

TUMORES CEREBRALES EN PEDIATRIA

J. C. SUAREZ, Z. M. SFAELLO, R. CORDOBA, J. C. VIANO, C. A. OULTON (h.)
S. ZUNINO

Servicio de Neurocirugía - Hospital Infantil Municipal de Córdoba.

PALABRAS CLAVE: Tumores hemisféricos - tumores ventriculares - astrocitomas - ependimomas

RESUMEN

Se presentan 31 niños cuyas edades oscilaron entre 3 meses y 15 años, con tumores cerebrales localizados en los lóbulos cerebrales 14, en el tercer ventrículo 7, en la región talámica 5 y en los ventrículos laterales 5. Los estudios histopatológicos demostraron astrocitomas en 14, ependimomas en 3, oligodendrogliomas en 3, papilomas de plexos coroideos en 3, meningiomas en 2, germinoma en 1, neuroblastoma en 1, meduloblastoma en 1, adenocarcinoma de plexos coroideos en 1 y hamartoma en 1 caso. El tratamiento quirúrgico incluyó 28 resecciones tumorales y 7 derivaciones de L.C.R. En 14 pacientes se indicó radioterapia y la quimioterapia fue utilizada en 3 enfermos como complemento de la cirugía y de la radioterapia. La mortalidad general fue del 32% y no hubo mortalidad perioperatoria.

ABSTRACT

We present here 31 children aged 3 months to 15 years old with cerebral tumors located in the cerebral lobes, 14 children, in the third ventricle 7; in the thalamic region 5 and in the lateral ventricles 5 cases. Histology showed astrocytoma in 14, ependymoma in 3, oligodendroglioma in 3, choroid plexus papilloma in 3, meningioma in 2, germinoma in 1, neuroblastoma in 1, medulloblastoma in 1, choroid plexus carcinoma in 1 and hamartoma in 1 case. Surgery includes tumor resection in 28 cases and shunt in 7 cases. 14 patients received radiotherapy while chemotherapy was applied to 3 patients as a complement to surgery and the X-ray treatment. The mortality rate was 32% but there were no cases of mortality at surgery.

Introducción

Los tumores del S.N.C. representan en 18.6% de todas las enfermedades malignas en la infancia, ocupando el segundo lugar después de la leucemia (6-7).

A diferencia de los tumores de fosa posterior tienen una presentación gradual especialmente en los niños menores donde las suturas cra-

neanas se distienden fácilmente y recién se manifiestan clínicamente cuando se obstruye la circulación del LCR o el tumor y edema peritumoral desplazan las estructuras mediales.

Los tumores cerebrales producen dos tipos de manifestaciones clínicas que pueden ocurrir solas o combinadas, la hipertensión endocraneana y los signos neurológicos de focalización. Estos pueden ser progresivos o

paroxismales (7). El objetivo de esta publicación es presentar nuestra experiencia clínica, electroencefalográfica, neurorradiológica, histológica y terapéutica en el manejo de los tumores de cerebro tratados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil Municipal de Córdoba, Argentina, que representan el 31% de todos los tumores intracraneeanos de nuestra serie.

Material y Método

En el período comprendido entre abril de 1972 y marzo de 1988 se internaron en nuestro servicio 100 niños con tumores intracraneeanos, que en 31 casos se ubicaron en el cerebro; las edades de los niños oscilaron entre 3 meses y 15 años, con una media de 6 años y 7 meses, con leve predominio del sexo femenino: 17 mujeres y 14 varones.

El diagnóstico se hizo por la clínica y los métodos complementarios. El diagnóstico clínico se fundó en la sintomatología relatada en la historia clínica y en el resultado del examen neurológico al ingreso.

La sintomatología inicial de la enfermedad se describe en la Tabla I. El tiempo de evolución de estos síntomas y signos de comienzo varió entre 1 mes y 11 años con un promedio de 12 meses. Las convulsiones fueron generalizadas en 4 casos, seudoausencia en 2, jacksoniana en 1 y mioclonía facial en 1.

