

# GOBIERNO FEDERAL



**SALUD**

**SEDENA**

**SEMAR**

## Guía de Referencia Rápida

Diagnóstico, Tratamiento inicial  
y Prevención de los Tumores  
Cerebrales Infantiles  
en el Primer y Segundo Nivel de  
Atención

# GPC

Guía de práctica clínica

Catálogo Maestro: ISSSTE-136-08

CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



**DIF**  
SISTEMA NACIONAL  
PARA EL DESARROLLO  
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

## C 71 Tumores malignos del encéfalo

GPC

Diagnóstico, tratamiento inicial y prevención de los tumores infantiles del sistema nervioso central en el primer y segundo nivel de atención

ISBN en trámite

### Definición:

Los tumores cerebrales se definen como un grupo grande y heterogéneo de neoplasias cuyo factor común es un desequilibrio que se produce en la relación proliferación/muerte celular a favor de la acumulación de células, provocado por mecanismos genéticos o epigenéticos.

Epidemiología: Representan la segunda neoplasia maligna más frecuente en la población pediátrica ( 20 % ), después de las leucemias y linfomas.

### Factores de riesgo establecidos:

1.- Genéticos.- Neurofibromatosis, esclerosis tuberosa , enfermedad de von Hippel-Lindau, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Turcot y el síndrome de nevo con carcinoma de células basales, este último y aquellos que cursan con tumor de Wilms son más propensos a desarrollar meduloblastoma.

2.- Inmunológicos.- Inmunosupresión congénita o adquirida, individuos que serán sometidos a trasplante renal ya sea antes o durante el mismo tienen 350 veces más riesgo de desarrollar sarcoma de células reticulares y linfomas, los pacientes con ataxia-telangiectasia cursan con alteraciones inmunológicas y mayor riesgo de desarrollar neoplasias.

3.- Ambientales.- Exposición a hidrocarburos aromáticos, compuestos N-nitrosos, triazinas e hidrazinas sistémicas. Una asociación menos documentada es el consumo durante el embarazo de barbitúricos, exposición prenatal a rayos X, trauma, infección y anestésicos.

## Manifestaciones clínicas.

No existen cuadros patognomónicos para el diagnóstico clínico de tumores cerebrales, el inicio suele ser insidioso y con un curso progresivo.

Las manifestaciones clínicas de los tumores cerebrales infantiles dependen de:

- 1.- Localización del tumor (zonas elocuentes, obstrucción o desplazamiento)
- 2.- Tipo de tumor y
- 3.- Edad y desarrollo del paciente.

Regularmente el diagnóstico de tumor cerebral es tardío, con tiempo promedio de 7.3 meses, solo el 41% de los casos es correctamente diagnosticado dentro de las 3 primeras visitas de donde se deriva la recomendación de realizar una minuciosa exploración neurológica de acuerdo a la edad del niño, que permita integrar un diagnóstico y referencia cuando sea necesario de manera temprana.

La importancia del diagnóstico temprano radica en la posibilidad de mejorar el pronóstico para la función y la vida.

## Descripción sindromática:

I) Hipertensión intracraneana :

### **Aguda:**

En menores de 1 año incremento inesperado del perímetro cefálico, abombamiento de fontanelas, separación de suturas, alteraciones del estado de alerta (somnolencia, irritabilidad), disminución en la ingesta.

En preescolares, escolares y adolescentes puede manifestarse con cefalea y vómito generalmente matutino que se exacerba con maniobras de Valsava y disminuye en el transcurso del día , el vómito puede ser en proyectil, irritabilidad, letargia, edema de papila, discromatopsia (pérdida de la visión de colores), escotomas centrales y la paresia del sexto par, este último inespecífico de topografía y explicado por la longitud del trayecto ( falso focalizador ).

**Crónica** o intermitente:

**Irritabilidad, letargia, vómito, atrofia de papila o pérdida progresiva de la visión, cambios conductuales, de personalidad, del rendimiento académico, anorexia y pérdida o ganancia ponderal.**

C II) Síndrome cefalálgico: La cefalea en tumores clásicamente se describe con un curso subagudo de 4 a 6 meses de duración, de tipo pulsátil, continua o intermitente, despierta al niño por la noche, frontal, occipital o universal, de moderada intensidad medida por escala análoga visual del dolor, o porque el niño deja de hacer sus actividades.

OME III) Crisis: Las crisis en los tumores generalmente son focales y pueden asociarse a patrones bioeléctricos anormales focales.

