

Tumores del sistema nervioso central en el primer año de vida

Tumors of the central nervous system in the first year of life

MsC. Julio S. Brossard Alejo,¹ Dr. Ernesto Rodríguez Herrera,² Dr. C. Ricardo Hodelín Tablada³ y MsC. Lázaro I. Romero García⁴

¹ Especialista de I Grado en Neurocirugía. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente. Hospital Infantil Sur Docente, Santiago de Cuba, Cuba.

² Especialista de I Grado en Neurocirugía. Hospital Infantil Sur Docente, Santiago de Cuba, Cuba.

³ Especialista de II Grado en Neurocirugía. Máster en Urgencias Médicas. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Asistente. Investigador Auxiliar. Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora", Santiago de Cuba, Cuba.

⁴ Especialista de I Grado en Bioestadística. Máster en Epidemiología. Instructor. Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora", Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se efectuó un estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo de los 8 pacientes con tumores del sistema nervioso central en el primer año de vida, diagnosticados en el Hospital Infantil Sur de Santiago de Cuba desde 1987 hasta 2008, de los cuales 5 (62,5 %) habían fallecido cuando se elaboró el presente artículo. Los tratamientos indicados en este caso son la resección de la masa tumoral, lo más radical que permitan su tamaño y localización, así como la quimioterapia según el tipo hístico.

Palabras clave: niño, tumores del sistema nervioso central, resección del tumor, quimioterapia, hospital pediátrico

ABSTRACT

A descriptive, longitudinal and retrospective study of 8 patients with tumors of the central nervous system in the first year of life was carried out. They were diagnosed in the Southern Children Hospital of Santiago de Cuba from 1987 to 2008, 5 of them (62,5%) had died when the present article was made. The treatments indicated in this case are the resection of the tumor mass, the most radical surgery depending on its size and localization, as well as the chemotherapy according to the tissular type.

key words: child, tumors of the central nervous system, tumor resection, chemotherapy, children hospital

INTRODUCCIÓN

Los tumores del sistema nervioso central (SNC), además de ser relativamente comunes en las edades más tempranas de la vida (en 2 a 5 de cada 100 000 niños), constituyen la segunda variedad de enfermedades malignas y tumores sólidos más frecuentes en la infancia y adolescencia,^{1,2} con una incidencia que ha ido incrementándose anualmente en 1 % durante en los últimos 20 años.³⁻⁵

En valiosas investigaciones publicadas sobre el tema^{6,7} se estima que los tumores intracraneales e intrarraquídeos representan entre 92,3 - 93,4 y 6,6 - 7,7 %, respectivamente, de todos los del SNC, con una razón sexo masculino/femenino oscilante entre 1,38 a 1,6:1. El diagnóstico de las neoplasias cerebrales suele realizarse a los 7,8 - 8,8 años, con una desviación estándar de ± 3 ;^{4,7} pero se diferencia grandemente del establecido en el primer año de vida y antes de esa edad en cuanto a localización, características tisulares, evolución y pronóstico.⁸⁻¹⁰

La infrecuencia de ese tipo de tumor en lactantes, así como de estudios médicos acerca del asunto, tanto en Cuba (donde no se ha localizado publicación alguna al respecto) como en el mundo, devinieron razones harto justificadas para elaborar este artículo sobre tan importante materia de salud.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo sobre pacientes con tumores del sistema nervioso central en el Hospital Infantil Sur Docente de Santiago de Cuba, desde 1986 hasta 2008, para lo cual se obtuvo información pertinente de las historias clínicas individuales, del Registro Nacional de Cáncer y de los informes operatorios del Servicio de Neurocirugía de la citada institución.

De 147 niños con neoplasias en esa localización, solo 8 tenían menos de un año de edad, de manera que la investigación se basó en ellos.

RESULTADOS

De 147 pacientes ingresados con tumores del sistema nervioso central, solo 8 eran niñas y niños menores de un año, para 5,4 % del total de la serie. Las edades en el momento del diagnóstico se muestran en la **tabla 1**.

