



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA  
DEL ESTADO DE HIDALGO

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO  
INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD  
ÁREA ACADÉMICA DE MEDICINA



HOSPITAL DEL NIÑO DIF

TEMA

**“SOBREVIDA DE PACIENTES CON TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL  
SOMETIDOS A TRATAMIENTO QUIRÚRGICO EN EL HOSPITAL DEL NIÑO DIF.”**

QUE PRESENTA LA MÉDICO CIRUJANO  
**ROSSANA BERNÉS FLORES**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA MÉDICA

DR. JERÓNIMO MARTÍNEZ TREJO  
COORDINADOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN  
HOSPITAL DEL NIÑO DIF

DRA. ALICIA HERNÁNDEZ JIMÉNEZ  
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA, CATEDRÁTICA TITULAR DEL PROGRAMA

DR. JUAN PABLO NÚÑEZ MONDRAGÓN  
ESPECIALISTA EN ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA  
ASESOR CLÍNICO

DR. ALBERTO VIZUETH MARTÍNEZ  
ASESOR METODOLÓGICO

PERÍODO DE LA ESPECIALIDAD  
2013-2016

A DIOS,

Por guiarme justo a donde me ha necesitado.

A MI ESPOSO,

Por impulsarme siempre a ser una mejor versión de mí misma.

A MIS PADRES,

Porque, a pesar de la distancia, su presencia siempre ha sido mi mayor aliada.

A MIS FAMILIARES,

Por recordarme constantemente quién soy y de qué soy capaz.

A MIS COMPAÑEROS DE GENERACIÓN,

Por ser apoyo, aliento e inspiración a lo largo del camino.

A MIS MAESTROS,

Por ser siempre ejemplo vivo de amor a los niños.

A MIS PEQUEÑOS PACIENTES,

Ya que con su maravillosa sonrisa e inocencia me mantuvieron motivada para lograr mis metas.

AL HN-DIF,

Por darme la oportunidad de ser la mejor pediatra que puedo ser.

AL H. JURADO,

Con todo respeto.

## ÍNDICE

I. Resumen	5
II. Antecedentes	6
- Tumores del sistema nervioso central	6
- Epidemiología e histopatología	8
- Mortalidad	11
III. Pregunta de investigación	13
- Hipótesis general y alterna	13
IV. Objetivo General	14
- Objetivos específicos	14
V. Resultados	15
VI. Discusión	18
VII. Conclusiones	21
VIII. Referencias bibliográficas	22

## RELACIÓN DE GRÁFICAS Y CUADROS

<b>Gráfica 1.</b>	Tipos histológicos de los tumores del Sistema Nervioso Central que fueron diagnosticados en el Hospital del Niño DIF. del 2006 al 2012.	15
<b>Gráfica 2.</b>	Tipos histológicos de los tumores del Sistema Nervioso Central que fueron diagnosticados en el Hospital del Niño DIF del 2006 al 2012.	16
<b>Cuadro I.</b>	Tumores cerebrales y su localización.	7
<b>Cuadro II.</b>	Tumores cerebrales infantiles según su incidencia y topología.	8
<b>Cuadro 1.</b>	Distribución según la edad y el tipo de diagnóstico.	16
<b>Cuadro 2.</b>	Tumores con menor mortalidad.	17
<b>Cuadro 3.</b>	Tumores con mayor mortalidad.	17
<b>Cuadro 4.</b>	Comparación entre el Hospital del Niño DIF, el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” y la Organización Mundial de la Salud.	19

## RESUMEN

**Objetivo:** Evaluar la sobrevida en pacientes con tumores del sistema nervioso central sometidos a tratamiento quirúrgico en un período de 7 años en el servicio de Oncología del Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional, utilizando datos del Registro Nacional de Cáncer.

**Resultados:** Se diagnosticaron 22 pacientes con tumores intracraneales sometidos a resección quirúrgica. Los tres tumores con menor mortalidad fueron el meduloblastoma (50%), astrocitoma (60%) y oligodendroglioma. El 68% de los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico fallecieron, en promedio, 14 días después del último evento. Los resultados coinciden parcialmente con la literatura nacional e internacional.

## ABSTRACT

**Objective:** To assess the survival of pediatric patients with central nervous system tumors who were exposed to surgical treatment, in a 7-year-period of time in the *DIF Children's Hospital*, in Pachuca, Hidalgo, Mexico.

**Methods:** It was a retrospective, transversal, descriptive and observational study, using the National Cancer Register.

**Results:** In 7 years, there were 22 pediatric patients diagnosed with some central nervous system tumor. Medulloblastoma, astrocytoma and oligodendroglioma were the less deadly tumors. 68% of our patients who were exposed to surgical treatment, died, aproximately 14 days after the last procedure.

## ANTECEDENTES

El cáncer es la segunda causa de muerte en menores de 20 años a nivel mundial; se estima que cada año son diagnosticados más de 160 mil nuevos casos, y más de 90 mil muertes. En la década de los 70, el cáncer infantil era la décimo tercera causa de mortalidad en niños mexicanos entre 1 y 14 años. Durante la última mitad del siglo XX, la población mexicana ha crecido 420%, lo cual deja el panorama poblacional actual con casi 40% de habitantes menores de 20 años. (1, 29)

Como alternativa para encarar el creciente problema de salud pública que representa el cáncer infantil en México, y con la finalidad de dirigir las acciones para la prevención y el tratamiento del cáncer en menores de 18 años a nivel nacional, se creó la Dirección de Prevención y Tratamiento del Cáncer en la Infancia y Adolescencia, por decreto presidencial, publicado en el Diario Oficial de la Federación el 5 de enero de 2005. En ese mismo año se creó el Registro Nacional de Cáncer de Niños y Adolescentes (RCNA), donde se obtiene información directa de las Instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud para su análisis estadístico. La población inscrita en el RCNA en el período de 2005 a 2010, asciende a 2,303 pacientes menores de 20 años, de los cuáles hay un predominio masculino equivalente a 54.9% del total de los casos. La incidencia relativa por millón de habitantes más alta se reportó en Baja California Sur (147), seguida por Colima (93) y Durango (88). Las de menor incidencia fueron Coahuila (5), Hidalgo (6.2) y Nuevo León (6.6). (32)

## TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Por tumores del sistema nervioso central pediátricos, debemos entender no sólo aquellos que se derivan del ectodermo neural, sino también a los derivados de otras capas embrionarias. Éstos comprenden todo proceso neoplásico que tenga lugar dentro de la cavidad intracraneana y en sus paredes internas. (10-18)

Los tumores del sistema nervioso central suponen el 22% de las enfermedades tumorales en los menores de 14 años y el 10% entre los 15 y los 19 años. Además, son la principal causa de muerte por cáncer en la infancia. Entre los pacientes que sobreviven, el 50% requiere educación especial, el 50% presenta discapacidades motoras, el 37% cefalea, el 28% crisis convulsivas y la incidencia de recidivas es creciente. Está formado por un conjunto muy amplio y diverso de entidades, sobre cuyas características moleculares y citogenéticas se ha ampliado la búsqueda de información. Esto último permite identificarlas mejor y sentar las bases para una clasificación más correcta. Los análisis de genética molecular demuestran su utilidad en la evaluación de muchos tumores; estas técnicas llegan a ser de uso rutinario en neurooncología y contribuyen al desarrollo de un sistema de clasificación integrado que incluya los rasgos histológicos, moleculares,

neurobiológicos y neurorradiológicos. A pesar de estos progresos, los tumores cerebrales todavía se caracterizan fundamentalmente por sus rasgos histológicos. (35)

**Cuadro I.** Tumores cerebrales y su localización (35).

<b>Hemisféricos</b>	<b>Ventrículos laterales</b>	<b>Región selar</b>	<b>Cuarto ventrículo</b>
Astrocitoma difuso	Ependimoma	Craneofaringioma	Ependimoma
Astrocitoma pilocítico	Papiloma de plexos coroideos	Tumores germinales	Meduloblastoma
Astrocitoma anaplásico	Astrocitoma subependimario de células gigantes	Astrocitoma pilocítico	Astrocitoma pilocítico
Glioblastoma multiforme	Tumor neuroectodérmico primitivo	Hamartoma	Papiloma de plexos coroideos
Xantastrocitoma pleomórfico	<b>Tercer ventrículo</b>	<b>Tronco cerebral</b>	<b>Cerebelo</b>
Tumor neuroectodérmico primitivo	Ependimoma	Astrocitoma difuso	Meduloblastoma
Tumores ganglionares	Astrocitoma	Astrocitoma pilocítico	Astrocitoma pilocítico
Ependimoma	Papiloma de plexos coroideos	Astrocitoma anaplásico	Tumor rabdoide atípico
Tumores oligodendrogiales	<b>Región pineal</b>	Glioblastoma multiforme	<b>Ángulo pontocerebeloso</b>
Tumor rabdoide atípico	Tumores de células pineales		Ependimoma
	Tumores germinales		Papiloma de plexos coroideos
			Astrocitoma

Cada año, la Sociedad Americana de Cáncer emite un número estimado de nuevos casos de la enfermedad en los Estados Unidos, la incidencia de tumores malignos primarios del sistema nervioso central ha aumentado en un 35% en 2 décadas. (30)

A nivel mundial, los tumores malignos primarios del sistema nervioso central son la segunda causa más común de neoplasias en infantes con una incidencia del 20%, después de los tumores hematológicos, y son los tumores sólidos más comunes a esta edad. En nuestro país, los primeros tres lugares, de acuerdo al tipo histológico del tumor, lo ocupan las leucemias (30%), el segundo lugar los linfomas y neoplasias reticuloendoteliales (17.1%) y tercer sitio tumores del sistema

nervioso central (11.9%). Según un estudio realizado en el Hospital para Niños enfermos de Toronto, la frecuencia asciende a 25%, y la incidencia es de 2 a 5 casos por cien mil al año. (2, 9, 30)

En los Estados Unidos, según un estudio realizado en el año 2008 por Lindabery y colaboradores, la incidencia de tumores del sistema nervioso central, malignos y benignos, es de 4.5 casos por 100 mil habitantes; lo que se traduce a 3,750 nuevos casos diagnosticados cada año. El índice de sobrevivida a 5 años estimado para tumores cerebrales primarios es de aproximadamente 66 por ciento en pacientes de 19 años o menores, lo que resulta en 26 mil niños habitantes de ese país con una neoplasia del sistema nervioso central. (2)

Según el estudio de Cuevas y colaboradores, los tumores del sistema nervioso central representan las primeras neoplasias en pacientes adolescentes de 15 a 19 años de edad, habitantes de la República Mexicana. (28)

## EPIDEMIOLOGÍA E HISTOPATOLOGÍA

Un diagnóstico patológico correcto debe ir precedido de información clínica relevante que incluya antecedentes familiares y personales, junto a los datos clínicos de la enfermedad actual, cuyo conocimiento es esencial. A ellos debe añadirse una precisa descripción radiológica, con estudios imagenológicos, que incluya las características de las lesiones. El abordaje conjunto y la discusión de los casos permiten planificar el tipo de biopsia, los estudios preoperatorios o la posible conservación de material para estudios especiales. Los sistemas de estadificación son muy útiles, sobre todo en el análisis de grandes series, pero deben usarse con precaución y no suplantar el necesario abordaje multidisciplinar del hecho diagnóstico. Se necesita una comprensión firme de los criterios histológicos que se usan para el diagnóstico del tipo específico de tumor, así como que los especialistas y subespecialistas entiendan la nomenclatura tumoral y los criterios que se utilizan para su uso y para asignarles un grado de malignidad. (35)