NDA IV) Síndrome cerebeloso: Este puede ser vermiano con ataxia troncal o de la marcha, hemisférico con lateropulsión derecha, izquierda o indistinta, dismetría, disdiadococinesia, lenguaje escándido (disartria), reflejos osteotendinosos pendulares con o sin nistagmus horizontal

CIO V) Neuropatía craneal: El involucro de pares craneales dependiendo de cual sea, es sugestivo de la topografía de la lesión sin embargo esto puede ser muy sutil en virtud de que los tumores son más compresivos que destructivos. Entendiendo por neuropatía del III al XII par craneal.

VI) Síndromes de herniación: Estos pueden ser centrales, transtentoriales o laterales.

VII) Otros: Puede dar también signos de tractos largos como el piramidal (debilidad, hipertonía, hiperreflexia y reflejos anormales), sensitivos (superficial o profunda), extrapiramidal (corea, atetosis, distonía).

VIII) Alteraciones endocrinológicas: Amenorrea, galactorrea, gigantismo, pubertad precoz (caracteres sexuales antes de los 8 años), diabetes insípida, obesidad mórbida

### Criterios de Referencia.

- 1.- Sospecha de tumor cerebral.
- 2.- Limitación de recursos disponibles para diagnóstico y/o tratamiento.

### Diagnóstico:

- 1.- El mejor método de abordaje para un paciente con tumor cerebral es un cuidadoso examen neurológico.
- 2.- El estudio de imagen ideal inicial para el diagnóstico de tumores cerebrales y de médula espinal es la resonancia magnética con gadolinio. La tomografía computarizada simple y contrastada es una alternativa útil cuando no se cuenta con resonancia magnética.
- 3.- La biopsia tiene la finalidad de realizar el diagnóstico histológico de la lesión. La biopsia por estereotaxia esta indicada en : duda diagnóstica de tumor cerebral, inaccesibilidad quirúrgica, topografía en zonas elocuentes en pacientes íntegros o pacientes clínicamente muy deteriorados.
- 4.- El diagnóstico histopatológico se realiza mediante el estudio de microscopía de luz e inmunohistoquímica del espécimen obtenido.
- 5.- La puncion lumbar deberá reservarse para casos especiales y no constituye un procedimiento rutinario de diagnóstico.

### Diagnóstico diferencial :

Los diagnósticos diferenciales son:

Infecciosas: Tuberculosis, absceso piogeno, cisticercosis, toxoplasmosis, micosis, virales, sarcoidosis.

Vasculares : aneurismas, malformaciones arterio-venosas, vasculitis primaria del sistema nervioso, hemangiomas, cavernomas, evento vascular cerebral.

Otras : radionecrosis, cerebritis, lesiones quísticas benignas, disgenesias cerebrales focales.

Diagnóstico diferencial de los tumores de médula espinal son: esclerosis múltiple, mielitis virales, espondilitis anquilosante, esclerosis lateral amiotrófica, infección por sífilis, siringomielia, hematoma espinal, absceso, infarto medular, secuelas de traumatismos, mielopatías tóxicas, mielopatías por radiación, quistes.

## Tratamiento Inicial:

### Hipertensión intracraneana:

Manejo médico: ABC.

- Posición neutra de la cabeza con elevación 15 a 30°.
- Descompresión abdominal (sonda nasogástrica).
- Si existe falla respiratoria.
- Intubación endotraqueal premedicar con lidocaína 1.5 mg/kg en bolo 2 a 3 minutos antes de la intubación en : pacientes con escala de Coma de Glasgow (ECG) igual o menor de 8, disminución del puntaje mayor a 2 puntos en un periodo menor de 3 horas.
- Cualquier síndrome de herniación y/o deterioro rostro caudal.

Idealmente secuencia rápida de intubación en urgencia neurológica, si se cuenta con personal especializado en manejo de vía aérea.

- Preoxigenación al 100%, maniobra de Sellick durante la oxigenación activa.
- Sedación con midazolán 150 a 400 mcg/kg en bolo.
- Vecuronio 100 mcg/kg en bolo.
- Intubación.
- Soporte ventilatorio manteniendo una PaCO<sub>2</sub> normal.

Sedación y Analgesia: benzodiazepinas y opioides.

- Midazolam: 50 a 100 mcg/kg/hora en bolo; mantenimiento en infusión continua 50 mcg/kg/hora incrementando hasta lograr sedación adecuada.
- Fentanil: 0.35 a 1.5 mcg/kg/hora puede ser en bolo o en infusión continua a misma dosis cada hora.

