

Dr. Ignacio Cano Muñoz¹
Dra. Nancy Cristhel Enriquez Caballero

Tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos y su correlación clínica, radiológica y anatomopatológica

RESUMEN

Introducción: Los tumores primarios del sistema nervioso central representan alrededor de 2% total de las neoplasias de los adultos y 20% del total de neoplasias en niños. Después de la leucemias son la segunda causa de cáncer infantil más frecuente.

Objetivo: Conocer la frecuencia y correlación radiológica con el comportamiento clínico patológico de los tumores de fosa posterior en los niños atendidos en el Hospital San José Tec de Monterrey.

Material y método: Estudio descriptivo, retrospectivo, realizado con base en los registros hospitalarios de 47 pacientes pediátricos con diagnóstico de tumores en fosa posterior, atendidos en el Hospital San José

Tec de Monterrey de enero de 1990 a mayo de 2009. Se obtuvieron las variables de: edad, sexo, manifestaciones clínicas, localización, extensión del tumor y tipo histológico; medidas de tendencia central, de dispersión, posición, variables cuantitativas y las frecuencias observadas en las variables cualitativas.

Resultados: El mayor porcentaje de tumores de fosa posterior se registró en los grupos de edad de 1-5 años (21) y 6-10 (13), que representaron 45 y 28%, respectivamente. El mayor volumen estadístico de tumores de fosa posterior fue de astrocitoma (34%), seguido de meduloblastoma (21.3%), ependimoma (19.1%), glioma (12.8%), oligodendroglioma (4.3%), ganglioglioma, meningioma, hemangioblastoma, papiloma de plexo coroides (2.1%). Los síntomas iniciales

que sintieron los pacientes con tumores de fosa posterior fueron: cefalea y vómito (40.4%) y solo vómito (25.5%). El 53.2% de los pacientes no tuvo síntomas acompañantes.

Conclusión: Con el paso de los años la frecuencia por sexo y grupos de edad sigue siendo la misma, al igual que el diagnóstico tumoral que al estudiarse con tomografía computada o resonancia magnética con contraste han tenido el mismo comportamiento descrito en otras series.

Palabras clave: tumores de fosa posterior, niños, correlación clínica, radiológica, anatomopatológica.

Continúa en la pág. 186

¹ Departamento de Radiología e Imagen del Hospital San José Tec de Monterrey. Av. Ignacio Morones Prieto 3000 Pte, Col. Doctores, 64710, Monterrey, N.L.
Copias (copies): Dr. Ignacio Cano Muñoz E-mail: icanom1@hotmail.com

Introducción

Los procesos neoformativos se comportan como lesiones expansivas intracraneales que aparecen en un tejido de especialización funcional, con complejas relaciones con los tejidos y el resto de los órganos con una particular separación topográfica.

Estas lesiones tumorales, por sus características histológicas, por su comportamiento biológico, por tener una baja capacidad de crecimiento y de metastatización fuera del sistema nervioso central (SNC), se diferencian del resto de los tumores sólidos del organismo.¹

Los tumores primarios del sistema nervioso central constituyen alrededor del 2% total de las neoplasias en adultos y 20% del total de neoplasias en niños, y constituyen, después de la leucemias, la segunda causa de cáncer infantil más frecuente.¹⁻³

ABSTRACT

Background: Primary tumors of the central nervous system represent about 2% of total adult malignancies and 20% of all malignancies in children. After the leukemias are the second most common childhood cancer.

Objective: To determine the frequency and radiological correlation with clinicopathological behavior of posterior fossa tumors in children treated at the Hospital San Jose Tec de Monterrey.

Material and methods: descriptive study, carried out based on hospital records of 47 pediatric patients diagnosed with

posterior fossa tumors treated at the Hospital San Jose Tec de Monterrey in January 1990 to May 2009. Variables were: age, sex, clinical features, location, extent of tumor and histological type, measures of central tendency, dispersion, position, quantitative variables and the observed frequencies for qualitative variables.

Results: The highest percentage of posterior fossa tumors occurred in the age group of 1 to 5 years (21) and 6 -10 (13), which represented 45 and 28% respectively. The major statistical volume of posterior fossa tumors was astrocytoma (34%), followed by medulloblastoma (21.3%), ependymoma (19.1%), glioma (12.8%), oligodendro-

glioma (4.3%), ganglioglioma, meningioma, hemangioblastoma, papilloma choroid plexus (2.1%). The initial symptoms experienced by the patients with posterior fossa tumors were headache and vomiting (40.4%) and only vomiting (25.5%). 53.2% of patients had no accompanying symptoms.

Conclusion: Over the years the frequency by sex and age group remains the same, like tumor diagnosis by computed tomography or magnetic resonance imaging with contrast have had the same behavior described in other series.

Key words: posterior fossa tumors, children, clinical correlation, radiological, pathological.

Los tumores de la fosa posterior representan, en la población pediátrica, 48% del total. El meduloblastoma, el astrocitoma cerebeloso, el ependimoma y los gliomas del tronco cerebral componen 95% de todos los tumores que aparecen en este compartimento.¹

Casi todos los tumores aparecen de forma esporádica y son de etiología desconocida.⁴

Los tumores de fosa posterior es probable que causen tempranamente obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo, por la afectación al ventrículo.⁵

Los signos cardinales de la masa intracraneal en niños son: a cefaleas, vómitos fáciles o en proyectil, crisis convulsivas, irritabilidad, alteraciones motoras; estas manifestaciones dependerán de la localización del tumor.⁶

El pronóstico dependerá de la naturaleza del tumor, de su localización, del momento en que se realice el diagnóstico.

Antecedentes

En Estados Unidos, cada año se diagnostican entre 1500 y 2000 tumores cerebrales nuevos en niños, lo que supone 20% de la muerte por cáncer en niños y la segunda causa de muerte, solamente superada por traumatismos.^{7,9,13}

El resultado final de una vigilancia epidemiológica (Surveillance, Epidemiology, and End Results, SERR) de 1973 a 1987 fue de una incidencia de neoplasias del

SNC de 2 a 19 por 10,000 personas /año.¹²

El dato obtenido por la SERR entre 1973 y 1982 demuestra una incidencia anual de 24.5 niños con tumores del SNC por millón de niños, comparado con 29.4 por millón de niños/año para la leucemia linfoblástica aguda.^{18,19}

En nuestro país, en 1987, los tumores cerebrales ocupaban la segunda causa de muerte en el grupo etario comprendido entre los 5 y 14 años, y la tercera parte de las causas de muerte, después de las malformaciones y de los accidentes, en el grupo de edades comprendidas entre 1 y 4 años.¹⁵

Un estudio realizado en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, de enero de 1980 a diciembre de 1997, se obtuvo un porcentaje significativo de tumores cerebrales pediátricos (> al 50%) con predominio de los infratentorial. Reportaron que la edad al momento del diagnóstico estuvo entre 8 meses y 15 años; la proporción varón/mujer fue de 1,1/1, predominio la localización cerebelosa y el tipo histológico reportado fue el meduloblastoma.¹

Tumores malignos del sistema nervioso central

En Estados Unidos la frecuencia de estas neoplasias es de 2.2 casos por 100,000 por año, independientemente de la raza.

Los tumores primarios malignos del sistema nervioso central en el Registro Nacional de Tumores en México entre los años 1983 y 1984 representaron 12%

de todas las neoplasias.^{5,15,16,19} Constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias, tanto desde el punto de vista clínico, de sus características histopatológicas, como de pronóstico y tratamiento.²

Es el tumor sólido más frecuente en la edad pediátrica, ocupa el segundo lugar entre todas las neoplasias malignas, únicamente antecedida por las leucemias agudas.

La edad de presentación es entre los 5 y los 10 años de edad. El sexo masculino es discretamente más afectado.⁵

Los tumores cerebrales pueden aparecer a cualquier edad, pero cada uno de ellos tiende a tener su mayor incidencia a una determinada edad. Los tumores metastásicos son frecuentes en los adultos, pero son relativamente raros en los niños.

Epidemiología

Dos terceras partes, aproximadamente, de todos los tumores intracraneales que aparecen en niños de entre 2 y 12 años de edad son los infratentoriales (localizados en la fosa posterior). En los adolescentes y en los lactantes menores de dos años de edad, los tumores aparecen con igual frecuencia en la fosa posterior y en la región supratentorial.^{5,6}

Anatomía patológica y patogenia

En los niños hay dos tipos histológicos principales de tumores cerebrales: los tumores de células gliales y los que proceden de las células neuroectodérmicas primitivas.

Los tumores de células gliales son los más frecuentes, contienen tipos celulares diversos, conllevan distintos pronósticos, y engloban el astrocitoma, el ependimoma y el glioblastoma multiforme.

Los tumores neuroectodérmicos derivan, probablemente de una línea celular primitiva, indiferenciada, y pueden aparecer en cualquier lugar del sistema nervioso central, como en el cerebelo (meduloblastoma), el cerebro, la médula espinal y la glándula pineal (pineoblastoma).

Algunos tumores son peculiares por proceder de restos embrionarios, como el craneofaringioma,¹¹ que tiene su origen en la bolsa de Rathke; los tumores dermoides y epidermoides, que se originan en la invaginación que sufren células epiteliales durante el cierre del tubo neural y el cordón, que se desarrollan en restos de la notocorda embrionaria.

La patogenia de los tumores cerebrales es compleja porque son muchos los factores que influyen en su desarrollo. Los procesos que se producen por anomalías del desarrollo de la cresta neural se asocian, con frecuencia, con tumores del SNC.^{4,9,11,15,16}

Los dos tipos de neurofibromatosis se asocian con una alta incidencia de tumores cerebrales: gliomas

del nervio óptico y astrocitomas de bajo grado en la neurofibromatosis, así como neurinomas del acústico y meningiomas en la neurofibromatosis.² Algunos pacientes que por presentar procesos del cuero cabelludo, recibieron radioterapia durante su infancia, años después tumores craneales.

A veces, aparecen tumores cerebrales secundarios después de recibir radioterapia como tratamiento de un tumor cerebral primario o en la irradiación profiláctica de la leucemia linfoblástica.²

La evolución de un tumor cerebral implica mutaciones o pérdidas secuenciales de genes específicos. Por ejemplo, en los gliomas se encuentra con mucha frecuencia una pérdida del 17p, independientemente de su grado, mientras que en los gliomas de alto grado tiene lugar una pérdida adicional en el 9p. En el caso del glioblastoma multiforme, la variante más maligna aparece, con frecuencia, la adición o pérdida de un fragmento del cromosoma diez.^{4,11,16}

Otros tumores se asocian con la pérdida no aleatoria de porciones cromosómicas: el meningiomas con parte del cromosoma 22 y el meduloblastoma con un segmento del 17p, no relacionado con el gen supresor de los tumores p53.

Diversos factores de crecimiento parecen desarrollar un importante papel en el crecimiento y progresión de los tumores cerebrales. En los gliomas se ha demostrado la existencia de un receptor aberrante para el factor de crecimiento epidérmico y en los meningiomas se ha encontrado una alteración del receptor para el factor de crecimiento de origen plaquetario y un aumento de expresión de su ligando, el factor de crecimiento de origen plaquetario. Aún quedan por aclarar el papel exacto y las consecuencias moleculares de los oncogenes.^{11,15,16}

Etiología

La etiología de estos tumores es desconocida, aún cuando existe una serie de entidades o factores predisponentes. Los agentes exógenos han sido raramente implicados como causa de tumores cerebrales, se ha sugerido que los niños cuya madre tomó barbitúricos durante el embarazo, tienen alto riesgo de desarrollar tumor cerebral. Se han reportado casos de meningiomas posteriores a traumatismos y radiaciones. Los tumores linforeticulares del SNC han sido reportados en niños con síndromes de inmunodeficiencia hereditaria¹² o en niños que han recibido tratamiento inmunosupresor.

A continuación se presentan las entidades más comunes y los tipos de tumores correspondientes (*Cuadro I-III*).¹¹

Manifestaciones clínicas

Los tumores del sistema nervioso central pueden cursar durante un tiempo sintomáticos, en ocasiones

Cuadro I.