**Cuadro II.** Tumores cerebrales infantiles según su incidencia y topología. (35)

<b>Tumores de fosa posterior o infratentoriales</b>	Astrocitoma pilocítico
	Astrocitoma de tronco
	Meduloblastoma
	Tumores ependimarios
	Tumores de plexos coroideos
<b>Tumores cerebrales</b>	Astrocitoma pilocítico
	Astrocitoma fibrilar difuso
	Xantastrocitoma pleomórfico
	Astrocitoma subependimario de células gigantes



	Astrocitoma/ganglioma desmoplástico infantil
	Tumores de plexos coroideos
	Tumores ependimarios
	Ganglioma/gangliocitoma
	Meduloepitelioma
	Ependimoblastoma
	Tumor neuroectodérmico primitivo
	Tumor rabdoide/teratoide atípico
<b>Tumores de la región pineal</b>	Pineocitoma
	Pineoblastoma
	Teratoma
	Germinoma
	Carcinoma embrionario
	Coriocarcinoma
	Tumor del seno endodérmico
<b>Tumores de la región selar</b>	Craniofaringioma

Según la Encuesta de Supervivencia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER, por sus siglas en inglés) del Programa del Instituto Nacional de Cáncer, de 1992 a 2004, los tumores del sistema nervioso central representan aproximadamente el 20% de todas las neoplasias malignas en niños menores de 14 años. En Alemania, la incidencia de este mismo tipo de tumores en pacientes pediátricos es menor, reportándola como 2.6 por cada 100 mil niños menores de 15 años. (6)

La cuarta edición de la clasificación de tumores nerviosos centrales de la Organización Mundial de la Salud (OMS) fue publicada en el año 2007 con el objetivo, desde sus inicios en 1957, de establecer la clasificación y estadificación para ser utilizada a nivel mundial; ya que sin criterios diagnósticos, tanto histopatológicos como clínicos definidos, los estudios epidemiológicos y ensayos clínicos no podrían ser conducidos más allá de los límites nacionales e institucionales. Según este estudio, el grado de la OMS se compone de una combinación de criterios utilizados para predecir una respuesta a un tratamiento administrado. Otros criterios incluyen hallazgos clínicos tales como la edad del paciente, estado neurológico y localización del tumor; características radiológicas como la tinción con el medio de contraste, posibilidad de resección quirúrgica, índices de proliferación y alteraciones genéticas. Para cada entidad, la combinación de estos parámetros contribuye a un pronóstico esperado. A pesar de estas variables, los pacientes con tumores grado II de la OMS típicamente sobreviven más de 5 años; y los que poseen un grado III, tienen una esperanza de vida de 2 a 3 años. El pronóstico de los pacientes con tumores grado IV dependa si existen disponibles tratamientos efectivos a su disposición. (3)

En un estudio basado en la nueva clasificación de la OMS, se reporta que la prevalencia general para niños del sexo masculino (60.9%) fue mayor, con predominio de los tumores supratentoriales (53.3%); hubo una distribución equilibrada en los de bajo y alto grado (OMS I/II, 51.5%; OMS III/IV 48.5%). Los varones resultaron más comúnmente afectados en todos los grupos de edad. Los tumores infratentoriales fueron más comunes en niños entre 3 y 11 años (57.5%). Los de más alto grado se encontraron en pacientes mayores de 5 años (53.2%). Histológicamente, los de mayor incidencia resultaron ser los astrocitomas pilocíticos (23.5%) en primer lugar, seguidos por meduloblastomas (16.3%), ependimomas (10.1%). Los astrocitomas en general representan el 43.7% de todos los tumores cerebrales en edad pediátrica. Entre los menos frecuentes se incluyen los tumores de células germinales, gangliomas y meningiomas (2.5% cada uno), supratentoriales y del parénquima pineal (1.9%), teratoides/rabdoides atípicos (1.3%), tumores de plexos coroideos (0.9%), y astrocitomas desmoplásticos infantiles y tumores neuroepiteliales disembrionarios (0.6% cada uno). (8)

En Francia, aproximadamente el 57% de los tumores pediátricos del sistema nervioso central fueron gliomas, con predominio de astrocitomas pilocíticos. Las distribuciones por subtipo por edad mostraron que los tumores del neuroectodermo primitivo y los ependimomas ocurrieron principalmente en niños menores de 5 años. La incidencia anual fue de 39 por cada millón de habitantes. (34)

Otro estudio sobre tumores intracraneales realizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se reportó que el 55% de los pacientes diagnosticados con fueron del sexo masculino; la mayoría de los tumores, de localización infratentorial; histológicamente los más frecuentes resultaron los astrocitomas (32%), meduloblastomas (19%), craneofaringiomas (11%) y ependimomas (10%), el quinto lugar, los germinomas (4%). Los gliomas mixtos, meningiomas, tumores neuroectodérmicos primitivos y los ependimomas representaron de 1 a 3%. (8)

Actualmente, existen cuatro opciones para el tratamiento de los pacientes con tumores del intracraneales: quirúrgico, radioquirúrgico, quimioterápico y radioterápico. La opción quirúrgica tradicional puede ser de tipo abierta, cerrada, estereotaxia o mixta. Cuando el diagnóstico por endoscopia y estereotaxia lo indica, se opera a cielo abierto y, en casos de duda sobre la existencia de una recidiva o residuo tumoral, después de una biopsia a cielo abierto, se podrá utilizar la estereotaxia y la radiocirugía. La endoscopia ofrece pronta solución a la hidrocefalia que suele acompañar este tipo de tumores, y la toma de biopsia.

