

TUMORES DE FOSA POSTERIOR EN LA INFANCIA

J. C. SUAREZ, J. C. VIANO, C. A. OULTON, S. ZUNINO

Servicio de Neurocirugía - Hospital Infantil Municipal - Córdoba.

PALABRAS CLAVE: Astrocitomas - Meduloblastomas - Ependimomas - Cirugía - Radioterapia

RESUMEN

Se presentan 50 niños con tumores de la fosa posterior con la siguiente ubicación: en el cerebelo en 38 casos, en el tronco cerebral en 10 2 pacientes con localización extraaxial, correspondiendo uno a un neurinoma acústico y otro a un sarcoma primario de la fosa posterior. La histología de los tumores del cerebelo fue astrocitoma en 18, meduloblastoma en 12, ependimoma en 5, oligodendroglioma en 1 y glioblastoma multiforme en 2. El tratamiento quirúrgico consistió en la resección tumoral en 40 casos y derivación ventricular en 17 casos.

Recibieron radioterapia 33 pacientes, en 16 se efectuó craneoespinal y en 15 sólo craneana. Dos niños no completaron el tratamiento radioterápico. La quimioterapia fue utilizada en 2 pacientes como complemento del tratamiento quirúrgico-radiante y en 4 pacientes con meduloblastomas ante recidiva o metástasis. La mortalidad general fue del 40% y la mortalidad quirúrgica del 9%.

ABSTRACT

We are presenting 50 children with posterior fossa tumors which were situated in cerebellum in 38 patients, in brain stem in 10 cases and 2 were extraaxial, this corresponded to acoustic neurinoma and primary sarcoma of posterior fossa respectively. The histology of the cerebellum tumours was astrocytoma in 18, medulloblastoma in 12, ependymoma in 5, oligodendroglioma in 1 and glioblastoma multiform in 2. The surgical treatment consisted in tumours resection in 40 cases and shunt in 17 cases.

Received radiotherapy 33 patients, craniospinal in 16, only in cranium in 15 and then radiation treatment was incompleted in 2. The chemotherapy was utilized in 2 patient like complementary of surgery and radiation and 4 patients receive drug when the medulloblastoma produced metastasis or when recurred. The general mortality was 40% and the surgical mortality was 9%.

Introducción

Los tumores del sistema nervioso central representan el 18,6% de todos los tumores en la infancia ocupando el segundo lugar después de la leucemia (5-10-11-15).

Los tumores de fosa posterior en la infancia representan entre el 45 y el 60% de todos los tumores intracraneanos (5-6-10).

A diferencia de los tumores supratentoriales, especialmente los cerebrales, en los cuales los síntomas o signos focales orientan para un diagnóstico precoz, en los tumores de fosa posterior la obstrucción en la circulación del L.C.R. precede a los síntomas de localización dificultando el diagnóstico temprano de estas neoplasias. (7-10).

El objetivo de esta publicación es presentar nuestra experiencia clínica, radiológica, histológica y terapéutica en el manejo de los tumores de fosa posterior tratados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil Municipal de Córdoba, Argentina, que representan el 55% de todos los tumores intracraneanos de nuestra serie.

Material y método

En el período comprendido entre, el mes de abril de 1972 y el mes de marzo de 1987, se internaron en nuestro Servicio 50 niños con tumores de fosa posterior, cuyas edades oscilaron entre 1 y 15 años, con una media de 6 años

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 fue cefaleas en 33 casos, vómitos en 33, ataxia en la marcha en 18, diplopia en 5, pérdida de peso en 5, hemiparesia en 3, lateralización de la cabeza en 3, vértigos en 2, paresia facial en 2, temblor en 2, y un caso con nistagmo, caídas y convulsiones. El tiempo de evolución de estos síntomas y signos de comienzo varió entre 1 mes y 18 meses, con un promedio de 4 meses.