TABLA 1

TUMORES DE CEREBRO EN PEDIATRIA	
Sintomatología de Comienzo (31 casos)	
Vómitos	14
Cefaleas	13
Convulsiones	8
Hemiparesia	3
Disbasia	3
Ambliopía	2
Dificultad Escolar	2
Macrocrania	2
Dificultad en la Palabra	1
Retraso Madurativo	1
Estrabismo Convergente Unilateral	1
Estrabismo Convergente Bilateral	1
Trastorno de Conducta	1
Parinaud	1
Retropulsión	1
Atonía	1
Diplopía	1
Desnutrición Progresiva	1
Diabetes Insípida	1

Evolución de los síntomas: entre 1 mes y 11 años con un promedio de 12 meses.

La sintomatología neurológica registrada al ingreso se puede observar en la Tabla 2.

TABLA 2

TUMORES DE CEREBRO EN PEDIATRIA	
Sintomatología de Ingreso (31 casos)	
Edema Bilateral de Papilas	15
Hemiparesia	8
Hemiplejía	3
Estrabismo Convergente Unilateral	3
Estrabismo Convergente Bilateral	2
Ataxia	3
Macrocrania	4
Piramidismo Bilateral	3
Hipertonía	2
Convulsiones	2
Disfasia Expresiva	2
Tembler Braquial	2
Mano Distónica	2
Afasia	1
Alteración de la Conciencia	1
Atrofia de Papilas	1
Abasia	1
Ambliopía	1
Caquexia	1
Ceguera	1
Deterioro Mental	1
Dismetria Bilateral	1
Hemianopsia	1
Hemianestesia	1
Hipotonía	1
Parinaud	1
Retraso Madurativo	1
Retropulsión	1
Tortícolis	1

Los procedimientos complementarios utilizados en esta muestra fueron el centellograma de cerebro en 11 casos; el electroencefalograma en 17 y estudios neurorradiológicos detallados en la Tabla 3.

TABLA 3

TUMORES DE CEREBRO EN PEDIATRIA	
Procedimientos Neurorradiológicos (31 casos)	
Radiografía de cráneo	31
Tomografía Computada de Cerebro	26
Angiografía Carotídea	20
Angiografía Vertebral	6
Neumoencefalografía	2
Neumoventriculografía	1
Resonancia Nuclear Magnética	1

El centellograma de cerebro se efectuó en un paciente con un glioblastoma multiforme de cerebro. De los 17 electroencefalogramas realizados 12 mostraron un trazado anormal focal y en 5 la anormalidad fue difusa.

Las radiografías de cráneo se hicieron en todos los enfermos y mostraron hipertensión endocraneana en 14 casos; en el resto de los pacientes las radiografías de cráneo eran normales.

La resonancia nuclear magnética se hizo en una paciente que tenía un hamartoma temporal profundo izquierdo; el neumoventriculograma se llevó a cabo en una paciente con adenocarcinoma de plexo coroideo del ventrículo lateral; el neumocentellograma se practicó en dos pacientes con papilomas de los plexos coroideos, de los ventrículos laterales.

La arteriografía vertebral se realizó en 6 pacientes, en 3 mostró la existencia de un proceso expansivo avascular de ventrículos laterales correspondientes a papilomas de plexo coroideo y en los restantes la lesión neoplásica era vascularizada causada por un adenocarcinoma de plexo coroideo, por un meningioma

del carrefour ventricular, y por un astrocitoma grado III de tálamo.

La arteriografía carotídea se efectuó en 20 pacientes de los cuales en 16 evidenció la presencia de una lesión avascular de cerebro y en 4 mostró la existencia de un proceso expansivo vascularizado correspondiente a glioblastoma multiforme en 2 casos, neuroblastoma en 1 y el último pertenecía a un niño con ependimoma maligno de la región temporal profunda derecha.