Padecimientos	Tipo de tumor
1. Fancomatosis (síndromes neurocutaneos) a) Neurofibromatosis, meningioma b) Esclerosis tuberosa c) Enfermedad de Von Hippel Lindau	Glioma del nervio óptico Gliomas de los hemisferios Tumores de glía, ependimoma Hemangioblastoma cerebeloso, tumores de la retina, Tumores Extracraneanos
2. Nevo con carcinoma de células basales (síndrome de Gorlin)	Meduloblastoma
3. Ataxia telangectasia	Meduloblastoma
4. Síndrome de Turcot	Meduloblastoma
5. Papiloma del plexo coroide	Pinealoma
6. Pineoblastoma	Retinoblastoma trilateral
7. Monosomía 22	Meningiomas
8. Cromosomas extra grupos 6-12 y 4-5	Meduloblastoma
9. Radiación	Gliomas, meningiomas
10. Inmunosupresión congénita-adquirida	Linfomas del SNC
11. Compuestos orgánicos	Tumores del SNC
12. Exposición a campos electromagnéticos	Tumores del SNC

Cuadro II. Clasificación histológica de la Organización Mundial de la Salud 1¹¹

<u>A. Tumores de glía</u> 1. Astrocitoma astrocítico Astrocitoma anaplásico Tumores de células gigantes Sub ependimario Astrocitoma de células gigantes (glioma de células gigantes) 2. Tumores de la oligodendroglioma 3. Tumores ependimarios Ependimoma Ependimoma anaplásico Ependimoma mixopapilar 4. Tumores de los plexos coroides Papiloma de los plexos coroides Tumor anaplásico de los plexos coroides 5. Gliomas mixtos 6. Glioblastoma multiforme	<u>C. Tumores neuroectodermos primitivos</u> 1. Tumor neuroectodermico primitivo 2. Tumor neuroectodermico primitivo con diferenciación: a. Astrocítica b. Ependimaria c. Neuronal d. Oligodendroglioma e. Mixta 3. Meduloepitelioma
<u>B. Tumores neuronales</u> 1. Gangliocitoma 2. Ganglioglioma 3. Ganglioglioma anaplásico	<u>D. Tumores de células de la glándula pineal</u> 1. Pinealoblastoma (neuroectodermico primitivo) 2. Pineocitoma
	<u>E. Tumores provenientes de meninges</u> 1. Meningioma 2. Papila 3. Anaplásico
	<u>F. Otros</u> (incluyen craneofaringeomas, adenomas de hipófisis germinales, Linfomas, Tumores metastásicos)

de inicio insidioso, lento y progresivo o con manifestaciones clínicas de inicio súbito.

Su forma de manifestarse es muy variada y depende de su localización, tipo y velocidad de crecimiento, así como de la edad del niño. En general, hay dos formas distintas de presentación: síntomas y signos de hipertensión intracraneal y signos neurológicos focales.^{1,4,11,15,16}

El síntoma más común es la cefalea, acompañada de náuseas y vómitos matutinos, alteraciones visuales

(diplopía, papiledema, etc.), mentales (somnolencia, irritabilidad, alteración de la personalidad) y endocrinas.^{1,4}

Los tumores de fosa posterior producen inicialmente síntomas y signos de hipertensión intracraneal, debido a que la obstrucción de las vías de comunicación discurre en el líquido cefalorraquídeo y a la hidrocefalia.^{1,2,11,15}

Los tumores supratentoriales se asocian con mayor frecuencia con anomalías focales, como signos de afectación de vías largas y crisis epilépticas.

Cuadro III. Clasificación por localización anatómica.¹¹

<p>A. Tumores de la fosa posterior</p> <ol style="list-style-type: none">1. Astrocitoma2. Meduloblastoma3. Ependimoma de cuarto ventrículo4. Glioma de puente5. Tumores dermoides intracraneos6. Hemangioblastoma del cerebelo7. Ependimoma supratentorial8. Oligodendroglioma9. Papiloma de plexos coroideos10. Meningioma <p>B. Tumores de región del tercer ventrículo</p> <ol style="list-style-type: none">1. Tumores del quiasma y nervio óptico2. Craneofaringioma3. Tumores de glándula pineal4. Tumores de la pared y piso del tercer ventrículo	<p>C. Tumores de los hemisferios cerebrales</p> <ol style="list-style-type: none">1. Astrocitoma cerebral2. Glioblastoma multiforme3. Astrocitoma de células gigantes <p>D. Tumores menos frecuentes con diferentes localizaciones</p> <ol style="list-style-type: none">1. Astroblastoma2. Espongioblastoma3. Sarcoma de células polimorfos4. Sarcoma cerebral5. Fibrosarcoma6. Rabdomyosarcoma7. Microglioma y microgliomatosis8. Neurocitoma9. Melanoma de las meninges10. Tumores metastásicos y/o que infiltran el SNC
---	--

Los cambios de personalidad son, con frecuencia, el primer síntoma de un tumor cerebral, independientemente de su localización.

El niño, semanas o meses antes de que se descubra el tumor, puede volverse aletargado, irritable, hiperactivo u olvidadizo, o puede disminuir su rendimiento escolar. No se sabe con certeza si estos cambios de comportamiento se deben a la hipertensión intracraneal, a la localización del tumor o a ambos factores. Estos problemas de comportamiento suelen remitir considerablemente después que el tumor se extirpa y se normaliza la presión intracraneal.^{1,2,11,15}

La hipertensión intracraneal se manifiesta por: cefalea, vómitos, diplopía y edema de papila; abultamiento de la fontanela en el lactante y un aumento del tamaño de la cabeza (macrocraneo). Al principio, la cefalea tiende a aparecer por las mañanas y se alivia al ponerse de pie, pues la posición erecta favorece el retorno venoso.^{2,11,15,16}

La cefalea se describe como generalizada y constante, aunque puede ser intermitente y empeorar con la tos, el estornudo o la defecación. Es típico que la cefalea se acompañe de vómitos que, con frecuencia, alivian el dolor de cabeza. Los tumores que ocupan el cuarto ventrículo suelen causar vómitos persistentes.

Los niños con tumores cerebrales cuyo síntoma inicial son los vómitos, suelen verse sometidos con frecuencia a distintos estudios del aparato digestivo.¹⁶

La historia clínica y la exploración neurológica completas evitan, en muchos casos, esas pruebas innecesarias. La diplopía es un síntoma frecuente de los tumores de la fosa posterior. Los niños no suelen quejarse de visión doble, porque parece ser que suprimen con rapidez la imagen del ojo afectado.

La exploración de los movimientos oculares muestra un estrabismo secundario a la afectación del nervio motor ocular externo, del motor ocular común o con menos frecuencia, del patético.

Algunos niños con diplopía la compensan inclinando la cabeza, en un intento por alinear las dos imágenes.

La inclinación de la cabeza y la rigidez de nuca pueden indicar, también, una herniación de las amígdalas cerebelosas. En esta situación, una punción lumbar puede aumentar la herniación y causar la muerte. El nistagmo es un signo relevante de los tumores de fosa posterior. Los tumores cerebelosos unilaterales producen nistagmo horizontal, que aumentan al mirar hacia el lado de la lesión.

Los tumores que se localizan en el vermis cerebeloso posterior o en el cuarto ventrículo producen nistagmo en todas las direcciones de la mirada.

Los tumores del tronco del encéfalo pueden causar un nistagmo horizontal, vertical o rotatorio.

El edema de papila es el sello de la hipertensión intracraneal, pero es importante recordar que en el lactante la separación de las suturas craneales y el abombamiento de la fontanela anterior pueden descomprimir el cráneo. En este caso, la cabeza puede continuar aumentando de tamaño sin la presencia de otros signos ni síntomas de hipertensión intracraneal, siendo llamativa la ausencia de edema de papila. Un aumento de presión intracraneal muy rápido o prolongado puede conducir al coma con la alteración de las constantes vitales. Además de bradicardia, pulso irregular e hipertensión sistémica, se altera el patrón respiratorio (triada de Cushing). Inicialmente a una hiperventilación que, si no hay tratamiento, progresa hacia una respiración atáxica e irregular y posteriormente a parada respiratoria.^{1,2,16}

La omisión más importante al explorar a un niño con cefalea y vómitos es olvidar explorar la retina y el nervio óptico.

El oscurecimiento de la visión, o visión borrosa, es un síntoma grave que indica vasoconstricción intensa de los vasos cerebrales y herniación cerebelosa inminente.

La pérdida de visión, que se manifiesta por torpeza al caminar o en el lactante, por retraso en el desarrollo asociado a movimientos erráticos de los ojos o nistagmo, es un síntoma característico de los gliomas del nervio óptico o de la compresión del quiasma óptico por masas hipofisarias o supraselares.^{2,5}

La ataxia se asocia a menudo con tumores de la fosa posterior, aunque es curioso el hecho de que los grandes tumores pueden no producir anomalías del movimiento.^{11,16}

Los tumores del vermis cerebeloso producen ataxia del tronco que, cuando se afecta el cerebelo anterior, se producen importantes alteraciones de la marcha, con un típico aumento de la base de sustentación.^{2,17}

Diagnóstico

Historia clínica: Es importante valorar los factores predisponentes mencionados; interrogar síntomas como cefalea, vómitos, alteraciones visuales, auditivas y fenómenos convulsivos.

Examen físico: se evalúa cuidadosamente los pares craneales, sistema cerebelo-vestibular, alteración en la sensibilidad, movilidad y estado de conciencia.^{2,11}

Estudios de gabinete: incluye estudios simples como radiografía de cráneo en proyección antero posterior y lateral, en la que se podrá visualizar la separación de suturas (en niños menores de 18 meses), calcificaciones, lesiones líticas, etc.^{5,11}

Además, gammagrafía simple cerebral, tomografía computada (TC) simple y con medio de contraste y resonancia magnética simple y con gadolinio, especifica para determinar el sitio anatómico del tumor.

La TC simple con contraste detecta lesiones en el 95% de los casos. Ocasionalmente, la angiografía puede ser usada pre-quirúrgicamente para determinar la vasculatura y la anatomía vascular en lesiones corticales, pineales o supraselares y descartar la presencia de malformaciones.^{11,15}

La resonancia magnética tiene ventajas comparada con la TC, no hay exposición a radiación no requiere medios de contraste intravenoso y se obtienen imágenes en múltiples planos.

El diagnóstico definitivo es el estudio histopatológico, a través de una biopsia insisional, excisional, resección parcial o completa, la que no se realiza fácilmente en sitios de difícil acceso, como en los tumores del puente y del tronco cerebeloso.^{10,11,17}

Tratamiento

Antes de la intervención quirúrgica deben indicarse anticonvulsivantes porque existen áreas epileptógenas; la difenil hidantoina se usa a dosis de 4- 8 mg/kg/día.

La dexametasona puede indicarse para reducir el edema peritumoral.

La hidrocefalia puede estar presente en varios pacientes con tumores del sistema nervioso central, esto se debe a la obstrucción del líquido cefalorraquídeo por lo que requerirán drenaje ventricular externo.^{11,15,16,18}

Los tumores del SNC en pediatría son operados vía craneotomía y requieren manitol para reducir la presión intracraneana. Los tumores encapsulados pueden resecarse en su totalidad.

La radioterapia juega un rol de gran magnitud en los niños con tumores de SNC; sin embargo, existen muchas complicaciones de éste, pues pueden inducir a edema cerebral, alopecia y eventualmente eritema cutáneo en la primera semana del tratamiento.

Terapia con Gamma Knife. Tratamiento en el que se utilizan rayos gamma, un tipo de radiación de alta energía que puede enfocarse con exactitud sobre tumores pequeños u otras lesiones de la cabeza o el cuello, de modo que muy poco tejido normal recibe la radiación. Los rayos gamma apuntan hacia el tumor desde muchos ángulos diferentes a la vez y envían una dosis grande de radiación exactamente al tumor en una sesión de tratamiento. Este procedimiento es un tipo de radiocirugía estereotáctica.

Este bisturí de rayos gamma y el programa computarizado asociado de planificación de tratamiento les permite a los médicos administrar dosis intensivas de radiación en la(s) zona(s) a tratar con poco efecto en los tejidos circundantes. El bisturí de rayos gamma se puede usar para muchos tipos de problemas, por ejemplo, para tratar ciertos tumores malignos que aparecen en el cerebro o llegan a este órgano (tumores cerebrales primarios o metastásicos), tumores cerebrales benignos (meningiomas, adenomas de la pituitaria, neuromas acústicas), defectos de los vasos sanguíneos (malformaciones arteriovenosas) y problemas funcionales (neuralgia del trigémino). Se están estudiando posibles usos futuros para la epilepsia y el mal de Parkinson. El bisturí de rayos gamma por lo general no es útil en zonas que miden más de tres o cuatro centímetros.²⁰

Los agentes quimioterapéuticos continúan demostrando utilidad en el tratamiento de estos niños; no obstante, existen varias consideraciones al respecto; entre ellas la barrera hematoencefálica y la limitada penetración de las moléculas de alto peso molecular. Las drogas más usadas son nitrosoureas, procarbazona, 5 fluoracilo, metotrexato y cisplatino.¹¹

Pronóstico

Dependerá de muchos factores, entre ellos la histología del tumor; entre más indiferenciado, las posibilidades de curación serán más limitadas; entre otros factores está el sitio anatómico de implantación, ya que en tumores del puente y tronco cerebeloso la resección no es posible debido a la localización.¹⁰

Material y métodos

Estudio retrospectivo descriptivo, de las historias clínicas de los pacientes pediátricos ingresados al Hospital San José por consulta o emergencia, con diagnóstico de tumor cerebral localizados en la fosa posterior de enero 1990 a marzo del 2009. Se reunieron 47 casos donde establecimos tipo de tumor, sexo, edad, síntomas de aparición, y diagnóstico definitivo que se estableció luego de la intervención quirúrgica, donde se tomaron diferentes cortes en cada caso y fueron enviados al departamento de patología desde donde se reportó el diagnóstico definitivo.