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

Tabla I
TUMORES DE FOSA POSTERIOR
EN LA INFANCIA

SINTOMATOLOGIA AL INGRESO
50 casos (25 Masc. y 25 Fem.)

Cefaleas	33
Vómitos	33
Edema Bilateral de Papilas	28
Síndrome Cerebeloso Axial	20
Nistagmo Horizontal Bilateral	14
Babinski Bilateral	7
Estrabismo Convergente	6
Síndrome Cerebeloso Apendicular	4
Hemiparesia	4
Hipotonía	3
Lateralización de la Cabeza	3
Hiperreflexia Generalizada	3
Paresia Facial	3
Hipoacusia	3
Paresia del Glosofaríngeo	3
Alteración de la Conciencia	3
Macrocrania	2
Abasia	2
Caquexia	2
Paresia del V, VI y VII Pares	2
Pot Felé	2
Rigidez de Nuca	1
Convulsiones	1
Hipertonía de Miembros Inferiores	1
Ceguera	1
Paraparesia Espástica	1

Los procedimientos complementarios utilizados fueron el electroencefalograma en 15

pacientes y los estudios neurorradiológicos que se detalla en la Tabla II.

Tabla II
TUMORES DE FOSA POSTERIOR
EN LA INFANCIA

PROCEDIMIENTOS NEURORRADIOLOGICOS
(50 Casos)

Radiografías de Cráneo	50
Tomografía Computada de Cerebro	42
Neumoventriculografía	7
Arteriografía Vertebral	4
Neumoencefalografía	1

El electroencefalograma fue anormal, difuso en 14 pacientes y en otro fue normal. Las radiografías de cráneo se hicieron en todos los enfermos y mostraron signos de hipertensión endocraneana en 27 casos, entre ellos había un niño con signo de Taveras en la región occipital producido por un astrocitoma quístico de cerebelo. El resto de los pacientes tenían radiografías de cráneo normales.

El neumoencefalograma se practicó en un paciente con un tumor infiltrante de tronco cerebral y el neumoventriculograma se llevó a cabo en 7 enfermos, que mostró hidrocefalia en todos los casos, asociada a tumor de vermis en 2 casos, a tumor del piso del cuarto ventrículo en 3, a astrocitoma de hemisferio cerebeloso en 1 y en otro evidenció la presencia de un tumor infiltrante del tronco cerebral con marcado desplazamiento dorsal del cuarto ventrículo.

La arteriografía vertebral se realizó en 4 pacientes y mostró en todos ellos la existencia de un proceso expansivo avascular en el tronco cerebral en 2 casos, en el cerebelo en 1 y en el ángulo pontocerebeloso en el otro.

La tomografía axial computarizada contrastada de cerebro se hizo en 42 niños, revelando la presencia de tumor de vermis en 14 casos, de tronco cerebral en 8, de hemisferio cerebeloso en 15, de piso del cuarto ventrículo en 3 y del ángulo pontocerebeloso en 2. En 18 casos se asoció Hidrocefalia al tumor. De los 2 tumores de ángulo pontocerebeloso uno correspondió a un neurinoma bilateral del acústico, en un niño con la enfermedad de von Recklinghausen y en el otro caso se trató de

una niña con un sarcoma primario de fosa posterior.

La localización tumoral está descripta en la Tabla III.

Tabla III
TUMORES DE FOSA POSTERIOR
EN LA INFANCIA

LOCALIZACION
(50 casos)

Hemisferio Cerebeloso	16
Vermis Cerebelo	16
Tronco Cerebral	10
Piso del Cuarto Ventriculo	6
Angulo Pontocerebeloso	2

Sólo se pudo obtener estudio histopatológico en 40 pacientes, correspondiendo a 18 astrocitomas, 12 meduloblastomas, 5 ependimomas, 2 glioblastomas multiformes, 1 oligodendroglioma, 1 neurinoma y un sarcoma de fosa posterior (Tabla IV).

