

## UNIVERSIDAD DR. JOSÉ MATÍAS DELGADO

### RED BIBLIOTECARIA MATÍAS

### DERECHOS DE PUBLICACIÓN

#### DEL REGLAMENTO DE GRADUACIÓN DE LA UNIVERSIDAD DR. JOSÉ MATÍAS DELGADO

#### Capítulo VI, Art. 46

**“Los documentos finales de investigación serán propiedad de la Universidad para fines de divulgación”**

#### PUBLICADO BAJO LA LICENCIA CREATIVE COMMONS

Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Unported.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>



“No se permite un uso comercial de la obra original ni de las posibles obras derivadas, la distribución de las cuales se debe hacer con una licencia igual a la que regula la obra original.”

Para cualquier otro uso se debe solicitar el permiso a la Universidad

**UNIVERSIDAD DR. JOSE MATIAS DELGADO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
ESCUELA MEDICINA DR. LUIS EDMUNDO VÁSQUEZ**



**TUMORES CEREBRALES EN EL HOSPITAL NACIONAL DE  
NIÑOS BENJAMÍN BLOOM. REVISIÓN DE CASOS DE LOS  
ÚLTIMOS 10 AÑOS**

**Tesis presentada para optar al título de  
Doctorado en Medicina**

**Por  
Ana Gabriela Lungo Peccorini  
Alejandra Elizabeth Rosales Hernández**

**Asesor:  
Dr. Mauricio Alfredo Muñoz**

**ANTIGUO CUSCATLAN, LA LIBERTAD, 5 DE FEBRERO 2015**



## **AUTORIDADES**

Dr. David Escobar Galindo

**RECTOR**

Dr. José Enrique Sorto Campbell

**VICERRECTOR**

Dr. José Nicolás Astacio Soria

**DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS DE SALUD**

**“DR. LUIS EDMUNDO VÁSQUEZ”**

## **JURADO EVALUADOR**

Dra. Claudia Maria Lara Montalvo

**PRESIDENTE COMITÉ EVALUADOR**

Dr. José Zanoni Yada

**PRIMER VOCAL**

Dr. Paul Augusto Espinoza Madrid

**SEGUNGO VOCAL**

Dr. Mauricio Alfredo Muñoz

**ASESOR**

**ANTIGUO CUSCATLAN, LA LIBERTAD, 5 DE FEBRERO 2015**

### ACTA DE EVALUACIÓN DE TESIS POR EL JURADO N°

En la ESCUELA DE MEDICINA DE LA FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD de la UNIVERSIDAD DR. JOSÉ MATÍAS DELGADO,  
a las 11 horas con 10 minutos del día 5 del mes de febrero de 2015  
reunidos los suscritos miembros del jurado examinador de la Tesis de Grado titulada:

TEMA:  
Tumores cerebrales en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom. Revisión de casos de los últimos 10 años

Presentada por el (los) la (s) egresados(as):

1. ANA GABRIELA LUNGO PECCORINI
2. ALEJANDRA ELIZABETH ROSALES HERNÁNDEZ
3. \_\_\_\_\_ 0

Para optar al Grado de:

DOCTORADO EN MEDICINA  
Respectivamente

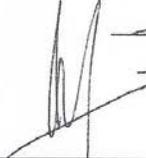
**HACE CONSTAR QUE:** Habiendo revisado y evaluado en forma individual su contenido escrito, de conformidad al Art. 41, 42 y 43 del Reglamento de Graduación ACORDARON DECLARARLA:

- APROBADA SIN OBSERVACIONES  
 APROBADA CON OBSERVACIONES  
 REPROBADA

No habiendo más que hacer constar, damos por terminada la presente acta que firmamos, entregando el original a la Secretaría de esta Unidad Académica.

  
Dra. Claudia María Lara Montalvo  
Presidente

  
Dr. José Zanoni Yada  
Primer Vocal

  
Dr. Paul Augusto Espinoza Madrid  
Segundo Vocal



## **AGRADECIMIENTOS**

A Dios en primer lugar por siempre guiarnos en nuestro camino con sabiduría, coraje y disciplina para seguir trabajando por nuestros sueños y metas; y por permitirnos culminar esta etapa de nuestra vida que no hubiera sido posible gracias a su infinita misericordia.

Hasta aquí no ayudo el Señor... EBEN EZER

A nuestras queridísimas familias, por llenarnos de amor, confianza y respaldo en cada una de nuestras decisiones, y en los momentos de gozo y tristeza de nuestra vida y carrera.

A nuestro asesor por todo el apoyo y tiempo brindado a lo largo de este año de trabajo, así mismo por los conocimientos que nos fueron transmitidos durante este proceso.

Gracias a Dalia por su disposición y amabilidad mostrada dentro del HNNBB durante el desarrollo de nuestras tesis.

Finalmente, pero no menos importante, a nuestros amigos que colaboraron y apoyaron durante nuestra investigación.

## INDICE

Resumen.....	1
CAPITULO I	
Justificación.....	2
Planteamiento del problema.....	4
Objetivos.....	7
General.....	7
Específicos.....	7
CAPITULO II	
<b>Marco teórico</b> .....	8
Antecedentes estadísticos.....	8
Tumores cerebrales primarios.....	9
Anatomía.....	9
Factores de riesgo.....	12
Manifestaciones clínicas.....	13
Diagnóstico.....	14
Localización Anatómica.....	16
Histología.....	16
Escala de malignidad.....	17
Manejo quirúrgico/Tratamiento adyuvante.....	17
Tumores cerebrales gliales.....	20
Tumores cerebrales embrionales.....	21
Medidas epidemiológicas.....	24

### CAPITULO III

<b>Metodología</b> .....	26
Tipo de estudio.....	26
Población.....	26
Marco muestral.....	26
Unidad de análisis y reportante.....	26
Muestreo.....	27
Criterios de inclusión .....	27
Criterios de exclusión.....	27
Variables .....	28
Procedimiento para la recolección de datos.....	30
Proceso de análisis de datos.....	31
Consideraciones éticas.....	31
Limitantes.....	31

### CAPITULO IV

<b>Análisis de Resultados</b> .....	33
Indicadores de incidencia/prevalencia/mortalidad/letalidad.....	33
Características Sociodemográficas.....	34
Características histológicas y de localización.....	37
Manejo Quirúrgico.....	40
Tratamiento Coadyuvante.....	42
Evolución Clínica.....	43

### CAPITULO V

Discusión.....	49
----------------	----

Conclusiones.....	53
Recomendaciones.....	55
Referencias.....	56
Anexos.....	62

## **RESUMEN**

El presente estudio trata sobre la descripción epidemiológica sobre los tumores cerebrales en niños y niñas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de El Salvador, ingresados en el servicio de neurocirugía y tratados quirúrgicamente.

Este se compara con diferentes estudios a nivel mundial sobre la epidemiología de los tumores cerebrales en niños, teniendo en cuenta que el principal estudio a comparar fue uno realizado en Los Estados Unidos.

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo donde se presentan los datos obtenidos y extraídos de los expedientes clínicos de niños y niñas ingresados en el servicio del neurocirugía del hospital, con diagnóstico de tumor cerebral.

Una vez que se realizó el estudio se llegó a ciertas conclusiones positivas y negativas sobre los datos epidemiológicos de los tumores cerebrales, donde también se dieron recomendaciones para la facilitación de recolección de datos para estudios posteriores sobre la misma temática.

## **CAPITULO I**

### **JUSTIFICACION**

Los tumores cerebrales conforman buena parte de todos los tumores en la edad pediátrica y una importante causa de mortalidad en los servicios de Oncología y Neurocirugía del Hospital Bloom. Estos siguen siendo un reto neuro-oncológico para los médicos debido a la vulnerabilidad del sistema nervioso hacia los efectos tóxicos del tratamiento.

La diversidad de tumores varía según la edad; siendo la edad pediátrica el blanco casi exclusivo de algunas formas histológicas de tumores que no se observan en el adulto. De igual forma la predilección de ciertos tumores por determinada localización, está íntimamente relacionada a la edad. Asimismo, los tumores cerebrales pediátricos presentan mayor variabilidad histológica y están más frecuentemente diseminados al momento del diagnóstico; suelen tener orígenes embrionarios más que en el adulto. Los tumores cerebrales primarios son la segunda causa más común de malignidad en niños/as después de los hematológicos; y son los tumores sólidos más comunes. <sup>(3)</sup>

Mientras que las causas de estos tumores permanecen un tanto dudosas y son motivo constante de investigación; la morbi-mortalidad ha disminuido en los últimos años gracias a los avances en los campos como la neurohistoquímica, inmunología, y sistemas de clasificación. El diagnóstico de los tumores cerebrales ha aumentado en los últimos 20 a 30 años; las nuevas técnicas diagnósticas y los nuevos servicios de neurocirugía, están correlacionados con el aumento en el diagnóstico de los tumores cerebrales <sup>(6)</sup>. El desarrollo de la cirugía guiada, la estereotáxica, microneurocirugía, neuroendoscopia, la aspiración ultrasónica, el microscopio y el rápido avance en la imagenología diagnóstica contribuyen a

todo lo anterior <sup>(6,7)</sup>. Aun así, existen enfermedades sistémicas como la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) o la tuberoesclerosis, en las cuales el origen sigue siendo un debate <sup>(8)</sup>.

El HNNBB, por ser un Hospital de 3er nivel; concentra virtualmente la totalidad de casos de tumores cerebrales, facilitando la oportunidad para realizar un estudio que permita conocer datos estadísticos de incidencia, prevalencia y mortalidad de dicha condición presente en la población pediátrica de El Salvador.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Durante el año 2008, los Estados Unidos de Norte América diagnosticaron 2,500 niños/as con tumores cerebrales. <sup>(1)</sup>. En España durante el periodo 1980-2001 el registro nacional de tumores infantiles reporto 2,273 casos de tumores cerebrales en pacientes menores de 14 años <sup>(15)</sup>. En El Salvador durante el año 2011, el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom (HNNBB<sub>1</sub>) contabilizó un total de 69 casos de neurocirugías por tumores cerebrales<sub>2</sub>

El Meduloblastoma se considera el tipo histológico de tumor cerebral más ampliamente estudiado a nivel mundial. Representa aproximadamente un 20% de todos los tumores cerebrales primarios y del SNC de carácter maligno en pacientes menores de 19 años. <sup>(2, 38)</sup> En Norteamérica se diagnostican alrededor de 400 a 450 nuevos pacientes pediátricos con este tipo de tumor. <sup>(1)</sup>.

Sin embargo el panorama cambia de acuerdo a las características demográficas de la población en estudio, en donde los Astrocitomas son en ciertas regiones el tipo histológico más frecuente encontrado en su población infantil. Ejemplo de esto es el caso de España que para su registro nacional de los años 1980-2001, este conformo el tipo histológico con mayor frecuencia en su población menor de 14 años <sup>(15)</sup>. Asi mismo en el reporte presentado por el CBTRUS para el periodo del 2000 al 2004 de 5873 casos de tumores primarios cerebrales y del SNC, los gliomas (proveniente de los astrocitos, oligodendrocitos y células ependimales) tuvieron una incidencia de 3.4 por 100,000 persona-años; mientras que el meduloblastoma presento una incidencia de 0.6 por 100,000 persona-años. <sup>(38)</sup>

---

<sup>1</sup> Hospital De Niños Benjamín Bloom

<sup>2</sup>Censo anual de pacientes ingresados al servicio de neurocirugía del HNNBB

El panorama de la biología e histología del tumor cerebral pediátrico y su importancia en la elaboración de futuras conductas individualizadas de tratamiento, está pasando una rápida transición gracias a los múltiples estudios y descubrimientos que son clave para el entendimiento de los mecanismos de daño genético que determinan la iniciación y mantenimiento de la actividad tumoral cerebral. <sup>(1,3)</sup>

La necesidad de conocer el perfil epidemiológico de los pacientes diagnosticados con tumores cerebrales en un hospital de concentración como el Hospital Nacional Benjamín Bloom, hace imperativo el establecer un sistema nacional de registro para cáncer con el objetivo de instituir nuevas estrategias diagnósticas y de tratamiento médico-quirúrgico.

En los últimos 25 años se ha experimentado un incremento de tumores del sistema nervioso central con el consecuente cambio de estrategias de atención y necesidad de nuevos especialistas para su atención. <sup>(3)</sup> El rápido desarrollo de campos como ingeniería genética y molecular apuntan a campos como la epigenética como probables responsables de este aumento. <sup>(4)</sup> La reciente y rápida mejoría de los métodos diagnósticos imagenológicos ha influido también en la temprana detección de lesiones pequeñas que antes eran difíciles de diagnosticar <sup>(5)</sup>. Esto prepara el escenario para uno de tantos temas por investigar en el campo de la neuro-oncología.

La ausencia de un sistema nacional de registro para cáncer en nuestro país, y por ende la falta de conocimiento de datos estadísticos por parte del personal de las áreas implicadas en el diagnóstico y manejo de pacientes con tumores cerebrales, conlleva a visualizar una realidad parcial de la problemática y no un panorama completo que contribuye al abordaje del

problema. La coordinación de las distintas áreas, así como el conocimiento oportuno de la información es indispensable para el manejo de estos niños/as. Además, la poca cantidad de trabajos en el país que actualmente brindan información sobre tumores cerebrales quirúrgicamente tratados, dan la iniciativa para la actualización de nuevos datos.

### **Pregunta de investigación**

¿Cuál es la caracterización epidemiológica que presentan los tumores cerebrales primarios diagnosticados en niños atendidos durante los últimos 10 años en el HNNBB?

## **OBJETIVOS**

### General:

Describir las características epidemiológicas de los tumores cerebrales primarios presentes en niños atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de El Salvador, durante el periodo 2004 - 2013.

### Específicos

1. Identificar las características sociodemográficas de los niños/as atendidos en el HNNBB durante los últimos 10 años.
2. Especificar las características histopatológicas y de localización para los tumores cerebrales primarios diagnosticados en los niños del HNNBB durante los últimos 10 años.
3. Describir el manejo quirúrgico, terapéutico y evolución clínica de los pacientes diagnosticados durante el estudio.
4. Determinar los indicadores de incidencia, prevalencia, mortalidad y letalidad de los tumores cerebrales encontrados durante el estudio.

## **CAPITULO II: MARCO TEÓRICO**

## **Antecedentes Estadísticos**

En Estados Unidos, el registro nacional para tumores primarios cerebrales y del SNC (CBTRUS)<sup>3</sup> en el periodo de 2007-2008, estimó una incidencia tanto para tumores malignos como no malignos de 4.5 casos por cada 100,000 persona-años para niños de los 0 a 19 años.<sup>(3)</sup> Mientras que para el periodo de 2006-2010 se registraron 5.26 por 100,000 niño/as<sup>(10)</sup>. En España la incidencia anual de estos tumores es de 2 a 5 casos por 100,000 personas<sup>(11)</sup>. Estos datos son relativamente uniformes a nivel mundial.