I. Universo de estudio

El universo fueron todos los pacientes que asistieron a la consulta durante el periodo de estudio con diagnóstico de tumor de fosa posterior confirmado radiológico, e histopatológicamente y que cumplieron con los criterios de inclusión; la muestra quedó comprendida con 47 pacientes que reunieron los criterios, cuyas edades variaron entre 12 meses y 18 años media de 6, 6 años.

De dichos pacientes se obtuvieron datos sobre el tipo de manifestaciones clínicas presentadas en el momento en que se realizó el diagnóstico de tumor intracerebral, tipo histológico y localización del tumor; se agruparon según la localización y el tipo histológico mediante el informe anatomopatológico final del material biopsiado después de la intervención quirúrgica.

Se consideró como localización primaria del tumor al sitio donde se origina, así obtuvimos lesiones tumorales en cerebelo, tallo cerebral y cuarto ventrículo, lo que se obtuvo del informe quirúrgico.

Los síntomas más frecuentes de presentación incluyen: cefalea, vómito, vértigo, hemiparesia, convulsiones, ataxia, irritabilidad.

El sitio primario de aparición fue considerado según su localización en la fosa posterior, cerebelo, tallo cerebral, IV ventrículo.

Los tipos de celularidad predominante fueron: células gliales, células neuronales, glándula pineal, meninges.

Resultados

Se analizaron 47 pacientes que cumplieron los criterios establecidos. Se agruparon de la siguiente manera: menor de 1 años 2 casos (4%), 2-5 años (45%), 21 casos, 6- 10 años con 13 casos (28%) 11 a 15 años (17%) 8 casos y 16 18 años (6%).

El promedio de los pacientes fue de 4. 5 años cumplidos al momento de la evaluación, y un año la edad de mayor frecuencia en la base, la mitad de ellos mostraron una edad de 6 años o menos, esto con una variabilidad de los datos en relación con el promedio de 4.67 años, 63.8% de los pacientes pertenecen al género masculino y el restante 36.2% al género femenino; al respecto del tiempo de evolución, se encontró una media de 114.6 días, los 30 días fueron el período más frecuente entre los pacientes, el 50% de los mismos tuvo un tiempo de evolución máximo de 56 días, con una variabilidad de dichos datos en relación con la media de 160.254 días.

En lo concerniente al síntoma inicial en los pacientes evaluados, la cefalea ocupa el primer lugar, seguido de vómito y crisis convulsivas, como se aprecia en la Figura 1, en cuanto a la presencia o ausencia de síntoma acompañante, este adoleció en 53.2%, comportándose el porcentaje restante según se muestra en la Figura 2.

Se observa la ausencia de signos relevantes en 68.1%, en el restante 31.9% los de tipo cerebeloso ocuparon el primer lugar en 17%, seguido de papiledeema y síndrome de neurona motora superior en 12.8% y 2.1%, respectivamente (Figura 3); la localización de los tumores fue primordialmente en el cerebelo en 80.9 como se muestra en la Figura 4. La prevalencia de hidrocefalia en el grupo estudiado se ubicó en 29.8%.

En cuanto a estudios de imagen diagnóstica obtenidos se agruparon en RMN con contraste con 28 casos, RMN-TAC con 7 casos, RMN-TAC con contraste con 4 casos, TAC con 3 casos, TAC con contraste con 2 casos, RMN con 1 caso, TAC con melografía con 1 caso, e indeterminado con 1 caso, por lo que el análisis de esto nos resultó que el principal estudio diagnóstico utilizado fue el RMN con contraste en el 61.7%, seguido de RMN - TAC y RMN - TAC con contraste en el 14.9% y 8.5% respectivamente (Figura 5), se observó la consistencia mostrada en la Figura 6 (siendo sólido el tipo predominante), el 95.7% de los casos captaron el contraste utilizado.

Al analizar los resultados reportados por patología, el astrocitoma, meduloblastoma y ependimoma ocupaban los primeros lugares diagnósticos (Figura 7), siendo el principal tipo de célula predominante la de tipo glial en el 93.6% seguido de glial/neuronal, meninges y neuronal en 2.1% en cada caso (Figura 8).

El porcentaje de resección promedio en los pacientes fue de 86.39%; 100% fue el porcentaje de resección más frecuente. La mitad de los casos mostró un valor máximo de 95% o menos, esto con una variabilidad de los datos en relación con el promedio de 18.535%; las frecuencias de derivación, cirugía (craneotomía), radioterapia y quimioterapia se muestran en la Figura 9.

Se comparan todas las variables mencionadas mediante pruebas de hipótesis para medias (en el caso de las variables cuantitativas) y para proporciones en

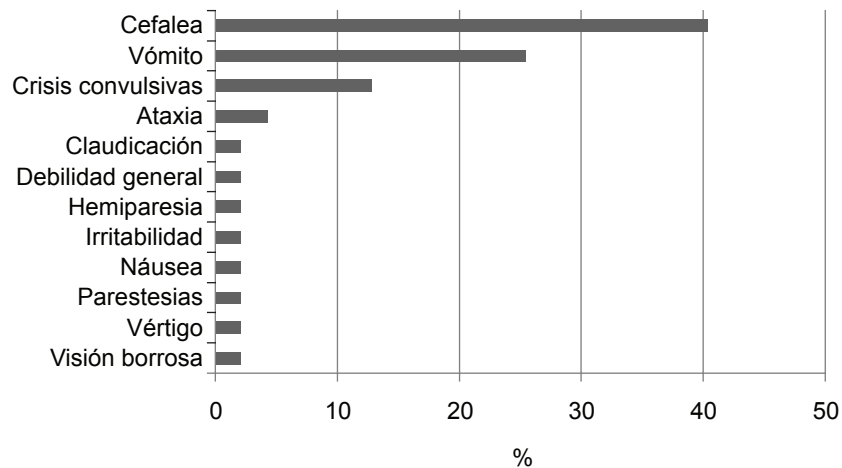


Figura 1. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según síntoma inicial.
N= 47 pacientes / Fuente. Historia clínica

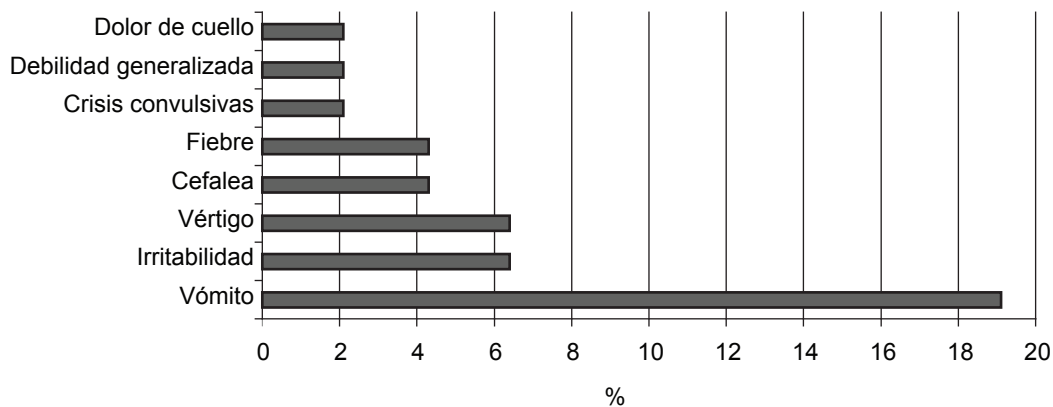


Figura 2. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según síntoma acompañante.

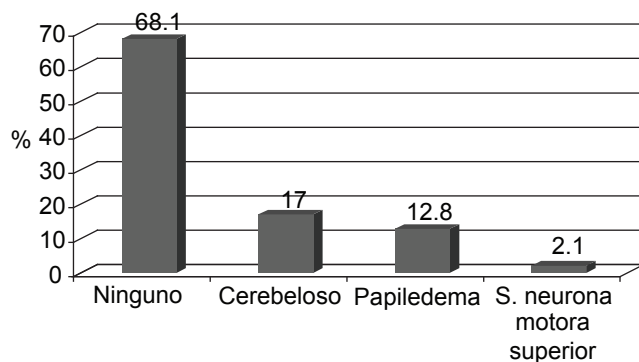


Figura 3. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según signos clínicos.

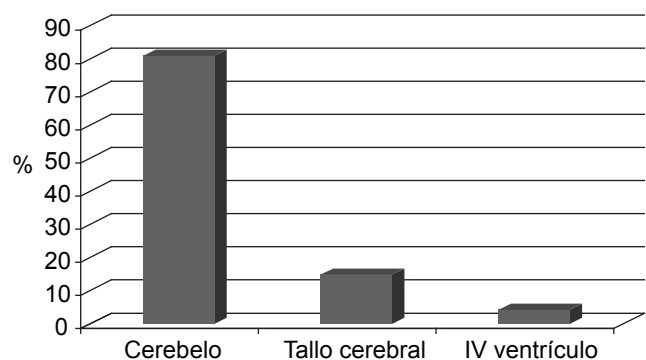


Figura 4. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según localización del tumor.

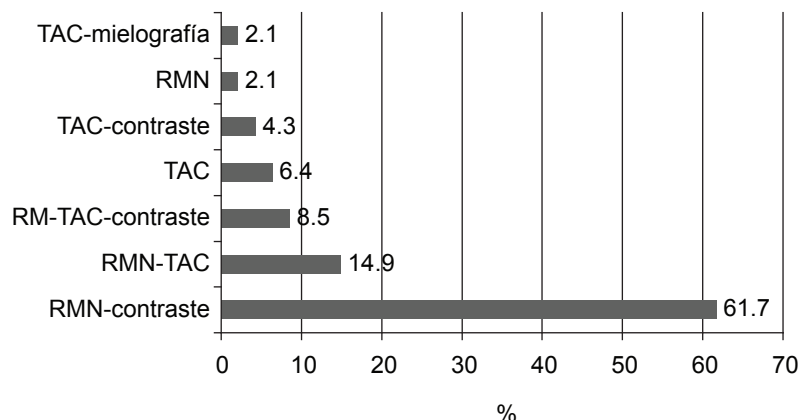


Figura 5. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según tipo de estudio utilizado.

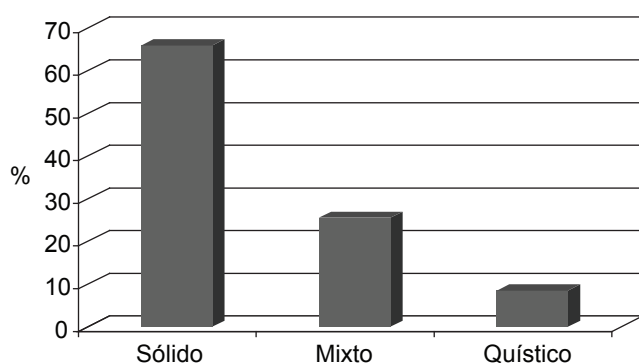


Figura 6. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según consistencia del tumor.

el caso de las variables cualitativas, a una confiabilidad del 95%, con factor de segmentación el resultado propuesto por patología, agrupando dicha segmentación en: astrocitoma, ependimoma, glioma, meduloblastoma y otros, sin diferencia estadísticamente significativa entre los cruces (p mayor a 0.05).

Tumores en fosa posterior

Meduloblastoma

El meduloblastoma es la segunda neoplasia más común en cerebros pediátricos, seguidos solo por el astrocitoma. Representa aproximadamente el 38% de los tumores en fosa posterior.^{7,8}

El cerebelo es la localización más común para el meduloblastoma (94:4%), y la mayoría se levanta en la línea media del vermis. Hay otras localizaciones que están más laterales, dentro del mismo hemisferio cerebral, la edad de presentación típica es en niños mayores, adolescentes y adultos. La diferencia de la localización se relaciona por la migración de las células

no diferenciadas del velum posterior medular en dirección superior y lateral.

Características clínicas

La mayoría de los pacientes tienen síntomas en menos de tres meses, después de la aparición del tumor, uno de ellos es la cefalea que puede ser generalizada o localizada en la región suboccipital), vómito persistente, con o sin náuseas.

La tomografía representa una certeza diagnóstica al encontrar un tumor cerebeloso, de comportamiento isodenso, que se origina en el vermis, rodeado de edema vasogénico, hay evidencia de hidrocefalia, y un realce homogéneo del material de contraste. Este tipo de hallazgo corresponde al 89%, pero siempre se deberá incluir como diagnóstico diferencial la presencia de un Astrocitoma pilocítico juvenil.

