

Características Clínicas y Epidemiológicas de los Tumores de Fosa Posterior en Pacientes Pediátricos. Experiencia en un Centro de Referencia Nacional.

Clinical And Epidemiological Features Of Posterior Fossa Tumors In Pediatric Patients. Experience Of A National Reference Center.

Jaime Jara-Lalama¹, Dayamí Díaz-Garrido², María Fernanda Parra-Iñiguez¹,
Monica Maya-Castro³, Carlos Valencia-Calderón⁴

Resumen

Objetivo: Realizar un estudio descriptivo de los tumores de fosa posterior en una muestra de un hospital de referencia nacional en Ecuador.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal, estableciendo variables sociodemográficas y clínico-epidemiológicas de 24 expedientes clínicos de pacientes menores de 14 años que contaron con un diagnóstico de tumor de fosa posterior, ingresados en el Hospital Pediátrico Baca Ortiz entre los años 2014 y 2016.

Resultados: Se encontró una proporción de 1:1 entre sexo masculino y femenino, con una distribución etárea de 20,8% de pacientes menores de 3 años, 33,3% entre 3 y 6 años, y 45,8% de mayores de 6 años. El diagnóstico histopatológico más frecuente fue el meduloblastoma, con 45,8%, seguido de ependimoma con 29,2% y finalmente el astrocitoma cerebeloso con 12,5%, existiendo además un 12,5% que no cuentan con histopatología. La presentación que predominó fue la hipertensión intracraneal (87,5%) seguida de otros cuadros clínicos menos frecuentes.

Conclusiones: La evidencia científica sobre los tumores de fosa posterior en el Ecuador es escasa. Este estudio plantea la necesidad de realización de estudios similares que reflejen de mejor manera las características de esta patología de diagnóstico frecuente en pediatría.

Palabras claves: Fosa posterior, Tumor cerebral, Epidemiología, Presentación clínica

Abstract

Objective: To perform a descriptive study of posterior fossa tumors from a sample of patients from a national reference center in Ecuador.

Materials and methods: a descriptive, retrospective, cross-sectional study was performed. Socio-demographic and clinical-epidemiological variables were established for 24 patients under the age of 14, whose clinical records reported a diagnosis of posterior fossa tumor, and who were hospitalized in Baca Ortiz Pediatric Hospital between 2014 and 2016.

Results: There was a 1:1 relationship between males and females, an age distribution of 20,8% of patients younger than 3 years, 33,3% between 3 and 6 years, and 45,8% of patients older than 6 years of age. The most frequent histopathological diagnosis was medulloblastoma with 45,8%, followed by ependymoma with 29,2%, and astrocytoma with 12,5%. 12,5% of patients did not have a biopsy performed. Intracranial hypertension was the most frequent clinical presentation syndrome with 87,5% followed by far less frequent symptoms in our sample.

Conclusions: Scientific evidence about posterior fossa tumors is limited in Ecuador. This study states the need to perform similar and more complete studies of this frequent pediatric brain tumor.

Keywords: Posterior fossa, Brain tumor, Epidemiology, Clinical presentation.

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 26, N° 3, 2017

¹Médico residente de Neurocirugía del Hospital Pediátrico Baca Ortiz

²Médico Bioestadística del Hospital Pediátrico Baca Ortiz

³Médico residente de Neurología del Hospital Pediátrico Baca Ortiz

⁴PhD, Neurocirujano, Neurólogo. Departamento de Docencia e Investigación. Hospital Pediátrico Baca Ortiz

Correspondencia

Dr Carlos Valencia Calderón, MD., PhD.

Director del Departamento de Docencia e Investigación

Hospital Pediátrico Baca Ortiz

Investigador Senior Prometeo de la Senescyt

E-Mail: carlos.valencia@sen.es

Quito - Ecuador

Introducción

Las neoplasias de la edad pediátrica representan un alto porcentaje de la morbimortalidad en este grupo etáreo. Del total de los tumores que afectan a pacientes menores de 19 años, los tumores del sistema nervioso central ocupan el primer lugar en incidencia y el segundo lugar en mortalidad justo por debajo de las leucemias. La localización supratentorial suele tener mayor prevalencia sobre la infratentorial, sin embargo, existen series en las que esta relación se invierte.¹

Se cuenta con datos muy limitados con respecto a las características demográficas y epidemiológicas en el Ecuador y Latino América. Al basar la conducta clínica en series norteamericanas, asiáticas o europeas, podrían omitirse datos epidemiológicos propios de la demografía del país y la región.²

El presente trabajo realiza un análisis descriptivo de las características demográficas epidemiológicas y clínicas de los tumores de fosa posterior en un centro pediátrico de referencia nacional en el Ecuador.