La tomografía axial computada reforzada de cerebro se hizo en 26 niños, estudio que evidenció la presencia de tumor en hemisferio cerebral en 14 casos, de ventrículo lateral en 5 y de tercer ventrículo en 7. De los 14 pacientes con tumores hemisféricos en 5 casos la neoplasia se ubicaba en el tálamo y los restantes eran lobares, predominando la ubicación temporal, 6 casos. La localización tumoral está descripta en la Tabla 4.

Se pudo realizar estudio histopatológico en 30 pacientes, 28 por exéresis quirúrgica y en 2 por necropsia cuya descripción se observa en la Tabla 4.

TABLA 4

TUMORES DE CEREBRO EN PEDIATRIA							
Localización	Histología	Vivos		Fallecidos		Total	
		n	Sobrevida* n	n	Sobrevida*		
					Histología	Localizac.	
Lobulares	Astrocitomas Grado I-II	6	130m		6		
	Oligodendroglioma	2	78m	1	8m	3	
	Meningioma	1	60m			1	
	Neuroblastoma			1	7m	1	14
	Ependimoma			1	4m	1	
	Glioblastoma Multiforme			1	30m	1	
	Hamartoma	1	15m			1	
Tálamo Optico y Núcleos Basales	Astrocitomas Grado I-II	3	64m			3	
	Glioblastoma Multiforme			1	4m	1	5
	Astrocitoma Grado III-IV			1	15m	1	
Ventrículos Laterales	Papilomas	3	92			3	
	Meningiomas	1	84m			1	5
	Adenocarcinoma			1	4m	1	
Tercer Ventrículo	Ependimoma	1	120m	1	3m	2	
	Meduloblastoma			1	12m	1	
	Germinoma	1	96m			1	7
	Astrocitoma Grado I-II	1	48m			1	
	Astrocitoma Grado III-IV			1	24m	1	
	Sin confirmar	1	36m			1	
Totales		21	78m	10	11m	31	

*Sobrevida media

El tratamiento fue quirúrgico, radiante y químico. La cirugía consistió en 28 exéresis y 7 derivaciones del L.C.R. Las exéresis fueron totales en 19 casos y subtotales en 9. Las primeras correspondieron a 5 astrocitomas grado I; 3 oligodendrogliomas, 3 papilomas de plexo coroideo; 2 meningiomas; 2 endimomas; 1 germinoma; 1 neuroblastoma; 1 glioblastoma multiforme y 1 hamartoma. Las resecciones subtotales se hicieron en 5 astrocitomas grado I; 2 astrocitomas grado III; 1 endimoma y 1 adenocarcinoma de plexos coroideos. Estas exéresis subtotales se practicaron en tumores ubicados en el tercer ventrículo, tálamo óptico y ventrículos laterales.

Las derivaciones del LCR fueron en 3 tumores de tálamo; 2 papilomas de plexos; y en 2 tumores de la región pineal.

Luego del tratamiento quirúrgico, 14 de los 31 pacientes fueron irradiados con un equipo de CO_{60} a una distancia fuente-piel (DFP) de 80 cm. con una dosis que varió según la estirpe histológica del tumor y la edad del paciente. En los endimomas malignos, meduloblastomas y neuroblastomas se hicieron 35-40 Gy en encéfalo total, 35 Gy en médula espinal y 15-20 Gy de sobredosis tumoral. En los glioblastomas multiformes de acuerdo a la edad se hicieron 35-40 Gy en encéfalo total y en Boost al tumor 10 Gy. En los astrocitomas grado I y II, oligodendrogliomas y meningiomas sólo se trató el tumor con un margen clínico de 2 cm determinado por TAC con una dosis total de 50-60 Gy. En el paciente con tumor de la región pineal sin comprobación histológica o en los digerminomas el criterio fue la irradiación encefálica total con 35 Gy y en Boost al tumor con 15 Gy.