Tabla 1. *Pacientes según edad*

Edades	No.	%
1 mes	1	12,5
2 meses	2	25,0
3 meses	1	12,5
4 meses	2	25,0
6 meses	1	12,5
9 meses	1	12,5

En la casuística estudiada, 5 de sus integrantes eran del sexo femenino. La distribución por municipio de procedencia fue como sigue: 2 de Contramaestre y 1 respectivamente de Santiago de Cuba, Songo-La Maya, II Frente y III Frente; pero también de otras provincias orientales: uno de Holguín y otro de Granma.

De los síntomas y signos presentes en el momento del diagnóstico (**tabla 2**), el predominante resultó ser la macrocránea (62,5 %), seguido en frecuencia por el retraso del desarrollo psicomotor y la irritabilidad, entre otros.

Tabla 2. *Pacientes según síntomas y signos*

Síntomas y signos	No.	%
Macrocránea	5	62,5
Retraso del desarrollo psicomotor	3	37,5
Irritabilidad	3	37,5
Estrabismo	2	25,0
Ptosis palpebral	1	12,5
Vómitos	1	12,5
Dificultad respiratoria	1	12,5
Paraparesia	1	12,5

Antes del acto quirúrgico, en 5 de los lactantes se realizó derivación ventrículo-peritoneal para tratar la hidrocefalia que entonces concommitaba con el conjunto sintomático. La resección tumoral total fue posible en 5 e imposible en 2 por su localización en el III ventrículo y otras dificultades; en el último, el diagnóstico de la lesión se estableció *post mortem*.

En 6 pacientes se verificó la existencia del tumor a través de la tomografía axial computarizada y en 1 por medio de la mielografía, pues aún no se disponía del equipo para imágenes de resonancia magnética en esta provincia cuando se determinó la presencia de la masa tumoral. Los diagnósticos históricos se mencionan en la **tabla 3**.

Tabla 3. *Pacientes según diagnóstico histórico*

Diagnóstico	No.	%
Papiloma de plexo coroides	3	37,5
Glioblastoma multiforme	2	25,0
Glioma mixto	1	12,5
Meningioma	1	12,5
Ependimoma	1	12,5

La relación entre localización y diagnóstico histórico de los tumores (**tabla 4**) reveló que el mayor número (4 en total) afectaba los ventrículos laterales, seguidos en orden por los detectados en el tercer ventrículo, la región parietooccipital de los hemisferios cerebrales y la zona lumbosacra. Asimismo, entre las variedades neoplásicas según características tisulares primaron los papilomas de plexo coroides y los glioblastomas multiformes.

Tabla 4. *Pacientes según localización del tumor y diagnóstico hístico*

Localización	Diagnóstico	No.
Ventrículos laterales	Papiloma de plexo coroides	3
	Glioma mixto	1
Tercer ventrículo	Glioblastoma multiforme	1
	Meningioma	1
Parietooccipital	Glioblastoma multiforme	1
Lumbosacra	Ependimoma	1

En cuanto al tratamiento posoperatorio, no se indicó radioterapia y solo se aplicó quimioterapia en 1 de ellos. Acerca del estado actual de los pacientes cabe especificar que 3 vivían al acopiar la información para este artículo (37,5 %) y 5 habían fallecido (62,5 %).

Al relacionar la supervivencia (**tabla 5**) con el diagnóstico hístico se obtuvo que un paciente de un mes de edad, proveniente del municipio de III Frente, presentaba dificultades respiratorias al ser ingresado y falleció poco después. Como hallazgo necrótico se informó un glioblastoma multiforme.

En otro lactante (pero de 2 meses), hospitalizado a causa de macrocránea y ptosis palpebral, la tomografía axial computarizada mostró una imagen hiperdensa por delante del tercer ventrículo, correspondiente a un tumor. El cuadro clínico del niño evolucionó hacia afectación de su estado general, daño neurológico y muerte a los 8 días, con diagnóstico *post mortem* de un meningioma fibroblástico.