Tabla IV
TUMORES DE FOSA POSTERIOR
EN LA INFANCIA

HISTOPATOLOGIA
(40 Casos)

Astrocitoma	18
Meduloblastoma	12
Ependimoma	5
Glioblastoma Multiforme	2
Oligodendroglioma	1
Neurinoma	1
Sarcoma	1

El tratamiento fue quirúrgico, radiante y químico. La cirugía consistió en 40 exéresis y 17 derivaciones del L.C.R. Las exéresis fueron totales en 27 casos y subtotaes en 13 casos. Las primeras correspondieron a 11 astrocitomas, 7 meduloblastomas, 5 ependimomas, 2 glioblastomas multiformes, 1 neurinoma del acústico y 1 oligodendroglioma. Las resecciones subtotaes se hicieron en 6 astrocitomas, en 5 meduloblastomas, en un ependimoma y en el sarcoma (Tabla V).

Tabla V
TUMORES DE FOSA POSTERIOR
EN LA INFANCIA

TRATAMIENTO
(50 Casos)

Quirúrgico	Exéresis	40
	Derivación L.C.R.	17
Radiante		33
Químico		2

Las derivaciones del L.C.R. fueron: 3 previas a la resección tumoral, en 4 fue el único tratamiento quirúrgico y en 10 enfermos la derivación se colocó en el postoperatorio, correspondiendo en la mayoría de los casos a resecciones subtotaes.

Posteriormente al tratamiento quirúrgico, se irradiaron con un equipo de CO₆₀ con una distancia fuente piel (DFP) de 80 cm.

A los pacientes con diagnóstico de meduloblastoma (10), glioblastoma multiforme (2) y ependimoma (4), se les efectuó tratamiento craneoespinal y la dosis dada fue de 35 Gy para el encéfalo total, y la médula espinal, con un fraccionamiento de 8 Gy por semana, y una sobre dosis de 15 Gy a la fosa posterior, por lo que en el lecho tumoral la dosis fue de 50 Gy.

Los pacientes con tumores de tronco cerebral (8), astrocitoma (6), y oligodendroglioma (1) fueron irradiados con campos limitados al tumor y un margen subclínico de 2 cm, con dosis variables entre 45 y 60 Gy, dependiendo del tipo de resección y de la edad del paciente. No completaron el tratamiento radiante dos niños con tumores de tronco cerebral, que murieron a los 4 y 5 meses de efectuado el diagnóstico.

Las complicaciones quirúrgicas observadas en esta serie fueron lesiones de tronco cerebral en 6 casos, meningitis química en 3, hematomas de fosa posterior en 3 y hematoma subdural bilateral de la convexidad cerebral en un caso.

Resultados

Fallecieron 20 pacientes con una mortalidad general de 40%, y una mortalidad quirúrgica del 9%, considerando el total de las intervenciones: 40 exéresis, 17 derivaciones, 4 he-

matomas postoperatorios y 4 recidivas de astrocitomas.

Las causas de muerte fueron quirúrgicas en 6 casos, por metástasis en 5 y por recidiva tumoral en 9.

De los 6 pacientes fallecidos por causa quirúrgica en 4 se lesionó el tronco cerebral en el momento de la exéresis tumoral y en los otros 2 casos la lesión de tronco fue secundaria a hematomas intracerebelosos producidos al resear subtotalmente sendos meduloblastomas. Las lesiones isquémicas de tronco cerebral durante la exéresis tumoral se produjeron al resear totalmente 1 ependimoma, 1 neurinoma del acústico, 1 astrocitoma de cerebelo recidivado y que se originaba en el cuerpo restiforme con extensión cerebelosa y al extirpar un sarcoma extraaxial de la fosa posterior.

De los 5 pacientes fallecidos por metástasis craneoespinal, cuatro correspondieron a meduloblastomas y el otro fue un ependimoma; estos pacientes tuvieron una sobrevida que osciló entre 6 y 24 meses con una media de 17 meses.