Se hizo quimioterapia adyuvante en 3 pacientes, que tenían astrocitoma grado III de tálamo óptico en 1 caso y en otro caso ubicado en tercer ventrículo y el tercer paciente tenía glioblastoma multiforme de cerebro.

El protocolo de quimioterapia estuvo constituido por CCNU a 100 mg/m²/día primero, Vincristina 1,5 mg/m²/días 1º, 8º y 15º y Prednisona 40 mg/m²/día del 1º al 14º días, se descansó 3 semanas y luego se reinicia efectuando 6 ó 9 ciclos.

Las complicaciones quirúrgicas observadas en esta serie fueron una fistula de L.C.R. con pioventriculitis, en un niño operado de un astrocitoma de tálamo, que requirió una derivación permanente de L.C.R., una hidrocefalia

por mala absorción licuoral secundaria a la exéresis de un gran oligodendroglioma frontoparietal y un quiste porencefálico secundario a la exéresis de un oligodendroglioma parietooccipital derecho que requirió también una derivación de LCR.

Las complicaciones de la radioterapia fueron depresión medular observada en dos pacientes; estas complicaciones se solucionaron con la suspensión transitoria de la radioterapia.

Resultados

Fallecieron 10 pacientes con una mortalidad general de 32% y no hubo mortalidad perioperatoria. La causa de estas muertes fueron: la recidiva tumoral en 7 casos y las metástasis craneoespinales en 3, correspondientes a un glioblastoma multiforme, un meduloblastoma y un neuroblastoma.

Las recidivas se observaron en 2 casos de endimomas, 2 astrocitomas grado III, un glioblastoma multiforme, un oligodendroglioma grado III y un adenocarcinoma primario de plexos coroideos.

La sobrevida de los pacientes fallecidos osciló entre 3 y 30 meses con una media de 11 meses.

El diagnóstico histológico de los enfermos muertos con una sobrevida mayor de 12 meses fue astrocitoma grado III en 2 casos, glioblastoma multiforme en 1, oligodendroglioma en 1 y meduloblastoma en 1.

La sobrevida de los 21 pacientes que viven, osciló entre 15 meses y 17 años con una media de 6 años y 6 meses. De estos enfermos 12 tienen en la actualidad un examen neurológico normal y 9 presentan secuelas que son, hemiparesia en 4 casos, crisis focales en 1, retardo intelectual en 2, retardo del crecimiento con insuficiencia gonadotrófica en 1 y dificultad deglutoria asociada a dificultad fonatoria en 1 caso, ambas, secundarias a radioterapia.

En los 21 pacientes que viven, el tumor se localizó en lóbulo frontal en 1 caso, en lóbulo parietal en 2, en lóbulo temporal en 6, ventrículo lateral en 4, tálamos ópticos en 4, 3º ventrículo anterior en 2 y en 3er. ventrículo posterior en 2 casos. La histología de estos tumores fueron germinoma en 1, endimoma en 1, hamartoma en 1, meningioma en 2, oligodendroglioma en 2, papiloma de plexo co-

roideo en 3, astrocitoma grado I-II en 10 y en 1 caso tumor ubicado en la región pineal sin comprobación histológica.

Discusión

En nuestra serie, los síntomas más frecuentes fueron los vómitos 45%, las cefaleas 42% y las convulsiones 26%; la evolución de éstas entre su primera manifestación clínica y el diagnóstico de tumor osciló entre 3 meses y 11 años, con una media de 4 años, éstas crisis fueron de diferentes tipos, con cambios en sus características clínicas y electroencefalográficas (7) y fueron observadas en los pacientes con tumores corticales.

De los síntomas de hipertensión endocraneana el vómito se registró en el 45% de nuestros enfermos, frecuencia que difiere de otras series (3-4), dado que es más común en los tumores de fosa posterior (4).

Los signos neurológicos observados con mayor incidencia al ingreso, fueron el edema bilateral de papilas en el 43% y las alteraciones motoras en el 36%; incidencia que coincide con lo publicado por Hoffman y Matson (3-4), siendo la hemiparesia la primera manifestación clínica de los tumores de tálamo y núcleos basales de nuestra casuística.