La incidencia de los tumores cerebrales varía con el sexo y la edad. En Estados Unidos se reporta un rango más alto en hombres que en mujeres con una incidencia de 4.7 versus 4.3 por cada 100,000 personas-años.<sup>(3)</sup> El CBTRUS durante el periodo de 2006-2010 contabilizó un mayor número de casos en hombres que en mujeres para tumores de tipo maligno. (5.2 versus 3.5 por 100,000 persona-años respectivamente); así mismo para la edad pediátrica registró una relación hombre-mujer de 1.2:1<sup>(12)</sup>. Por otra parte, en Taipei, Taiwan, se realizó un estudio epidemiológico con 986 pacientes menores de 18 años diagnosticados con tumor cerebral primario, en los cuales se reportó una relación hombre-mujer de 1.4:1.<sup>(37)</sup> La etiología precisa de este aumento en la incidencia de tumores cerebrales no está clara. Sin embargo, existe un acuerdo que al menos parte de este resultado se debe al avance tecnológico en los métodos diagnósticos.

En nuestro país, al momento se cuenta únicamente con reportes estadísticos aislados para cada institución en particular y no así a nivel nacional; tal es el caso del Centro Internacional

---

<sup>3</sup> CBTRUS: Central Brain Tumor Registry of the US

de Cáncer del Hospital de Diagnóstico, quien reporta que de los pacientes atendidos en su mayoría adultos; un 60% son tratados por tumores cerebrales. No obstante esta cifra es particularmente elevada debido a que se trata de una institución dedicada en gran medida a esta enfermedad.

### **Tumores Cerebrales Primarios**

Los tumores primarios benignos y malignos se originan en los diversos elementos del SNC, incluida neuronas, glia y meninges. El cuadro clínico varía en gran medida según sea la neuroanatomía y su pronóstico dependerá de la histología y localización.

### **Anatomía**

El Sistema Nervioso Central está constituido por dos estructuras: el encéfalo y la médula espinal, ambos se encuentran rodeados por tres capas de membrana denominadas meninges, entre dos de estas capas se sitúa el líquido cefalorraquídeo. El encéfalo y la médula espinal se encargan de controlar todas las funciones del organismo. El encéfalo está integrado por tres estructuras: *el cerebro, el cerebelo y el tronco cerebral*. Está rodeado por una estructura ósea, rígida denominada cráneo. <sup>(28)</sup>

### **Cerebro**

Parte más voluminosa del encéfalo y se encuentra situado en el interior del cráneo. Anatómicamente está dividido en dos hemisferios, derecho e izquierdo, por un surco central llamado cisura longitudinal.

La superficie de cada hemisferio presenta un conjunto de pliegues, que forman depresiones irregulares denominados surcos o cisuras. Cada hemisferio se divide en 4 lóbulos: frontal, temporal, parietal y occipital. <sup>(29)</sup>

Esta parte del encéfalo se encarga de las funciones superiores del ser humano como las capacidades cognitivas (el aprendizaje, la memoria, la conciencia, la imaginación, el pensamiento, etc.) y ciertas respuestas motrices y emocionales. <sup>(22)</sup>

- El lóbulo occipital: situado en la parte posterior del encéfalo. En él se reciben y analizan las informaciones visuales.
- El lóbulo temporal: interviene en la memoria, el lenguaje y sensaciones auditivas.
- El lóbulo frontal: es el más voluminoso y se sitúa en la parte más anterior del encéfalo. Interviene en las características de la personalidad, la inteligencia, el lenguaje, la escritura y los movimientos voluntarios.
- El lóbulo parietal: interviene en la identificación de objetos y las relaciones espaciales (dónde está situado el cuerpo en relación con los objetos de alrededor). Asimismo, se asocia con la interpretación del dolor y del tacto.

### Cerebelo

El *tentorio o tienda del cerebelo* es una doble capa de duramadre que se ubica entre cerebro y el cerebelo, dividiendo al encéfalo en estructuras supratentoriales e infratentoriales. Así, el cerebro es supratentorial y el tronco encefálico es infratentorial. <sup>(29)</sup>

El cerebelo está situado en la parte posterior del cráneo. Su función es coordinar los movimientos musculares y mantener la postura, la estabilidad y el equilibrio. Estas funciones se regulan de manera automática, es decir, la persona no tiene control voluntario sobre las mismas. <sup>(17)</sup>

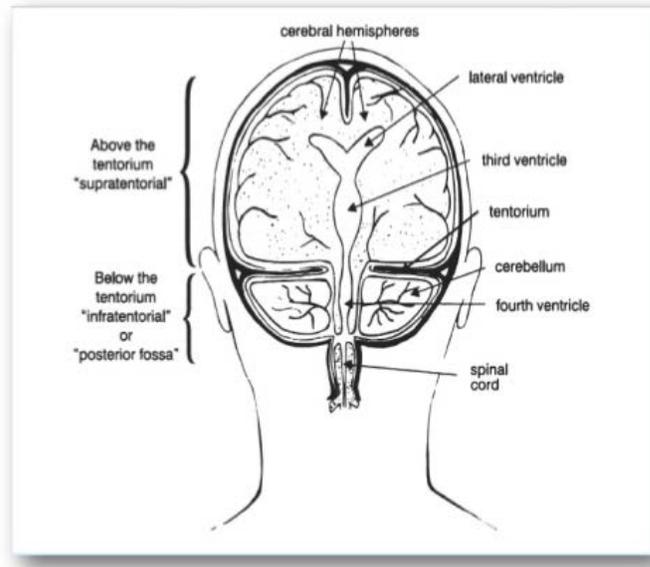
### Tronco cerebral

El tronco del encéfalo está situado en la línea media del cerebro y conecta éste con la médula espinal. En esta zona están situados los centros que controlan las funciones vitales como la respiración, la tos, el latido cardíaco, la tensión arterial, la temperatura corporal y la deglución. Otras funciones que controla el tronco cerebral son el movimiento de los ojos y de la boca, la transmisión de los mensajes sensoriales como calor, dolor, ruidos estridentes, etc. <sup>(29)</sup>

### La médula espinal y sus funciones

La médula espinal es un cordón constituido por fibras nerviosas, de color blanquecino y cilíndrico situado en el interior de la columna vertebral. Su función más importante es conducir, mediante las vías nerviosas que la forman, la información de las sensaciones desde todo el organismo hasta el cerebro y los impulsos nerviosos que llevan las respuestas, desde el cerebro a los músculos. <sup>(29)</sup>

Los Ventriculos y líquido cefalorraquídeo son una serie de cavidades interconectadas entre sí, llenas de líquido cefalorraquídeo (LCR) que se encuentran dentro del cerebro y que además circula sobre el exterior del cerebro y la médula espinal.



## Factores de riesgo

Las teorías sobre la formación de tumores cerebrales han involucrado tanto factores extrínsecos (como ingesta alimentaria, medio ambiente, etc.) como intrínsecos (carga genética). Entre los factores *Genéticos*, se ha demostrado que aproximadamente del 1 al 5% de los tumores es debido a ciertos síndromes genéticos que confiere a un incremento en el desarrollo de tumores del sistema nervioso central, como la neurofibromatosis tipo 1 y 2, síndromes de *von hippel-lindau*<sup>(13)</sup>; entre otros. La *Radiación* de tipo ionizante aumenta el riesgo de formación de tumores como meningiomas, y/o gliomas<sup>(8,9)</sup>. Existen otros tipos de radiación como la radiofrecuencia y la electromagnética considerada como importantes factores de riesgo, sin embargo los estudios son menos claros. *Infecciones* como tuberculosis, toxoplasmosis, poliomiélitis, citomegalovirus, se cree están involucradas, aunque a la fecha no hay evidencia epidemiológica que establezca que sean un factor importante en la etiología de los tumores cerebrales<sup>(9)</sup>.

---

<sup>4</sup> Sd de Von Hippel-Lindau: Desorden autosómico dominante asociado con hemangioblastomas, tumores neuroendocrinos, renales y feocromocitomas.

Otros como el *alcohol* y *tabaco* son considerados como potenciales factores de riesgo. Por otra parte, se han estudiado que los *antioxidantes* y una *alimentación balanceada* basada en el consumo de vegetales y frutas, son capaces de reducir el riesgo de padecer tumores cerebrales. <sup>(8)</sup>

### **Manifestaciones clínicas**

Los tumores cerebrales pueden producir síntomas y signos por invasión local, compresión de estructuras adyacentes, y/o por aumento de la presión intracraneal ya sea por un efecto de masa, que comprime las estructuras normales del SNC, o por obstrucción de líquido cefalorraquídeo, resultando en hidrocefalia. Los tumores supratentoriales se manifiestan con frecuencia por deficiencias neurológicas focales, como debilidad en extremidades contralaterales, alteraciones en el campo visual, cefalea o crisis convulsivas. Los tumores infratentoriales generan a menudo elevación de la presión intracraneana por hidrocefalia consecutiva a la compresión del cuarto ventrículo; esto genera en el paciente cefalea, náuseas, vómitos o diplopía; estos tumores rara vez provocan crisis convulsivas. La defunción del tallo encefálico puede ocasionar ataxia, nistagmos o parálisis de pares craneales. <sup>(29)</sup> Los signos y síntomas de los tumores cerebrales en niños varían con la edad y la localización del tumor; y con frecuencia son sutiles e inespecíficos. Ver tabla 1.

**Tabla 1.** Revisión sistemática de signos y síntomas más frecuentes en niños/as < y >4 años.

Niños/as > 4 años	Niños/as < 4 años
Cefalea	Macrocefalia
Náuseas y vómitos	Náuseas y Vómitos

Marcha o coordinación anormal	Irritabilidad
Papiledema	Marcha o coordinación anormal
Convulsiones	Hidrocefalia
Estrabismo	Convulsiones
Macrocefalia	Cefalea
Anomalías visuales/oculares	Debilidad motora focal
Alteración nivel de conciencia	Estrabismo/Mov anormales de los ojos
Hemiplejia...etc	Hemiplejia....etc

## Diagnostico

El diagnóstico de los tumores cerebrales está basado en la identificación de la lesión mediante los signos y síntomas clínicos y estudios de neuroimagen, como es la resonancia magnética (RMN), la tomografía computarizada (TC), técnicas de medicina nuclear y la ultrasonografía. La evaluación histológica es necesaria para el diagnóstico y tratamiento específico de cada tipo de tumor <sup>(21)</sup>.

El diagnóstico de los tumores cerebrales en niños resulta difícil en etapas tempranas, ya que muchos de los síntomas y signos son inespecíficos y pueden simular otras enfermedades. Por lo tanto el mejor método de detección temprana de un tumor cerebral es la exploración neurológica completa, siendo la RMN el estudio de imagen ideal inicial para el diagnóstico; mientras que la TAC simple o contrastada es una alternativa útil cuando no se cuenta con RMI. <sup>(26)</sup>

La principal función de los estudios de neuroimagen es proporcionar la información del origen, extensión local y presencia de metástasis.

Además, estos nos permiten conocer datos adicionales para:

- Diferenciar de procesos infecciosos y/o de malformaciones vasculares.
- Selección del sitio de biopsia.
- Proyección del manejo quirúrgico y campos de radioterapia.
- Detección de complicaciones secundarias al tumor (hidrocefalia, edema, hemorragia y herniación cerebral)
- Diagnóstico de complicaciones relacionadas al tratamiento.
- Control y seguimiento de la respuesta a la terapia coadyuvante.<sup>(26)</sup>

El perfeccionamiento de los métodos diagnósticos imagenológicos ha permitido la detección de lesiones pequeñas que antes eran difíciles de diagnosticar. Así mismo varios estudios de imagen han sido adaptados para crear mapas funcionales del cerebro que muestra la localización y dirección de las vías de la sustancia blanca; ejemplo de esto, es la imagen de resonancia magnética funcional, la tomografía por emisión de positrones (PET), DIT o Tractografía, TBS o Estimulador transcraneano cerebral y la magnetoencefalografía.<sup>(5)</sup> Es así como los estudios de imagen proporcionan una orientación diagnóstica para establecer el mejor abordaje del paciente.

## **Localización anatómica**

Este informe también utiliza la Clasificación Internacional de enfermedades (ICD-10)<sup>5</sup>. Sistema de agrupación para cánceres pediátricos en base a la localización y morfología de tumores primarios. Las categorías del ICD-10 manejadas para este documento son, los de Lóbulos cerebrales, Cerebelo, Ventriculos, Tallo cerebral y región sellar <sup>(3)</sup>. El meduloblastoma (de origen neuroectodérmico primitivo) es el tumor intra-cerebral más frecuente en pediatría establecido en la literatura.

El reporte estadístico del CBTRUS para el periodo de 2006-2010 detallo que un 16.9% de casos de niños/as entre los 0-19años, equivalía a tumores cerebrales primarios y del SNC localizados entre los lobulos cerebrales frontal, temporal, parietal y occipital. <sup>(12)</sup>

## **Histología**

Nuestro reporte estadístico sincroniza el esquema de agrupación histológica con la clasificación del 2007 presentada por la organización mundial de la salud (OMS)<sup>6</sup>, que se basa en las características histológicas y pronóstico de los tumores cerebrales presentes en niños/as. <sup>(14,31)</sup>. La histología de los tumores cerebrales varía según la edad de los niños y difiere con la de los adultos. En la edad pediátrica los tumores primarios son los más comunes, y están localizados mayormente en la fosa posterior; en cambio en el adulto son más comunes los de tipo metastásicos, con una localización supratentorial <sup>(3)</sup>.

La OMS considera diferentes grupos histológicos para la clasificación de tumores

---

<sup>5</sup> International Classification of Diseases. Version 2015

<sup>6</sup>Organización Mundial de la salud

pediátricos, resumiéndose en astrocitomas, oligodendrogliomas, ependimomas, tumores de plexos coroideos, meduloblastomas/tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET); entre otros <sup>(15,31)</sup>. (Ver anexo). Los astrocitomas pilocíticos, gliomas difusos pontinos<sup>7</sup>, craneofaringiomas, tumores de plexos coroideos y de células germinales son casi exclusivos de la infancia; de la misma forma, los meningiomas, tumores de hipófisis y gliomas de alto grado son más frecuentes en mayores de 18 años.

En un estudio estadístico realizado en Taipei, Taiwan, se reportaron 5 categorías más frecuentes en su población pediátrica, de estas los astrocitomas encabezaban la lista con un 31.1%, seguido de un 14% para tumores germinales y un 13.3% para los meduloblastomas.<sup>(37)</sup>

En Iran, el registro nacional de cáncer pediátrico durante el periodo 2000-2010, reporto a los astrocitomas como el tipo histológico más frecuente en pacientes menores de 5 años con una incidencia de 0.61 por 100,000 casos; mientras que los de origen embrionario y ependimomas correspondían al 0.38 y 0.10 por 100,000 respectivamente. <sup>(18)</sup>. Por otra parte en un estudio de incidencia de tumores primarios del SNC en California durante el periodo del 2000-2005 se encontró que los Astrocitomas y Meduloblastomas compartían similar incidencia entre niños/as de 5-9 años de edad. <sup>(39)</sup>

### **Escala de malignidad de la OMS**

Es un medio para predecir el comportamiento biológico de una neoplasia. En el ámbito clínico, el grado del tumor es un factor clave que influye en la elección de terapias, en

---

<sup>7</sup> DPIG por sus siglas en inglés

particular la determinación del uso de radiación adyuvante y protocolos específicos de quimioterapia.