Materiales y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo, de corte transversal. El universo del estudio fueron pacientes menores de 14 años, ingresados en el Hospital Pediátrico Baca Ortiz entre el 1 de enero de 2014 y el 31 de diciembre de 2016, que contaron con un reporte de diagnóstico histopatológico o bien de un diagnóstico clínico imagenológico de tumores primarios que afecten el tronco encefálico, cerebelo u otras estructuras infratentoriales. Se excluyeron aquellos pacientes con tumores de origen supratentorial y cuyos expedientes médicos estuvieron extraviados o incompletos. En los 24 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión, se evaluaron variables sociodemográficas (edad, sexo, procedencia) y variables clínico-epidemiológicas (manifestaciones clínicas, tiempo de evolución de sintomatología, diagnóstico clínico-imagenológico y diagnóstico histopatológico).

Tabla 1. Distribución por edad y sexo de la muestra.

Edad	Sexo				Total	
	Femenino		Masculino		Número	%
	Número	%	Número	%	Número	%
< 3 años	3	17,65	2	28,57	5	20,83
3 – 6 años	6	35,29	2	28,57	8	33,33
> 6 años	8	47,06	3	42,85	11	45,83
Total	17		7		24	100

Edad: Media: 6,26 años (SD3,29 años) Mediana: 5,9 años Rango: 0,85-13,71 años

Se obtuvo la autorización del servicio de docencia e investigación del Hospital Baca Ortiz para la obtención de la información, utilizando el archivo de historias clínicas del servicio de estadística del hospital. Se realizó un análisis de frecuencias de las variables mencionadas.

Resultados

Se recopilaron 24 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión antes mencionados. El rango de edad de los pacientes fue desde 10 meses de edad hasta los 13 años 9 meses de edad, con una media de 6,35 (SD 3,2 años). El 20,8% de los pacientes se encontraban en el rango de edad entre 0 y 3 años, el 33,3% de los pacientes tenían de 3 a 6 años y el 45,8% de los pacientes fueron mayores de 6 años. (Tabla 1).

Hubo 12 (50%) pacientes de sexo masculino e igual cantidad de pacientes de sexo femenino. Los pacientes en su mayoría provinieron de la provincia de Pichincha (37.5%) y otras provincias de la sierra (25%); los pacientes con procedencia de la costa representaron el 20,8% y del oriente el 16,7%. (Tabla 1).

El síndrome de hipertensión intracraneal fue la más importante agrupación semiológica para los tumores en el grupo estudiado, apareciendo en el 87,5% de los pacientes (Figura 1). En menor medida se observó que los síntomas motores (29,2%) el síndrome cerebeloso (12,5%) y otra sintomatología (29,2%) como hiporexia, síntomas sensitivos, forman parte del cuadro clínico inicial de los tumores de fosa posterior. Los pacientes que no se presentaron con síndrome de hipertensión intracraneal, lo hicieron con sintomatología motora y pérdida de la agudeza visual. En los pacientes estudiados, el tiempo de evolución de la sintomatología hasta el momento del diagnóstico fue muy amplio, desde 7 hasta 369 días (Tabla 2).

El diagnóstico histopatológico más prevalente en la muestra fue el meduloblastoma (45.8%), seguido del ependimoma (29.2%) y astrocitoma cerebeloso (12,5%). (Tabla 2) Existió un porcentaje de pacientes (12,5%) que no se

Tabla 2. Frecuencia de diagnósticos histopatológicos en la muestra.

Diagnóstico histopatológico	Número	%
Meduloblastoma	11	45,8
Ependimoma	7	29,2
Astrocitoma	3	12,5
No se realiza*	3	12,5

*Pacientes con diagnóstico presuntivo de glioma de tronco a quienes no se les realiza intervención quirúrgica para toma de biopsia.