De los 9 pacientes que fallecieron por recidiva tumoral, 4 fueron tumores de tronco cerebral, 2 ependimomas, 2 astrocitomas grado III y 1 glioblastoma multiforme de cerebelo.

De los 6 astrocitomas reseados subtotalmente e irradiados, 4 recidivaron entre los 4 y 8 años de operados, y uno de ellos originado en el cuerpo restiforme falleció por lesión del tronco cerebral al reoperarlo y efectuar una exéresis total.

De los 30 pacientes que viven 9 padecen secuelas y 21 son absolutamente normales. Las secuelas son ataxia en 5, estrabismo convergente en 2, síndrome de Parinaud en 1 y ambliopía en otro.

De los 30 pacientes que viven, el tumor se localizó en el tronco cerebral en 6 y 24 fueron cerebelosos, cuya histología fue oligodendroglioma en 1, glioblastoma multiforme en 1, ependimoma en 1, meduloblastoma en 6 y astrocitomas en 15.

Discusión

En nuestra serie los astrocitomas representan el 40% de los cuales el 32% fueron astrocitomas benignos y el 8% astrocitomas malignos, 2 astrocitomas grado III-IV y 2 glioblastomas multiformes; esta incidencia, de los astro-

citomas malignos, coincide con lo publicado por otros autores (5-6-7-10-11-13).

En los glioblastomas multiformes se completó el tratamiento quirúrgico con radioterapia craneoespinal, de acuerdo al criterio de Salazar (13), y quimioterapia con Oncovin y BCNU, con lo cual logramos sobrevida de 24 meses; el primero de los pacientes falleció al cabo de ese tiempo, de múltiples metástasis craneoespinales, y el otro tiene una sobrevida de dos años sin signos de metástasis y/o recidiva al cierre de este estudio.

Los astrocitomas benignos de cerebelo (grado I-II, deben ser reseados totalmente porque la radioterapia tiene efecto dudoso sobre ellos como lo demuestran las recidivas en 4 de los 6 astrocitomas benignos reseados subtotalmente e irradiados con posterioridad (15) y porque conservan la misma estirpe histológica benigna, experiencia coincidente con la de otros autores (10-11-15). La mortalidad operatoria en esta variedad histológica fue del 2,5% en nuestra serie y en la casuística de Matson fue del 5% (10). La mayoría son tumores quísticos con un nódulo mural. (Figura 1).

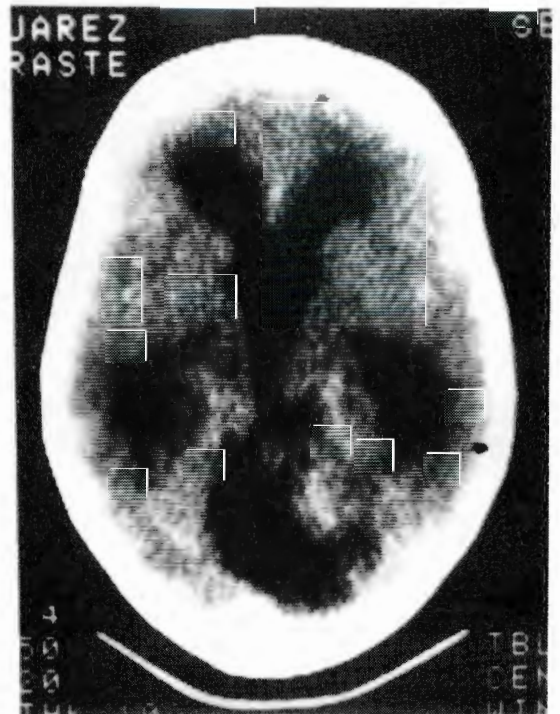


Figura 1. Astrocitoma Quístico de Cerebelo con nódulo mural.