Tabla 5. *Pacientes según Diagnóstico y Supervivencia*

Diagnóstico	No.	Supervivencia
Glioblastoma multiforme	1	Diagnóstico <i>post mortem</i>
Meningioma	1	8 días
Glioblastoma multiforme	1	13 días
Papiloma de plexo coroides	1	1 mes y 10 días
Papiloma de plexo coroides	1	1 año (vivo)
Glioma mixto	1	2 años y 3 meses
Papiloma de plexo coroides	1	6 años (vivo)
Ependimoma	1	21 años (vivo)

DISCUSIÓN

Los tumores del sistema nervioso central son extremadamente raros en lactantes,^{5, 8} pues su incidencia fluctúa entre 1,1 a 4,1 por 100 000 nacidos vivos;^{9, 10} sin embargo, en recién nacidos y niños durante el primer año de vida difieren en cuanto a localización, características tisulares y pronóstico con respecto a los diagnosticados en la población infantil de mayor edad.^{8 - 10}

Jellinger y Sunder-Plassmann¹¹ clasificaron los tumores diagnosticados en el primer año de vida como: definitivamente congénitos (con síntomas o signos confirmados al nacer o en las 2 primeras semanas de vida), probablemente congénitos (con síntomas o signos precisados en el primer año de vida) y posiblemente congénitos (con síntomas o signos definidos después del primer año de vida). De acuerdo con ello, en 1 de los 8 lactantes

de esta serie, el tumor era definitivamente congénito; y en los restantes, probablemente congénitos. De hecho, en este hospital pediátrico, los del SNC diagnosticados en el primer año de vida constituyeron 5,4 % de los 147 identificados en la población infantil estudiada, mientras que en la de Bogнар,¹² investigada en Budapest, representaron 4,8 % de 1 728 pacientes de diferentes edades, con neoplasias en esa localización; y en la de Raimondi y Tomita¹³ significaron 11 %, al ser confirmados en 39 menores de un año de 341 niños y niñas con tumores cerebrales.

Los síntomas más frecuentes al diagnóstico resultaron ser: macrocránea (62,5 %) y retraso en el desarrollo psicomotor e irritabilidad (37,5 %), el primero de los cuales coincide con lo encontrado también por Kaczala *et al*,¹⁰ pero no con los restantes signos, pues ellos hallaron seguidamente hidrocefalia y muerte. Bogнар¹² señala entre las alteraciones preponderantes en su investigación: retardo del desarrollo psicomotor y macrocránea; esta última en primer lugar en los pacientes de Raimondi y Tomita,¹³ así como de Raisanen y Davis,¹⁴ si bien los segundos autores detectaron igualmente la fontanela tensa, que concommitaba en 55 % de los integrantes de su casuística.

Lo anterior revela la imperiosidad de realizar, antes de su alta hospitalaria, una ecografía transfontanelar a todo recién nacido cuyo perímetro cefálico exceda de 34 cm al nacimiento; y si este examen no fuera concluyente para el diagnóstico, indicar una tomografía axial computarizada. Lo idóneo sería poder seguir adecuadamente a los recién nacidos en su área de salud y considerar la medida del perímetro cefálico como una de las mensuraciones más importantes durante la valoración médica continuada en el nivel comunitario.

Los tumores cerebrales se localizaron en todos los pacientes en la zona supratentorial, lo cual se corresponde con lo descrito en otros trabajos sobre el tema.^{5, 13, 14}

Por su parte Larouche *et al*,¹⁵ en una magnífica revisión de la literatura publicada en diciembre de 2007, que abarcó a 1 289 menores de un año con tumores del SNC, especifican que las lesiones eran de localización supratentorial en 65 % de los lactantes.