Recientemente, la radiocirugía se utiliza en pequeños tumores, así como residuos o recidivas, situados en lugares de difícil acceso o cercanos a estructuras funcionales, a vasos o nervios. (8, 19-23)

Los meduloblastomas tratados con cirugía radical, más quimioterapia y radioterapia, tienen una supervivencia de 35 a 75% a cinco años, y a menor edad peor es el pronóstico. El glioma de vías ópticas, para algunos, tiene 50% de progresión maligna en niños radiados. Para otros, no hay progresión tumoral en tumores no tratados o tratados con radiaciones, con 88 a 100% de supervivencia a seis años. Se propone que después de cirugía, en pacientes pequeños, no se radie. (24, 25, 26)

## MORTALIDAD

El Registro Francés de Tumores Sólidos Infantiles hace posible describir los diversos tipos de neoplasias y provee datos de la incidencia y supervivencia de pacientes de todo el país; durante los últimos 10 años la incidencia de supervivencia se ha mantenido estable, lo cual indica que no ha habido grandes cambios en los factores de riesgos ambientales, pero la necesidad actual de la vigilancia poblacional continúa siendo pertinente. Los resultados indican una tendencia positiva en la probabilidad de supervivencia que continúa persistente desde inicios del siglo XXI. Según esta base de datos, la supervivencia general de todos los tipos de tumores fue del 84.8% al año, y 72.9% a los 5 años. (34)

En los Estados Unidos, los tumores intracraneales son la segunda causa de muerte infantil por debajo de los 15 años, después del traumatismo craneoencefálico. En el Medio Oriente, los tumores del sistema nervioso central representan el 20% de las muertes pediátricas por cáncer. Las tasas de mortalidad, sin importar la edad, varían entre 0.7 y 6.5 por 100 000.

Entre los países que reportan baja mortalidad se encuentran México, Chile, Polonia y Japón, con 0.7 a 2.3 por 100 000. (14,16)

El Hospital Infantil de Filadelfia informa una supervivencia de cinco años, en 52% de los casos de una serie de 163 pacientes con tumores cerebrales. De los gliomas anaplásicos, sobrevivió uno de cuatro; de los gliomas de bajo grado, 48 de 60; de los del tallo cerebral, 2 de 27; de los ependimomas, 5 casos de 18; de los craneofaringiomas, 8 de 10; de los neuroectodérmicos primitivos, 15 de 35; y de los tumores de células germinales, cinco de nueve. (15,16)

En el estudio mencionado previamente realizado por el Hospital Infantil de México, se compara la supervivencia a cinco años de sus pacientes con la literatura (52%) para el total de los tumores, se alcanza ésta cifra con los meningiomas y los craneofaringiomas tratados en esa Institución. En cuanto a los tumores de tallo cerebral, de los que se informa supervivencia de 7.5% a cinco años, se encontró 26% de pacientes vivos, resultado presuntamente sesgado por tratarse de niños con reciente diagnóstico. En el caso de los meduloblastomas la supervivencia a 7 años es de 41%, contra el 60% a nivel Internacional.(8)

Otro estudio realizado por el departamento de Oncología Pediátrica del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS reporta una sobrevida global del 58.04% en pacientes con ependimomas, viéndose afectada por alteraciones cromosómicas acompañantes, como la trisomía 21; la edad menor de 5 años, la histología anaplásica, la quimioterapia diferente al protocolo ICE (Ifosfamida-etopósido-carboplatino) y la resección parcial aumentaron el riesgo de mortalidad. (27)

En el Centro Médico Nacional de Occidente del IMSS, en Jalisco, se reportó una supervivencia global del 81% a los 5.5 años del tratamiento en lactantes con tumores cerebrales, 55% fueron sometidos a resección quirúrgica, el 80% recibieron quimioterapia y el 2% radioterapia. El 24% de los pacientes que recibieron tratamiento presentó secuelas. (29)

**Pregunta de investigación**

¿Cuál es la sobrevida de pacientes con tumores del sistema nervioso central sometidos a tratamiento quirúrgico en el Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo, del 2006 al 2012?

**Hipótesis general**

La sobrevida de los pacientes diagnosticados con algún tumor maligno del sistema nervioso central en el Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo es similar a las estadísticas a nivel mundial.

**Hipótesis alterna**

La sobrevida de los pacientes diagnosticados con algún tumor maligno del sistema nervioso central en el Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo, es diferente a las estadísticas reportadas a nivel mundial.

## OBJETIVO GENERAL

Evaluar la sobrevida en pacientes con tumores del sistema nervioso central que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en un período de 6 años en el servicio de Oncología del Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo.

## OBJETIVOS ESPECÍFICOS

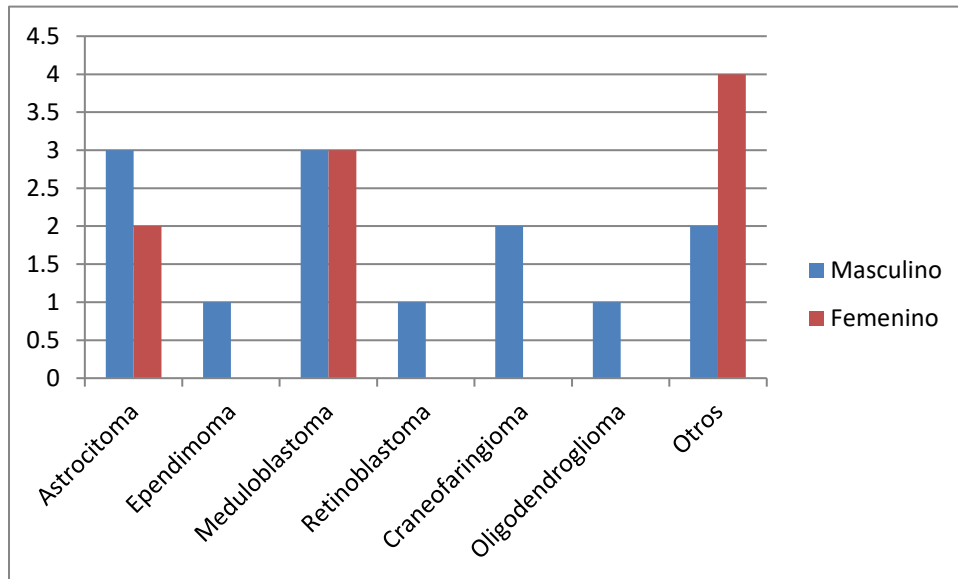
1. Conocer el número de pacientes diagnosticados con tumores del sistema nervioso central en los últimos 6 años en el Hospital del Niño, DIF.
2. Analizar la mortalidad relacionada a la histopatología del tumor.
3. De los pacientes candidatos a cirugía, cuántos fallecieron durante el seguimiento
4. Conocer la mortalidad relacionada a la histopatología del tumor

## RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio 26 pacientes diagnosticados con algún tumor del sistema nervioso central, atendidos en el Hospital del Niño DIF en un período de 7 años (2006-2012). Se eliminaron 4 pacientes, ya que al realizar la recolección individual de datos, se encontró que se trataba de tumores extracraneales.

De acuerdo a la Base de Registro Nacional de Cáncer, se decidió mantener en el estudio 3 pacientes con registro del diagnóstico en el año 2008, pero que al revisar de manera individual los expedientes, se encontró que el diagnóstico fue realizado previamente.

De los 22 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión, 13 fueron del sexo masculino y 9 femeninos, lo que representa el 59% contra el 41%, con una relación 1:1.4. Los hombres fueron más diagnosticados con astrocitoma, ependimoma, retinoblastoma, craneofaringioma, y oligodendroglioma; mientras que el meduloblastoma tuvo una distribución 1:1 con respecto a hombres y mujeres. En el grupo "Otros", la prevalencia fue del sexo femenino, sin embargo, al no saber la histología específica, no es posible realizar la distribución adecuada. Se registraron 5 sobrevivientes hasta el 2012 (22.7%), dos mujeres y tres hombres.



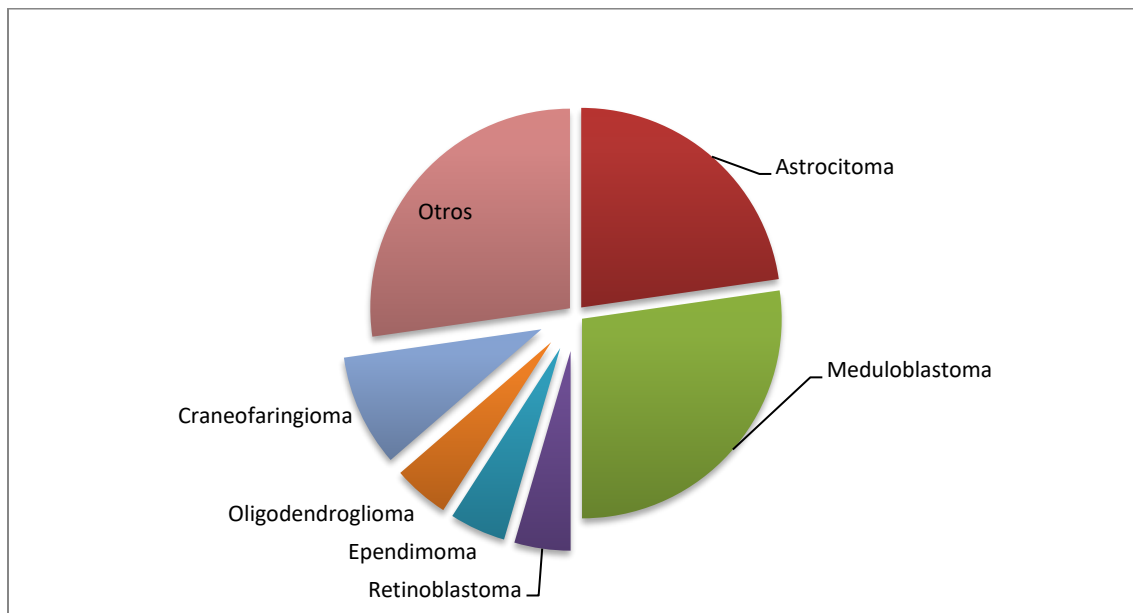
**Gráfica 1.** Tipos histológicos de los tumores del Sistema Nervioso Central que fueron diagnosticados en el Hospital del Niño DIF, del 2006 al 2012.

TIPO DE TUMOR DIAGNOSTICADO	GRUPO DE EDADES (AÑOS)						TOTAL	
	<5a		5-9 a		10-14a%			
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Astrocitoma	1	4.5	1	4.5	3	13.6	5	22.6
Craneofaringioma	0		0		2	9	2	9
Ependimoma	0		1	4.5	0		1	4.5
Méduloblastoma	2	9	2	9	2	9	6	27
Oligodendroglioma	0		1	4.5	0		1	4.5
Otros	1	4.5	4	18.1	1	4.5	6	27.1
Retinoblastoma	1	4.5	0		0		1	4.5
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>22.5</b>	<b>9</b>	<b>40.6</b>	<b>8</b>	<b>36.1</b>	<b>22</b>	<b>99.2</b>

**Cuadro 1.** Distribución según la edad y tipo de diagnóstico.

Al distribuir a los pacientes por grupos etarios según bases de datos de la OMS, se encontró que 9 de los pacientes, es decir el 40.9% pertenece al grupo de 5 a 9 años (Cuadro 1), seguido por los de 10-14 años (36.1%), y por último, los menores de 5 años (22.5%).

El Meduloblastoma fue el tipo histológico más común (28%) entre los pacientes diagnosticados en nuestra Institución (Gráfica 2); el craneofaringioma se encontró en el 9% de los pacientes, mientras que el oligodendroglioma, ependimoma y retinoblastoma comparten todos el 4.5%.