En cuanto en la RM se encontrará un tumor de comportamiento hipointenso en T1, con una variable en la intensidad de señal en T2. Casi siempre se observa de comportamiento más heterogéneo que el reportado en la TC (Figura 10 A y B).

El subtipo clásico de la mayoría de los estudios histopatológicos analizados corresponde al desmoplásico, más frecuente en pacientes adultos, y de mejor pronóstico. Se ha relacionado con una apariencia morfológica que recuerda un racimo de uvas, de tipo nodular. El de peor pronóstico es el de células anaplasicas con supervivencia de 50% - 80% a 5 años en general. Se ha demostrado que es de mejor pronóstico en pacientes jóvenes cuyo rango de edad varía entre los 9 años, y de predominio en el sexo femenino y cuyo tratamiento previo sea el quirúrgico con resección total del tumor. Se ha comprobado que los pacientes con este subtipo son los de peor pronóstico (Figuras 10 C y D).

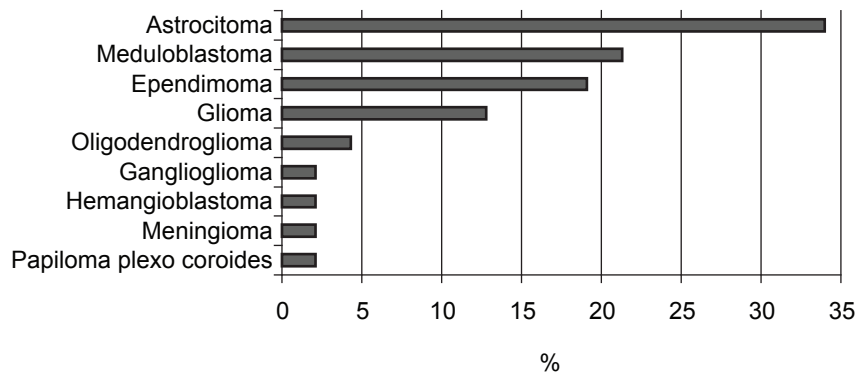


Figura 7. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según reporte de patología.

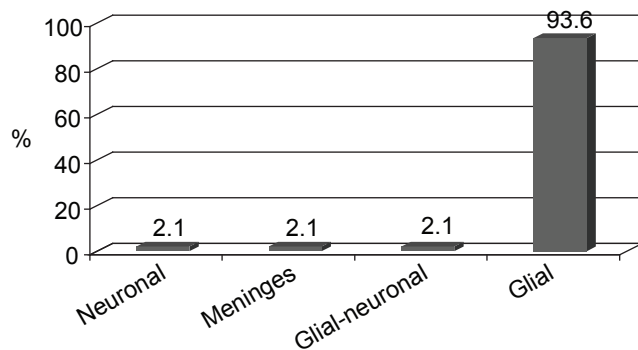


Figura 8. Distribución porcentual de los pacientes evaluados, según tipo de célula predominante

Tratamiento

La resección quirúrgica y el restablecimiento de la circulación son el objetivo principal de este tipo de cirugía. Otras alternativas que se deberán considerar por sus características radiosensibles usada desde los tiempos de Bailey y Cushing, los cuales documentaron su experiencia de 20 casos. Por lo que no es sorprendente que la combinación de cirugía y la terapia con radiación, sea lo más utilizado en este tipo de pacientes. Desafortunadamente se ha documentado defectos secundarios importantes, como telangiectasia y malformación cavernomatosa. Una característica especial es la asociación directa con el carcinoma de células nevoides.

Gliomas cerebrales

Los gliomas se encuentran exclusivamente en niños, sobre todo entre los de 4 y 9 años. El astrocitoma pilocítico juvenil es el subtipo más común y corresponde a 85% de los gliomas cerebrales. El astrocitoma difuso es el segundo en frecuencia; en cambio, el astrocitoma maligno es raro en esta localización. Los cuadros clínicos típicos son de un niño con cefalea, vómito y papiledema.

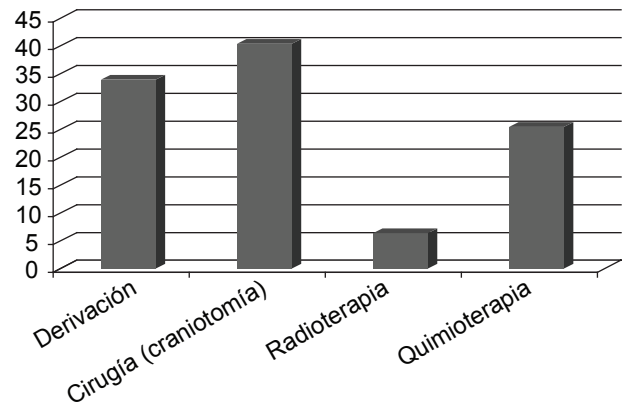


Figura 9. Distribución porcentual de los pacientes según terapia recibida; derivación, cirugía (craniotomía), radioterapia y quimioterapia.

Los estudios de imagen (TC y RM) identifican una masa sólida, (20%) o heterogénea sólida y quística (80%), que se realiza tras la administración de contraste.

Histopatológicamente los tumores pilocíticos están bien circunscritos y bien caracterizados por un patrón bifásico que varía en proporción de las células bipolares de Rosenthal y la pérdida de células multipolares microquísticas.

La resección quirúrgica total es curativa en 95 a 100% de los casos. El APJ puede estabilizarse por largos periodos o puede regresar espontáneamente; sin embargo, se ha demostrado que los gliomas en pacientes con neurofibromatosis I pueden ser más agresivos. Los niños con estos tipo de lesiones son inoperables, ya que envuelven las meninges y requieren terapia adicional, para la tumoración residual el cual puede permanecer silente por años. El uso de Quimioterapia y radiación debe ser reservada para tumores que demuestran un claro crecimiento o cambios en la sintomatología (*Figura 11 A y B*).

Astrocitoma Pielocítico Juvenil (APJ)

El Astrocitoma Pielocítico juvenil es el mas común de las neoplasias pediátricas del sistema nervioso central y el más común de los tumores pediátricos cerebelosos.

Ocurre mas comúnmente en niños y jóvenes adultos, el 75 % de los casos se manifiesta durante las dos primeras décadas de la vida.^{8,9} No hay predilección por el sexo.

Características clínicas

La presentación clínica del APJ varia de a cuerdo a su sitio de origen, cefalea, vomito, visión borrosa, diplopía y dolor de cuello son los síntomas principales.^{10,11}

Hay una característica especial de dicho tumor, y es que se ha encontrado una asociación con la Neurofibromatosis tipo I, especialmente para tumores localizados en el nervio óptico.

Las características Histológicas se ha encontrado un tipo de morfología bifásico (con pérdida de los componentes gliales y la presencia de regiones lipoides compactas) La presencia de cuerpos granulares eosinofilos (Proteína droplets), Fibras Rosenthal, y el subtipo Pilomixoides tiene afinidad por la región hipotalámica.¹¹

Características de Imagen

El Astrocitoma pielocítico cerebral y cerebeloso tienen un comportamiento bien definido por tomografica computada, tienen una apariencia redonda u oval, de forma lisa, con una medida de aproximadamente 4cm, hay la presencia de quiste y en ocasiones algún tipo de calcificaciones.

En numerosas series se ha encontrado que muchos de estos tumores el (82%) los cuales están de localización cerca del sistema ventricular, y casi el 94% tiene un realce muy intenso, típico de esta tumoración

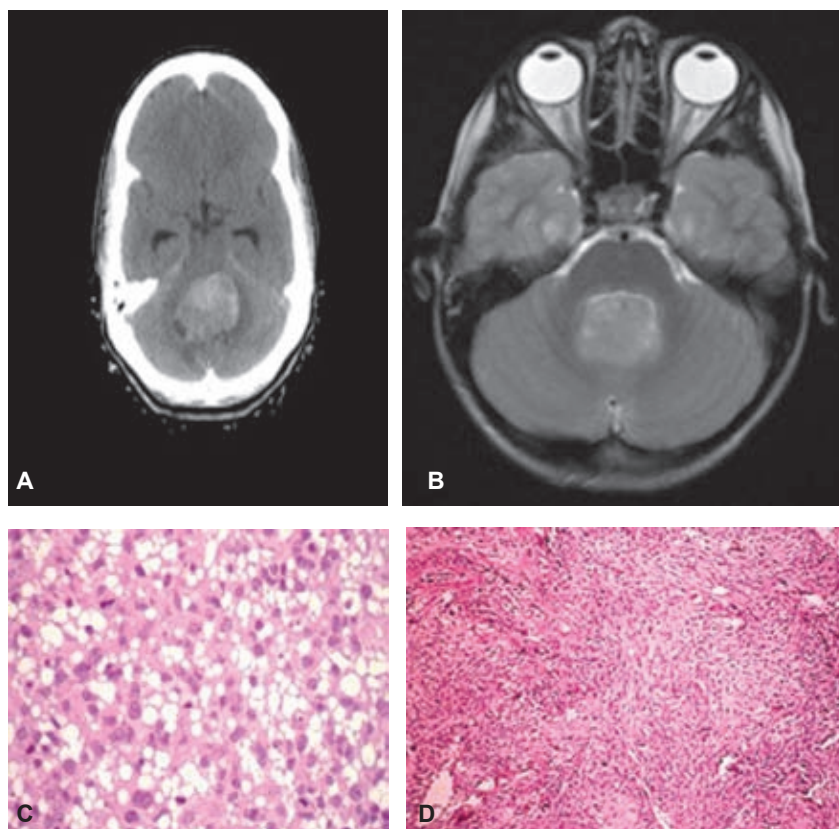


Figura 10. A) Masa heterogénea de bordes irregulares, rodeada de un halo hipodenso que representa edema perilesional. Ocupa la totalidad del IV ventrículo. **B)** RMN T2 donde se pone de manifiesto la heterogeneidad de la lesión.

Figura 10 C y D). Formación de pseudorrosetas ocasionales. También se observan zonas de diferenciación glial y neuronal que se disponen entre las áreas más indiferenciadas, con transición entre las zonas indiferenciadas y las mejor diferenciadas.

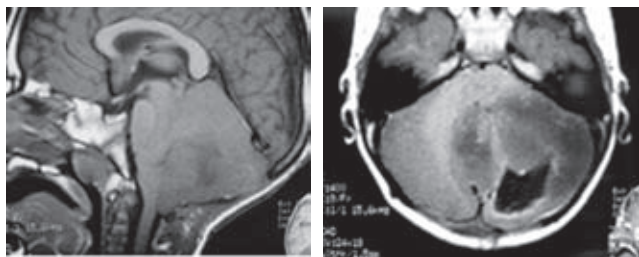


Figura 11 A) RM sagital, que muestra la presencia de lesión heterogénea con halo irregular hipodenso en el hemisferio cerebeloso y hacia el vermix, que se identifica en la imagen **B)** con patrón quístico por degeneración y/o necrosis.

tras la administración de material de contraste por vía Intravenosa.^{12,13,14}

Hay cuatro patrones representativos de imagen que se han descrito .A) La presencia de una masa con una imagen quística, la cual no realza y un nódulo mural que realza intensamente, esto constituye el 25%. B) Masa con componente quístico cuya pared realza y un intenso realce del nódulo mural 46% C) masa Necrótica con un área central la cual no realza y constituye el (16%), y D) por último la presencia de una masa predominantemente sólida , la cual puede o no tener un componente sólido.(17%).¹¹

La serie realizada por Hance, demostró que dos terceras partes de los casos presentan la clásica imagen, la cual se manifiesta con una masa con componente quístico y un nódulo mural el cual realza con el material de contraste (*Figura 12 A-E*).

Tratamiento

Algunas de las manifestaciones clínicas varían de acuerdo a su diferente localización , y el tratamiento que se vaya a instalar dependerá del origen. Se ha comprobado que la resección cerebral y cerebelosa del APJ, es el tratamiento de elección y generalmente con resultados curativos si se reseca la masa en su totalidad.^{9,16,17} Para las lesiones menos favorables por ejemplo (Ganglio Basales) , la resección estereotáctica puede ser usada.

La Radioterapia causa un factor importante de morbimortalidad en niños menores de 5 años , y si desaparecen los síntomas habla de una menor recurrencia.^{16,17}

Pronóstico, recurrencia y diseminación

Se ha comprobado que el pronóstico para los pacientes con APJ es excelente, con aproximadamente 10 años de sobrevida que corresponde a 94% y a los 20 años un 79%.