La clasificación de la OMS de los tumores del sistema nervioso incluye un sistema de clasificación como una "escala de malignidad" <sup>(31)</sup> que recorre una amplia variedad de tumores en lugar de un estricto sistema de clasificación histológica. Se utiliza ampliamente, pero no como un requisito para la aplicación de la clasificación de la OMS. (Ver anexo).

### **Manejo quirúrgico/Terapia coadyuvante**

Los niños con tumores primarios del cerebro constituyen un reto terapéutico importante. Por lo tanto son necesarios los esfuerzos coordinados de especialista y subespecialistas <sup>8</sup> para la obtención de resultados terapéuticos óptimos. Aún no se determina el régimen de tratamiento ideal para la mayoría de tumores cerebrales en niños, pues en muchas ocasiones se necesitan de ensayos clínicos para considerar un esquema apropiado. La supervivencia del cáncer infantil ha avanzado como resultado de estos ensayos clínicos, pues buscan superar el mejor tratamiento disponible que se acepta actualmente como estándar. <sup>(23)</sup>

La asociación americana de pediatría ha formulado pautas para los centros de cáncer pediátrico en cuanto al tratamiento de los pacientes con tumores cerebrales, en los que se involucran el abordaje quirúrgico, radioterapia y quimioterapia.<sup>(24)</sup> La radioterapia sigue siendo el estándar del tratamiento coadyuvante en muchos de los pacientes, que aunque con más sensibilidad que en el adulto, sus efectos o secuelas cognitivas a largo plazo son comunes y están relacionadas con la presencia inicial del tumor y el tratamiento posterior.<sup>(25)</sup> Generalmente se observan efectos debilitantes sobre el crecimiento y desarrollo neurológico;

---

<sup>8</sup> Pediatría, neurocirugía, neuropatología, radio oncología, oncología pediátrica, neurooncología, neurología, neuroradiología, psicología

por esta razón el papel de la quimioterapia es esencial para demorar, limitar y , en algunos casos, obviar la necesidad de administrar la radioterapia a niños con lesiones benignas o malignas.<sup>(23)</sup>

Para la mayoría de los tumores la opción preferida es el abordaje directo, con intención de exéresis total, o lo más ampliamente posible, dependiendo de la naturaleza del tumor y su localización. Para esto se dispone de una serie de técnicas y métodos nuevos como la microcirugía, cirugía de invasión mínima, localización intraoperatoria tumoral con ultrasonido, neuronavegación, TAC intraoperatorio entre otros.

La cirugía busca cumplir dos objetivos principales; el establecer un diagnóstico de certeza y, reducir el volumen tumoral. La citorreducción es esencial para la eficacia de la radioterapia y quimioterapia. Sin embargo existen ciertos tumores que son extremadamente sensibles a los tratamientos de radio y quimioterapia una vez que el diagnóstico histológico haya sido establecido sin la necesidad de una resección quirúrgica. Son tumores sensibles o potencialmente sensibles a radioterapia/quimioterapia el meduloblastoma, tumor neuroectodermico primitivo, ependimona, gliomas, oligodentrogliomas, tumores de células germinales; en otros.<sup>(26)</sup>

Un ejemplo de pauta o protocolo de manejo ante un tumor cerebral es el que se lleva a cabo con un meduloblastoma; en donde el tratamiento estándar consiste en máxima resección quirúrgica seguida de radioterapia craneoespinal con o sin quimioterapia basado en su grado histológico. Con este esquema se pretende alcanzar una supervivencia libre de progresión de 50 a 60% para pacientes de alto riesgo y de un 70 a 80% para pacientes de riesgo estándar <sup>(27)</sup>.

## **Tumores Cerebrales Gliales**

Las células gliales ofrecen soporte anatómico y fisiológico a las neuronas y sus procesos en el cerebro. Los diversos tipos de células gliales crean distintas neoplasias primarias del SNC.

Según la clasificación de la OMS 2007 se dividen en: <sup>(14)</sup>

- Astrocitomas
- Oligodendrogliomas
- Tumores ependimarios
- Tumores de los plexos coroideos

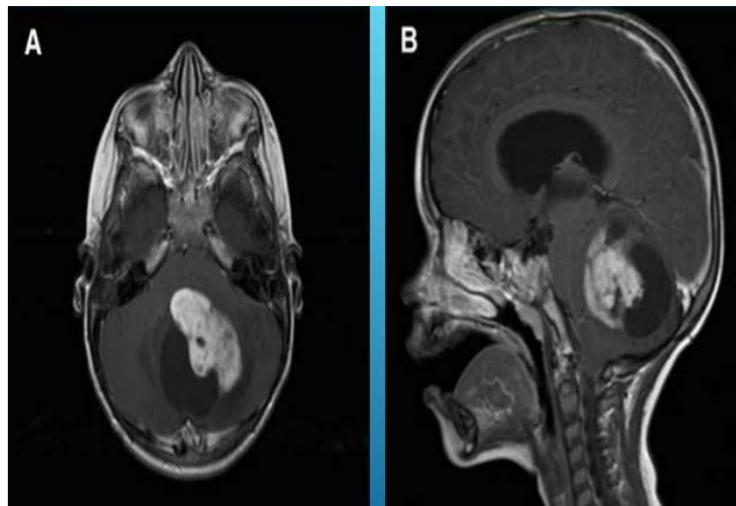
### *Astrocitomas:*

Tumor primario del SNC más frecuente <sup>(29)</sup>. Los astrocitomas tienen los grados I a IV. Los grados I y II se conocen como astrocitomas de bajo grado, los de grado III son astrocitomas anaplásicos y los de grado IV se identifican como glioblastoma multiforme. <sup>(30, 31)</sup> La supervivencia mediana es de 8 años después del diagnóstico con un tumor de bajo grado; de 2-3 años con un astrocitoma anaplásico y tan solo 1 año con un glioblastoma. Los glioblastomas conforman casi el 66% de todos los astrocitomas. Los grados histológicos de un astrocitoma son atipia, mitosis, proliferación endotelial y necrosis.

El astrocitoma pilocítico es de crecimiento lento y de pronóstico favorable <sup>(30)</sup>. Se encuentra tanto supratentorial (vía óptica, hipotálamo), como infratentorial (tallo cerebral). Histológicamente, tiene una infiltración mínima a cerebro adyacente, con hiper celularidad, atipia nuclear e hiperplasia endovascular. La presencia de necrosis es necesaria para el diagnóstico de un glioblastoma. El diagnóstico mediante neuroimagen es de un nódulo

quístico de bordes nítidos, con nódulo mural como reforzamiento. Ver imagen 1. Los astrocitomas difusos son supratentoriales; son tumores en la sustancia blanca que borran la unión gris/blanca. En niños es frecuente encontrarlos en el tálamo

*Imagen 1: (a) vista axial y (b) vista sagital de una RMN cerebelar con gadolinio; se observa el aspecto quístico clásico y el componente sólido de reforzamiento.*



### **Tumores Cerebrales Embrionarios**

Surgen de remanentes embrionarios que no involucionan por completo o se diferencian de modo inapropiado durante el desarrollo. Estos incluyen:

- Meduloblastoma
- Tumores neuroectodermicos primitivos (PNET)
- Tumor teratoide –rabdoide atípico

### *Meduloblastoma (MBs):*

El meduloblastoma constituye el tipo más frecuente de tumor maligno en la edad pediátrica <sup>(29)</sup>, generalmente se diagnostica en niños menores de 15 años. Se cree que se origina a partir de un tipo de célula primitiva en el cerebelo, que surge de la zona ventricular; una de las dos zonas germinales del cerebelo. Esta constituye el límite más interior o la capa germinal externa que recubre el exterior del cerebelo. <sup>(32)</sup>

Histologicamente se observa como un tumor de células redondas, pequeñas y azules que emerge del cerebelo. Los MBs son un grupo heterogéneo, puesto que se han identificado varios tipos histológicos como son: desmoplásico, clásico y anaplásico; de células grandes; con diferenciación neuroblástica o neuronal; con diferenciación glial; medulomioblastoma, y meduloblastoma melanocítico. <sup>(33)</sup>

La vía del hedgehog es la vía más estudiada con respecto a la patogénesis y desarrollo del MB. Esto se debe al descubrimiento inicial de que los pacientes con síndrome de Gorlin<sup>9</sup> están predispuestos al MB debido al receptor Patched-1 (PTC); receptor transmembrana del Sonic Hedgehog, que se encuentra mutado en la línea germinal de dichos pacientes que permitiendo un ligando independiente en la señalización del Hedgehog. <sup>(34)</sup>

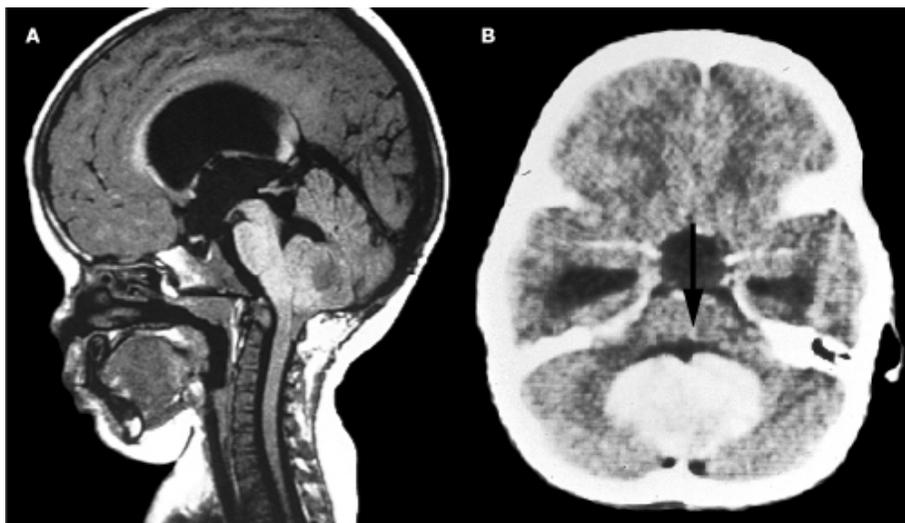
El meduloblastoma generalmente se presenta con signos de hipertensión intracraneana asociada a una hidrocefalia obstructiva, en los que incluye cefalea, emesis, letargo, cambios de conducta y deterioro en el rendimiento escolar. El diagnóstico imagenológico se hace mediante un TAC craneal que revela la lesión cerebelosa mediante una imagen hiperdensa mas hidrocefalia obstructiva a nivel del cuarto ventrículo. <sup>(35)</sup> La RMN nos es útil en

---

<sup>9</sup> Sd. Gorlin enfermedad hereditaria con defectos dentro de múltiples sistemas del cuerpo: piel, SNC, ojos, sistema endocrino y óseo. Hay mutaciones en los genes PTCH, identificados en el MB.

ocasiones para revelar algún tumor cerebeloso paramediano comprimiendo el cuarto ventrículo. No obstante, el diagnóstico se confirma únicamente con un estudio histopatológico. Ver imagen 2

*Imagen 2. A) La RM imagen sagital de una fosa posterior causando masa de compresión y dilatación del tercio y los ventrículos laterales. B) La TC con contraste: Imagen axial que demuestra una gran masa en fosa posterior causando compresión del cuarto ventrículo (flecha) y la dilatación de los cuernos temporales*



El tratamiento consiste en una resección quirúrgica del tumor, ya sea, total o parcial del sitio

primario del tumor. El abordaje quirúrgico está correlacionado con una mayor supervivencia<sup>(32)</sup>. Se ha comprobado que la supervivencia aumenta y hay mejores resultados cuando se combina con radioterapia y quimioterapia. Uno de los esquemas utilizados anteriormente era el protocolo de St Jude 96, en donde pacientes recibían una dosis reducida de radioterapia craneoespinal seguida de ciclos de quimioterapia con soporte autólogo de células madre. El régimen de quimioterapia incluía la dosificación intensificada de ciclofosfamida (vincristina, cisplatino 75 mg/m<sup>2</sup> y ciclofosfamida 4,000mg/m<sup>2</sup>); este esquema anterior logró alcanzar una supervivencia libre de eventos a 5 años de 70%<sup>(33,36)</sup>

Actualmente, debido a los efectos tóxicos de la radioterapia, los niños con meduloblastoma han sido tratados con protocolos de quimioterapia que tienen como objetivo reducir la toxicidad de la radioterapia a nivel neuropsicológico, neuroendocrino y de alteración del crecimiento esperada en este grupo de edad.<sup>(33)</sup>

### **Medidas Epidemiológicas**

*La tasa de incidencia* es una medida básica de la aparición de enfermedades que mide el conteo de ocurrencia de los casos recién diagnosticados de enfermedad por cada 10<sup>n</sup> habitantes en un período de tiempo. *Tasas de mortalidad* cuantifican el número de personas que han muerto por la enfermedad por 10<sup>n</sup> habitantes en un período de tiempo específico. *Tasas de prevalencia* miden el número de personas con una enfermedad por cada 10<sup>n</sup> habitantes en un punto determinado en el tiempo o durante un período determinado de tiempo. *Tasas de supervivencia* representan el porcentaje de personas que sobreviven a la enfermedad a un período de tiempo especificado<sup>(12)</sup>. Si bien más del 70% de los niños a quienes se le diagnostican tumores cerebrales sobreviven más de 5 años después del diagnóstico, las tasas de supervivencia varían ampliamente según el tipo y estadio del

tumor.<sup>(23)</sup>

Las tasas de incidencia y de mortalidad en este informe se expresan por unidad de población en el que se observan los acontecimientos. Para el cáncer, las tasas se expresan generalmente por 100.000 habitantes

### **CAPITULO III: METODOLOGÍA**

## **Tipo de estudio**

Descriptivo Retrospectivo <sup>(16)</sup>.

## **Población**

Total de expedientes clínicos de niños que fueron atendidos en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el periodo 2004-2013.

## **Marco muestral:**

Utilizando el censo anual del servicio de neurocirugía del Hospital Bloom, se registraron un total de 6,139 pacientes entre las de edades de 0 a 17 años atendidos por patologías neuroquirúrgicas; de los cuales se reportaron únicamente 506 (8.2%) casos con diagnóstico de tumor cerebral y del SNC.

El tamaño de la muestra se determinó con el programa OpenEpi versión 3.01 validado por la CDC de Atlanta para el cálculo significativo de la muestra, utilizando un total de 6,139 expedientes como población, con una prevalencia de 8.2%, utilizando un límite de confianza del 95%. En nuestro estudio solo 129 cumplieron con nuestros criterios de inclusión.

## **Unidad de análisis:**

Expedientes clínicos que contenían: Hoja de identificación personal; Fecha e Historia clínica de ingreso; Resultados imagenológicos (TAC o RMN); Reporte quirúrgico; Resultado de biopsia; Resumen oncológico, Hojas de control de consulta externa y Reporte de defunción.