Los meduloblastomas representaron el 24% de los tumores de fosa posterior y el 13%

de todos los tumores intracraneos tratados en nuestro Hospital, experiencia coincidente con la publicada por Hoffman y Col. (9). En esta serie falleció el 50% de los casos, con una mortalidad operatoria del 16% y una mortalidad alejada del 34%, con un promedio de sobrevida, en estos pacientes de 14 meses y en los 6 que viven el promedio de sobrevida es de 3 meses. El criterio terapéutico aplicado en estos pacientes fue el enunciado por otros autores (9-11) de exéresis radical y radioterapia craneoespinal, utilizando la quimioterapia en los casos de recidiva y/o metástasis. (Figura 2).



Figura 2. Medulloblastoma quístico de vermis.

De los 10 niños con tumor de tronco cerebral, en 2 el diagnóstico se hizo por neumocencefalografía y neumoventriculografía respectivamente, y en los otros por tomografía axial computarizada, de los cuales en 6 se visualizó un tumor infiltrante, hipodenso, que no tomaba contraste y en los otros 2 el tumor era vegetante y tomaba contraste. Han fallecido 4 y viven 6 de estos pacientes con un promedio de sobrevida de 8 meses. El tratamiento consistió en derivación del L.C.R. en 4 casos y en todos radioterapia, la que fue incompleta en 2 niños que fallecieron a los 4 y 5 meses de efectuado el diagnóstico, aquéllos que complementaron el tratamiento recibieron 5.000 rads

en la fosa posterior. En esta serie no hemos aplicado la clasificación tomográfica descrita por Hoffman (8) y Stroink (14), ni hemos realizado biopsia como lo pregonan Baghai (2) y Albright (1). (Figura 3).



Figura 3. Tumor infiltrante hipodenso de tronco cerebral, con desplazamiento dorsal del cuarto ventrículo.

Los ependimomas constituyen el 18% de los tumores intracraneos de todas las edades y representan el 10% de los tumores de fosa posterior (13) incidencia que coincide con nuestra experiencia. De los 5 ependimomas de nuestra serie, uno falleció por lesión quirúrgica del tronco cerebral, otro por metástasis craneoespinal a los 20 meses del diagnóstico y 2 por recidiva tumoral a los 10 y 14 meses de operados: sólo vive 1 paciente con una sobrevida de 18 meses. Todos estos enfermos fueron operados e irradiados en cráneo y raquis. La mortalidad de estos pacientes es mayor que la de los medulloblastomas (4).

Los pacientes con enfermedad de von Recklinghausen desarrollan tumores de la vía óptica con más frecuencia que en el acústico, donde suelen ser neurinomas bilaterales, como en nuestro caso, experiencia publicada por Cheek y Col. (3). (Figura 4).

Los sarcomas primarios del sistema nervioso pueden ubicarse en cráneo o en raquis y dentro del cráneo la localización de fosa poste-



Figura 4. Neurinoma bilateral del acústico en un niño con una enfermedad de von Recklinghausen.

rior es una de las menos frecuentes (12). Estos tumores se caracterizan por su marcada agresividad y porque la radioterapia y quimioterapia no tienen acción benéfica.

Conclusiones

Presentamos 50 niños con tumores de fosa posterior, con una edad promedio de 6 años y 6 meses, que representan el 55% de todos los tumores intracraneanos internados en nuestro Servicio. Los procedimientos neurorradiológicos empleados en esta muestra fueron radiografías simples de cráneo en todos, tomografía computada de cerebro en 42 casos, neumoventriculografía en 7, arteriografía vertebral en 4 y neumpencefalografía en 1 caso. El tumor se localizó en tronco encefálico en 10 casos y los otros fueron astrocitomas en 18 casos, meduloblastomas en 12 casos, ependimomas en 5, glioblastoma multiforme en 2, oligodendroglioma en 1, neurinoma del acústico en 1 y sarcoma primario de fosa posterior en otro caso. El tratamiento fue quirúrgico, radiante y químico. La cirugía incluyó 40 exéresis tumorales y 17 derivaciones de L.C.R. La radioterapia se aplicó en 33 pacientes, de los cuales en 16 fue craneoespinal, en 15 fue en fosa posterior y en 2 casos el tratamiento radiante fue