Ependimoma

Tumor que se desarrolla a partir de las células ependimarias situadas en cualquier sitio del sistema ventricular y de la medula. Es habitualmente de naturaleza benigna, pero puede producir metástasis e instalarse de nuevo. Generalmente proceden del suelo del IV ventrículo.

Epidemiología

Constituye el 6% de los gliomas, 8-10% de los tumores cerebrales en niños.

63% de los gliomas intramedulares.de los cuales aproximadamente el 60-70 % son Infratentoriales y comprenden el 25 % de los de la región del IV ventrículo.

Anatomía patológica

Se localiza en ventrículos y cono medular. La mayoría suelen ser benignos, pero son más anaplásicos cuanto más jóvenes son los pacientes, también pueden ser malignos.

Macroscopía: tejido tumoral grisáceo, granuloso, frecuentemente con transformación quística, a veces con calcificaciones Microscopía: parénquima tumoral hecho de células de mediano tamaño, núcleos circulares u ovalados, citoplasma en regular cuantía, eosinófilo pálido. La celularidad y carga cromatínica de los núcleos es variable. Microarquitecturas: la más frecuente es la corona radiada, menos frecuentes son rosetas y túbulos.

Las células se disponen alrededor de los vasos formando pseudo-rosetas (*Figura 13 A y B*).

Clínica

Cuando presentan hidrocefalia se suelen manifestar por signos de hipertensión endocraneal (Cefalea, náuseas, vómitos).Se debe a una obstrucción en los ventrículos. Los vómitos suelen ser matutinos. Si se presentan por sintomatología cerebelosa suelen debutar con ataxia de tronco y apendicular, por lo que a pueden tropezar o caminar de manera torpe o no coordinada. Los síntomas dependerán del tamaño y de la localización del tumor.A nivel supratentorial pueden dar en el 30 % de los casos crisis epilépticas.

Diagnóstico

El diagnóstico por imagen más interesante lo aporta la RM.

El diagnóstico diferencial se plantea con el Meduloblastoma (este suele arrancar del fastigium y el ependimoma del suelo). Los Astrocitomas (hipointensos) y el atrapamiento del IV ventrículo. Los ependimomas suelen tener calcificaciones, necrosis central y ser más heterogéneos con tendencia al crecimiento dentro del ventrículo (*Figura 14 A-D*).

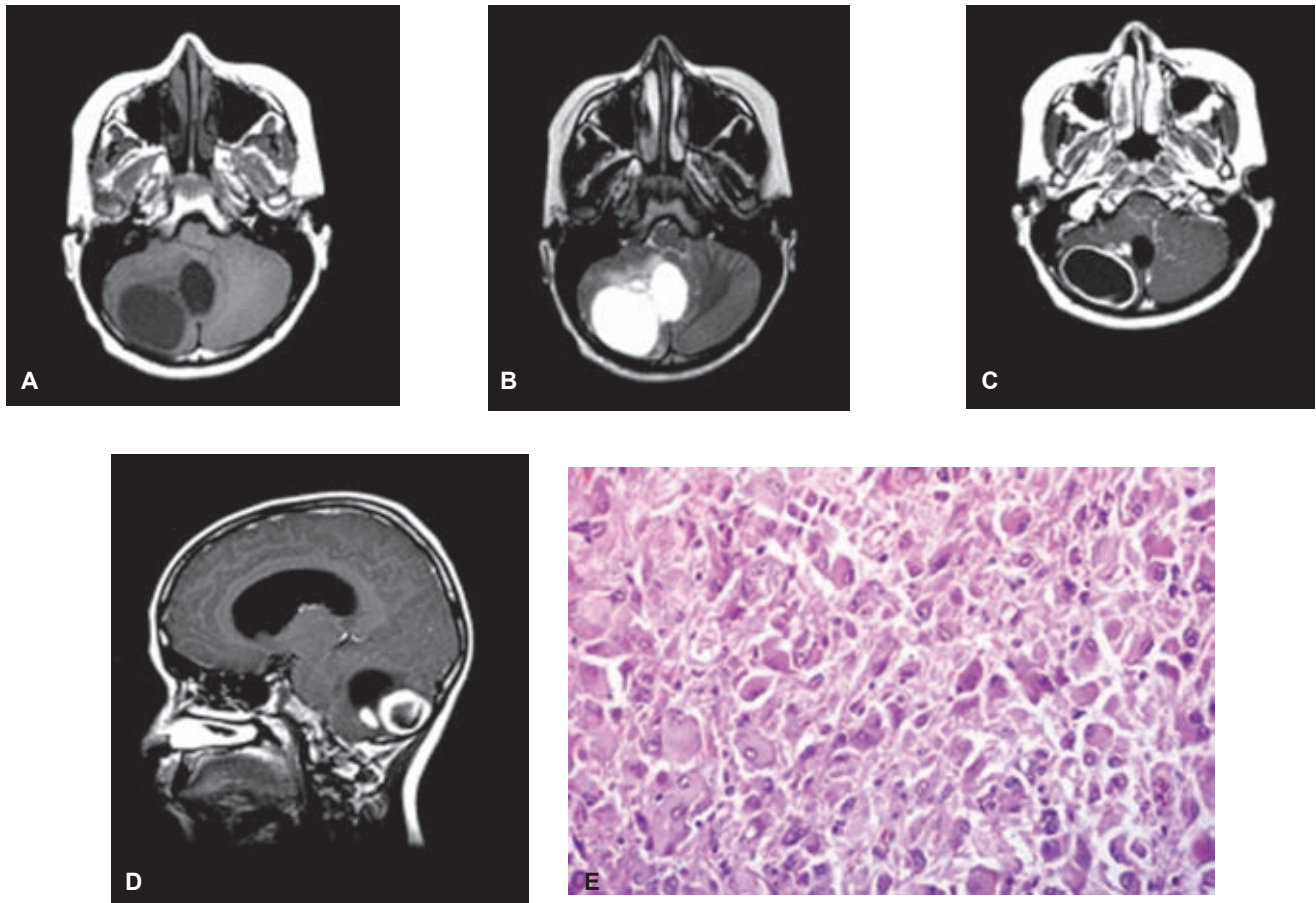


Figura 12 A) y B). RM en imágenes ponderadas en T1 y T2, donde se identifica masa de componente quístico predominante, ocupando la totalidad del hemisferio cerebelosos derecho, con desplazamiento del vermis hacia la izquierda, rodeada de un área de edema perilesional.

Figura 12 C). RM con contraste en axial donde se observa la imagen quística ocupando la totalidad del hemisferio cerebelosos derecho y la cual tras la administración de material de contraste presenta un realce intenso de la capsula del mismo. **D)** imagen sagital observese el nódulo mural que realza intensamente tras la administración del contraste.

Figura 12 E). Células tumorales de estirpe astrocítica, de mediano tamaño, leve a moderadamente atípicas, sin mitosis, dispuestas en una densa trama de fibrillas gliales con abundantes fibras de Rosenthal.

Tratamiento

El tratamiento de elección es la cirugía combinada (extirpación máxima posible) con radioterapia de 45-48 Gy sobre lecho tumoral. Solo Radioterapia espinal en el caso de metástasis espinal, aunque la profilaxis es un tema controvertido.

Pronóstico

La supervivencia media a los 5 años oscila entre el 20 y 65% en función, entre otros factores, de la edad del paciente,³ el grado histológico,^{7,20} y la extensión de la exéresis practicada.^{21,22} A los 10 años se reduce hasta el 15- 40%.

En las series de Pollack et al.³ y de Healey et al.,^{3,4} describía aquellos pacientes que en los estudios postoper-

atorios de TAC/RM presentaban restos tumorales, ninguno sobrevivió 10 años. En estas dos series, la supervivencia a los 10 años, con estudios de neuroimagen postoperatorios negativos, fue de 75 y 71%, respectivamente.

Entre los factores de buen pronóstico recogidos en la literatura, podemos citar: la edad superior a los 10 años³ la mayor duración de la sintomatología, la resección completa y los restos operatorios inferiores a 1,5 cm². La causa primordial de mortalidad es la recidiva tumoral local.^{21,24}

La diseminación leptomeníngea aparece hasta en el 30% de los pacientes^{3,35} y es más frecuente en los pacientes pediátricos; sin embargo, en muchas ocasio-

nes ésta cursa de forma asintomática y es un hallazgo en la autopsia.

Oligodendroglioma

El oligodendroglioma ocupa el tercer lugar en los gliomas, es muy común, lo cual representa aproximadamente el 2%-5% de los tumores primarios del cerebro, y el 5% y 18% de todas las neoplasias gliales, y en la población pediátrica lo cual corresponde al 1%. La mayoría de estos tumores son de localización supratentorial siendo el lóbulo frontal la afectación mas frecuente (50% -65%). Otros sitios primarios del tumor s e incluye el cerebelo (3%), medula espinal (1%), leptomeninges (también llamado oligodendrogliomatosis), también a nivel del Angulo cerebelo pontino, ventrículos cerebrales, retina y nervio óptico.

Los pacientes con oligodendroglioma tienen una media de edad de 35 a 45 años, un pequeño porcentaje aproximadamente el 6% se levanta en niños, cuyo rango de edad corresponde 6 a 12 años.

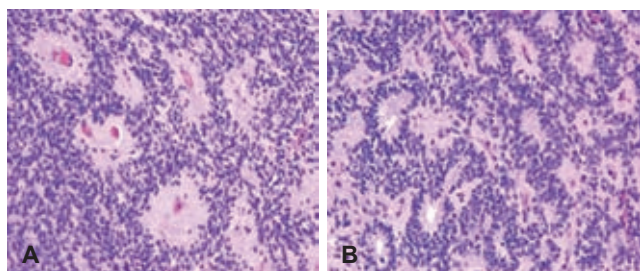


Figura 13 A) y B). Hay la formación de coronas radiadas perivasculares. Nótese la zona anucleada inmediatamente alrededor de los vasos. Tejido tumoral celularidad relativamente baja, núcleos ovalados, con poca cromatina.

Características clínicas

Van de acuerdo al crecimiento de esta tumoración, el oligodendroglioma típicamente demostró tener una larga presentación clínica, frecuentemente 5 años o más.

Apoplejía (35%-85%) es el síntoma mas común y está en relación a la actividad tumoral, con su consiguiente afectación de la sustancia gris. El dolor de cabeza es el síntoma más común, le sigue cambios en el status mental, vértigo, náusea, síntomas visuales, y debilidad.

Imagen

Las características radiológicas encontradas en la tomografía computada, son de predominio hipodenso lo cual constituye el 60%, mientras que el 23% es de características isodensas y el 6% tiene comportamiento hiperdenso. Las características de las calcificaciones usualmente son gruesas y están presentes aproximadamente entre el 20% y 91% de los casos. Se ha documentado que la imagen por RM es superior a la TC. Generalmente los tumores tienen comportamiento hipointenso comparados con la sustancia gris en T1 e hiperintenso en T2, comparado a la sustancia gris.

Anatomía patológica

Aspecto macroscópico

A pesar de ser tumores infiltrantes, por lo general muestran límites bien definidos, y a ello contribuye su alta densidad celular, lo que hace que el límite con el tejido adyacente sea neto confiriéndoles una falsa apariencia de buena limitación. Es típica la invasión del córtex adyacente, ya que afectan fundamentalmente la sustancia blanca y corteza cerebral adyacente. La consistencia es sólida, aunque pueden presentar áreas

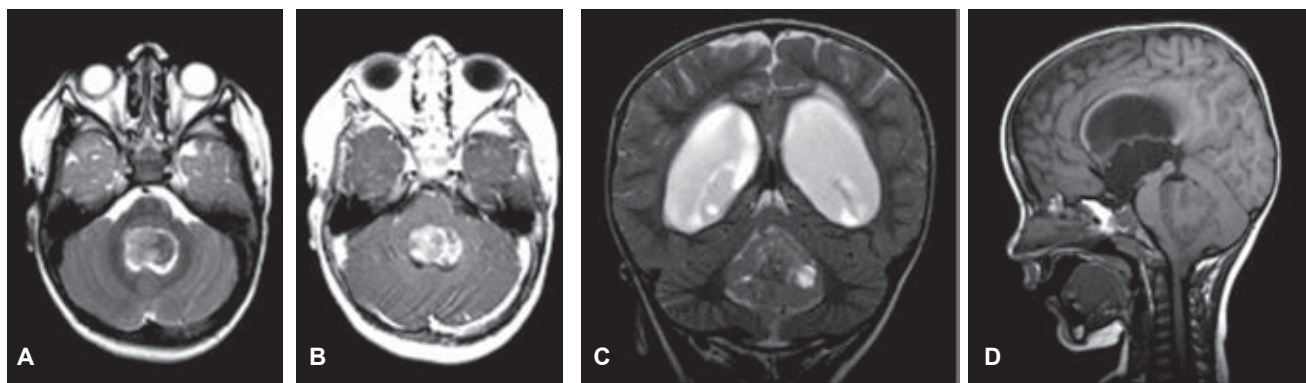


Figura 14 A). RM axial sin contraste en el cual se observa la masa ocupando la totalidad de la fosa posterior, **B)** posterior a la administración de contraste presenta un realce heterogéneo.