Una de las diferencias más notables de los tumores a esta edad cuando se comparan con los diagnosticados entre los 3 a 15 años, radica en el ascenso del predominio infratentorial de 50 a 60 %, según algunos investigadores.^{4, 5, 7}

Los papilomas de plexo coroides y los glioblastomas multiformes fueron los tipos histiоs más comunes; hallazgo que difiere de lo comunicado por Bogнар,¹² quien notifica este orden de primacía: gliomas benignos, tumores primitivos neuroectodérmicos, meduloblastomas y astrocitomas benignos.

Raisanen y Davis¹⁴ afirman que los teratomas ocurren con una frecuencia 5 veces mayor que el astrocitoma. Larouche *et al*¹⁵ los diagnosticaron en estos órdenes: astrocitoma (30,5 %), meduloblastoma (12,2%), ependimoma (11,1 %) y tumor de plexos coroides (11 %).

Para Hochwald *et al*,¹⁶ los teratomas y astrocitomas son los tumores más frecuentes en el primer año de vida. Es llamativo haber encontrado un meningioma intraventricular, puesto que resulta bastante raro a todas las edades,^{17, 18} principalmente en lactantes menores de un año.

El pronóstico de los pacientes con tumores cerebrales diagnosticados en el primer año de vida está relacionado con su tamaño y localización, tipo hístico, grado de resección efectuado y condiciones del paciente en el momento de la confirmación.^{13, 14}

Sobresale que 57,1 % tuvo un pronóstico desfavorable, pues 2 lactantes fallecieron antes de los 2 meses de haberseles detectado el tumor; pero se impone señalar que el estado clínico de los niños al diagnóstico era muy malo en 3 de los 4 fallecidos por lesiones neurológicas graves, según escala de Glasgow y toma del estado general, que no permitieron el tratamiento quirúrgico en 2 de ellos.

De los 5 fallecidos, 4 tenían tumores de gran tamaño (más de 5 cm), en 2 de los cuales se localizaban en regiones profundas como la porción anterior del tercer ventrículo. En esta serie, los papilomas de plexo coroides y ependimomas fueron los de mejor pronóstico y los glioblastomas multiformes los de peor evolución.

Es muy importante la relación existente entre el grado de resección y la supervivencia, pues de los 5 pacientes a quienes se realizó resección total, uno sobrevivió 2 años más 3 meses y 3 están vivos (60,0 %). Raisanen y Davis,¹⁴ quienes califican de *reservado* el pronóstico de estos pacientes, generalmente atribuible al gran tamaño y la localización de la lesión, apuntan que los niños que mejor evolucionan, son los que presentan papilomas de plexo coroides, puesto que pueden sobrevivir asintomáticos si se realiza una resección total.

Larouche *et al*¹⁵ destacan en sus resultados las diferencias a estas edades de la evolución biológica de los tumores en comparación con los diagnosticados en niños mayores de 3 años, así como también la "agresividad" clínica y quimiosensibilidad de los gliomas con bajo y alto grados de malignidad, respectivamente.

Bouffet *et al*¹⁹ consideran, según su experiencia en 13 infantes con gliomas de bajo grado de malignidad en Toronto (Canadá), estudiados en el período 1990 y 2000, que estos tumores en menores de un año son "agresivos" desde el punto de vista biológico, apenas responden a la quimioterapia y resultan generalmente mortales en poco tiempo.

La corta edad de los pacientes constituye sin dudas un problema para tolerar la quimioterapia, aunque reducidas dosis, indicadas por un equipo multidisciplinario con pericia, son también una medida esencial, segura e incuestionablemente valiosa para mejorar la evolución, el pronóstico y la calidad de vida de estos niños; sin embargo, los regímenes terapéuticos deben tener en cuenta el riesgo de toxicidad para no producir yatrogenia y secuelas a largo plazo,¹⁹ razones por las cuales los autores de este trabajo y otros colegas¹³⁻¹⁵ opinan que la exéresis del tumor, lo más radical posible según tamaño y localización, deviene hasta ahora la conducta médica ideal para prolongar la supervivencia. La radioterapia nunca es recomendada en los esquemas de tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bernard L, Menkes M, Menkes M. Tumors of the nervous system. En: Menkes JH, Sarnat HB, Mane BL. Child neurology. 7 ed. Philadelphia: William and Wilking, 2006:739-90.