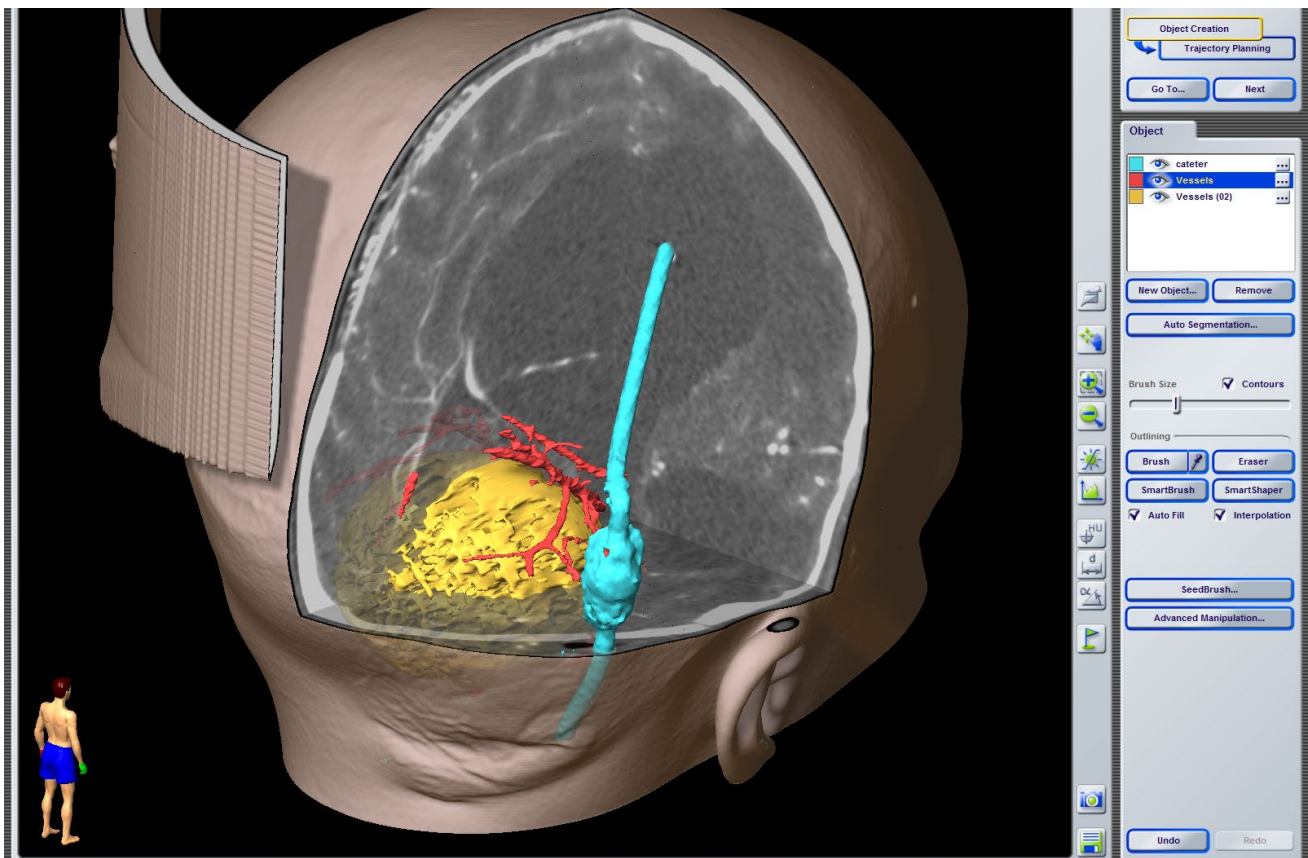


Figura 1. Reconstrucción 3D en neuronavegación en la que se muestra un paciente varón de 9 años con un tumor de fosa posterior (en amarillo), la circulación vertebrobasilar (en rojo), la importante hidrocefalia, y el sistema de derivación ventriculoperitoneal (en azul claro) utilizado para corregir la hipertensión intracraneal mediante derivación interna del líquido cefalorraquídeo. Fuente: Neuronavegador del Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

realizó un estudio histopatológico por considerar que la intervención quirúrgica para obtener la muestra de tejido no cambiaría el pronóstico de los pacientes y por tanto solo incrementaría morbilidad, estos casos correspondieron a los que fueron considerados clínica y radiológicamente como gliomas difusos de tronco encefálico (Figura 2).

Los pacientes con diagnóstico de meduloblastoma fueron en su mayoría de sexo femenino (72,73%), con una mayor procedencia de la sierra (81,82%), sin pacientes procedentes del oriente. El rango de edad de 2,1 a 13,71 años con una media de 6,58 años; en las categorías de edad predominaron los mayores de 6 años (45,45%), seguidos de los niños entre 3 y 6 años (36,36%) y los menores de 3 años (18,18%). La sintomatología que se presentó con este diagnóstico fue con una clara mayoría el síndrome de hipertensión intracraneal con 90,91%, seguido de pérdida de agudeza visual con 18,18% y otra sintomatología que incluye síntomas motores, síndrome cerebeloso e hiporexia. El tiempo de evolución del cuadro clínico en el meduloblastoma tuvo un rango amplio de entre 7 y 369 días con una media de 65.5 días. Se reportó en las historias clínicas un diagnóstico presuntivo de meduloblastoma en el 81,82% de los casos confirmados con reporte histopatológico (Figura 3).

Tabla 3. Frecuencia de cuadros clínicos de inicio.

Presentación clínica	Número	n=24 %
SHIC	21	87,5%
SM	7	29,17%
SC	3	12,5%
PAV	2	8,33%
Hiporexia	2	8,33%
SPB	1	4,17%
SS	1	4,17%
Irritación periorbitaria	1	4,17%
Alza térmica	1	4,17%

SHIC: Síndrome de hipertensión intracraneal; SC: Síndrome cerebeloso; PAV: Pérdida de agudeza visual; SM: Síntomas motores; SPB: Síndrome Pseudobulbar; SS: Síndrome sensitivo.

