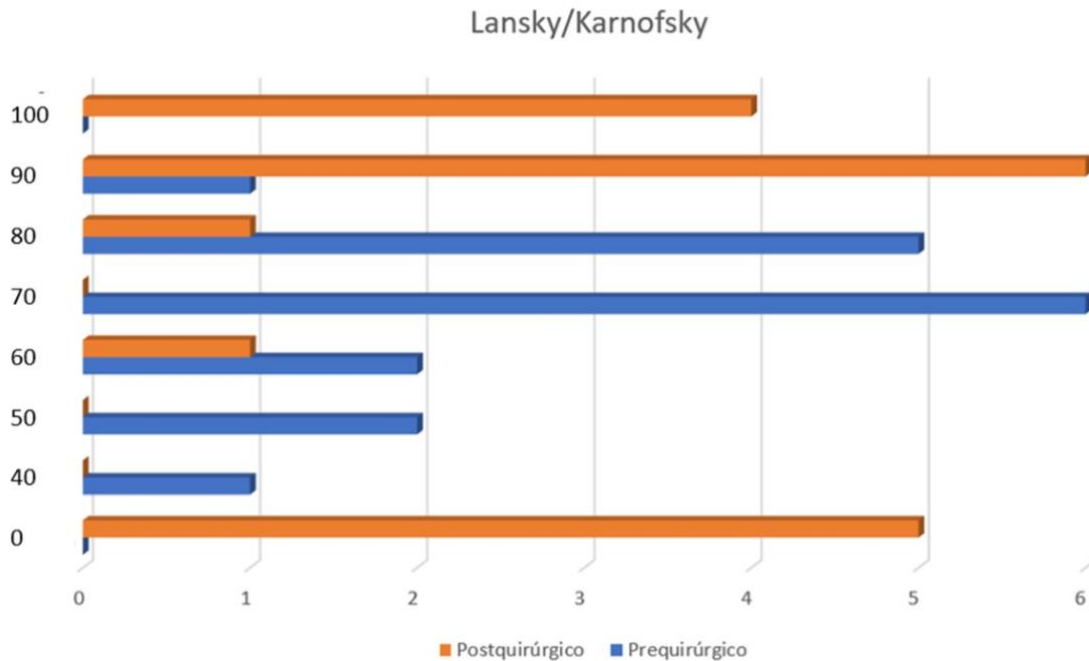
La estancia en la terapia intensiva de esta población fue de <10 días hasta en un 76.5 % y >10 días hasta en un 23.5%

Con respecto a la estancia hospitalaria, <10 días en un 11.7%, 10-30 días en un 76.6% y >30 días en un 11.7%.

TIEMPO DE ESTANCIA EN UCI Y HOSPITAL

	Frecuencia	Porcentaje
Estancia UCI		
• <10 días	13	76.5
• >= 10 días	4	23.5
Estancia Hospitalaria		
• <10 días	2	11.7
• 10-30 días	13	76.6
• >30 días	2	11.7

Con respecto al pronóstico de los pacientes, se definió mediante la escala Lansky/Karnofsky. Se pudo observar que el puntaje más alto pre quirúrgico fue 70 en un 35.3 %, con respecto al post operatorio, fue de un 90 hasta en un 35.3 %



Al realizar el seguimiento a los pacientes, se pudieron determinar los siguientes datos. 3 pacientes con abandono de tratamiento con enfermedad, 1 paciente con abandono de seguimiento sin enfermedad, 5 pacientes con defunción, 3 pacientes vivos con enfermedad, 1 paciente vivo sin enfermedad y 4 pacientes mayores de edad de los cuales se perdió el seguimiento.

Estado actual del paciente

<i>Abandono con enfermedad</i>	3
<i>Abandono sin enfermedad</i>	1
<i>Mayor de edad</i>	4
<i>Muerto con enfermedad</i>	5
<i>Vivo con enfermedad</i>	3
<i>Vivo sin enfermedad</i>	1

Con respecto a las causa de defunción, el 40% falleció a causa de sepsis, 20% por insuficiencia respiratoria por neumonía, 20% por edema cerebral, y 20 % por progresión de la enfermedad.

CAUSAS DE DEFUNCION

	Frecuencia	Porcentaje
<i>Sepsis</i>	2	40
<i>Insuficiencia respiratoria por neumonía</i>	1	20
<i>Edema cerebral</i>	1	20
<i>Progresión de la enfermedad</i>	1	20
TOTAL	5	100%

XII. DISCUSIÓN

El objetivo principal del presente estudio fue conocer las características de los pacientes con diagnóstico de tumor de la región pineal atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Para ser más específicos, las diferentes variables que se encuentran en esta población, la forma de abordaje y tratamiento de esta patología, el pronóstico, intentar determinar factores de riesgo para padecer esta patología en la población pediátrica.