**Gráfica 2.** Tipos histológicos de los tumores del Sistema Nervioso Central que fueron diagnosticados en el Hospital del Niño DIF del 2006 al 2012.



Los tres tumores con menor mortalidad fueron el meduloblastoma (50%), astrocitoma (60%). Un paciente con diagnóstico de oligodendroglioma fue reportado vivo al corte de nuestro estudio (Cuadro 2).

TUMOR	PACIENTES		VIVOS		MUERTOS	
	No.	%	No.	%	No.	%
Oligodendroglioma	1	4.5	1	4.5	0	0
Meduloblastoma	6	27.2	3	13.6	3	13.6
Astrocitoma	5	22.7	2	9	3	13.6
<b>Total</b>	12	54.4	6	27.1	6	27.2

**Cuadro 2.** Tumores con menor mortalidad.

Los tumores con mayor mortalidad, según nuestro estudio, fueron el ependimoma, retinoblastoma y craneofaringioma, con registros del 100% de mortalidad (Cuadro 3).

TUMOR	PACIENTES		VIVOS		MUERTOS	
	No.	%	No.	%	No.	%
Ependimoma	1	4.5	0	0	1	4.5
Retinoblastoma	1	4.5	0	0	1	4.5
Craneofaringioma	2	9	0	0	2	9
<b>Total</b>	4	18	0	0	4	18

**Cuadro 3.** Tumores con mayor mortalidad.

Entre los datos estudiados, se encontró que, al menos 15 de los pacientes fueron sometidos a resección quirúrgica y posteriormente ingresados a la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica para recuperación postquirúrgica. El 68% de los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico fallecieron, en promedio, 14 días después del último evento.

## DISCUSIÓN

El propósito del presente trabajo de investigación, es el de servir como base estadística para la nueva área de Investigación en Enfermedades Oncológicas de nuestra Institución, el Hospital del Niño DIF, que está en crecimiento desde principios del siglo XXI. Debido a su evolución, es necesario contar con puntos de referencia con los cuales se pueda comparar el trabajo realizado tanto internamente, como con los resultados en México y alrededor del mundo, y así ofrecer una mejor calidad en la atención en esta área de la Pediatría que se encuentra en auge.

En este proyecto, estudiamos como primera línea las estadísticas básicas de los hallazgos encontrados en los pacientes pediátricos con tumores del sistema nervioso central. Se analizaron las bases de datos con registros desde el 2006 hasta el 2012, tanto de la Institución como a nivel estatal. En primer lugar, encontramos que dichas bases de datos no han sido realizadas de manera metódica y sistemática, ya que no coinciden en su totalidad los registros institucionales con los estatales.

El 59% de nuestros pacientes es del sexo masculino, con una relación 1:1.4 en comparación con el sexo femenino, lo cual coincide con la estadística de la OMS (60.9%) y la encontrada en el Registro Nacional de Cáncer de Niños y Adolescentes (RCNA) y el Hospital Infantil de México Federico Gómez, donde el 54.9% y 55% de los pacientes, respectivamente, son hombres. El sexo masculino fue el más diagnosticado con astrocitoma, ependimoma, retinoblastoma, craneofaringioma, y oligodendroglioma. Según los datos de la OMS, los tumores infratentoriales fueron más comunes en niños entre 3 y 11 años (57.5%); en nuestro estudio, el grupo de 10-14 años con tumores infratentoriales (astrocitoma, meduloblastoma y ependimoma) tuvo el mayor número de pacientes (22.6%). (8, 32)

Histológicamente, los de mayor incidencia según el estudio realizado por Ohgaki y colaboradores para la clasificación del 2007 de la OMS, fueron: el astrocitoma pilocítico (23.5%) en primer lugar, seguido por meduloblastoma (16.3%) y ependimoma (10.1%). En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, el 32% fueron diagnosticados con astrocitoma, 19% con meduloblastoma y 10% con ependimoma. En nuestro Hospital, se halló meduloblastoma en el 28% de los pacientes y el astrocitoma en el 24% de nuestra población; mientras que el ependimoma, a pesar de ser de los más comunes a nivel mundial, únicamente se diagnosticó en el 4.5% de nuestros pacientes (Cuadro 4). La estadística es similar en comparación los datos a nivel mundial y nacional, hallando mayor similitud con la OMS en cuanto al astrocitoma, el segundo grupo más importante en este trabajo de investigación (Cuadro 4). Hay un gran bloque porcentual del 28%, tamaño comparable con los meduloblastomas, que no cuenta con un diagnóstico histológico definido, siendo etiquetado en nuestro estudio como "Otros" (Cuadro 1), lo que representa un sesgo importante en las estadísticas finales de este trabajo de investigación (8).

<b>TIPO</b>	<b>OMS</b>	<b>HIM-FG</b>	<b>DIF</b>
<b>Astrocitoma</b>	23.5%	32%	24%
<b>Ependimoma</b>	10.1%	10%	4.5%
<b>Meduloblastoma</b>	16.3%	19%	28%

**Cuadro 4.** Comparación entre el Hospital del Niño DIF, el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” y la Organización Mundial de la Salud.