Figura 14 C). Imagen en T2 coronal donde se identifica dilatación del sistema ventricular, secundario a la masa que ocupa la totalidad de la fosa posterior y la cual se identifica de morfología heterogénea. **D)** Imagen sagital T1, se identifica la masa ocupando la totalidad del cuarto ventrículo.

de reblandecimiento de aspecto mucoide, e incluso quistificaciones y en un número elevado de casos es posible observar focos de calcificación.

Aspecto microscópico

Las células se disponen con un patrón de crecimiento sólido, muy próximas entre sí, en el seno de un intersticio escaso formado por fibras de mielina existentes y algunas prolongaciones astrocíticas atrapadas, lo que confiere al tumor el aspecto de un “panal de abejas”. La neoplasia en general crece a modo de sábana amorfa, pero a veces zonas paucicelulares alternan con otras nodulares de mayor densidad. Las mitosis están ausentes o son muy escasas (*Figura 15 A y B*).

Tratamiento

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para muchos pacientes con un tumor de tipo oligodendroglioma, ya que se ha documentado que la resección total es el gold estándar. Sin embargo, la naturaleza infiltrativa de este tumor, hace que sea imposible la resección completa, por lo que el uso de radiación postoperatoria está indicado, y en la cual se ha demostrado que tiene un beneficio, ya documentado a largo plazo, las contraindicaciones principales corresponden principalmente, a la larga duración de los efectos secundarios.

La quimioterapia se creía que no era de utilidad en el tratamiento de los oligodendrogliomas hasta 1988 cuando caincross y McDonald reportaron la increíble respuesta a la quimioterapia, más evidente en pacientes del subtipo anaplásico, los medicamentos utilizados son procarbazine, lomustine y vincristina (PCV). Los numerosos estudios han documentado la respuesta favorable y con resultados similares ya descritos aproximadamente 70%.

La siembra Leptomenígea se ha reportado en aproximadamente 1%-14% de los casos de los oligodendrogliomas.

Los tumores de los plexos coroideos son poco frecuentes, representando el 0-5% de todos los tumores cerebrales en niños y adultos.

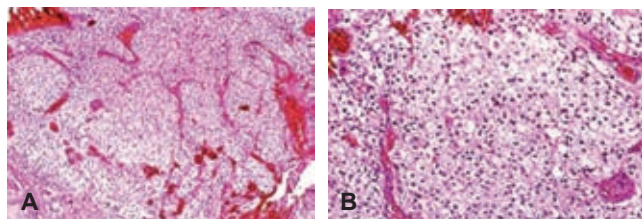


Figura 15 A). Células tumorales dispuestas en lobulillos delimitados por estroma fino, vascularizado. **B)** células tumorales de límites netos, citoplasma claro, de aspecto ópticamente vacío.

Los tumores del plexo coroideo son:

Papiloma del plexo coroide y el Carcinoma del plexo coroide

El carcinoma de plexos coroideos (CPC) es una rara neoplasia maligna intracraneal que representa entre el 20 y 30% de los tumores de plexos coroideos. Aparece predominantemente en niños y se localiza en un ventrículo lateral. En adultos se debe diagnosticar con precaución, ya que es excepcional en este grupo de edad, y se debe realizar el diagnóstico diferencial con la metástasis de un adenocarcinoma.

El CPC se presenta habitualmente de forma esporádica, aunque algunos casos aparecen en el contexto del síndrome de Li-Fraumeni, una rara afectación autosómica que se caracteriza por agrupamiento de tumores, predominantemente sarcomas, cánceres de mama, tumores cerebrales y carcinomas adrenocorticales, diagnosticados antes de los 45 años.

Imagen

En la TC sin contraste aparecen como una masa bien delimitada de 3 a 6 cms. de diámetro, iso o hiperdensa en el 75%. La imagen es lisa en el 29%, lobulada en 19% e irregular en 52%.^{9,16} Tienden a englobar el plexo coroideo y por su carácter pedunculado puede observarse desplazamientos. En el 24% de los exámenes se aprecian calcificaciones, más frecuente en adultos ya que el plexo suele estar calcificado. Cuando las calcificaciones son extensas y se asocian a hidrocefalia deben hacer sospechar plexus papiloma.⁹

No es rara la presencia de hemorragias. Con el medio de contraste sufren un marcado reforzamiento homogéneo aunque en los adultos puede ser moderadamente heterogéneo. La falta de homogeneidad, hipervascularización, extensión más allá del epéndimo, edema e hidrocefalia leve se asocia con malignidad.⁹

En la RM la lesión se observa como señal intermedia en T1 y señal intermedia e hiperseñal en T2. Pueden existir zonas de hiposeñal en T1 y T2 que han sido interpretadas y correlacionadas en la histología como necrosis. También pueden representar flujo sanguíneo regional aumentado, calcificaciones o antiguas hemorragias.¹⁶

Las formas malignas se demuestran como una gran masa irregular de señal intermedia no homogénea en T1 y señal intermedia en T2. Se ha destacado que la RM confirma lo observado en TC diferenciando mejor la anatomía normal, el desplazamiento de estructuras de línea media y podría evidenciar la dinámica circulatoria del LCR. El uso de gadolinio contribuiría a diagnosticar la siembra en el espacio subaracnoideo y a localizar restos tumorales (*Figura 16 A y B*).⁹

La arteriografía revela una imagen tumoral que se alimenta por vasos coroideos. En tumores de ángulo

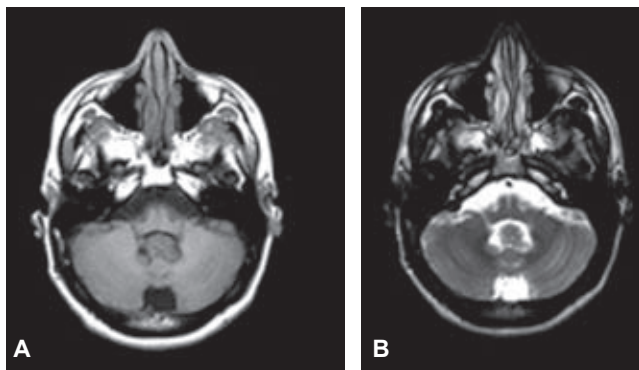


Figura 16 A) y B). RMN en imágenes ponderadas en T1y T2. Donde se identifica la presencia de masa heterogénea ocupando la totalidad del cuarto ventrículo y que corresponde a un papiloma de plaxo coroide.

pontocerebeloso se observa un estiramiento de la arteria cerebelosa pósterio inferior (PICA) ^{26,28} y una dilatación de la arteria cerebelosa antero inferior (AICA) y sus ramas semejando la copa de un árbol, aspecto que para algunos es concluyente de papiloma.³⁵

Anatomía patológica

Los CPC, a diferencia de los papilomas de plexos coroideos, tienen características invasivas, áreas de necrosis, focos de hemorragia y en su mayor parte pierden el patrón papilar, que se ve sustituido por nidos y áreas difusas de células anaplásicas con marcado pleomorfismo y actividad mitótica (*Figura 17 A-C*).

Tratamiento

El tratamiento más adecuado parece ser la resección completa del tumor. Mc Girr sostiene que éste por si

sólo es en un 90% curativo.²² Desgraciadamente no siempre es posible, siendo dificultado por la extrema vascularización del tumor y en la fosa posterior por la proximidad con el tronco cerebral.²⁴ La tendencia al sangrado obliga a transfusiones masivas de sangre, recomendándose en estos casos establecer 2 o más tiempos operatorios.¹² Se aconseja el abordaje transcortical para los tumores del ventrículo lateral, transcalloso en los del 3er ventrículo y transvermiano en los del 4° ventrículo.

El rol de la radioterapia no está claro. Se ha destacado que no previene las recurrencias cuando se ha realizado la resección subtotal.²² Algunos piensan que reduce la vascularización y la secreción de LCR (24). Ausman et al.⁴ la proponen de rutina en el postoperatorio dado el alto porcentaje de siembra subaracnoidea.

La quimioterapia en el último tiempo ha surgido como un complemento en el tratamiento de las formas malignas. Las drogas llegarían directamente al tejido neoplásico al no estar los plexos coroideos protegidos por la barrera hematoencefalica.⁸

Produciría una reacción fibrótica con disminución de los vasos sanguíneos y del componente celular posibilitando la resección quirúrgica completa.^{9,31,32,33} Además al estabilizar la lesión en el tiempo permitiría posteriormente el empleo de otras terapias.^{2,14}

Actualmente la sobrevida de plexus papilomas es de 88% a los 5 años, un 74% de ellos en excelentes condiciones.¹² En carcinomas la mortalidad es de un 50%, ocurriendo el fallecimiento entre 7 y 9 meses, luego de la operación, muchos permanecen severamente incapacitados. Se ha demostrado, que la cirugía no incide en el índice de secuelas, sino que dependen de estado preoperatorio.

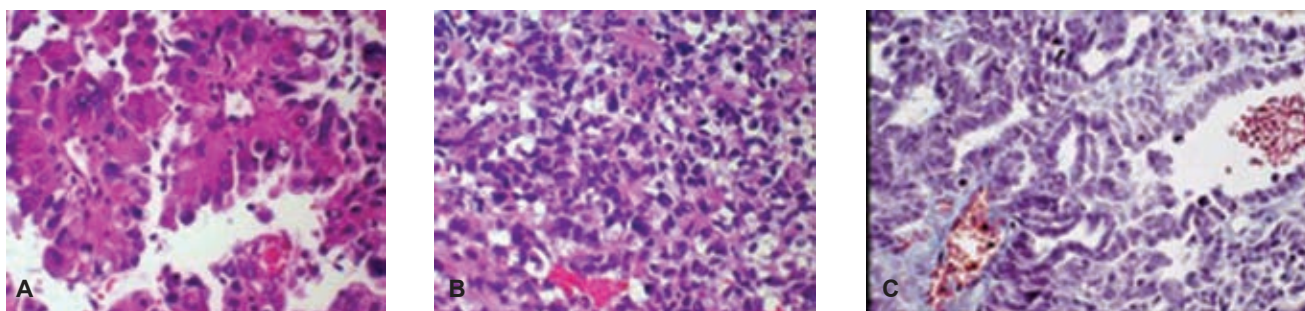


Figura 17 A) y B). La tumoración presenta un patrón papilar y en su mayoría áreas de patrón sólido. Las papilas están centradas por un eje fibrovascular y revestidas por células epiteliales con distintos grados de estratificación, citoplasma amplio eosinófilo y núcleos ovalados de tamaño variable, con cromatina tosca y algunas con nucléolo prominente. En las zonas sólidas las células son también de gran tamaño, eosinofilos, con núcleos atípicos y presencia de células multinucleadas. El índice mitótico es elevado, y se observan zonas de necrosis y focos de hemorragia. **C)** Papiloma del plexo coroideo anaplásico, desorganización parcial de la arquitectura papilar, aspecto poco diferenciado de las células y signos de crecimiento rápido (hipercromasia nuclear, mitosis).

Gangliogliomas

Los gangliogliomas se incluyen dentro de un subgrupo tumoral poco frecuente, denominados tumores de células ganglionares, tumores glioneurales o neurogliales, que representa entre el 0.4-2% de todos los tumores del SNC llegando hasta el 7-14% en las series pediátricas.^{27,29,34} En la mayoría de las series se observa un predominio de los varones sobre las mujeres en relación 1:1 a 1:1.9.

Se pueden presentar a cualquier edad, existiendo casos publicado entre los 2 meses y los 80 años, aunque se trata en general de tumores infantiles.^{28,33}

Topográficamente, los gangliogliomas pueden localizarse en cualquier punto del SNC, la gran mayoría se sitúan en el lóbulo temporal, pero no son raros en el lóbulo frontal.^{27,28,32,33} Con menor frecuencia se observan en el cerebelo, tronco cerebral, hipófisis, pineal, tálamo e hipotálamo, tercer y cuarto ventrículo, nervio Optico o en la medula espinal.

Clínicamente la mayoría de los gangliogliomas se manifiesta con crisis epilépticas refractarias al tratamiento farmacológico y con un tiempo de evolución superior a un año en la mayoría de las series.^{27,31,34}

Imagen

En la tomografía computarizada el 40% son hipodensos, el 30% muestran un quiste hipodenso con un nódulo mural isodenso, el 15% son isodensas y el otro 15% son hiperdensas. Presentan calcificaciones entre un 20 y un 83%^{27,28} y cuando se localizan cerca de la convexidad pueden erosionar o expandir el cráneo suprayacente debido a su lento crecimiento. Suelen ejercer poco efecto de masa y se acompañan de escaso edema vasogenico. En el 50% de los casos se realzan con contraste.^{34,35}

La angiografía cerebral, no está indicada en la mayoría de los casos, ya que al tratarse de un tumor poco vascularizado, los únicos hallazgos visibles son los desplazamientos vasculares.