Con respecto a los resultados, de los 22 pacientes encontrados en el periodo de 2010 a 2020 atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en 5 pacientes no fue posible localizar su expediente clínico debido a la antigüedad o porque no fueron localizados en el archivo clínico. Por lo que la N: fue definida en

17 pacientes. Se observó una prevalencia de esta patología en el sexo masculino. Lo cual correlaciona con la literatura internacional. ⁽²⁾ Con respecto a la edad de los pacientes el momento de debutar la enfermedad, en nuestra institución la edad promedio fue de 9 años, la edad máxima de presentación fue de 14 años y la mínima de 2 años. Esta edad promedio, correlaciona con la experiencia de otros centros, por ejemplo en el artículo publicado en Turquía en 2009, en su estudio la media de edad fue de 8.2 años.

La forma de presentación inicial en nuestro estudio de con clínica de hipertensión intracraneal, con predominio de cefalea como síntoma pivote. De igual forma de se encuentra una correlación con la literatura internacional y experiencia de otros institutos. ⁽¹³⁾.

La gran mayoría de los pacientes en nuestro estudio debutaron con hidrocefalia y en, y de acuerdo a los algoritmos de manejo, en más de la mitad se pudo realizar TVE + toma de biopsia, los pacientes con válvula de derivación ventriculoperitoneal, todos provienen de segundo nivel por lo que no reflejan el algoritmo de tratamiento del Hospital infantil de México Federico Gómez.

En nuestro estudio, un 41.6 % de los pacientes fueron sometidos a cirugía de resección total lo cual iguala y contrasta al mismo tiempo con experiencia en otros hospitales con publicaciones internacionales, donde se alcanzó hasta un 16.7% ⁽²⁾. Y 46% ⁽¹³⁾.

El tumor de la región pineal más frecuente en nuestro estudio fue el Germinoma pineal en un 29%, lo cual al menos en prevalencia, con cuerda con lo encontrado por Abecassis en su artículo ⁽¹³⁾. Mientras que otros estudios llego hasta un 31% ⁽²⁾

En cuanto a la forma de abordaje para cirugía de resección, en nuestro estudio predomina al abordaje infratentorial supracerebeloso en línea media. En nuestro estudio, hasta un 76.5 % de los pacientes recibió quimioterapia

adyuvante, más de la mitad, lo cual concuerda con la literatura, 52.9 % recibieron radioterapia un poco menos que lo que es reportado a nivel internacional. ⁽²⁾.

La estancia promedio en terapia intensiva en nuestro estudio, la mayoría 76.5 % con menos de 10 días, lo cual también correlaciona con la literatura internacional. En cuanto a la estancia hospitalaria en total, predominó en nuestro hospital entre 10 y 30 días hasta en un 76.6 %.

Existen diferencias en cuanto a los resultados obtenidos con el pronóstico, debido a la amplia variedad de diagnósticos histopatológicos, pero en general, estado funcional y la supervivencia fueron mejores en los tumores germinales.

La información adicional en nuestro estudio que no ha sido muy estudiado en la literatura internacional es la relación con el adecuado control prenatal, la ingesta de folatos previos a la concepción y el número de gestas.

XIII. CONCLUSIONES

- Los tumores de la región pineal son más frecuentes en el sexo masculino
- La edad media de presentación es de 9.4 años, edad mínima: 2 años edad máxima: 14 años.
- La presentación inicial con respecto a sintomatología fue en orden de mayor a menor: hipertensión intracraneal, alteraciones visuales, afectación de nervios craneales y afección endocrinológica.

- El tiempo de evolución de los síntomas fue de <1 mes en un 52.9%
- Se observó un predominio de este diagnóstico en la población con gesta 2-4 (58.8%) , gesta 1 (29.4%) y gesta >5 (11.7%).
- En cuanto a la prevalencia de los tumores de la región pineal con respecto a la población en la cual no se ingirieron folatos previo a la concepción, se observó en un 53%.
- 94 % de los pacientes de nuestro estudio debutaron con hidrocefalia.
- El 56.3 % de los pacientes que debutaron con hidrocefalia, se les realizó endoscopia cerebral, TVE + toma de biopsia.
- Se identificaron marcadores tumorales elevados hasta en un 58.8 % de los pacientes.
- Del porcentaje de pacientes sometidos a resección quirúrgica, hasta en un 41.6% se alcanzó una resección total.
- La variante histopatológica más común fue germinoma pineal hasta en un 29% de los casos.
- El abordaje infratentorial supracerebeloso en línea media es el abordaje que mayormente se utiliza en los pacientes atendidos en nuestro hospital hasta en un 92%.
- La complicación más frecuente en los pacientes sometidos a procedimiento quirúrgico fue la neuroinfección hasta en un 41%.
- Un 17.6% de los pacientes desarrolló diabetes insípida, 11.7 % panhipopituitarismo y 5.9 % SIADH posterior al tratamiento quirúrgico .