**Unidad reportante:**

Matriz de datos en el programa Excel 2013, cuyo contenido corresponde a la información obtenida de los 129 expedientes clínicos incluidos para el estudio. (Ver anexos)

**Muestreo:**

Aleatorio simple, con selección y recolección de expediente clínicos de niños diagnosticados con tumor cerebral durante el periodo 2004-2013. Ver imagen 3

**Criterios de inclusión**

- Niños/as salvadoreños entre 0-17 años de edad.
- Niños/as diagnosticados con tumor cerebral primario (por primera vez) durante el periodo 2004-2013.
- Niños/as que recibieron tratamiento quirúrgico del tumor.

**Criterios de exclusión**

- Expedientes clínicos con inconsistencia en la identificación del paciente.
- Niños/as diagnosticados con tumor cerebral primario no quirúrgico.
- Niños/as diagnosticados con tumor cerebral metastásico.

**Variables**

<b>Variable</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Dimensiones</b>	<b>Medio de verificación</b>
<b>Edad</b>	Primera infancia  Mitad de la infancia  Final de la infancia  Adolescencia   Rangos establecidos según el reporte de CBTRUS*	0 a 4 años  5 a 9 años  10 a 14 años  15 a 19 años	Dato obtenido de la hoja de identificación del paciente al ingreso.
<b>Sexo</b>	Femenino  Masculino		Dato obtenido de la hoja de identificación del paciente
<b>Área de domicilio</b>	Zona geográfica de domicilio del paciente al momento de consulta.	14 departamentos del país	Dato obtenido de la hoja de identificación del paciente
<b>Localización del tumor</b>	Sitio anatómico donde se encuentra la masa tumoral.	Fosa posterior  Hemisférico  Selar  Intraventricular	Resultado imagenológico del TAC O RMN diagnóstico  Reporte quirúrgico

		Hipófisis Talamo Clivus Pineal	
<b>Histología del tumor</b>	Tipo de tejido del tumor cerebral obtenido de una biopsia	Tumores neuroepiteliales. Tumores Embrionales Tumores de Región Selar Tumores Germinales Cordoma de clivus Sin histología	Resultado de biopsia.
<b>Extensión de resección quirúrgica</b>	Tamaño del diámetro de la masa resecada, medida en mm o cms.	Resección Total Resección Parcial	Dato obtenido del reporte quirúrgico
<b>Tipo de Cirugía</b>	Procedimiento quirúrgico realizado para la resección tumoral	Craneotomía Craneotomía + VDVP Transoral	Dato proporcionado por la hoja de reporte quirúrgico

<b>Tipo de tratamiento coadyuvante</b>	Terapia oncológica aplicada o no a los pacientes del estudio.	Quimioterapia (Qt) Radioterapia (Rt) Rt + Qt Ninguna	Hoja de resumen oncológico.
<b>Evolución</b>	Curso de la enfermedad del paciente hasta el momento del estudio	Sano En remisión En recidiva Bajo vigilancia Paliativo Fallecido + tiempo Abandono tratamiento	Información obtenida de las hojas de control de consulta externa.  Reporte de defunción.

### **Procedimiento para la recolección de datos**

Se realizó a través de la revisión de expedientes clínicos de pacientes diagnosticados y tratados en el periodo de 2004 al 2013; en donde cada dato fue ordenado e introducido en una matriz del programa Excel 2013 para su posterior análisis.

### **Proceso de análisis de datos**

El análisis de los resultados se llevó a cabo utilizando el programa SPSS versión 16.0 previo vaciado de información contenida en la matriz de Excel 2013. (Ver anexos)

Se realizó la determinación de los indicadores de incidencia, prevalencia, mortalidad y letalidad así como el cálculo de frecuencias para cada una de las variables.

Para las variables de edad y sexo se calculó adicionalmente medidas de tendencia central (media, mediana, moda) y escala de razón respectivamente.

### **Consideraciones éticas**

El protocolo fue evaluado y aprobado por el Director y el Comité de Ética e Investigación del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom de El Salvador.

La obtención de la información fue supervisada por el personal encargado según el papel jerárquico que cumplen en dicha institución.

Los resultados obtenidos, se utilizaron de manera responsable y mantuvieron la confidencialidad e integridad de cada paciente involucrado.

Ante cualquier oportunidad de publicación, se conservan los derechos de autor a los principales ejecutores del presente estudio.

### **Limitantes**

- Expedientes clínicos incompletos, desordenados, depurados y/o perdidos.
- La disponibilidad y colaboración del personal de archivo del HNNBB, debido a que en algunas ocasiones no cumplían con el número establecido de expedientes a mostrar

en cada visita.

## **CAPITULO IV: ANALISIS DE RESULTADOS**

La población incluida en el estudio fue de 129 expedientes clínicos correspondientes a pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario de los cuales todos cumplieron con los criterios de inclusión.

Para la clasificación histológica y de localización de los tumores cerebrales reportados se utilizó en el reporte presentado por la OMS para el año 2007 así como la clasificación presentada por la ICD-10 versión online 2015. (Ver anexos). En el análisis de las características sociodemográficas del estudio se basaron únicamente en las variables de edad, sexo y domicilio, debido a la falta de información en los expedientes clínicos revisados. El resto del análisis corresponde al cálculo de frecuencias, medidas de tendencia central, escala de razón e indicadores de incidencia, prevalencia, mortalidad y letalidad de esta condición.

### **1. Indicadores de incidencia, prevalencia, mortalidad y letalidad para los tumores cerebrales primarios diagnosticados en el HNNBB.**

Un total de 129 pacientes con tumor cerebral primario incidente fueron reportados durante los años 2004 al 2013. Para este número de casos se registró una tasa de incidencia global para tumores cerebrales primarios (malignos y no malignos) de 2.1 por cada 100 niños/as salvadoreño/as durante los últimos 10 años. La tasa de prevalencia encontrada es de 2.36 casos por cada 100 niños/as salvadoreños durante los últimos 10 años.

La tasa de mortalidad observada para pacientes con tumores cerebrales primarios (maligno y no maligno) en El Salvador durante los últimos 10 años es de 0.43 pacientes fallecidos por cada 100 niños/as en riesgo. Mientras que la tasa de letalidad obtenida durante este mismo periodo es de 20.9 por cada 100 niños y niñas que padecen esta enfermedad.

## 2. Características sociodemográficas de los niños/as del HNNBB

Imagen 3. Representación del número de casos de pacientes con tumor cerebral primario reportados por zonas departamentales en el periodo del 2004-2013

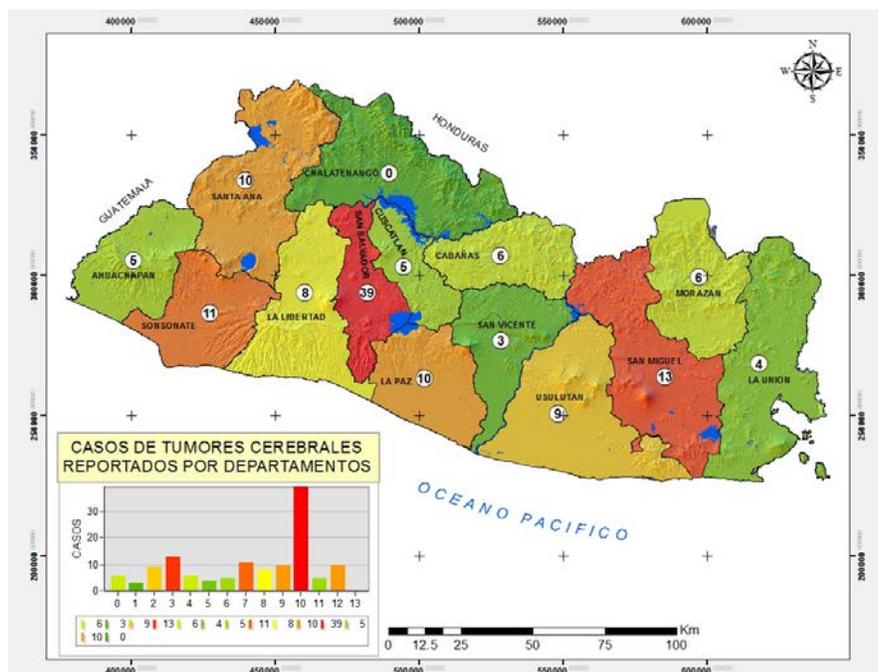


Imagen 3: En esta imagen se muestra la distribución de la totalidad de casos del estudio en las diferentes zonas departamentales del país, en donde la mayor cantidad de pacientes provienen de la zona metropolitana del país, correspondiendo a un total de 39 casos (30.2%) para el departamento de San Salvador.), En contraste, la zona oriental del país reporto el

menor número de casos con Morazán 6 casos (4.65%) y La Unión con 4 casos (3.10%). Únicamente, en la zona paracentral para el departamento de Chalatenango no se registran casos.

**Grafico 1. Rango de edades de niños/as diagnosticados con tumor cerebral primario en el HNNBB durante el periodo 2004-2013**

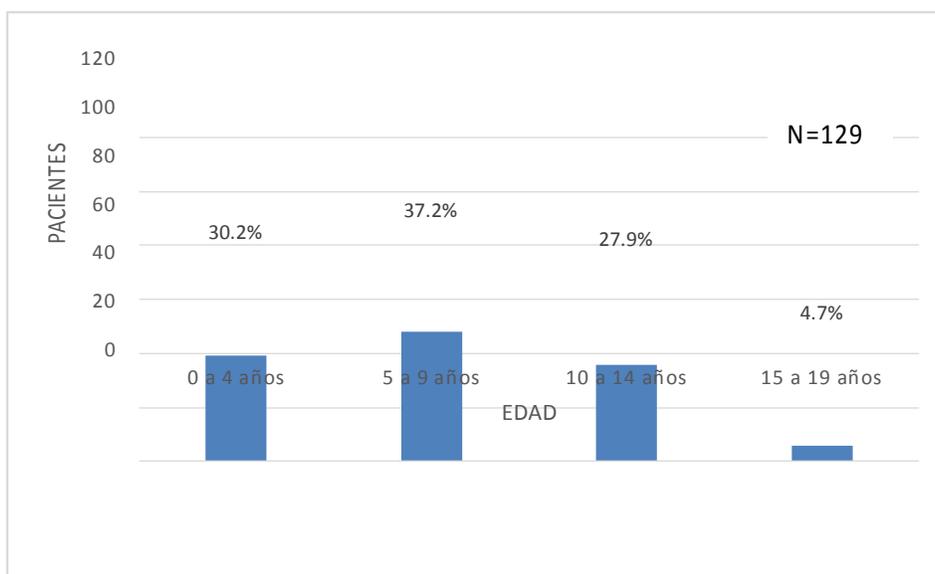


Grafico 1: De los 129 casos incluidos en el estudio, el 37.2% equivale a pacientes entre los 5-9 años de edad; población más vulnerable de padecer de esta condición. Este riesgo disminuye a medida que aumenta la edad de los pacientes debido a la predilección de ciertos tumores específicos para la edad. Para la edad se reporta una media de 7.1 años, con una mediana de 7 y una moda de 5 años.

**Grafico 2. Distribución por sexo de pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario en el HNNBB durante el periodo 2004-2013**

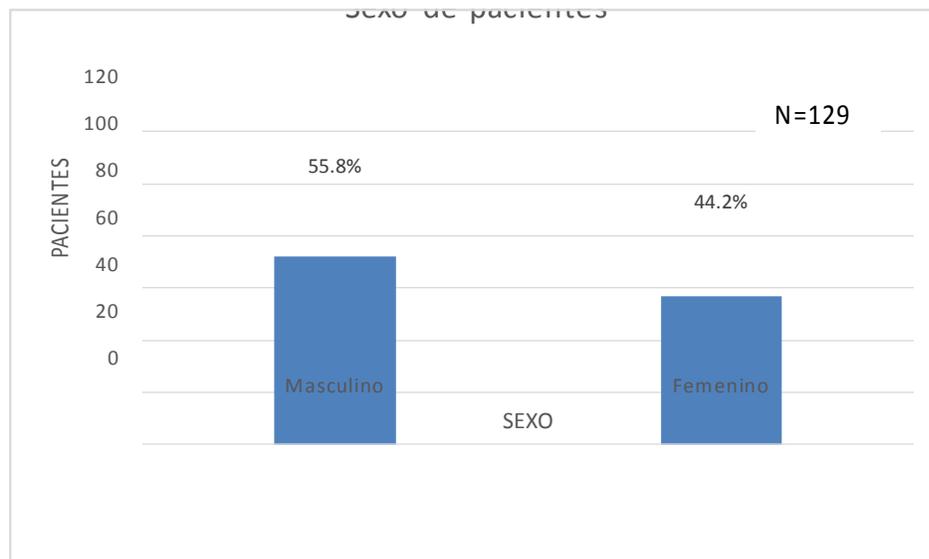


Grafico 2. El sexo masculino es el reportado con mayor frecuencia para padecer de esta enfermedad con el 55.8%, mientras que un 44.2% representan al sexo femenino; representado una escala de razón hombre : mujer de 1.26 : 1

### **3. Características histológicas y de localización de los tumores cerebrales primarios encontrados en los pacientes del HNNBB.**

**Grafica 3. Localización de tumores cerebrales primarios diagnosticados en los pacientes del HNNBB durante el 2004-2013**

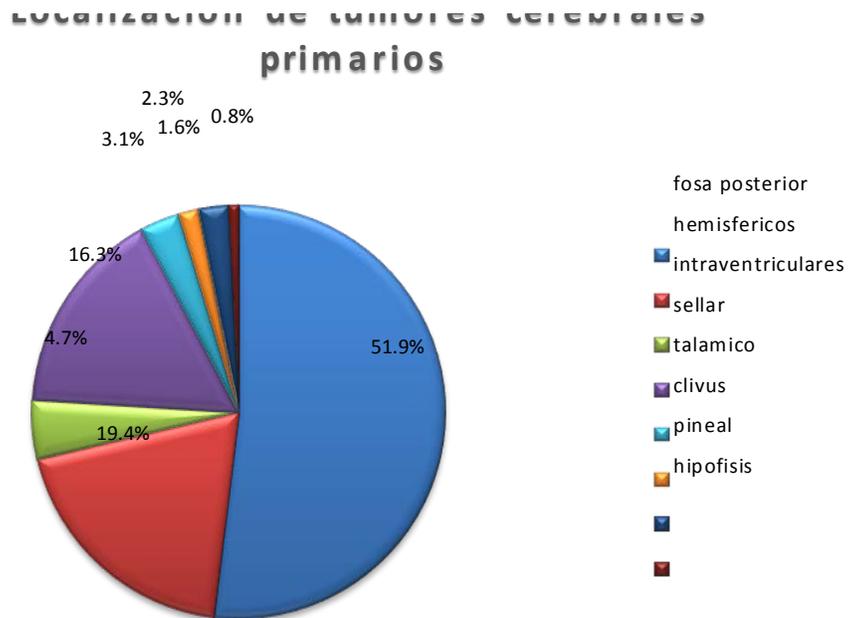


Grafico 3. Los tumores cerebrales primarios localizados en fosa posterior representaron el 51.9% de casos del estudio, seguido de los tumores hemisféricos que corresponden al 19.4% y 16.3% para la zona selar. En la región hipofisaria se registró solo un 0.8% de los casos.