El diagnostico de elección es con RM, y aunque se han descrito numerosas formas de señal, en general se presentan como masas bien delimitadas, manifestándose en T1 como isointensas (40-70%),

hipointensas (20-40%) y en T2 hiperintensas (70-90%) o isointensas (20-30%). Se realzan de forma variable con la administración de gadolinio y habitualmente de forma heterogénea.

Tratamiento

El tratamiento de elección de los GG es la resección quirúrgica completa siempre que sea posible en cuyo caso no serían necesario otros tratamientos coadyuvantes.

El ganglioglioma se considera un tumor no radiosensible³³ por lo que la radioterapia solo debería emplearse en casos de recidivas no subsidiarias de nueva resección quirúrgica,^{29,30} en aquellos casos en los que se observan astrocitos con de signos de malignidad,³⁴ o cuando se produce una degeneración maligna²⁷; sin embargo dado que se trata de una estirpe tumoral de baja malignidad y considerando los efectos deletereos que la radiación produce sobre el cerebro infantil es difícil su justificación actual.

El pronóstico es en general bastante bueno cuando se realiza una resección completa con índices de recidiva a los 2 años del 3%, presentando en estos casos una elevada tasa de malignización (*Figura 18 A y B*).⁴⁰

Hemangioblastoma

El hemangioblastoma capilar (grado I de la OMS) es una neoplasia vascular benigna intraaxial, se forman casi exclusivamente en la fosa posterior (es el tumor primario intraaxial más frecuente de la fosa posterior de los adultos). Se han publicado menos de 100 casos de ubicación supratentorial, se presenta esporádicamente y se asocia con la enfermedad del síndrome del tumor familiar de von Hippel-Lindau (VHL).³⁷ La enfermedad de VHL se hereda a través de un rasgo autosómico dominante y está caracterizada por lo siguiente: hemangioblastomas capilares del SNC y la retina, carcinoma renal de células claras, feocromocitoma, tumores pancreáticos y tumores del oído interno.³⁷

El síndrome se relaciona con las mutaciones de la línea germinal del gen supresor del tumor de VHL, el cual se sitúa en el cromosoma 3p25-26. Se calcula

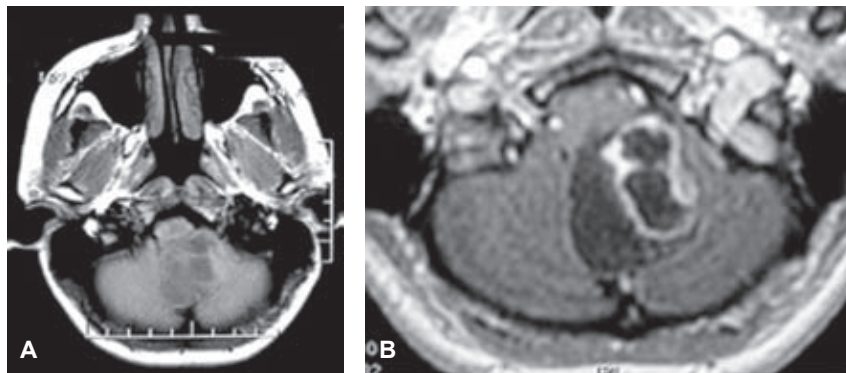


Figura 18 A) y B). Estudio de RM axial en fase simple y con contraste endovenoso, se identifica lesión heterogénea hipointensa de características sólidas, que muestra reforzamiento en anillo de algunas de las lesiones más laterales.

que la enfermedad de VHL se manifiesta a tasas de 1:36.000 a 1:45.500 de la población del mundo. Los hemangioblastomas capilares, por regla general, afectan a los adultos; la edad media de los pacientes con los tumores en relación con VHL es de 29 años.

En los niños normalmente los hemangioblastomas cerebelosos se asocian a la enfermedad de von Hippel-Lindau con un predominio femenino.

Epidemiología

Es el tumor primario intraaxial más frecuente de los que se forman en la fosa posterior de los adultos. La localización más frecuente, en el adulto, es en el cerebelo en un 85%, médula espinal 3%, bulbo 2% y cerebro 1,5%.³⁶

Representa entre 1,5% y 2% de los tumores endocraneanos; y entre 7% y 12% de los ubicados en fosa posterior.

Clínica

Clínicamente, los hemangioblastomas cerebelosos se manifiestan con cefaleas, ataxia, edema papilar, o nistagmus; aislados o asociados.^{36,37} Es posible la aparición de síntomas durante la gestación o *a posteriori* de una derivación ventrículo peritoneal, por aumento en el volumen del hemangioblastoma a expensas de expansión en el componente vascular; e incremento en el riesgo de sangrado. Las complicaciones hemorrágicas son excepcionales, casi exclusivas del hemangioblastoma tipo 3 y caracterizadas por inicio ictal de síntomas.

Imagen

En TAC, la densidad del hemangioblastoma depende de los componentes quístico o sólido o ambas; con hipodensidad e isodensidad respectivamente, y refuerzo homogéneo postcontraste en éste último. En RM el componente quístico presenta señal similar al LCR en todos los pulsos. En las formas sólidas la señal es intermedia en T1 y alta en T2 con refuerzo homogéneo postcontraste y visualización de estructuras con "vacío de flujo" correspondientes a vasos anormales.^{36,37}

El uso de gadolinio permite individualizar el nódulo mural en las formas quísticas y detectar localizaciones encefálicas y/o medulares adicionales, clínicamente "mudas".

Tratamiento

Extirpación con resección completa del nódulo.

Meningioma

Los meningiomas representan el 20% de todos los tumores intracraneales en hombres y el 38% en las mu-

jerer predominando en la séptima y octava décadas de la vida. Es un tumor frecuente -corresponde a 1 de cada 4 tumores primarios del Sistema Nervioso Central- y es originado en las meninges, específicamente a nivel de las células aracnoidales, por lo que puede aparecer en cualquier sitio del Sistema Nervioso Central, tanto a nivel cerebral como de la columna vertebral. Además, suelen ubicarse entre el cerebro y la meninge, sin infiltrar los tejidos cerebrales ni espinales.

Muchos casos son esporádicos, y de etiología desconocida, mientras que otros presentan un patrón familiar, sin embargo, hay factores de riesgo reconocidos. Las personas que han sido expuestas a radiación, sobre todo en la cabeza, tienen más probabilidades de desarrollar un Meningioma. La mutación genética más frecuente relacionada con la presencia de meningiomas es la inactivación del gen de la Neurofibromatosis del tipo II, en el cromosoma 22q.

Pero, la localización más común, es en la convexidad cerebral (alrededor del cerebro) y en la Hoz (repliegue meníngeo que separa ambos hemisferios). En pocos casos, se ubica dentro de los ventrículos cerebrales o en estructuras meníngeas de la parte basal, en estrecha relación anatómica con nervios craneales y estructuras vasculares.

La presencia de meningiomas en la edad pediátrica es relativamente rara, representan menos del 5% de todos los tumores del sistema nervioso central en este estadio de la vida. Este factor hace que la experiencia quede reducida respecto estas edades. Es característica la mayor afectación de los varones en las edades más tempranas para invertirse a partir de los 10 años a favor de las mujeres.

La presentación clínica a lo largo de los años no parece presentar grandes variaciones. Algunas localizaciones (intraventriculares), poco habituales en adultos, son más frecuentes en edades infantiles.

El tamaño alcanzado en las edades pediátricas en el momento del diagnóstico llega a ser considerable. La presentación por imagen es más anómala que en las edades más avanzadas.^{41,42}

La anatomía patológica no varía con los años. El comportamiento tumoral sugiere ser más agresivo en las edades más cortas (*Figura 19 A-C*).

Los síntomas son inespecíficos, como la mayor parte de las enfermedades que afectan al sistema nervioso central. Pueden darse problemas de déficit de memoria, hemiparesia (trastorno visual), alteraciones del lenguaje y cambio de carácter por afectación del lóbulo frontal.

Otro síntoma puede ser la aparición de signos irritativos (crisis convulsivas) que, habitualmente, son focales. Además, si se da hipertensión endocraneana, será en relación con el tamaño alcanzado, la velocidad de crecimiento y la localización del tumor.

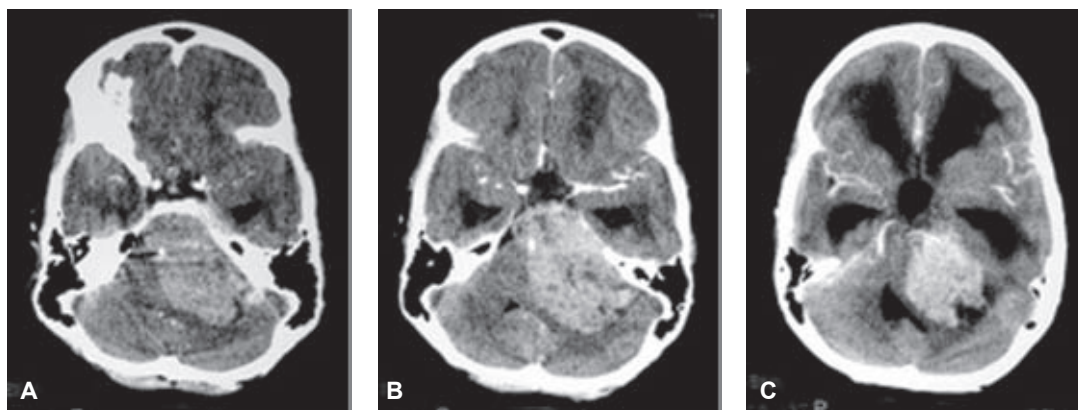


Figura 19 A-C). Imágenes de TC donde se identifica lmeningioma del ángulo pontocerebeloso izquierdo con reforzamiento al adminisitrar contraste endovenoso, muestra compresión del 4o. ventrículo e hidrocefalía obstructiva.

Tratamiento

En general, se tiene éxito con el tratamiento (o sea, curación), siendo la primera alternativa una cirugía resectiva, lo que se ha visto facilitado con modernas técnicas de neurocirugía como microcirugía, técnicas de mínima invasión y cirugía guiada por imágenes, entre otras.

La radioterapia también puede ser una forma de tratamiento o complemento a la cirugía en su forma de radiocirugía o radioterapia conformacional, según sea el caso, con lo que se logra la “estabilización” de la lesión en aproximadamente un 70% a 80%.^{40,42}

Por último, hay muchos avances e investigaciones en el campo de la genética molecular, epidemiología y receptores celulares que plantean un auspicioso futuro en este campo de la neurooncología.

Pero, en los casos de pacientes de edad avanzada, hay que analizarlos en forma particular, ya que muchas veces la historia natural de la enfermedad es mejor que los riesgos de seguir otro tratamiento.

Pronóstico y sobrevida

El pronóstico dependerá de la situación clínica, el tipo histológico, el grado de resección, la localización del tumor y de la infiltración del cerebro o la médula espinal.

Pero, en general, el tratamiento es exitoso, por lo que los pacientes pueden recuperar su situación personal y laboral. Los pacientes con resección completa tienen tasas de sobrevida libre de recurrencia a 10 años de 80% mientras que aquellos que tuvieron resección subtotal muestran tasas de recurrencia a 10 años del 55%.⁴³

Discusión

La literatura plantea que el Astrocitoma del cerebelo constituye entre el 25% y 40% de todos los tumores de fosa posterior en el niño.⁸ Es el primero en frecuencia

tanto en su localización en el cerebelo como entre los tumores de fosa posterior y como ya se menciona en nuestro estudio se evidencio que el tumor más frecuente de fosa posterior fue el Astrocitoma de localización cerebelosa, estos datos coinciden con la bibliografía, donde se refiere que e estos tumores se originan con mucha frecuencia en el vermis cerebeloso y crecen desde el techo del IV ventrículo ocupando el espacio ventricular.

Dicho tumor en nuestra casuística correspondió al 34%(16 casos), por lo cual sigue sido el primero en frecuencia independientemente del tamaño de la muestra.

Como ya señalamos es el tumor benigno Infratentorial más frecuente en la edad pediátrica y el 80% de ellos se detectan en la infancia, presentándose el 20% en la etapa adulta.

La literatura revisada menciona otras localizaciones como el tallo cerebral en el 10%. En nuestro estudio se determino que los casos encontrados en esta localización correspondieron al 18.8% de los casos y el 81.20% restante correspondieron a la localización cerebelosa.