Con respecto a la histopatología de estos tumores, Tabla 5, los astrocitomas representan el 45% del total, de los cuales el 32% fueron astrocitomas benignos y el 13% astrocitomas

TABLA 5

TUMORES DE CEREBRO EN PEDIATRIA							
Histología	Localización	Vivos		Fallecidos		Total	
		n	Sobrevida* n	n	Sobrevida*	Localizac.	Histología
Astrocitomas Grado I-II	Lobulares	6	130m			6	
	Tálamos Opticos y N. Basales	3	64m			3	10
	Tercer Ventriculo	1	48m			1	
Astrocitomas Grado III-IV	Tálamos Opticos y N. Basales			1	15m	1	
	Tercer Ventriculo			1	24m	1	2
Glioblastoma Multiforme	Lobulares			1	30m	1	
	Tálamos Opticos y N. Basales			1		1	2
Oligodendrogliomas	Lobulares	2	78m	1	8m	3	3
Papilomas de plexo	Ventriculos Laterales	3	92m			3	3
Meningiomas	Lobulares	2	60m			1	
	Ventriculos Laterales	1	84m			1	2
Ependimomas	Lobulares			1	4m	1	
	Tercer Ventriculo	1	120m	1	3m	2	3
Neuroblastoma	Lobular			1	7m	1	1
Hamartoma	Lobular	1	15			1	1
Adenocarcinoma	Ventriculos Laterales			1	4m	1	1
Meduloblastoma	Tercer Ventriculo			1	12m	1	1
Germinoma	Tercer Ventriculo	1	96m			1	1
Sin confirmar	Tercer Ventriculo	1	36m			1	1
Totales		21	78m	10	11m		31

*Sobrevida media

malignos (2 astrocitomas grado III-IV y 2 glioblastomas multiformes); esta incidencia de los astrocitomas malignos coincide con lo publicado por otros autores (3-4-6). Los astrocitomas representan el 20% de los tumores supratentoriales en la infancia (3-4-6). Los astrocitomas benignos deben ser tratados con cirugía, agregándosele radioterapia cuando la exéresis fue subtotal y hay evidencias clínicas y tomográficas de crecimiento (3). Tienen por lo general una evolución benigna (4), y están constituidos por un nódulo y un quiste grande que lo diferencia de los astrocitomas del adulto (5).

Los tumores de los plexos coroideos representan el 13% de nuestra casuística, que se manifestaron por hipertensión endocraneana en 3 casos y por retrasos madurativo progresivo sin hipertensión endocraneana en otro (3-4) (Tabla 5). Ubicados todos en los ventrículos laterales y tratados con exéresis total, más derivación de L.C.R. en 2 niños con papilomas de plexo, con persistencia de la hidrocefalia (3). De estos pacientes sólo falleció, por recidiva tumoral, el que tenía un adenocarcinoma (8), los otros 3 viven y tienen a la fecha un examen neurológico normal.

Los ependimomas representan el 10% de los tumores de cerebro (Tabla 5). Estos fueron tratados con cirugía y radioterapia craneoespinal, fallecieron 2 enfermos menores de 2 años en los cuales el ependimoma se ubicaba en el tercer ventrículo, produciéndose un síndrome diencefálico, en uno y en el otro se localizaba en el parénquima cerebral; estos pacientes tuvieron una sobrevida menor de 1 año; el restante es una paciente con un ependimoma de tercer ventrículo anterior, tratada con el mismo criterio, que vive, con una sobrevida de 10 años y un examen neurológico normal a la fecha. La incidencia y el esquema terapéutico en este tipo de tumor coincide con lo registrado en la literatura (3-4).