**Grafica 4. Clasificación histológica de tumores cerebrales primarios diagnosticados en los pacientes del HNNBB durante el 2004-2013**

## Histología de tumores cerebrales primarios

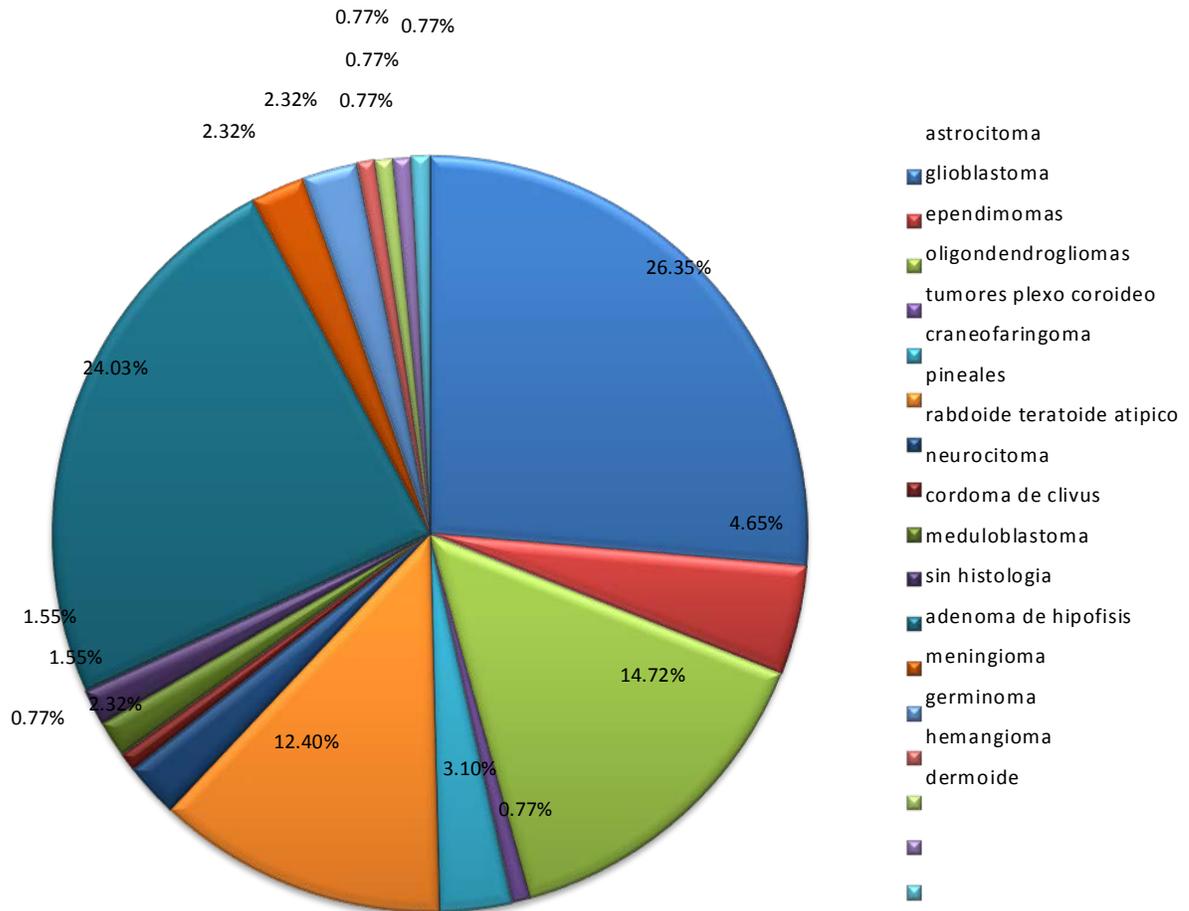


Grafico 4: Los astrocitomas son los tumores cerebrales primarios más comunes dentro de la población estudiada de 0 a 17 años con el 26.35%, El Meduloblastoma conforma el segundo tipo histológico más frecuente dentro del estudio con el 24.03%, Ependimomas con el 14.72%, Craneofaringioma 12.40%. En contraste, los Oligodendrogliomas, y el tumor Rabdoide teratoide atípico representan únicamente 0.77. El 2.32% corresponde a tumores sin histología reportada.

**Grafica 5. Estado de malignidad de tumores cerebrales primarios diagnosticados en pacientes del HNNBB durante 2004-2013**

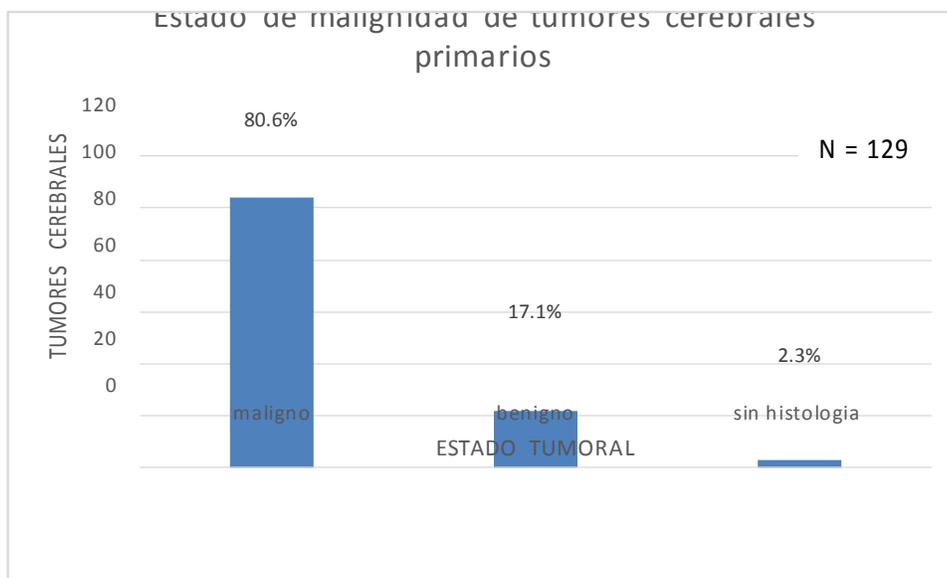


Grafico 5: El 80.6% de los tumores cerebrales del estudio fueron carácter maligno, y solo un 17.1% para tumores cerebrales de carácter benigno. El 2.3% restante equivale a tumores cerebrales sin histología.

#### **4. Manejo quirúrgico de los pacientes diagnosticados en el HNNBB.**

**Grafico 6. Tipo de cirugía realizada a los pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario en el HNNBB durante el 2004-2013**

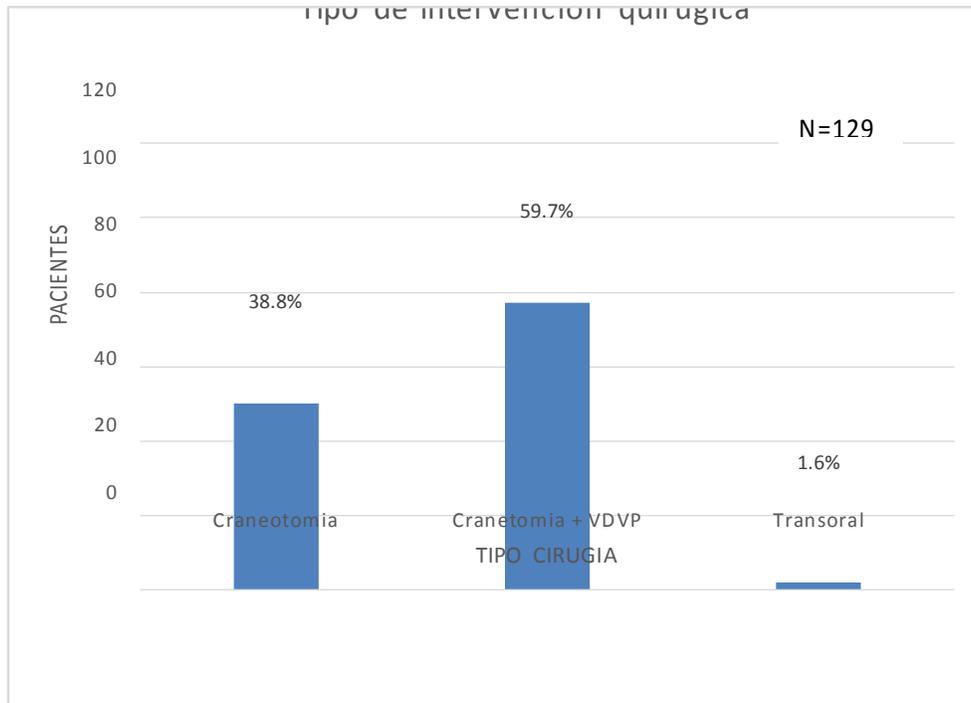


Grafico 6: La totalidad de casos incluidos en el estudio corresponde a pacientes intervenidos quirúrgicamente. El 59.7% equivale a pacientes que fueron sometidos a colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal más craneotomía. Al 38.8% de los pacientes se le realizó únicamente craneotomía y el 1.6% fueron abordados a través de una intervención transoral.

**Grafico7. Extensión de resección quirúrgica realizada a los pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario en el HNNBB durante 2004-2013**

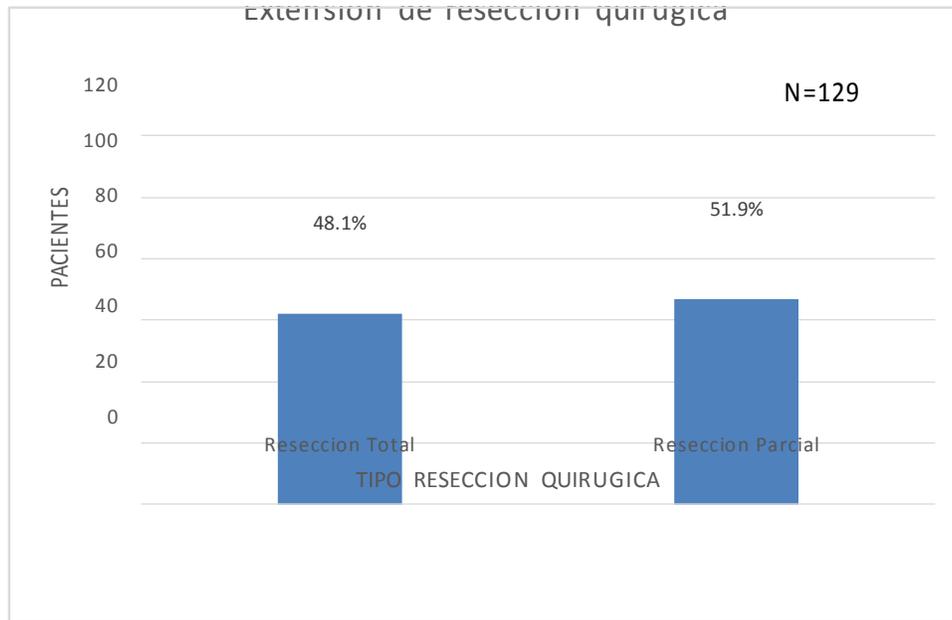


Grafico 7: En cuanto a la extensión de resección quirúrgica, en el 48.1% de pacientes se alcanzó una resección total; mientras que el 51.9% tuvieron una resección parcial del tumor.

**5. Tratamiento coadyuvante de los pacientes diagnosticados en el HNNBB.**

**Grafico 8. Tipo de tratamiento coadyuvante administrados a los pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario en el HNNBB durante 2004-2013**

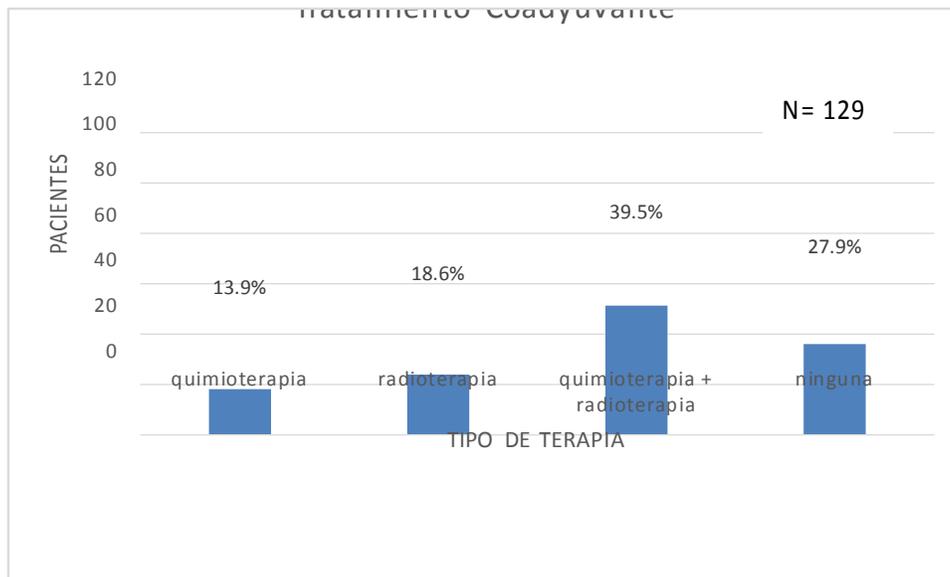


Grafico 8: Un 39.5% de los pacientes del estudio fueron sometidos a ciclos de radioterapia y quimioterapia como tratamiento coadyuvante. Solo el 18.6 % de los pacientes del estudio recibieron radioterapia; mientras que un 14% fueron sometidos a ciclos de quimioterapia. Finalmente el 27.9% de los pacientes no recibió ningún tratamiento coadyuvante.