2. Suárez JC, Viano JC, Herrera EJ. Gliomas hemisféricos en la infancia. En: Valenzuela S, Zulueta A, Da Cunha A, Dabdoub C, Goyenechea F. Neurocirugía infantil latinoamericana. Recife: Edições Bagaço, 2006; t1:327-41.
3. Mehrazin M, Yavari P. Morphological pattern and frequency of intracranial tumors in children. *Childs Nerv Syst* 2007;23(2):157-62.
4. Reith W, Hagen T. Intracranial tumors in pediatric patients. *Radiology* 2007;47(6):501-12.
5. Zhou D, Zhang Y, Liu H, Luo S, Luo L, Dai K. Epidemiology of nervous system tumors in children: a survey of 1 485 cases in Beijing Tiantan Hospital from 2001 to 2005. *Pediatr Neurosurg* 2008; 44(2):97-103.
6. Rosemberg S, Fujiwara D. Epidemiology of pediatric tumors of the nervous system according to the WHO 2000 classification: a report of 1,195 cases from a single institution. *Childs* 2005;21(11):940-944.
7. Wong TT, Ho DM, Chang KP, Yen SH, Guo WY, Chang FC, Liang ML, Pan HC, Chung WY. Primary pediatric brain tumors: statistics of Taipei VGH, Taiwan (1975-2004). *Cancer* 2005;104(10):2156-67.
8. Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S. Congenital brain tumor: a review of 45 cases. *Am J Roentgenol* 1990;(155):587-93.
9. Sham NC, Ray A, Bartels U, Rutka J, Buffet E, Hawking C, et al. Diffuse intrinsic brainstem tumors in neonates. *J Neurosurg Pediat* 2008;1:382-5.
10. Kaczala GW, Poskitt KJ, Steinbok P, Hendson G, Eydoux P, Solimano AJ. Neonatal macrocephaly: cerebral primitive neuroectodermal tumor or neuroblastoma as an infrequent cause a case report and review of the literature. *Am J Perinatol* 2007;(9):507-9.
11. Jellinger K, Sunder-Plassmann M. Congenital intracranial tumors. *Neuropaediatric* 1973;(4):46-63.
12. Bogner L. Brain tumors during the first year of life. *Ann N Y Acad Sci* 1997;824:148-55.
13. Raimondi AJ, Tomita T. Brain tumors during the first year of life. *Childs Brain* 1983;10(3):193-207.
14. Raisanen JM, Davis RL. Congenital brain tumors. *Pathology (Phila)* 1993;2(1):103-16.
15. Larouche V, Huang A, Bartels U, Bouffet E.: Tumors of the central nervous system in the first year of life. *Pediatr Blood Cancer* 2007;49(7 Suppl):1074-108
16. Hochwald O, McFadden DE, Osiovič H, Dunham C.: Congenital Gliosarcoma: Detailed Clinicopathologic Documentation of a Rare Neoplasm. *Pediatr Dev Pathol* 2009; Feb 26:1.

17. Song KS, Park SH, Cho BK, Wang KC, Phi JH, Kim SK. Third ventricular chordoid meningioma in a child. *J Neurosurg Pediatr* 2008;2(4):269-272.
18. Dulai MS, Khan AM, Edwards MS, Vogel H. Intraventricular metaplastic meningioma in a child: case report and review of the literature. *Neuropathology*. 2009(3):1234-1236.
19. Bouffet E, Bartels U, Tabori U, Larouche V, Lafay-Cousin. Low-grade glioma in children \leq 12 months old. *Neuro-oncol*. 2007;9(2):169-221.

Recibido: 14 de agosto de 2009

Aprobado: 12 de enero de 2010

MsC. Julio S. Brossard Alejo. Hospital Infantil Sur Docente, Avenida 24 de Febrero No. 402, Santiago de Cuba, Cuba

Dirección electrónica: brossard@infomed.sld.cu