- 76.5 % de los pacientes recibieron tratamiento con quimioterapia y el esquema más utilizado fue CFM + CBP + VP16.
- 52.9 % de los pacientes recibieron radioterapia y la dosis más utilizada fue de >50 GY.
- La estancia en la terapia intensiva de los pacientes atendidos en nuestro hospital no sobrepaso los 10 días en hasta un 76.5 %.
- Posterior al tratamiento quirúrgico, el Lansky más alto alcanzado fue de 90 en un 35%.
- Como conclusión final, el manejo del paciente con tumor de la región pineal, en el Hospital Infantil de México no difiere mucho del tratamiento y pronóstico descrito en la literatura internacional.

XIV. CRONOGRAMA

	BIMESTRE											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Fecha de inicio: (mes/año)	07/ 21	08/ 21	09/ 21	10/ 21	11/ 21	12/ 21	01/ 22	02/ 22	03/ 22	04/ 22	05/ 22	06/ 22
ACTIVIDAD												
Selección de casos	X	X										
Desarrollo de variables	X	X										
Revisión de expedientes			X	X	X	X	X					
Marco teórico	X	X	X									
Análisis de los resultados								X	X			
Presentación de resultados										X		
Elaboración de manuscritos										X	X	
Publicación												X

XV. BIBLIOGRAFÍA

1. González-Valdez, C. K., Moreno-Jiménez, S., Hernández-Bojórquez, M., Celis, M. Á., Gutiérrez-Aceves, G. A., Suárez Campos, J. J. E., ... Zorro-Guío, O. (2008). Tumores de la región pineal tratados con radiocirugía y radioterapia estereotáctica fraccionada. *Archivos de Neurociencias*, 13(3), 187–194.
2. Article, O. (2009). *Pineal Region Tumors in Children : A Single Center Experience*. 15–21. <https://doi.org/10.1055/s-0029-1225341>
3. Mottolese, C., Szathmari, A., & Beuriat, P. (2014). Incidence of pineal tumours. A review of the literature. *Neurochirurgie*, 1–5. <https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2014.01.005>
4. Dhall, G., Khatua, S., & Finlay, J. L. (2010). *Pineal region tumors in children*. <https://doi.org/10.1097/WCO.0b013e3283404ef1>
5. López, E., Garza, M., Ortiz, M., Sepúlveda, A., Rioscovian, A., & Cruz, H. (2015). Tumores de región pineal en niños: ¿es la resección total necesaria? Experiencia en un centro de referencia. *Rev Med Inst Mex Seguro Social*, (55), 5240–5245. Retrieved from <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2015/ims153d.pdf>
6. Tynninen, O., Collan, J., & Niemela, M. (2019). *Extent of Resection and Long-Term Survival of Pineal Region Tumors in Helsinki Neurosurgery*. 1–13. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.07.169>
7. Review, C. L. (2018). *Literature Review Papillary Tumor of the Pineal Region in Children : Presentation of a Case and Comprehensive Literature Review*. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.06.020>
8. Schulz, M., Afshar-bakshloo, M., Koch, A., Capper, D., Driever, P. H., Tietze, A., ... Thomale, U. (2020). *Management of pineal region tumors in a pediatric case series*.
9. Roth, J., & Roth, J. (2020). *Pineal region tumors : an entity with crucial anatomical nuances*.
10. Levin, V. A., & Wara, W. M. (1988). *Pineal region tumors in children*. 68, 689–697.
11. Schulz, M., Afshar-bakshloo, M., Koch, A., Capper, D., Driever, P. H., Tietze, A., ... Thomale, U. (2020). *Management of pineal region tumors in a pediatric case series*.