## **6. Evolución de los pacientes diagnosticados en el HNNBB.**

**Grafico 9. Evolución clínica de los pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario en el HNNBB durante el 2004-2013**

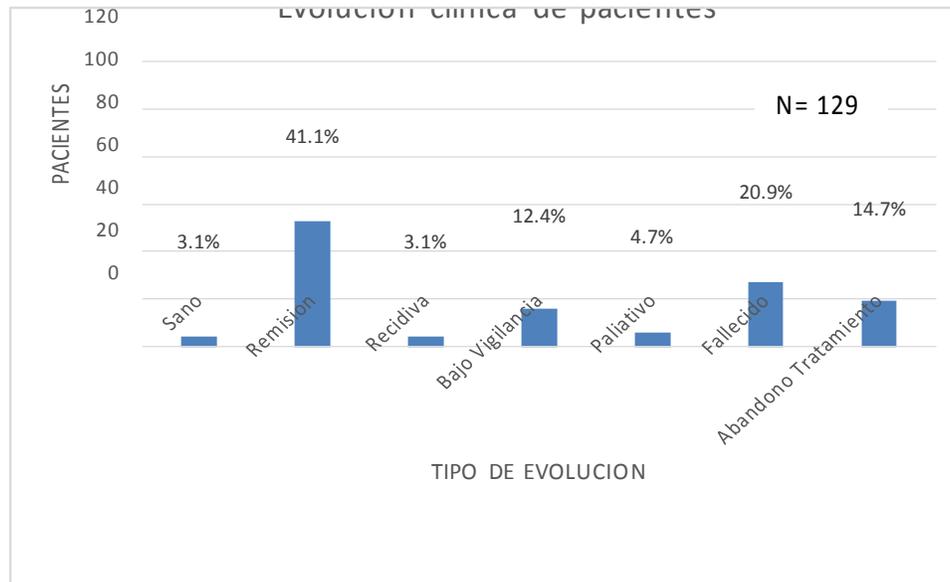


Grafico 9: La evolución de los pacientes reportada en el estudio equivale al curso de la enfermedad encontrada al momento de la revisión de expedientes. De esta forma solo el 3.1% de los pacientes se encontraban sanos; mientras que el 41.1% de los pacientes cursaban con un estado de remisión. En contraste el 12.4% estaban bajo vigilancia, el 3.1% en recidiva, y el 4.7% se encontraban en un estado paliativo de la enfermedad. Importante resaltar que el 14.7% pacientes abandonaron el tratamiento y el 20.9% fallecieron.

Cabe mencionar que la clasificación antes presentada corresponde a: *remisión* todo paciente intervenido quirúrgicamente, con o sin tratamiento coadyuvante que al momento no hay evidencia de tumor cerebral existente; *bajo vigilancia* todo paciente intervenido quirúrgicamente, con o sin tratamiento coadyuvante en quien hay evidencia de tumor cerebral existente; *recidiva* todo paciente que fue intervenido quirúrgicamente, con o sin tratamiento

coadyuvante en quien hay evidencia de nueva lesión tumoral; *paliativo* todo paciente intervenido quirúrgicamente con o sin tratamiento coadyuvante en quien hay evidencia de enfermedad progresiva, *sano* todo paciente intervenido quirúrgicamente, con o sin tratamiento coadyuvante quien después de 5 años no hay evidencia de lesión tumoral; *fallecido* todo paciente quien fue intervenido quirúrgicamente, con o sin tratamiento coadyuvante quien falleció durante su tratamiento ya sea por causas propias de la lesión tumoral o causas externas a ella; *abandono de tratamiento* todo paciente intervenido quirúrgicamente, con o sin tratamiento coadyuvante quien no asiste a sus controles y/o tratamiento después de un periodo de 6 meses.

**Grafico 10. Histología de los tumores cerebrales primarios encontrada en los pacientes fallecidos del HNNBB durante el periodo 2004-2013**

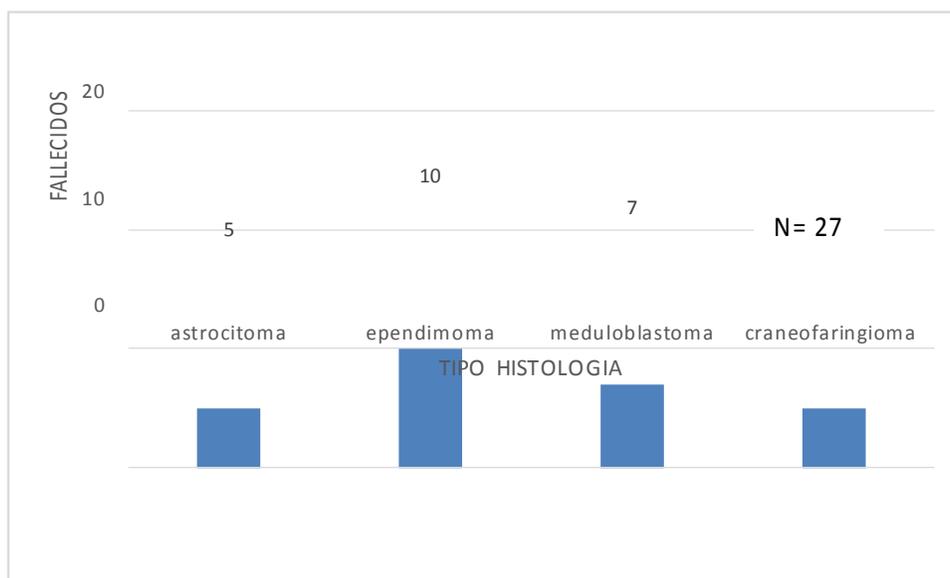


Grafico 10: Del total de 27 pacientes fallecidos, 10 de ellos fueron diagnosticados con Ependimoma; mientras que 7 tenían un diagnóstico de Meduloblastoma.

El menor número reportado fueron los pacientes que se diagnosticaron con Astrocitomas y Craneofaringeomas ambos grupos con un total de 5 casos.

**Grafico 11. Estado de malignidad de los tumores cerebrales primarios encontrados en los pacientes fallecidos del HNNBB durante 2004-2013**

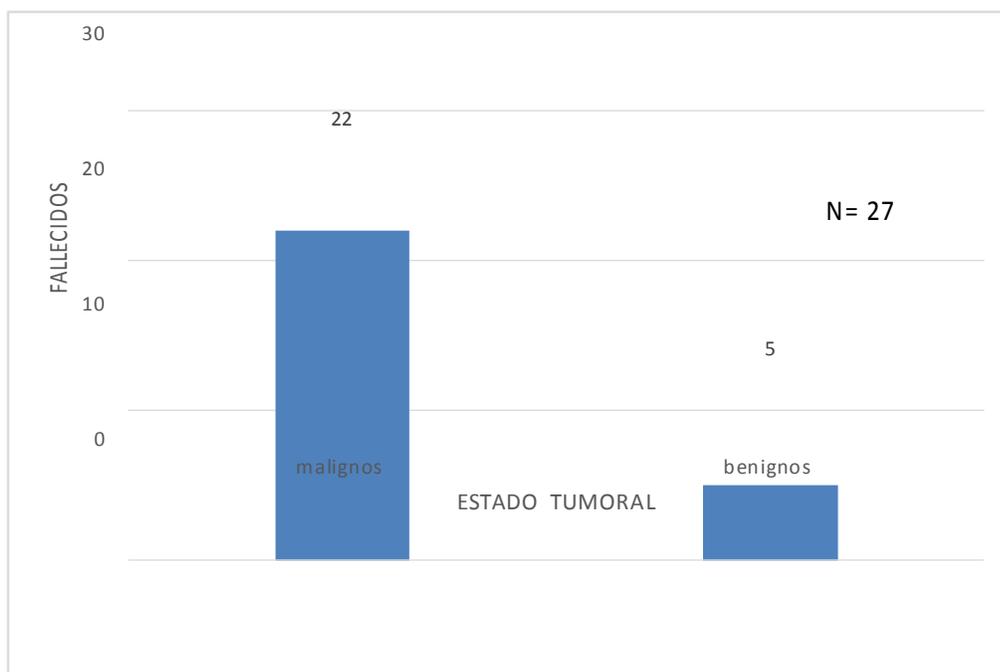


Grafico 11: Para los pacientes fallecidos, los tumores de carácter maligno conformaban casi la totalidad del grupo con 22 casos reportados, mientras que 5 casos correspondían a tumores de origen benigno.

**Grafico 12. Tipo de tratamiento coadyuvante administrado a los pacientes que fallecieron en el HNNB durante el 2004-2013**

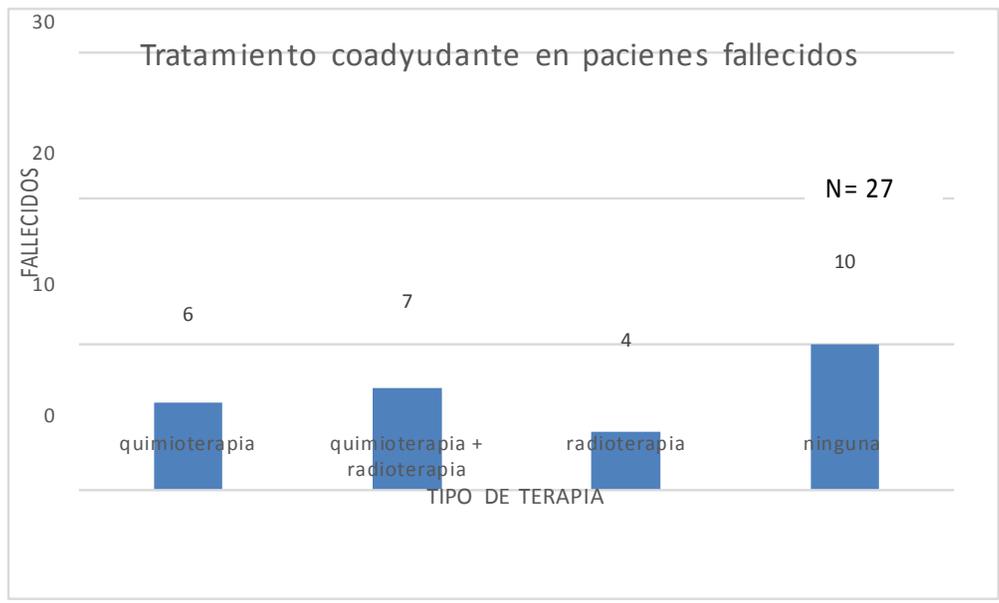


Grafico 12: Importante destacar que dentro de los pacientes fallecidos casi la totalidad de ellos (10 casos) no alcanzaron a recibir tratamiento coadyuvante. Solo 7 pacientes lograron un tratamiento combinado con radioterapia y quimioterapia antes de su defunción.

**Grafico 13. Tiempo de evolución en años de los pacientes fallecidos en el HNNBB durante el periodo 2004-2013 desde su diagnóstico con tumor cerebral primario hasta el momento d estudio**

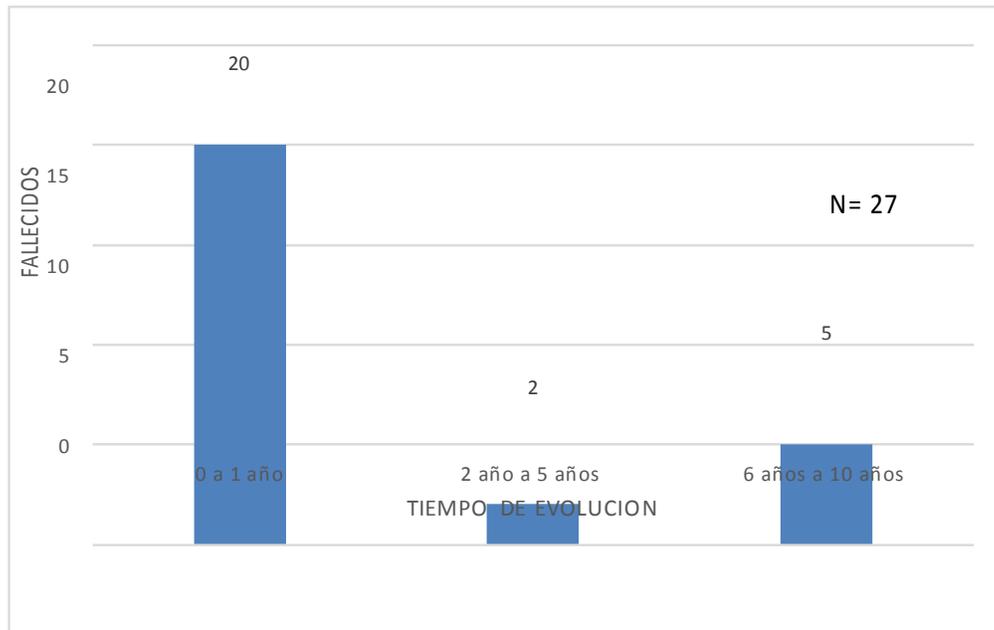


Grafico 13: El tiempo de evolución en años en los pacientes fallecidos se agrupo en rango de años desde su diagnóstico en 0 a 1 año; 2 a 5 años; y 6 a 10 años. De esta forma se estableció que el 20 de los pacientes fallecieron durante el primer año del diagnóstico.

**Grafico 14. Tiempo de evolución en meses de los pacientes fallecidos durante el primer año de su diagnóstico con tumor cerebral primario en el HNNBB durante 2004-2013**

N= 20

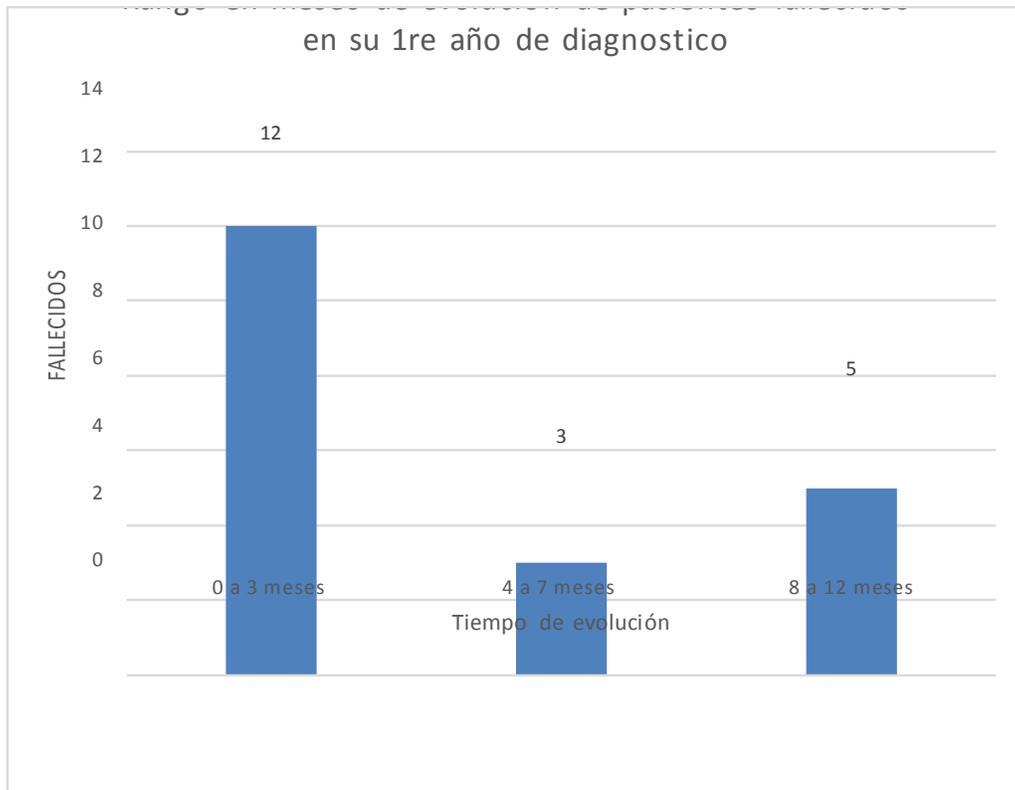


Grafico 14: Los 20 pacientes que fallecieron durante su primer año de diagnóstico se dividieron en base a su evolución en meses a partir de su diagnóstico, encontrando que Al 74% de los pacientes mencionados en la gráfica anterior se les dividió su tiempo de evolución de la enfermedad en meses; concluyendo que 12 de ellos fallecieron en los primeros 3 meses desde el diagnóstico.