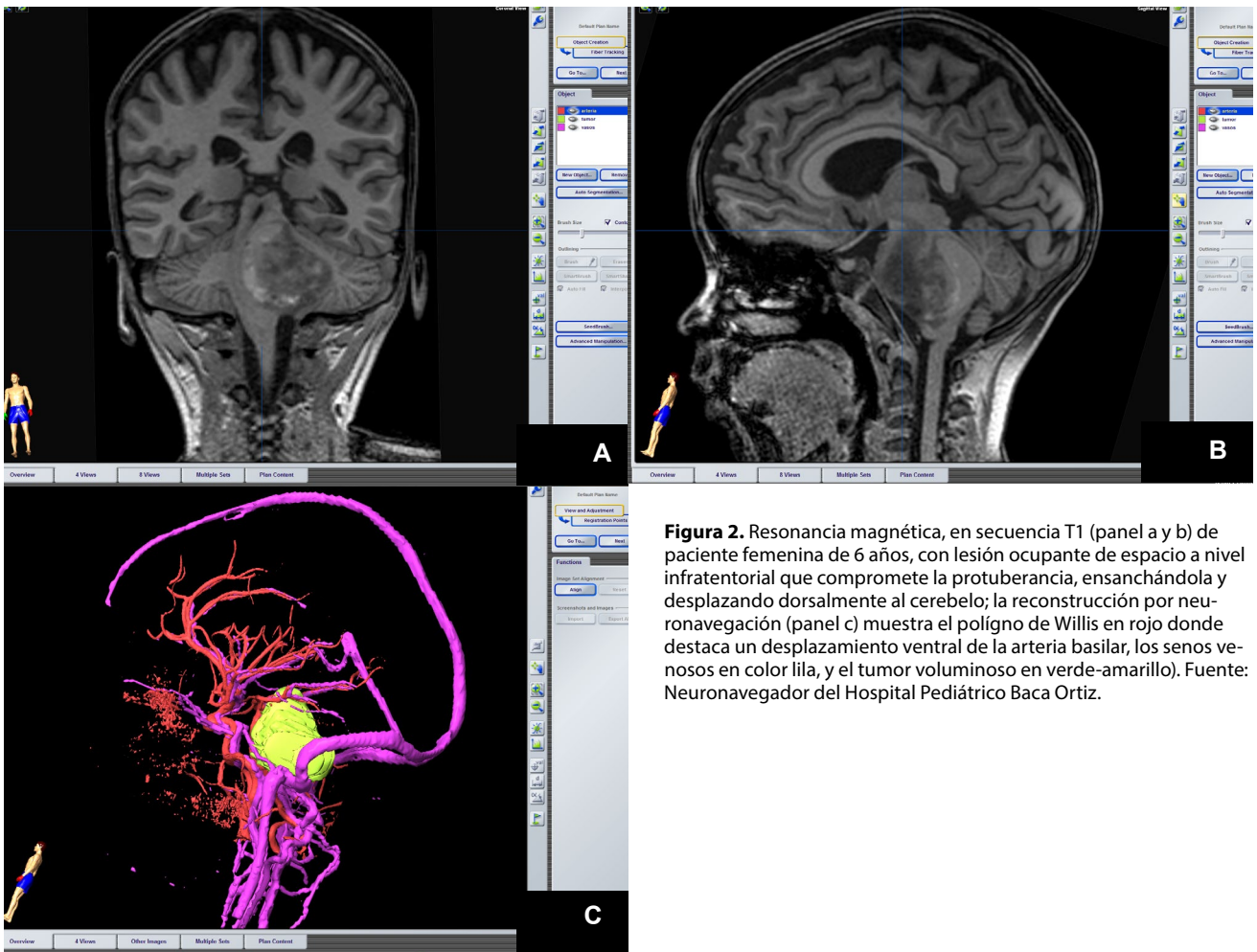


Figura 2. Resonancia magnética, en secuencia T1 (panel a y b) de paciente femenina de 6 años, con lesión ocupante de espacio a nivel infratentorial que compromete la protuberancia, ensanchándola y desplazando dorsalmente al cerebelo; la reconstrucción por neuronavegación (panel c) muestra el polígono de Willis en rojo donde destaca un desplazamiento ventral de la arteria basilar, los senos venosos en color lila, y el tumor voluminoso en verde-amarillo). Fuente: Neuronavegador del Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