12. Tamrazi, B., Nelson, M., & Blüml, S. (2017). Pineal Region Masses in Pediatric Patients. *Neuroimaging Clinics of NA*, 27(1), 85–97. <https://doi.org/10.1016/j.nic.2016.08.002>
13. Abecassis, I. J., Hanak, B., Barber, J., Mortazavi, M., & Ellenbogen, R. G. (2017). A single-institution experience with pineal region tumors: 50 tumors over 1 decade. *Operative Neurosurgery*, 13(5), 566–574. <https://doi.org/10.1093/ons/oxp038>
14. Ahmed AI, Zaben MJ, Mathad NV, Sparrow OC (2015) Endoscopic biopsy and third ventriculostomy for the management of pineal region tumors. *World Neurosurg* 83:543–547. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2014.11.013>
15. Balossier A, Blond S, Touzet G, Lefranc M, de Saint-Denis T, Maurage CA, Reyns N (2015) Endoscopic versus stereotactic procedure for pineal tumour biopsies: comparative review of the literature and learning from a 25-year experience. *Neurochirurgie* 61: 146–154. <https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2014.06.002>
16. El-Ghandour NM (2011) Endoscopic third ventriculostomy versus ventriculoperitoneal shunt in the treatment of obstructive hydrocephalus due to posterior fossa tumors in children. *Childs Nerv Syst* 27:117–126. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1263-2>
17. Simon E, Afif A, M'Baye M, Mertens P (2015) Anatomy of the pineal region applied to its surgical approach. *Neurochirurgie* 61: 70–76. <https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2013.11.008>
18. Tamrazi B, Nelson M, Blüml S (2017) Pineal region masses in pediatric patients. *Neuroimaging Clin N Am*
19. Cho BK, Wang KC, Nam DH, Kim DG, Jung HW, Kim HJ, et al. Pineal tumors, experience with 48 cases over 10 years. *Child Nerv Syst*. 1998;14(1):53-8
20. Konovalov ANPD, Pitskhelauri DI. Principles of treatment of the pineal region tumor. *Surg Neurol*. 2003;59(4); 250-68
21. Choque-Velasquez J, Colasanti R, Resendiz-Nieves JC, et al. Venous air embolisms and sitting position in Helsinki pineal region surgery. *Surg Neurol Int*. 2018;9:160.
22. Mottolese C, Beuriat PA, Szathmari A. Pineal tumours: experience of the French National Register and the Lyon School, results and considerations. *Neurochirurgie*. 2015;61:223-235.
23. Lindroos A-C, Niiya T, Randell T, Romani R, Hernesniemi J, Niemi T. Sitting position for removal of pineal region lesions: the Helsinki experience. *World Neurosurg*. 2010;74:505-513.

24. Konovalov AN, Spallone A, Pitzkhelauri DI. Meningioma of the pineal region: a surgical series of 10 cases. *J Neurosurg.* 1996;85:586-590.
25. Mayol Del Valle M, De Jesus O. Pineal Gland Cancer. [Updated 2022 Mar 29]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560567/>
26. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016 Jun;131(6):803-20.
27. Borit A. History of tumors of the pineal region. *Am J Surg Pathol.* 1981 Sep;5(6):613-20. doi: 10.1097/00000478-198109000-00011. PMID: 7034556.

XV. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Uno de los principales desafíos para el presente estudio y su publicación fue la localización de los expedientes clínicos en el archivo del hospital, debido a la falta de organización de los mismos, esto se encuentra en proceso de resolución con la introducción del expediente electrónico.

De igual forma, la localización de los estudios de imagen pre quirúrgicos y post quirúrgicos es otro de los desafíos por la falta de organización y también por la antigüedad de los casos.

Finalmente, la pérdida de seguimiento de los pacientes mayores a los 18 años los cuales se derivan a instituciones de adultos y dejan de venir al hospital.

XVI. ANEXOS

Nivel de actividad (pacientes \geq 17 años)	Calificación (%)
Normal, no presenta signos o síntomas de la enfermedad	100
Capaz de llevar a cabo actividad normal; signos y síntomas leves	90
Actividad normal con esfuerzo, algunos signos o síntomas de enfermedad	80
Capaz de cuidarse, pero incapaz de llevar a cabo actividad normal, o trabajo activo	70
Requiere atención ocasional, sin embargo, puede cuidarse de la mayoría de sus necesidades	60
Requiere asistencia y frecuentes cuidados médicos	50
Encamado, necesita cuidado y atenciones especiales	40
Invalidez severa, con indicación de hospitalizar	30
Invalído grave, necesita hospitalización y tratamiento general de soporte	20
Muy grave, rápida progresión de la enfermedad	10
Muerte	0

Tabla 3.4.3: Escala de Lansky

Nivel de actividad (pacientes menores de 16 años)	Calificación (%)
Plenamente activo	100
Limitación mínima en actividades físicas extenuantes	90
Activo, pero se cansa más rápidamente en juegos extenuantes	80
Juega menos o dedica menos tiempo a juegos activos con asistencia y supervisión	70
Encamado hasta 50% del día, muy pocos juegos activos con asistencia y supervisión	60
Precisa considerablemente asistencia para cualquier juego activo; es capaz de participar en juegos reposados	50
Pasa la mayor parte del día en la cama; capaz de iniciar actividades reposadas	40
Frecuentemente dormido; precisa notable ayuda para realizar actividades reposadas	30
No juega; no se levanta de la cama; participación pasiva (mirar TV, etc.)	20
No responde a estímulos	10
Exitus	0