En cuanto a las manifestaciones clínicas es bien sabido que la sintomatología inicial depende de la localización, y que estos tienen una evolución más larga, generalmente los localizados en el cerebelo comienzan con cefalea, vomito, visión borrosa y papiledema y ataxia truncal. Estos datos coincidieron con los encontrados en nuestro estudio, predominando la cefalea con 43.80% y en segundo lugar con 18.8% el vomito.

Imagen

El patrón más frecuentemente encontrado en la tomografía es una masa hipodensa con nódulo mural isointenso, que en la RM en imágenes ponderadas en T1 es de comportamiento hipointenso y en T2 hiperintenso y el nódulo mural muestra un realce intenso, hay otros tres patrones radiológicos descritos como el

realce en anillo del componente quístico, o la presencia únicamente de masa sólida con áreas que presentan necrosis, o masa sólida con mínimo o casi nulo componente quístico.

El meduloblastoma es el segundo tipo de TFP con asiento cerebeloso más frecuente. Numerosas series refieren que este tumor constituye aproximadamente el 12% - 25% de todos los tumores cerebrales, otras estadísticas internacionales señalan que comprende el 20% de todos los tumores primarios en la infancia y que habitualmente asentado en el vermis cerebeloso.

En nuestro estudio, también ocupó el segundo lugar en frecuencia con un porcentaje de 21.3% (10 casos).

Radiológicamente la literatura demuestra que las características de dicho tumor son de componente mixto, es decir, presenta áreas sólidas y quísticas en la totalidad del mismo, las cuales tras la administración de contraste presentan un realce discretamente heterogéneo.

En relación con los síntomas clínicos la literatura reporta que son generalmente breves y transcurren en un lapso menor a 3 meses de evolución los más frecuentes reportados son cefalea, ataxia, espasticidad, y parálisis del VI par craneal. Estos no difieren a los encontrados en nuestro estudio cuyo síntoma inicial correspondió a cefalea con el 40%, empatado con.

El tercer tumor en frecuencia reportado en nuestro estudio es el ependimoma los cuales representan entre el 2 y 6% de los tumores cerebrales en la población general, ascienden al 10% en la infancia y llegan hasta el 30% en los niños menores de 3 años. En nuestro estudio a pesar de que fue el tercero en frecuencia se reportó el 19.1% (9 casos), un poco menos del reportado en la literatura, lo cual es explicado por el tamaño de la muestra.

Se determinó que el género fue de afectación equitativa en cuanto al Astrocitoma y Meduloblastoma con un 50% masculino y 50% femenino, en cambio para el ependimoma hubo un predominio masculino con 77.80% respecto al femenino el cual corresponde al

22.20%, lo cual está muy acorde a estadísticas norteamericanas las cuales reflejan que el sexo masculino es más afectado en una relación de 1.2:1 respecto al femenino.

Podemos observar que los resultados analizados en nuestro estudio y comparados con la literatura ya establecida no representa estadísticamente diferencia significativa.

Conclusiones

1. En el periodo 1990 a 2009 se diagnosticaron 47 pacientes con tumores del sistema Nervioso Central, a nivel de Fosa posterior comportándose con similar incidencia.

2. El género más afectado fue el masculino y el grupo etéreo más afectado es el de 2 a 5 años, según la casuística documentada.

3. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron cefalea y vómitos matutinos.

4. Radiológicamente el principal estudio de diagnóstico utilizado fue la RMN con Contraste en el 61.7%, donde se observó que la consistencia por imagen del tumor, correspondía a lesión sólida en el 65.9%.

5. Histopatológicamente los tumores más frecuentes fueron el Astrocitoma, Meduloblastoma y Ependimoma entre otros.

6. La mayoría de tumores de localización en la fosa posterior se presentan en el Cerebelo.

7. El porcentaje de resección promedio en los pacientes, fue de 86.39%.

8. La supervivencia los pacientes con TFP depende de varios factores los cuales son pronósticos para evaluar la progresión de la enfermedad, lo cual incluye:

Extensión de la resección quirúrgica, edad del paciente, duración de los síntomas antes del diagnóstico, tipo histológico, diseminación tumoral, dosis de radioterapia en caso que requiera y localización tumoral. Es por todo esto que se deberá individualizar dependiendo del tipo de tumoración.

Referencias

- Sardiñas N, Marcos R, Pestaña EM y cols. Tumores de Fosa Posterior en el niño. *Rev Neurol* 1999; 28 (12):1153-1158.
- Robustelli G, Gasparini M. Neoplasias del sistema nervioso. En Bonadonna G, Robustelli G, eds. *Manual de Oncología Médica*. La Habana Científico- Técnica. 1986 p. 445-59.
- Heideman RC, Packer RJ, Albright LA, Freeman CR, Rocke LB. Tumors of the Central Nervous System. In Pizzo PA, Poplack DG. Eds. *Principles and practice of pediatric oncology*. 2 ed Philadelphia: Lippincott Company; 1993p. 633-4.
- Valenzuela R H. *Manual de Pediatría*. 11ma ed. México D F: Interamericana 1993; 567-69.
- García Tigera S, Simon Conton L. Epilepsia en gliomas de los hemisferios cerebrales. *Rev Cub Ped* 1981; 53; 49-55.
- Jennet B. *Introducción a la neurocirugía*. 11ma ed. Barcelona: Salvat Editores 1984; 133-153.
- Phillips MF, Sutton LN, Shunt L. Tumores de fosa posterior en niños. *Rev Neurol* 1997; 25: 927-241.
- Koeller K.K., Rushing E.J., From the Archives of the AFIP: Pilocytic Astrocytoma: Radiologic- Pathologic Correlation *RadioGraphics* 2004; 24:1693-1708.
- Radhakrishnan K, Bohnen NI, Kurland LT. Epidemiology of brain intracranial neoplasm of childhood: a population study. *Mayo Clin Proc* 1976;51: 51-6.
- Burger PC, Scheithauer BW, Paulus W, Szymas J, Giannini C, Kleihues P. Pilocytic astrocytoma. In: Kleihues P, Cavenee W, eds. *Pathology and genetics of tumours of the nervous system*. Lyon, France: IARC, 2000; 45-51.
- Wallner KE, Gonzales MF, Edwards MSB, Wara WM, Sheline GE. Treatment of juvenile pilocytic astrocytoma. *J Neurosurg* 1988; 69:171-176.
- Levin VA, Leibel SA, Grutin PH. Neoplasms of the Central Nervous System In Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA, Eds. *Cancer: Principles & practice of oncology*. 5 ed. Philadelphia: Lippincott-Ravent Publishers; 1997. pp. 2022-2023.
- Pollack IF. Brain tumors in children. *N Engl J Med* 1994; 331:1500-7
- Abdollahzadeh M, Hoffman HJ, Blazer SI, et al. Benign cerebellar astrocytoma in childhood: experience at the Hospital for Sick Children 1980-1992. *Childs Nerv Syst* 1994; 10:380-383.
- Pascual J. *Temas de Neurología Pediátrica*. La Habana: MINSAP Dirección Nac. Docencia med Sup; 1983. P. 267-92.
- Pencalet P, Maixner W, Sainte-Rose C, et al. Benign cerebellar astrocytomas in children. *J Neurosurg* 1999; 90:265-273.
- Katsetos CD, Krishna L. Lobar pilocytic astrocytomas of the cerebral hemispheres. I. Diagnosis and nosology. *Clin Neuropathol* 1994; 13:295- 305.
- Lee YY, Van Tassel P, Bruner JM, Moser RP, Share JC. Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *Am J Roentgenol* 1989; 152:1263-1270.
- Heideman RL, Packer RJ, Albright LA, Freeman CR, Rocke LB. Tumors of the Central Nervous System In Pizzo PA, Poplack DG, eds *Principles and practice of pediatric oncology*. 2 ed. Philadelphia: Lippincott Company; 1993. P. 633 -634.
- Duffner PK, Cohen MR, Meyers MH. Survival of children with brain tumors; SEER program 1973-1980. *Neurology* 1986; 36:597.
- Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL. *Sabiston Textbook of Surgery*, 17th ed. St. Louis, Mo: WB Saunders; 2004:2164-2166.
- Coakley KJ, Huston J 3rd, Scheithauer BW, Forbes G, Kelly PJ. Pilocytic astrocytomas: well-demarcated magnetic resonance appearance despite frequent infiltration histologically. *Mayo Clin Proc* 1995; 70:747-751.
- Geissinger JD, Bucy PC. Astrocytomas of the cerebellum in children. *Arch Neurol* 1971; 24:125-135.
- Mamelak AN, Prados MD, Obana WG, Cogen PH, Edwards MS. Treatment options and prognosis for multicentric juvenile pilocytic astrocytoma. *J Neurosurg* 1994; 81:24-30.
- Austin EJ, Alvord EC Jr. Recurrences of cerebellar astrocytomas: a violation of Collins' law. *J Neurosurg* 1988; 68:41-47.
- Koeller K.K., Rushing E.J., From the Archives of the AFIP Medulloblastoma: A Comprehensive Review with Radiologic-Pathologic Correlation *RadioGraphics* 2003; 23:1613-1637.
- Celli, P., Scarpinati, M., Nardacci, B., Cervoni, L., Cantore, G.P.: Gangliogliomas of the cerebral hemispheres. Report of 14 cases with long-term follow-up and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1993; 125: 52-57.
- Hernandez-Pascual, L., Perez-Varela, L.M., Zamora-García, S.: Gangliogliomas intracraniales, a propósito de dos casos. *Neurocirugía* 1995; 6: 315-318.
- Mestre, C., Barcena, A., Canizal, J.M. et al. Ganglioglioma cerebral. A propósito de un caso. *Neurocirugía* 1994; 5: 47-50.
- Nishio, S., Morioka, T., Mihara, F., Gondo, K., Fukui, M.: Cerebral Ganglioglioma with epilepsy: neuroimaging features and treatment. *Neurosurg Rev* 2001; 24: 14-19.
- Haddad, S.F., Moore, S.A., Menezes, A.H., Van Gilder, J.C.: Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurgery* 1992; 13: 171-178.
- Ildan, F., Tuna, M., Gocer, I.A., Erman, T., Cetinalp, E.: Intracerebral ganglioglioma: clinical and radiological study of eleven surgically treated cases with followup. *Neurosurg Rev* 2001; 24: 114-118.
- Silver, J.M., Rawlings, Ch.E., Rossitch, E., Zeidman, S.M., Friedman, A.H.: Ganglioglioma: A clinical study with longterm follow-up. *Surg Neurol* 1991; 35: 261- 266.
- Ulutin, H.C., Onguru, O., Pak, Y.: Postoperative radiotherapy for ganglioglioma; Report of three cases and review of the literature. *Minim Invas Neurosurg* 2002; 45: 224-227.
- Gelabert-González M., Serramito-García R, Arcos-Algaba A., y cols. Gangliogliomas Intracraniales en edad pediátrica. *Neurocirugía Contemporánea*. Vol 2 Mayo 2005. Pag. 1- 11.
- Böhling T, Plate KH, Haltia MJ, et al.: Von Hippel-Lindau disease and capillary haemangioblastoma. In: Kleihues P, Cavenee WK, eds.: *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer, 2000, pp 223-6.
- Priesemann, M., K. M. Davies, et al. (2006). "Benefits of screening in von Hippel Lindau disease--comparison of morbidity associated with initial tumours in affected parents and children." *Horm Res* 66(1): 1-5.
- Shuin, T., I. Yamasaki, et al. (2006). "Von hippel-lindau disease: molecular pathological basis, clinical criteria, genetic testing, clinical features of tumors and treatment." *Jpn J Clin Oncol* 36(6): 337-43.
- Teixidor P., Guillén A.*; Cruz O.** y Costa J.M.* El meningioma en edad pediátrica. Revisión de 10 casos Servicio de Neurocirugía. Hospital de Bellvitge. Barcelona. Servicios de Neurocirugía* y Oncología**. Hospital Sant Juan de Déu. Barcelona. *Neurocirugía*. 2008: 434-439.
- Meningioma, por el Dr. J. Sales Llopis, Servicio de Neurocirugía del Hospital General Universitario de Alicante.
- Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, von Deimling A, Kepes JJ. Meningiomas. In: Kleihues P, Cavenee WK, eds. *Pathology and genetics of tumours of the nervous system: World Health Organisation classification of tumours*. Lyon: IARC Press, 2000: 176-84.
- Longstreth WT, Dennis LK, McGuire VM, et al. Epidemiology of intracranial meningiomas. *Cancer* 1993; 72: 639-48.
- Nakasu S, Hirano A, Shimura T, Llena JF. Incidental meningiomas in autopsy study. *Surg Neurol* 1987; 27: 319-22.
- Sadetzki S, Flint-Richter P, Ben-Tal T, Nass D. Radiation-induced meningiomas: a descriptive study of 253 cases. *J Neurosurg* 2002; 97: 1078-82.