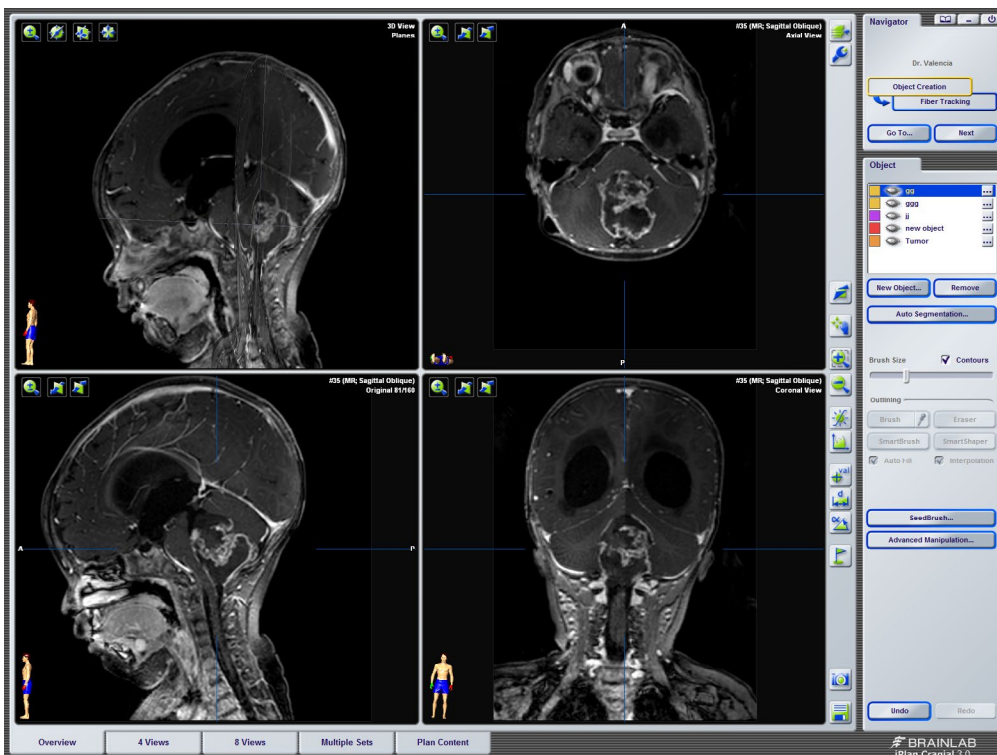


Figura 3. Resonancia magnética con contraste de paciente masculino de 10 meses de edad con lesión bien definida en cuarto ventrículo que desplaza la protuberancia y el bulbo raquídeo. Fuente: Neuronavegador del Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

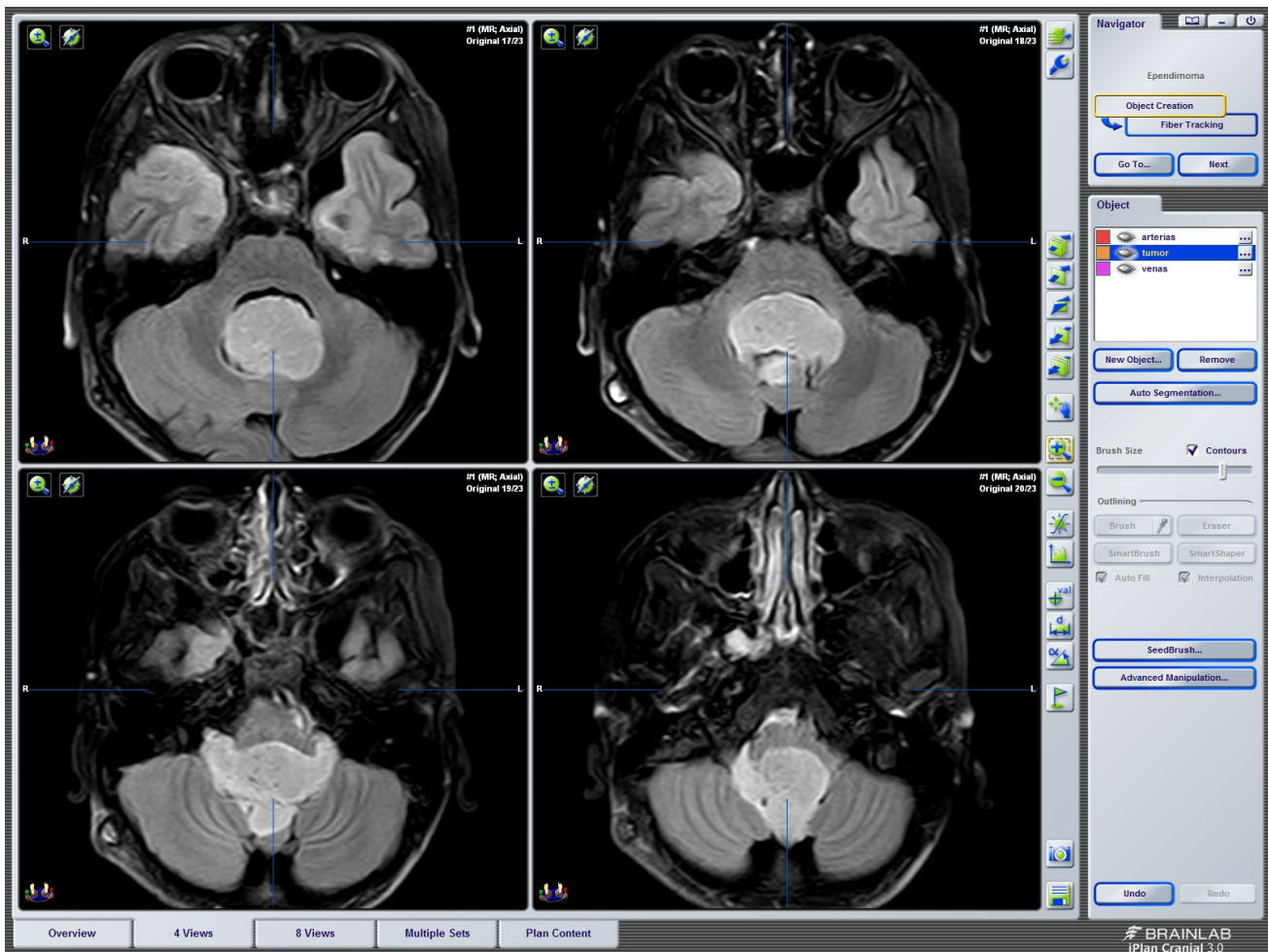


Figura 4. Resonancia magnética ponderada en T1. Lesión ocupante de espacio en cuarto ventrículo, con características sugestivas de ependimoma. Fuente: Neuronavegador del Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