## CAPITULO V: DISCUSION

En este estudio, los datos específicos de tumores cerebrales primarios que caben destacar dentro de los aspectos socio demográficos son: 1) la edad promedio de diagnóstico 7.1 años con una moda de 5 años. 2) la razón hombre-mujer de 1.26:1. 3) El 30.2% de los pacientes diagnosticados provienen de la zona metropolitana del país. Los datos anteriores comparten una tendencia internacional, la cual se ve reflejada en reportes estadísticos como el del CBTRUS para el periodo 2006-2010, en donde registró para la edad pediátrica una relación hombre-mujer de 1.2:1 <sup>(12)</sup>.

Es importante mencionar que las características sociodemográficas no alcanzaron un análisis más profundo debido a la falta de información en los expedientes concernientes a aspectos propios del paciente; por lo cual queda la pauta para futuras investigaciones para poder correlacionarlas con el riesgo de padecer esta enfermedad.

De los 129 casos estudiados, el 80.6% equivalen a tumores cerebrales primarios de carácter maligno y el 17.1% de carácter benigno. En relación a la localización de los tumores cerebrales, un 51.9% se encontraron en la fosa posterior y la zona anatómica con el menor número de casos reportados es el área de hipófisis con el 0.8%. Los astrocitomas junto con los meduloblastomas representaron los tipos histológicos más comunes dentro de la población pediátrica del HNNBB, con valores de 26.35% y 24.03% respectivamente. De igual manera, el registro presentado en Taipei, Taiwan para el periodo 1975-2004 comparte similares estadísticas destacando a los astrocitomas como su forma histológica más frecuente con un 31.1%, mientras que los meduloblastomas representaron un 13.2% de los casos <sup>(37)</sup>.

Así mismo, el reporte del CBTRUS para el 2006-2010 reafirma dichas estadísticas al clasificar a los astrocitomas como la forma histológica más frecuente en pacientes de 0-19 años de edad; así mismo la fosa posterior conformo la zona más común de tumores observados en este grupo de pacientes con un 16.3% <sup>(12)</sup>.

La totalidad de nuestros pacientes incluidos en el estudio recibieron tratamiento quirúrgico (criterio de inclusión) como primera línea de abordaje; se excluyeron del estudio tumores quirúrgicamente no abordables como los que se encontraban en tallo cerebral o bien, estructuras de la línea media, a quienes únicamente fueron sometidos a colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal.

El mayor porcentaje de los pacientes de nuestro estudio (59.7%), fueron sometidos a colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal (por hidrocefalia secundaria al tumor), más craneotomía. El 48.1% de casos tuvieron resección total del tumor cerebral; mientras que el 51.9% de pacientes restantes alcanzo una resección parcial del mismo.

Un 39.5% de la totalidad de pacientes del estudio fueron sometidos a ciclos de radioterapia y quimioterapia como tratamiento coadyuvante. Solo un 27.9% de pacientes no recibió ningún tratamiento coadyuvante posterior a la cirugía. Pacientes menores de 3 años son excluidos de tratamiento de radioterapia por protocolo establecido en el servicio de oncología del HNNBB; criterio mismo llevado a cabo por protocolos internacionales debido a la inmadurez y alta sensibilidad del SNC en estos niños a presentar secuelas post radiación.

Es este estudio se observó una evolución satisfactoria para 18 pacientes, quienes se encontraban en remisión al momento del estudio, posterior a un abordaje con resección total del tumor, en combinación posterior con ciclos de radioterapia y quimioterapia. Por otra

parte, se registraron únicamente 10 pacientes en remisión al momento del estudio, a quienes se les había realizado una resección parcial tumor, con igual combinación de ciclos de radioterapia y quimioterapia.

De los 27 pacientes fallecidos durante el periodo de estudio, 22 casos correspondían a pacientes con tumor cerebral de origen maligno, encontrando al ependimoma (grado III y IV) como el tipo histológico más común dentro de este grupo con 10 de los casos.

Por otra parte, dentro del grupo de pacientes fallecidos 10 de ellos no alcanzaron a recibir ningún tipo de tratamiento coadyuvante por haber presentado complicaciones post quirúrgicas y/o secundarias al tumor en sus primeros 3 meses de diagnóstico.

La tasa de incidencia encontrada para tumores cerebrales primarios es de 2.1 por cada 100 niños/as diagnosticadas en el HNNBB durante el 2004-2013. Este resultado fue obtenido a partir de una población de 6,139 pacientes pertenecientes al servicio de neurocirugía durante el período antes mencionado. Estudios como el CBTRUS llevan un registro anual de casos nuevos observados de pacientes con tumores cerebrales y del SNC, información que les permite actualizar sus tasas de incidencia de acuerdo al gran volumen de población involucrada. En su último reporte estadístico del periodo 2004-2010 se detalló una tasa global incidencia de 5,26 por 100.000 para los niños 0-19 años de edad<sup>(12)</sup>. Así mismo en Taipei, Taiwan a través de la Fundación del Cáncer de la niñez en la República de China, registro para el 2002 una tasa de incidencia anual de 2.23 por cada 100.000 niño/as<sup>(37)</sup>.

La tasa de prevalencia encontrada en los últimos 10 años es de 2.36 por cada 100 niños/as;

esta incluye a 16 pacientes diagnosticados con tumor cerebral primario *reincidente*, posterior a un abordaje quirúrgico total y/o parcial y con/sin terapia coadyuvante. La tasa de mortalidad global por tumor cerebral primario es de 0.439 por cada 100 niños diagnosticados durante los últimos 10 años. Mientras que la tasa de letalidad por dicha condición es del 20.9 por cada 100 niño/a. En el mismo estudio del CBTRUS <sup>(12)</sup>, la tasa global de mortalidad observada fue de 4,25 muertes por cada 100.000 individuos, predominantemente del sexo masculino.

## **CONCLUSIONES**

1. En nuestro estudio se reafirma que el rango de 5-9 años de edad es el más frecuente para padecer tumores cerebrales primarios con un total 37.2% de la población total.
2. El sexo masculino nuevamente se confirma como la población más vulnerable de padecer tumores cerebrales con respecto al sexo femenino con un 55.8% vs un 44.2%. Estableciéndose una relación hombre-mujer de 1.26 : 1
3. Los Astrocitomas y Meduloblastomas siguen siendo los tumores cerebrales primarios más frecuentes en la edad pediátrica, estos representan el 26.35% y 24.03% de nuestra población total
4. Se ratifica que los tumores cerebrales localizados en fosa posterior (infratentoriales) son los más frecuentes en la población pediátrica representado el 51.9% del total de tumores incluidos en el estudio.
5. El abordaje quirúrgico complementado con terapias adyuvantes de radioterapia y/o quimioterapia continúan siendo el esquema de tratamiento ideal en estos pacientes. Este se enfoca a alcanzar una exéresis total del tumor, prevención de recidivas y un mayor periodo libre de enfermedad.
6. La mayoría de los pacientes del estudio (51.9%) tuvieron una resección parcial del tumor, y el 39.5% de la población total fue sometida a radioterapia y quimioterapia postquirúrgico.
7. El 41.1% de los pacientes totales del estudio se encuentra en un estado de remisión del tumor cerebral. De este grupo de pacientes el 52.8% había sido sometido a radioterapia y quimioterapia como medidas complementarias de tratamiento.
8. La evolución de los pacientes fallecidos del estudio se ve afectada en gran medida al retraso en el tratamiento adyuvante, la presencia de complicaciones infecciosas y efectos propios del tumor (edema, herniación, hemorragias.)

9. Si bien es cierto este estudio no representa un registro de tumores cerebrales basado en la población neta de nuestro país, creemos que nuestros datos son representativos para la población pediátrica con tumores cerebrales pediátricos primarios manejados en el HNNBB.

## **RECOMENDACIONES**

1. Recopilación de datos estadísticos de pacientes diagnosticados con tumores cerebrales en el HNNBB por los servicios de oncología y neurocirugía, a través de una plataforma de información en común. (Ver anexo 3)
2. Contratación de nuevo personal encargado en la administración de datos estadísticos que ingresan en el servicio de neurocirugía y oncología.
3. Colaboración por parte del área de registro de expediente (archivo) del HNNBB en el esfuerzo investigativo.
4. Incentivar al gremio médico involucrado en el manejo y cuidado de estos pacientes en realizar trabajos de investigación, con el objetivo de mejorar el diagnóstico y abordaje de esta patología.

## **REFERENCIAS**

1. “EL CÁNCER INFANTIL EN LAS AMÉRICAS”. Referencia Globocan 2008. Organización Panamericana de la Salud. [http:// globocan.iarc.fr](http://globocan.iarc.fr).
2. Scott L Pomeroy, Jay S. Loeffler, Patrick Y. Wen. “Treatment and prognosis of meduloblastoma”. Uptodate Review Dic 6, 2013.
3. Zhou D, Zhang Y, Liu H, Luo S, Luo L, Dai K. Epidemiology of nervous system tumors in children: a survey of 1,485 cases in Beijing Tiantan Hospital from 2001 to 2005. *Pediatr Neurosurg*. 2008;44(2):97-103.
4. Michaud D., Batchelor T. “Risk factor for brain tumors”. Uptodate Review July 3, 2013.
5. Hunter Jill V, Nordli Douglas R, Schwartz Eric D. “Approach to neuroimaging in children”. Uptodate Review Sep 19, 2012.
6. Sherman, Jonathan; Hoes Kathryn. “Neurosurgery for brain tumors”. Update on recent technical advances. Springer Science + Bussiness Media, LLC 16 Feb 2011. *Curr Neurol Neurosci Rep* Doi 10.1007/S11910-011-0188-9
7. Wong E WJ. “Clinical presentation and diagnosis of brain tumors”. Uptodate Review May 2, 2012. Recuperado a partir de: [http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of-brain-tumors?source=search\\_result&search=brain+tumor+children&selectedTitle=88~150](http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of-brain-tumors?source=search_result&search=brain+tumor+children&selectedTitle=88~150)
8. Michaud D. BT. “Risk factors for brain tumors”. Uptodate Review July 3, 2013 Recuperado a partir de: <http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/risk-factors-for-brain->

- [tumors?source=search\\_result&search=brain+tumor+children&selectedTitle=3~150](#)
9. Baldwin RT, Preston-Martin S. “Epidemiology of brain tumors in childhood”—a review. *Toxicology and Applied Pharmacology*. 1 de septiembre de 2004;199(2):118-31.
  10. Michaud D, Schiff D, Batchelor T. “Incidence of primary brain tumors”. Noviembre 25 de 2013; Recuperado a partir de: [http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/incidence-of-primary-brain-tumors?source=search\\_result&search=brain+tumors+in+children&selectedTitle=20~150](http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/incidence-of-primary-brain-tumors?source=search_result&search=brain+tumors+in+children&selectedTitle=20~150)
  11. Martínez J.F. VF. “Tumores cerebrales en niños” | *Pediatría integral*. *Pediatría Integral*. julio de 2012;XVI(6):475-86.
  12. Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, Ondracek A, Chen Y, Wolinsky Y, et al. CBTRUS statistical report: “Primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010”. *Neuro-oncology*. noviembre de 2013;15 Suppl 2:ii1-56.
  13. Jonasch E PS. “Clinical features, diagnosis, and management of von Hippel-Lindau disease”. *Uptodate Review* feb 20, 2014 Recuperado a partir de: [http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-features-diagnosis-and-management-of-von-hippel-lindau-disease?source=see\\_link](http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-features-diagnosis-and-management-of-von-hippel-lindau-disease?source=see_link)
  14. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. “Classification of Tumours of the Nervous System”, IARC Press, Lyon, France 2007
  15. Martínez González MJ, García Ribe A, Garaizar Axpe C. “Tumores cerebrales infantiles: diagnóstico y semiología neurológica”. *Asociación Española de Pediatría* [Internet]. 2008; Recuperado a partir de: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/27-tumores.pdf>.

16. Bernal C. "Metodologia de la investigacion". 2ª edición. Capitulo 7, Parte III, págs 112-121. Editorial Pearson. 2006.
17. SEER Training Modules. Brain and other Nervous System Tumors. National Cancer Institute. Recuperado de: <http://training.seer.cancer.gov/>
18. Beygi S, Saadat S, Jazayeri SB, Rahimi-Movaghar V. Epidemiology of pediatric primary malignant central nervous system tumors in Iran: A 10 year report of National Cancer Registry. Cancer Epidemiology. agosto de 2013;37(4):396-401.
19. Nasser K, Mills JR. Epidemiology of primary brain tumors in the Middle Eastern population in California, USA 2001–2005. Cancer Detection and Prevention. 2009;32(5–6):363-71.
20. Kroeger, A; Luna, R. Atención Primaria de salud. Principios y Métodos. 2da Edición, 1992. Organización Panamericana de la Salud.
21. Lau C. Clinical manifestations and diagnosis of central nervous system tumors in children. Uptodate febrero de 2014; Recuperado a partir de: [http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-central-nervous-system-tumors-in-children?source=search\\_result&search=brain+tumor+children&selectedTitle=1~150#H1](http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-central-nervous-system-tumors-in-children?source=search_result&search=brain+tumor+children&selectedTitle=1~150#H1)
22. Neurological Disorders-Brain Tumors. The University of Chicago Medicine Comer Children's Hospital. Recuperado de: <http://www.uchicagokidshospital.org/online-library/content=P02627>
23. Consejo editorial sobre tratamientos pediátricos del PDQ. Abordaje general para la atención de niños con tumores de cerebro y médula espinal. Portal del Instituto nacional del cáncer. 21 de febrero 2014. Recuperado de:

[http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/cerebralinfantil/healthprofesional/p  
age3](http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/cerebralinfantil/healthprofesional/p<br/>age3)

24. Hematology/Oncology S on. Guidelines for Pediatric Cancer Centers. Pediatrics. 6 de enero de 2004;113(6):1833-5.
25. Smith MA, Seibel NL, Altekruse SF, Ries LAG, Melbert DL, O'Leary M, et al. Outcomes for Children and Adolescents With Cancer: Challenges for the Twenty-First Century. Journal of Clinical Oncology. 20 de mayo de 2010;28(15):2625-34.
26. Centro Nacional de excelencia tecnológica en salud. Guía de práctica clínica: diagnóstico, tratamiento inicial y prevención de tumores cerebrales infantiles en el primer y segundo nivel de atención. Catálogo maestro: ISSSTE-136-08. Mexico; secretaria de salud; 2008. Recuperado de: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>
27. Stewart CF, Iacono LC, Chintagumpala M, Kellie SJ, Ashley D, Zamboni WC, et al. Results of a Phase II Upfront Window of Pharmacokinetically Guided Topotecan in High-Risk Medulloblastoma and Supratentorial Primitive Neuroectodermal Tumor. JCO. 15 de agosto de 2004;22(16):3357-65.
28. Asociación Española contra el Cancer. "Anatomía del SNC". Abril 2011. Recuperado de: <https://www.aecc.es/SOBREELCANCER/CANCERPORLOCALIZACION/SISTEMANERVIOSOCENTRAL/Paginas/Anatomia.aspx>.
29. Brunicardi FC. Schwartz. Principios de cirugía. Novena Edición. McGrawHill; Cap 42; 1516-1519 p
30. Marko NF, Weil RJ. The molecular biology of WHO grade I astrocytomas. Neuro Oncol. 12 de enero de 2012;14(12):1424-31.

31. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol.* 1 de agosto de 2007;114(2):97-109.
32. Packer, R. MacDonald, T. Central Nervous System Tumors. *Pediatrics clinic of North America.* Edición 55, año 2008, pág. 121-145.
33. Dunkel, I. Medulloblastoma. *OncoPedia*
34. Northcott, P. Hielscher, T. Pediatric and adult sonic hedgehog, medulloblastomas are clinically and molecularly distinct. *Acta Neuropathology* (2011) 122:231-240.
35. Pomeroy, S. Clinical presentation, diagnosis, and risk stratification of medulloblastoma. Up to date Review Mar 19, 2014. Recuperado a partir de: [http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-presentation-diagnosis-and-risk-stratification-of-medulloblastoma?source=see\\_link](http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/clinical-presentation-diagnosis-and-risk-stratification-of-medulloblastoma?source=see_link)
36. Gajjar A. Chintagumpala M, Ashley D, et al. Risk-adapted craniospinal radiotherapy followed by high-dose chemotherapy and stem-cell rescue in children with newly diagnosed medulloblastoma (St. Jude Medulloblastoma-96): long-term results from a prospective, multicentre trial. *Lancet Oncol.* 2006;7:813-820.
37. Tal-Tong Wong, Donald M. Ho, Kal-Ping Chang, et al. Primary Pediatric Brain Tumors. Statistics of Taipei VGH, Taiwan (1975-2004). Published online 11 October 2005 in Wiley InterScience ([www.interscience.wiley.com](http://www.interscience.wiley.com)).
38. Ching Lau, Wan-Yee Teo. Epidemiology of central nervous system tumors in children. Last updated May 29, 2012. Available in <http://www.uptodate.com.lecomlrc.lecom.edu/contents/epidemiology-of-c>
39. Brown M, Schrot R, Bauer K, Dodge J. Incidence of first primary central nervous system tumors in California, 2001-2005: children, adolescents and teens, *J*

Neurooncol (2009) 94:263-273. Published online: 2 April 2009. Open acces at Springerlink.com

40. Moreno-Altamirano A, López-Moreno S, Corcho-Berdugo A. Principales medidas en epidemiología. Salud Pública de México. agosto de 2000;42(4):337-48.

## ANEXOS

**Anexo.** Clasificación de los tumores del sistema nervioso central por la Organización Mundial de la Salud. 2007

### TUMOURS OF NEUROEPITHELIAL TISSUE

#### Astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma	9421/1 <sup>1</sup>
Pilomyxoid astrocytoma	9425/3*
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
Diffuse astrocytoma	9400/3
Fibrillary astrocytoma	9420/3
Gemistocytic astrocytoma	9411/3
Protoplasmic astrocytoma	9410/3
Anaplastic astrocytoma	9401/3
Glioblastoma	9440/3
Giant cell glioblastoma	9441/3
Gliosarcoma	9442/3
Gliomatosis cerebri	9381/3

#### Oligodendroglial tumours

Oligodendroglioma	9450/3
Anaplastic oligodendroglioma	9451/3

#### Oligoastrocytic tumours

Oligoastrocytoma	9382/3
Anaplastic oligoastrocytoma	9382/3

#### Ependymal tumours

Subependymoma	9383/1
Myxopapillary ependymoma	9394/1
Ependymoma	9391/3
Cellular	9391/3
Papillary	9393/3
Clear cell	9391/3
Tanycytic	9391/3
Anaplastic ependymoma	9392/3

#### Choroid plexus tumours

Choroid plexus papilloma	9390/0
Atypical choroid plexus papilloma	9390/1*
Choroid plexus carcinoma	9390/3

#### Other neuroepithelial tumours

Astroblastoma	9430/3
Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1
Angiocentric glioma	9431/1*

<sup>1</sup> Morphology code of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (B14A) and the Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>). Behaviour is coded 0 for benign tumours, 3 for malignant tumours and 1 for borderline or uncertain behaviour.

\* The italicised numbers are provisional codes proposed for the 4th edition of ICD-O. While they are expected to be incorporated into the next ICD-O edition, they currently remain subject to change.

### Neuronal and mixed neuronal-glial tumours

Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)	9493/0
Desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma	9412/1
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9413/0
Gangliocytoma	9492/0
Ganglioglioma	9505/1
Anaplastic ganglioglioma	9505/3
Central neurocytoma	9506/1
Extraventricular neurocytoma	9506/1*
Cerebellar liponeurocytoma	9506/1*
Papillary glioneuronal tumour	9509/1*
Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle	9509/1*
Paraganglioma	8680/1

### Tumours of the pineal region

Pineocytoma	9361/1
Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	9362/3
Pineoblastoma	9362/3
Papillary tumour of the pineal region	9395/3*

### Embryonal tumours

Medulloblastoma	9470/3
Desmoplastic/nodular medulloblastoma	9471/3
Medulloblastoma with extensive nodularity	9471/3*
Anaplastic medulloblastoma	9474/3*
Large cell medulloblastoma	9474/3
CNS primitive neuroectodermal tumour	9473/3
CNS Neuroblastoma	9500/3
CNS Ganglioneuroblastoma	9490/3
Medulloepithelioma	9501/3
Ependymoblastoma	9392/3
Atypical teratoid / rhabdoid tumour	9508/3

### TUMOURS OF CRANIAL AND PARASPINAL NERVES

Schwannoma (neurilemoma, neurinoma)	9560/0
Cellular	9560/0
Plexiform	9560/0
Melanotic	9560/0
Neurofibroma	9540/0
Plexiform	9550/0



## Anexo. Clasificación internacional de enfermedades ICD-10

**ICD-10 Version:2015**

Search  [Advanced Search] ICD-10 Versions - Languages Info

Eyeball

- ▶ C50-C50 Malignant neoplasm of breast
- ▶ C51-C58 Malignant neoplasms of female genital organs
- ▶ C60-C63 Malignant neoplasms of male genital organs
- ▶ C64-C68 Malignant neoplasms of urinary tract
- ▶ C69-C72 Malignant neoplasms of eye, brain and other parts of central nervous system
- ▶ C73-C75 Malignant neoplasms of thyroid and other endocrine glands
- ▶ C76-C80 Malignant neoplasms of ill-defined, secondary and unspecified sites
- ▶ C81-C96 Malignant neoplasms, stated or presumed to be primary, of lymphoid, haematopoietic and related tissue
- ▶ C97-C97 Malignant neoplasms of independent (primary) multiple sites
- ▶ D00-D09 In situ neoplasms

---

**C70 Malignant neoplasm of meninges**

- C70.0 Cerebral meninges
- C70.1 Spinal meninges
- C70.9 Meninges, unspecified

---

**C71 Malignant neoplasm of brain**

*Excl.:* cranial nerves ([C72.2-C72.5](#))  
retrobulbar tissue ([C69.6](#))

- C71.0 Cerebrum, except lobes and ventricles  
Supratentorial NOS
- C71.1 Frontal lobe
- C71.2 Temporal lobe
- C71.3 Parietal lobe
- C71.4 Occipital lobe
- C71.5 Cerebral ventricle  
*Excl.:* fourth ventricle ([C71.7](#))
- C71.6 Cerebellum
- C71.7 Brain stem  
Fourth ventricle  
Infratentorial NOS
- C71.8 Overlapping lesion of brain  
[See note 5 at the beginning of this chapter]
- C71.9 Brain, unspecified

## Anexo. Escala de Malignidad de la OMS para tumores del SNC

	I	II	III	IV
<b>Astrocytic tumours</b>				
Subependymal giant cell astrocytoma	*			
Pilocytic astrocytoma	*			
Piloxyoid astrocytoma		*		
Diffuse astrocytoma		*		
Pleomorphic xanthoastrocytoma		*		
Anaplastic astrocytoma			*	
Glioblastoma				*
Giant cell glioblastoma				*
Gliosarcoma				*
<b>Oligodendroglial tumours</b>				
Oligodendroglioma		*		
Anaplastic oligodendroglioma			*	
<b>Oligoastrocytic tumours</b>				
Oligoastrocytoma		*		
Anaplastic oligoastrocytoma			*	
<b>Ependymal tumours</b>				
Subependymoma	*			
Myxopapillary ependymoma	*			
Ependymoma		*		
Anaplastic ependymoma			*	
<b>Choroid plexus tumours</b>				
Choroid plexus papilloma	*			
Atypical choroid plexus papilloma		*		
Choroid plexus carcinoma			*	
<b>Other neuroepithelial tumours</b>				
Angiocentric glioma	*			
Chordoid glioma of the third ventricle		*		
<b>Neuronal and mixed neuronal-gliial tumours</b>				
Gangliocytoma	*			
Ganglioglioma	*			
Anaplastic ganglioglioma			*	
Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	*			
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	*			
<b>Central neurocytoma</b>				
Central neurocytoma		*		
<b>Extraventricular neurocytoma</b>				
Extraventricular neurocytoma		*		
<b>Cerebellar liponeurocytoma</b>				
Cerebellar liponeurocytoma		*		
<b>Paraganglioma of the spinal cord</b>				
Paraganglioma of the spinal cord	*			
<b>Papillary glioneuronal tumour</b>				
Papillary glioneuronal tumour	*			
<b>Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle</b>				
Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle	*			
<b>Pineal tumours</b>				
Pineocytoma	*			
Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation		*	*	
Pineoblastoma				*
Papillary tumour of the pineal region		*	*	
<b>Embryonal tumours</b>				
Medulloblastoma				*
CNS primitive neuroectodermal tumour (PNET)				*
Atypical teratoid / rhabdoid tumour				*
<b>Tumours of the cranial and paraspinal nerves</b>				
Schwannoma	*			
Neurofibroma	*			
Perineurioma	*	*	*	
Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)		*	*	*
<b>Meningeal tumours</b>				
Meningioma	*			
Atypical meningioma		*		
Anaplastic / malignant meningioma			*	
Haemangiopericytoma		*		
Anaplastic haemangiopericytoma			*	
Haemangioblastoma	*			
<b>Tumours of the sellar region</b>				
Craniopharyngioma	*			
Granular cell tumour of the neurohypophysis	*			
Pituitary tumour	*			
Spindle cell oncocytoma of the adenohypophysis	*			

## Anexo.

base de datos final [Compatibility Mode] - Microsoft Excel non-commercial use

	F	G	H	I	J	K	L	
1	Municipio de SS	Localizacion de tumor	Histologia del tumor	Extencion de resecci	Tipo de cirugia	# Intervenciones	Terapia Coadyuvante	
2								
3	San Marcos	hemisferico	astrocitoma	total	craneotomia	1	quimioterapia	
4		fosa posterior	meduloblastoma	total	craneotomia + vdvp	5	radioterapia	
5		sellar	sin histologia	total	craneotomia	2	radioterapia	
6		sellar	craneofaringioma	total	craneotomia	1	radioterapia	
7		fosa posterior	astrocitoma	total	craneotomia	2	quimioterapia	
8		fosa posterior	ependimoma	Parcial	craneotomia + vdvp	1	quimioterapia + radioterapia	
9		sellar	astrocitoma	parcial	craneotomia + vdvp	2	Quimioterapia + Radioterapia	
10	San Salvador	fosa posterior	meduloblastoma	parcial	craneotomia + vdvp	2	quimioterapia + radioterapia	
11		sellar	Craneofaringeoma	parcial	craneotomia + dvp	2	Radioterapia	
12		sellar	adenoma de hipofisis	parcial	craneotomia	1	Ninguna	Aba
13		hemisferico	ependimoma	total	Craneotomia	1	Quimioterapia + Radioterapia	
14		fosa posterior	astrocitoma	total	Craneotomia + vdvp	1	Ninguna	
15	San Marcos	hemisferico	glioblastoma	parcial	craneotomia	1	Quimioterapia + Radioterapia	
16	San Salvador	fosa posterior	meduloblastoma	total	craneotomia + vdvp	2	Quimioterapia + Radioterapia	
17		fosa posterior	meduloblastoma	parcial	craneotomia + vdvp	2	ninguna	Aba
18		fosa posterior	meduloblastoma	total	craneotomia + vdvp	2	Quimioterapia + Radioterapia	
19		hemisferico	glioblastoma	parcial	craneotomia	1	radioterapia	
20		intraventricular	tumor plexo coroideo	total	craneotomia	1	Quimioterapia + Radioterapia	
21		hemisferico	astrocitoma	total	craneotomia	1	Quimioterapia + Radioterapia	
22	San Salvador	hemisferico	meduloblastoma	total	craneotomia + vdvp	3	Quimioterapia + Radioterapia	Aba
23		hemisferico	craneofaringioma	total	craneotomia	1	radioterapia	Aba
24		fosa posterior	astrocitoma	parcial	craneotomia + vdvp	2	ninguna	Aba
25		fosa posterior	meduloblastoma	parcial	craneotomia	1	Quimioterapia + Radioterapia	Aba

## **Anexo. PLATAFORMA DE INFORMACION DE PACIENTES**

Nombre:

Sexo:

Edad:

Nacionalidad:

Domicilio:

Registro:

Fecha de ingreso:

### **NEUROCIRUGIA**

- Fecha y Radiología de emergencia o inicial (TAC):  
\_\_\_\_\_
- Fecha y Manejo inicial de derivación: DVP: SI \_\_\_ NO \_\_\_  
Tercer ventriculostomía \_\_\_\_\_
- Fecha y Radiología de estudio en el servicio (MRI, TAC, Angiografías, estudios electrofisiológicos, espectroscopia)  
\_\_\_\_\_
- Fecha y Procedimiento quirúrgico del tumor: SI \_\_\_ NO \_\_\_ BIOPSIA \_\_\_\_\_
- Tipo de resección quirúrgica: Parcial \_\_\_\_\_ Total \_\_\_\_\_
- Infecciones detectadas en el servicio de neurocirugía:  
\_\_\_\_\_
- Fecha y Re intervención quirúrgica: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_  
Infecciosa: \_\_\_\_\_ Recidiva \_\_\_\_\_ Otras: \_\_\_\_\_
- Histología del tumor: \_\_\_\_\_

## **ONCOLOGIA**

Tumor inicial o tumor recurrente

- Radioterapia: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

FECHA DE INICIO Y PROTOCOLO:

-----  
-----

- Quimioterapia: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

FECHA DE INICIO Y PROTOCOLO:

-----  
-----

- Infecciones detectadas en el servicio de oncología:

-----

## **EVOLUCION DEL PACIENTE**

-----  
-----  
-----