Las estadísticas de la OMS describen entre los tumores menos frecuentes a los de células germinales, gangliomas y meningiomas (2.5% cada uno), supratentoriales y del parénquima pineal (1.9%), teratoides/rabdoides atípicos (1.3%), tumores de plexos coroideos (0.9%), y astrocitomas desmoplásticos infantiles y tumores neuroepiteliales disembrionarios (0.6% cada uno). En el Hospital del Niño DIF, los menos comunes diagnosticados histológicamente del 2006 al 2012 fueron el craneofaringioma (9%), y oligodendroglioma, retinoblastoma y ependimoma, con 4.5 puntos porcentuales cada uno. Cabe hacer mención nuevamente del amplio grupo del 28% sin un diagnóstico histológico específico. (8)

El meduloblastoma representa la menor mortalidad en nuestro Hospital, con el 50% de sobrevivientes; en comparación con el Hospital Infantil de México, donde se reporta supervivencia a 7 años del 41% y el 60% a nivel internacional. Se reportó un meduloblastoma desmoplástico con paro cardiorrespiratorio repentino secundario a compresión del tallo cerebral como causa de muerte. Los sobrevivientes tienen diagnóstico de meduloblastoma anaplásico de bajo grado. La causa de fallecimiento de los astrocitomas fue por encontrarse fuera de tratamiento médico por recidiva del tumor. El único sujeto de estudio con oligodendroglioma fue reportado vivo hasta enero de 2015. (8)

En un estudio realizado en el año 2009, el Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, se reporta una sobrevida global del 58.04% en pacientes con ependimoma, mientras que no hubieron sobrevivientes con este tipo histológico en nuestro Hospital. El único paciente diagnosticado con ependimoma recidivante (octubre 2008), fue declarado fuera de tratamiento médico-quirúrgico (febrero 2009) y, finalmente, falleció 4 meses después del diagnóstico por complicaciones cardiorrespiratorias secundarias a neumonía extensa a los 6 años de edad. El 100% de nuestros pacientes con diagnóstico de ependimoma, retinoblastoma y craneofaringioma se reportaron muertos al corte de nuestro estudio. (34)

Existen varias opciones para el tratamiento de estos pacientes (quirúrgico, radioquirúrgico, quimioterápico y radioterápico); sin embargo, no fue sino hasta el año 2008 en que se tiene registros confiables en las bases de datos de los pacientes derivados para radioterapia, a pesar de que fueron sometidos a este tratamiento, en nuestro estudio, desde el 2006 o antes. La mayoría de

los niños se recibieron con importantes manifestaciones clínicas del tumor, y gran extensión con efecto de masa evidenciada en los estudios de imagen.

Como hallazgo, encontramos que nuestros pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente, para biopsia o resección, poco después del diagnóstico imagenológico y ya que se conoció la histología, los sobrevivientes fueron tratados con radioterapia y, posteriormente quimioterapia. En las notas postquirúrgicas se reporta una resección de entre 50 y 100% del tumor, con posterior progresión, ameritando varias intervenciones catalogadas como paliativas. (19-23)

El objetivo de esta investigación no es el determinar criterios para tratamiento quirúrgico, sin embargo dada la complejidad y los pobres resultados en la sobrevida, se hizo esta revisión de los casos, en donde no encontramos suficiente información para determinar si se encontraban fuera o dentro de tratamiento quirúrgico.

Con lo anterior, se confirma de manera parcial la hipótesis alterna, ya que los resultados son diferentes a los reportados en la literatura mundial.

El Hospital del Niño DIF se encuentra en los inicios de la atención y tratamiento de los niños con tumores del Sistema Nervioso Central. Aún es necesario tener mejor control en el registro de los datos de cada paciente, el diagnóstico, la fecha del procedimiento quirúrgico y si fue candidato para radioterapia, así como el número de sesiones totales y el seguimiento imagenológico posterior a las mismas. De manera inicial las estadísticas se acercan a lo descrito en la literatura nacional e internacional, pero aún se precisa continuar con el estudio sobre estas líneas de investigación para perfeccionar la atención de calidad que se ofrece en nuestra Institución: el Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo.

## CONCLUSIONES

1. En un período de 7 años, comprendidos entre el 2006 y el 2012, se diagnosticaron 22 pacientes con tumores del sistema nervioso central en el Hospital del Niño DIF de Pachuca, Hidalgo.
2. El 59% de los pacientes con tumores del sistema nervioso central de nuestro Hospital son hombres.
3. Los tres tumores con menor mortalidad fueron el meduloblastoma (50%), astrocitoma (60%) y oligodendroglioma.
4. El 68% de los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico fallecieron, en promedio, 14 días después del evento.
5. En estos pacientes se encontró una alta mortalidad en un período de tiempo corto, ofreciendo un pobre pronóstico para la vida y su calidad.

Ante los resultados obtenidos, proponemos la creación de un Comité integrado por los especialistas y subespecialistas de primera línea, tales como Oncólogos pediatras, Neurólogos pediatras, Neurocirujanos pediatras, Intensivistas pediatras; con la finalidad de evaluar cada caso, con la extensión y progresión del tumor, tipos histológicos, pronóstico a corto, mediano y largo plazo, con evaluación del riesgo-beneficio del procedimiento quirúrgico. De esta manera se logrará proponer tratamientos individualizados para mejorar tanto la supervivencia, como la calidad de vida y el pronóstico de nuestros niños hidalguenses.