Los pacientes con diagnóstico histopatológico de ependimoma fueron en su mayoría masculinos (85,71%), con una distribución homogénea por región (sierra 42,86%, costa 28,57%, oriente 28,57%). El rango de edad de los pacientes con este diagnóstico fue entre 0,85 y 9,59 años con una media de 6,31 años, con porcentaje de pacientes menores de 3 años de 28,57%, de 3 a 6 años de 14,29% y mayores de 6 años de 57,14%. El cuadro clínico de inicio predominante fue el síndrome de hipertensión intracraneal presentándose en todos los casos de ependimoma. Otra sintomatología fue la cervicalgia en el 14,29% de los pacientes, los síntomas motores en el 28,57% y otra sintomatología como la hiporexia y el síndrome pseudo-bulbar en el 42,86% (Figuras 4, 5). El tiempo de evolución del cuadro clínico fue entre 11 y 121 días con una media de 48,38 días de evolución. Se realizó un diagnóstico clínico imagenológico de ependimoma en 71,43% de los pacientes con confirmación histopatológica del mismo.

Los astrocitomas cerebelosos tuvieron una representación de 66.6% de pacientes de sexo masculino y una distribución de 33.33% de cada región sierra, oriente y costa. El rango de edad fue de 2,21 a 10,07 años con una media de 5,79 años. Ocupando un 33,33% cada uno de los rangos de edad, menores de 3 años, de 3 a 6 años y mayores de 6 años. La sintomatología de los astrocitomas cerebelosos fue en un 66.66% presentada como síndrome de hipertensión intracraneal, con el síndrome cerebeloso que también presentó el 66.66% de los casos. Otro tipo de cuadro clínico inicial fueron síntomas motores. El tiempo de evolución de este cuadro clínico fue de entre 32 y 113 días con una media de 68,66 días. Se realizó un diagnóstico clínico de astrocitoma cerebeloso en el 66,66% de los casos que fueron confirmados por histopatología. De los astrocitomas cerebelosos el 33,33% correspondió a astrocitoma de alto grado y el 66,66% a astrocitoma pilocítico (Figura 6).

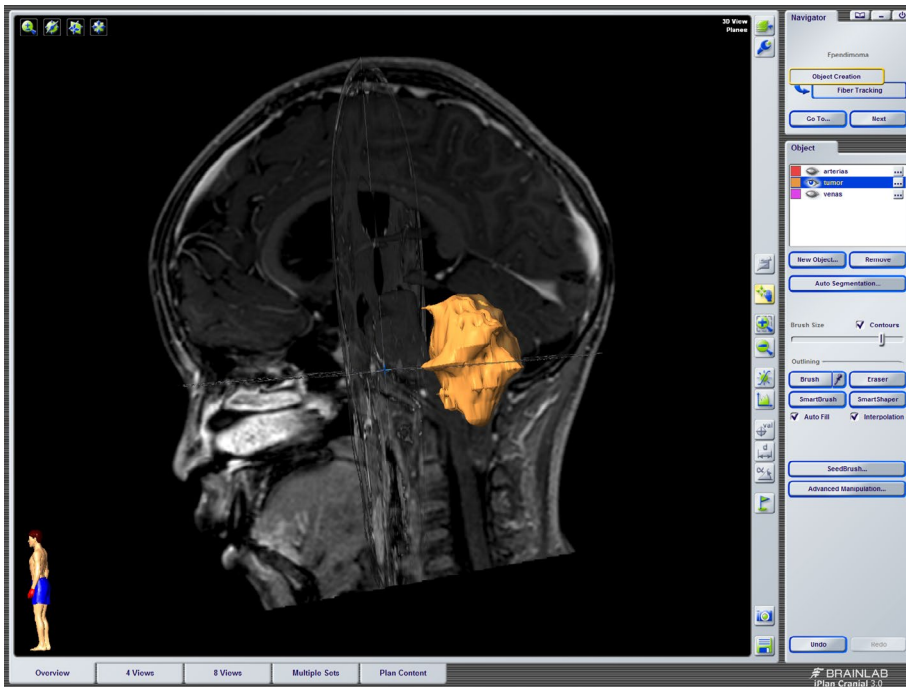


Figura 5. Imagen de reconstrucción 3D con neuronavegación de tumor de fosa posterior, con características sugestivas de ependimoma. Fuente: Neuronavegador del Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