Los oligodendrogliomas representan también el 10% de los tumores cerebrales de esta serie; caracterizándose clínicamente por la presencia de convulsiones parciales en un paciente (7) y en los otros por hipertensión endocraneana, experiencia no coincidente con otros autores (2) en quienes los signos focales, progresivos o paroxismales, fueron más frecuentes que los síntomas de hipertensión endocraneana. Se los trató con cirugía y radioterapia; viven 2 y falleció 1 por recidiva tumoral.

Es un tumor más frecuente en la edad adulta (2-3).

Los meningiomas en la edad pediátrica son raros (3), pese a ello nosotros tuvimos 2 pacientes, en quienes el tumor se ubicaba en la convexidad parietal en un caso y en el ventrículo lateral izquierdo en el otro; esta ubicación se observa más frecuentemente en niños que en adultos. Estos tumores cuando aparecen en la edad pediátrica tienen un crecimiento más rápido que en el adulto, a pesar de ser benignos, y con tendencia a recurrir (3), razón por la cual en nuestros enfermos el tratamiento quirúrgico fue completado con radioterapia; estos niños viven con un examen neurológico normal a la fecha y con una sobrevida de 5 y 7 años, respectivamente.

En esta serie hubo 5 tumores ubicados en el tálamo óptico y en los núcleos basales, que representan el 16% de la serie. De ellos, 4 fueron operados y en el quinto, la histología se obtuvo por necropsia, que mostró un glioblastoma multiforme, en un paciente de 2 años de edad, quien no fue operado ni irradiado y que falleció a los 4 meses del diagnóstico tomográfico. La histología de los 4 pacientes intervenidos quirúrgicamente mostró astrocitoma grado I-II en 3, y astrocitoma grado III-IV en el otro; todos fueron resecados subtotalmente; fueron irradiados sólo 2; de éstos 1 falleció a los 15 meses de la cobaltoterapia. De los 3 niños que viven uno tiene una sobrevida de 2 años y los otros dos una sobrevida de 7 años, de estos 3 pacientes con vida sólo 1 tiene secuela, consistente en retraso psicointelectual y motor. El abordaje quirúrgico utilizado en estos pacientes fue el transcalsoso en 3, por tener un crecimiento del tumor en forma exagerada hacia el tercer ventrículo y ventrículos laterales, y en el cuarto se hizo un abordaje transcortical, de acuerdo al criterio establecido por Bernstein y colaboradores (1), en los tumores con poco crecimiento ventricular.

BIBLIOGRAFIA

1. Bernstein M, MD, Hoffman HJ, Halliday WC, Hendrick B, MD, and Humphreys RP, MD: Thalamic Tumors in Children. *J Neurosurgery* 61:649-656, 1984.
2. Chin HW, MD, Hazel JJ, MD, Kin TH, MD and Webster JH, MD: I. A Clinical Study of Cerebral Oligodendrogliomas. *Cáncer* 15:1458-1466, 1980.

3. **Hoffman HJ:** Supratentorial Brain Tumors in Children. Neurological Surgery, Second Edition, WB Saunders Company Publisher. vol 5:2702-2732.

4. **Matson DD:** Gliomas of the Cerebral Hemispheres. Neurosurgery of Infancy and Childhood, Second Edition, Charles C. Thomas Publisher, pp. 480-522, 1969.

5. **Mercuri S, MD, Russo A, MD and Palma L, MD:** Hemisphere Supratentorial Astrocytomas in Children. J of Neurosurgery 55:170-173, 1981.

6. **Raimondi AJ and Tomita T:** Brain Tumors in Children: Advantages and Disadvantages of Individual Treatment Modalities. Concepts in Pediatric Neurosurgery I:1-28, 1981.

7. **Suárez JC, Sfaello SM, Guerrero A, and Viano JC:** Epilepsy and Brain Tumors in Infancy and Adolescence. Child's Nervous System 2:169-174, 1986.

8. **Saw JF, MD:** Papillomas of the Choroid Plexus. Brain Tumors in the Young, Charles C. Thomas. Publisher. Chapter 24:655-670, 1983.