Es necesario continuar con evaluaciones como la presente, de manera periódica, para valorar los avances y exponer las debilidades encontradas a lo largo del tiempo, para así crear nuevas estrategias para mejorar la calidad de la atención a los niños hidalguenses que acuden al Hospital de la Niñez en busca de un diagnóstico y tratamiento oportuno e integral.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, et.al. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995, National Cancer Institute, SEER Program. NIH. Pub. No. 99-4649. Bethesda, MD, 1999.
2. Linabery AM, Ross JA, Trends in childhood cancer incidence in the U.S. (1992-2004). *Cancer* 2008; 112: 416.
3. Central Brain Tumor Registry of the United States. 2007-2008 primary brain tumors in the United States statistical report, 2000-2004. Aug 2008. Disponible en: <http://www.cbtrus.orgs/reports/reports.html>
4. Homer MJ, Ries LAG, Krapcho M, et.al. (eds). SEER Cancer Statistic Review 1975-2006.
5. Bleyer A, O'Leary M, Barr R, Ries LAG (eds). Cancer Epidemiology in Older Adolescents and Young Adults 15 to 29 Years of age, Including SEER Incidence and Survival: 1975-2000. National Cancer Institute. NIH Pub. 06-5767. Bethesda, MD 2006.
6. Kaatsch P, Rickert CH, Kül J, et.al. Population-based epidemiologic data on brain tumors in German children. *Cancer* 2001, Ger; 92:3155
7. Rickert C, Paulus W. Epidemiology of central nervous system tumors in childhood and adolescence based on the new WHO classification. *Child's Nervous System*. Sep 2001. Vol. 17, 9: 503-511.
8. Luis D, Ohgaki H, Wiestler D. The 2007 WHO Classification of tumors of the Central Nervous System. *ActaNeuropathol. EU* 2007. 114: 97-109.
9. Chico F, Castro E, Perezpeña M, et.al. Intracranial tumors in childhood. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* 2006. Dic; 63 (6): 367-381. Disponible en [http://www.scielo.orgmx/scielo.php?script=sci\\_arttex&pid=S1665-114620060000600003&lng=es](http://www.scielo.orgmx/scielo.php?script=sci_arttex&pid=S1665-114620060000600003&lng=es)
10. Berger PC. Classification and biology of brain tumors. En: Youmans JR, editor. *Neurological surgery*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1992. p. 2967-99.
11. González D, Loyo M. Tumores del sistema nervioso en el niño. *Cir Cir.* 1972; 40: 55-78.
12. Lieberman DM, Rosso CL, Berger MS. Brain tumors during the first 2 years of life. En: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, editores. *Principles and practice of pediatric neurosurgery*. New York: Thieme; 1999. p. 463-92.
13. Matson DD. *Neurosurgery of infancy and childhood*. Third ed. Springfield: Thomas; 1968. p. 934.
14. Mueller BA, Gurney JG. Epidemiology of pediatric brain tumors. En: Berger MS, editor. *Neurosurgery Clinics of North America*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1992. p. 715-21.
15. Paulas JE, Toga M, Hassoun J, Salamon G, Grisoli F. *Les tumeurs cerebrales*. Paris: Masson; 1982. p. 211.

16. Taylor MD, Rutka JT. Molecular biology of pediatric brain tumors. En: McLone DG, Marlin AE, Scott RM, Steimbok P, Reigel DH, Walker ML, et al., editores. Pediatric neurosurgery. Surgery of the developing nervous system. Fourth ed. The American Association of Neurological Surgery. Philadelphia: WB Saunders Company; 2001. p. 923–50.
17. Rueda F. Tumores intracraneanos en niños. México: Academia Mexicana de Pediatría. Publicaciones Técnicas; 1996.
18. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of the tumors of the nervous system, Vols. I & II. En: Bigner DD, McLendon, RE, Bruner JM, editores. New York: Oxford University Press; 1998.
19. Thomas DGT. Classification and grading of tumors of the nervous system. En: Crockard A, Hayward R, Hoff JT, editores. Neurosurgery, the scientific basis of the clinical practice. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1992. p. 515–26.
20. Cohen ME, Duffner PK. Tumors of the brain and spinal cord including leukemic involvement. En: Swaiman KF, editor. Pediatric neurology, principles and practice. St. Louis: Mosby; 1994. p. 661–714.
21. Stangl AP, Wellenreuther R, Lenartz D, Kraus JA, Menon AG, Schram J, et al. Clonality of multiple meningiomas. J Neurosurg. 1997; 86: 853–8.
22. Abbott R, Goh KYC. Brainstem gliomas. En: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, editores. Principles and practice of pediatric neurosurgery. New York: Thieme; 1999. p. 629–40.
23. Sutton LN, Goldwein JW, Schwartz D. Ependymomas. En: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, editores. Principles and practice of pediatric neurosurgery. New York: Thieme; 1999. p. 609–28.
24. Dhellemmes P, Hladdky JP. Los tumores supratentoriales en el niño. En: Decq P, Kéravel Y, Velasco F, editores. Neurocirugía. México: JGH Editores; 1999. p. 225–32.
25. Geyer RJ. Infant brain tumors. En: Berger MS, editor. Neurosurgery clinics of North America. Philadelphia: WB Saunders Company; 1992. p. 791–802.
26. Davis FG, Freelks S, Grutsch J, Barias S, Brem S. Survival rates in patients with primary malignant brain tumors stratified by patient age and tumor histological type: an analysis based on surveillance, epidemiology, and end results (SEER) data, 1973–1991. J Neurosurg. 1998; 88: 1–10.
27. Lopez E, Sepulveda A, Betanzos Y. Factores pronósticos y sobrevida de pacientes pediátricos con ependimomas. Gac Med Méx Vol 145 No1, 2009.
28. Cuevas ML, Vilasis MA, Fajardo A. The epidemiology of cancer in adolescents. Salud pub Mex Vol 45. Jan 2003. Suppl.1
29. Fajardo-Gutiérrez A, Juárez-Ocaña S, González
30. -Miranda G, *et al.* Incidence of cancer in children residing in ten jurisdictions of the Mexican Republic: importance of the cancer registry (a population-based study). BMC Cancer 2007, 7:68.
31. Jemal A, Siegel R, Ward E, et.al. Cancer Statistics,2008. CA Cancer J Clin 2008; 58-71-96.

32. Fajardo A, Mejía M, Juárez S. et.al. Childhood cancer: an increasing health problem and a challenge to disclose its epidemiology in Mexico. *Bol. méd. Hosp. Infant. Méx*; 58(10) oct. 2001 pp 721-742.
33. Base de datos de Cáncer de la Dirección de prevención y tratamiento de cáncer en la infancia y adolescencia [Internet]. México. Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. 2008.
34. Desandes E, Guissou S, Chastagner P, Lacour B. Incidence and survival of children with central nervous system primitive tumors in the French National Registry of Childhood Solid Tumors. *NeuroOncol*. 2014 Jan 26.
35. Ortega A, Romero FJ. Central nervous system tumors in childhood: Their clinical-pathological aspects. *Rev Neurol. Spain* 2004; 38(6): 554-564.