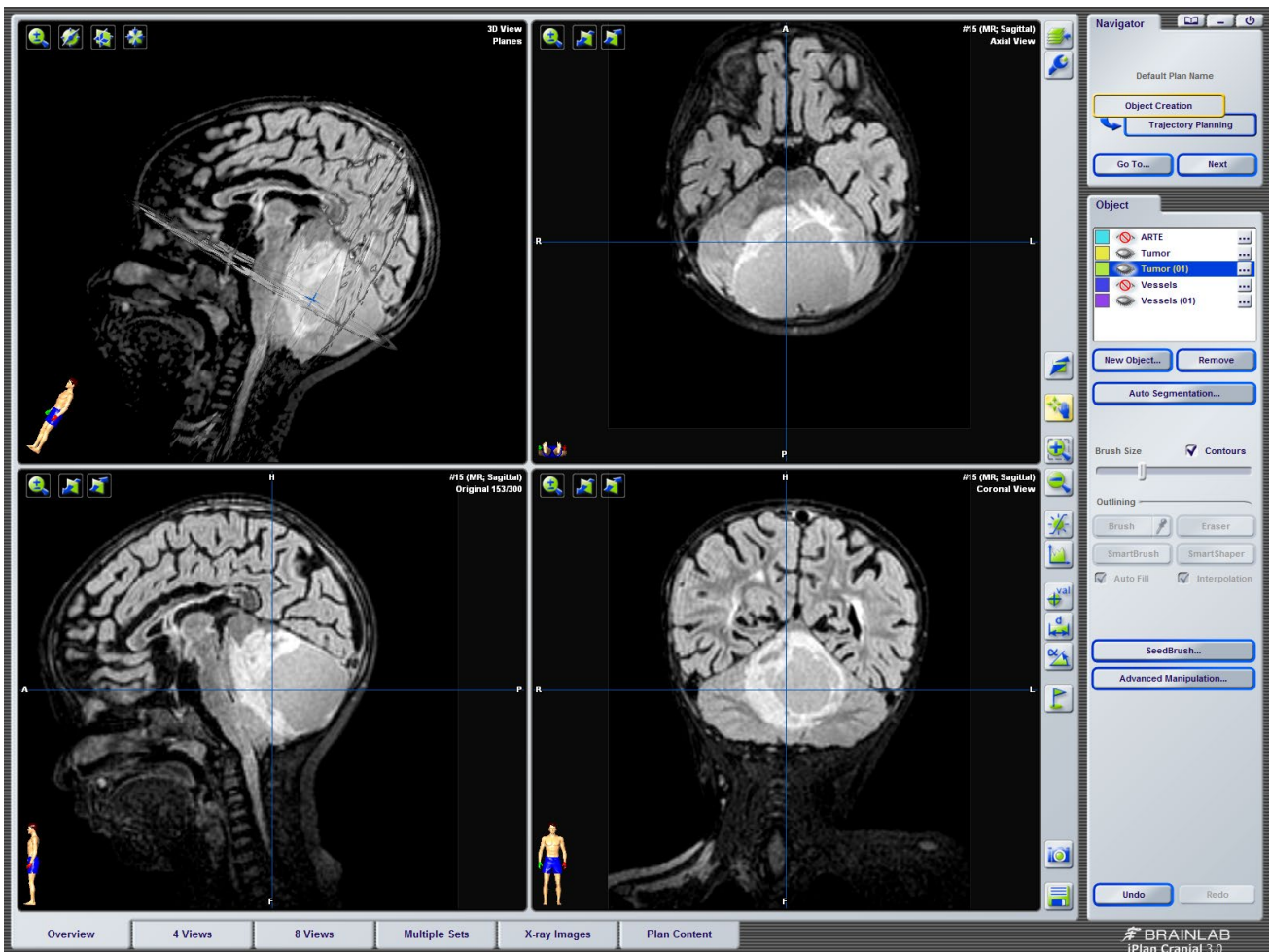


Figura 6. Resonancia magnética en T1 en la que se observa un tumor dependiente de vermis cerebeloso, sugestivo de Astrocitoma pilocítico. Fuente: Neuronavegador del Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

Discusión

En la edad pediátrica, los tumores representan un alto porcentaje de morbilidad y mortalidad. Según el Registro Central de Tumores Cerebrales de Estados Unidos (CBTRUS por sus siglas en inglés), las neoplasias que afectan al sistema nervioso central ocupan el primer lugar en incidencia y el segundo en mortalidad, inmediatamente después de las leucemias, de todos los tumores que afectan a personas de 0 a 19 años.¹

Las estirpes tumorales que afectan a la fosa posterior son aquellos que afectan directamente al tronco encefálico (gliomas), los de origen ependimario (ependimomas) y los tumores embrionarios (meduloblastoma, teratoma, neuroblastoma, entre otros). Según el estudio conducido por Ostrom y colaboradores desde el 2008 al 2012, los tumores de fosa posterior representaron el 31% del general de tumores del sistema nervioso central. En dicho trabajo, el tumor más frecuente en fosa posterior fue el meduloblastoma seguido del astrocitoma pilocítico cerebeloso.¹ Esta información es consistente con aquella encontrada en otras fuentes con respecto a la epidemiología de tumores de fosa posterior.^{3,4,5}

En el año 2016 se realizó en México un estudio descriptivo retrospectivo con respecto a la presentación clínica de tumores cerebrales en pacientes pediátricos. En dicha muestra se encontró que la localización infratentorial ascendió a un 62,7%.¹ Este estudio arrojó similares resultados al realizado por Purdy y colaboradores en Canadá, teniendo una prevalencia del 80% de tumores en fosa posterior. En contraste, estudios de Irán sitúan a los tumores de fosa posterior después de los supratentoriales, en frecuencia.^{3,6}