incompleto. La quimioterapia se empleó en forma complementaria a la cirugía y a la radioterapia sólo en 2 casos, de glioblastomas de cerebelo, en los otros casos se utilizó cuando había recidiva o metástasis de meduloblastoma.

La mortalidad general fue del 40% y la mortalidad quirúrgica del 9%. De los 18 astrocitomas 16 fueron grado I y 2 grado III-IV. De los 20 pacientes fallecidos 6 fueron por causas quirúrgicas, 5 por metástasis craneoespinal y 5 por recidiva tumoral. De los 30 pacientes que viven el tumor se localizaba en tronco cerebral en 6, y en los 24 restantes la histología fue astrocitomas grado I-II en 15 casos, meduloblastomas 6, ependimoma 1, oligodendroglioma en 1 y 1 caso de glioblastoma multiforme de cerebelo, que en el momento de esta publicación lleva 24 meses de sobrevida.

BIBLIOGRAFIA

1. Albright AL, Price RA and Guthkelch AN: Brain Stem Gliomas of Children: A Clinicopathological Study. *Cancer* 52:2313-2319, 1983.
2. Baghai P, Vries JK and Bechtel PC: Retro-mastoid Approach for Biopsy of Brain Stem Tumors. *Neurosurgery* 10:574-579, 1982.
3. Cheek WR, Riccardi VM and Laurent JP: Neurofibromatosis of Childhood: Neurosurgical Implications. *Concepts in Pediatric Neurosurgery* 4 S Karg:319-334, 1983.
4. Choux M: Ependymomas in the Posterior Fossa in Children. *Brain Tumors in the Young*. Charles C Thomas. Publisher pp. 526-545, 1983.
5. Giordana MT: I Tumori Cerebrali Dell'Infanzia. *Minerva Médica* 75:1401-1406, 1984.
6. Harwood-Nash DC and Fitz CR: *Neuroradiology in Infants and Children*. The C V Mosby Company 2:668-675, 1976.
7. Hendrick EB: Medulloblastomas, Astrocytomas and Sarcomas of the Posterior Fossa. *Brain tumors in the Young*. Charles C Thomas. Publisher pp 498-513, 1983.
8. Hoffman HJ, Becker L and Craven MA: A Clinically and Pathologically Distinct Group of Benign Brain Stem Gliomas. *Neurosurgery* 7:243-248, 1980.
9. Hoffman HJ, Hendrick EB and Humphrey RP: Management of Medulloblastoma in Childhood. *Clinical Neurosurgery* 30:226-245, 1983.
10. Matson DD: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Charles C Thomas. Publisher. Second Edition. pp 410-479, 1969.
11. Raimondi AJ and Tomita T: Brain Tumors in Children: Advantages and Disadvantages of Individual Treatment Modalities. *Concepts in Pediatric Neurosurgery I: American Society for Pediatric Neurosurgery* S Karger, pp. 1-28.

12. **Rueda-Franco F and López Corella E:** Sarcomas in the Central Nervous System of Children. *Concepts in Pediatric Neurosurgery II.* pp 188-204, 1982.

13. **Salazar OM:** Primary Malignant Cerebellar Astrocytomas in Children. *Radiation Oncology.* vol 7 N° 12, 1981.

14. **Stroink AR and Hoffman HJ:** Diagnosis and Management of Pediatric Brain Stem Gliomas. *J Neurosurgery* 65:745-750, 1986.

15. **Till K:** *Pediatric Neurosurgery.* Blackwell Scientific Publications, pp. 1-58, 1975.