En nuestra serie, existen tendencias demográficas en cuanto a grupos étnicos y sexo, similares a las encontradas en trabajos realizados en Canadá, México, Nigeria e Irán.^{2,3,7,8} Existen variaciones en lo que se refiere a las variables clínicas, dado que, en nuestra serie, el cuadro clínico indiscutible para cualquier tumor de fosa posterior fue el síndrome de hipertensión intracraneal, mientras que, en el estudio de Sánchez, llevado a cabo en México, fue más común el síndrome cerebeloso.^{2,9}

En una serie previa de nuestra institución, en la que se estudió la utilidad de la neuronavegación en la planificación quirúrgica de los tumores de fosa posterior, se encontró un predominio de meduloblastoma por diagnóstico clínico e imagenológico.¹³

Conclusiones

Los tumores de la fosa posterior en pediatría son un grupo bastante frecuente y heterogéneo de tumores del sistema nervioso central, tanto en su presentación clínica, como en neuroimagen e histología. En nuestro país, no

existe literatura científica epidemiológica que confirme su real prevalencia e incidencia. Nuestra serie es pequeña y con el sesgo propio de una fuente institucional única. El manejo adecuado de esta entidad requiere de un equipo multidisciplinar de neurocirujanos, radiólogos, oncólogos, patólogos, psiquiatras, rehabilitadores y personal de enfermería.

La conformación de los comités multidisciplinarios de neuro-oncología deben encaminar sus esfuerzos a la asistencia de estos pacientes, así como a la docencia e investigación con proyección nacional e internacional, creando línea de cooperación con países e instituciones que evidencien científicamente los mismos intereses.

Referencias

1. Ostrom QT, Gittleman H, Fulop J, Liu M, Blanda R, Kromer C, et al. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2008-2012. *Neuro-Oncology*. octubre de 2015;17(suppl 4):iv1-iv62.
2. Sánchez-Sánchez LM, Vázquez-Moreno J, Heredia-Delgado JA, Sevilla-Castillo R. [Clinical presentation of supratentorial and infratentorial intracranial tumors in pediatric patients]. *Gac Med Mex*. abril de 2016;152(2):158-62.
3. Al-Hussaini M, Swaidan M, Al-Jumaily U, Mus-harbash A. Central nervous system tumors in the first year of life: a clinical and pathologic experience from a single cancer center. *Child's Nervous System*. octubre de 2013;29(10):1883-91.
4. McAbee JH, Modica J, Thompson CJ, Broniscer A, Orr B, Choudhri AF, et al. Cervicomedullary tumors in children. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. octubre de 2015;16(4):357-66.
5. Crawford J. Childhood Brain Tumors. *Pediatrics in Review*. 1 de febrero de 2013;34(2):63-78.
6. Mehrvar A, Faranoush M, Hedayati Asl AA, Tashvighi M, Fazeli MA, Qaddoumi I, et al. Childhood central nervous system tumors at MAHAK's Pediatric Cancer Treatment and Research Center (MPCTRC), Tehran, Iran. *Child's Nervous System*. marzo de 2014;30(3):491-6.
7. Purdy E, Johnston DL, Bartels U, Fryer C, Carret A-S, Crooks B, et al. Ependymoma in children under the age of 3 years: a report from the Canadian Pediatric Brain Tumour Consortium. *Journal of Neuro-Oncology*. abril de 2014;117(2):359-64.
8. Dunham C, Pillai S, Steinbok P. Infant brain tumors: a neuropathologic population-based institutional reappraisal. *Human Pathology*. octubre de 2012;43(10):1668-76.

9. Klimo P, Nesvick CL, Broniscer A, Orr BA, Choudhri AF. Malignant brainstem tumors in children, excluding diffuse intrinsic pontine gliomas. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. enero de 2016;17(1):57-65.
10. Thompson YY, Ramaswamy V, Diamandis P, Daniels C, Taylor MD. Posterior fossa ependymoma: current insights. *Child's Nervous System*. octubre de 2015;31(10):1699-706.
11. Brandão LA, Young Poussaint T. Posterior Fossa Tumors. *Neuroimaging Clinics of North America*. febrero de 2017;27(1):1-37.
12. Anaya-Delgadillo G, de Juambelz-Cisneros PP, Fernández-Alvarado B, Pazos-Gómez F, Velasco-Torre A, Revuelta-Gutiérrez R. Prevalencia de tumores del sistema nervioso central y su identificación histológica en pacientes operados: 20 años de experiencia. *Cirugía y Cirujanos*. noviembre de 2016;84(6):447-53.
13. Valencia Calderón C, Castro Cevallos A, Calderón Valdiviezo A, Vásquez Hahn C. Utilidad de la neuronavegación en la planificación quirúrgica de tumores de fosa posterior. *Neurología Argentina*. octubre de 2015;7(4):256-8.