### II) Edema cerebral:

- Dexametasona bolo inicial 1 mg/kg/dosis, dosis máxima 10 mg.
- Mantenimiento: 1-2 mg/kg/día dividido en 4 dosis, máximo 4 mg cada 6 horas.
- Manejo soluciones hiperosmolares:
- Manitol al 20%: 0.25 a 1 gr/kg en bolo, dosis posteriores 0.25 a 0.5 gr/kg cada 2 a 6 horas.
- Reemplazo de líquidos adecuado.
- En pacientes hipovolemicos en quienes se encuentra contraindicado el manitol se sugiere:
- Solución salina hipertónica al 3% 2-5 ml/kg pasar en carga o en infusión 0.1-1 ml/kg/hora.
- Líquidos a requerimientos de acuerdo a peso corporal.

### III) Crisis convulsivas o no convulsivas :

- Fenitoína 20 mg/kg/dosis de impregnación y mantenimiento 7 a 10 mg/kg/día en dos dosis.

### Manejo de urgencias de los tumores de médula espinal :

#### 1.- El primer paso es el manejo de esteroides:

Dexametazona 2 mg/kg en bolo con un máximo de 50 a 100 mg seguido de 1 a 2mg/kg/día cada 8 horas con un máximo de 10mg/kg/dosis.

#### Primordialmente tumores extramedulares:

1.- Los pacientes con buena función motora (que caminan) al momento del diagnóstico, el tratamiento urgente tiende a mantener una función motora adecuada.

2.- Los pacientes con déficit motor al diagnóstico el tiempo es esencial y la intervención debe hacerse dentro de las primeras 24 horas posteriores, con la finalidad de tener un mejor pronóstico de la función motora.

3.- En enfermedad metastásica debe hacerse la descompresión urgente aún desconociendo el primario.

4.- En pacientes con enfermedad primaria conocida de neuroblastoma o linfoma y de mínima a moderada disfunción neurológica se puede dar tratamiento urgente con radioterapia o quimioterapia en lugar de la descompresión urgente.

Tumores intramedulares: Tienden a ser más infiltrativos aunque existe cierto grado de urgencia del tratamiento neuroquirúrgico, la resección puede tener mínimo beneficio y en ocasiones empeorar el pronóstico neurológico.

## Manejo quirúrgico urgente al tamente especializado:

### Hidrocefalia:

- Derivación ventrículo peritoneal o
- Tercer ventriculostomía endoscópica o
- Ventriculostomía externa.

La opción de derivación depende la infraestructura de la unidad Médica que recibe al paciente y la celeridad en su traslado.

### Manejo quirurgico no urgente:

- \* La cirugía cumple 2 objetivos principales, establecer el diagnóstico de certeza y/o reducir el volumen tumoral.
- \* Para la mayoría de los tumores la opción preferida es el abordaje directo, con intención de excéresis total, o lo más amplia posible, dependiendo de la naturaleza del tumor y su localización.
- La planeación del tratamiento en tumores medulares es una urgencia de manejo interdisciplinario, ya que de ello depende el pronóstico funcional del niño.

### Manejo no quirúrgico de alta especialidad:

- La radioterapia para el tratamiento de un tumor cerebral generalmente se utiliza en niños mayores de 3 años, debe considerarse el tiempo adecuado para su aplicación, la modalidad de radioterapia más apropiada y la toxicidad a corto y largo plazo.
- Dada la extrema heterogeneidad histológica de los tumores del sistema nervioso central, el esquema de quimioterapia de elección es variable de acuerdo a la estirpe y grupo de riesgo (edad, grado de resección quirúrgica, extensión de la enfermedad, alteraciones genéticas moleculares)

### Pronóstico:

El pronóstico de los tumores cerebrales infantiles depende de:

- Edad del paciente
- Estirpe histológica
- Extensión del tumor.
- Grado de resección.
- Respuesta al tratamiento.
- **Alteraciones genéticas moleculares.**

Con el diagnóstico oportuno y tratamiento interdisciplinario, 53 a 70 % de los niños con tumores cerebrales quedan libres de carga tumoral, existen pronósticos tomando en cuenta otros aspectos como mortalidad quirúrgica, supervivencia general con el uso de radioterapia y quimioterapia, calidad de vida, y coeficiente intelectual.

El tratamiento del cáncer en fase aguda tiene implicaciones en el desarrollo social, emocional y académico del niño y del adolescente, que se pueden prolongar a lo largo de la vida.

Los sobrevivientes de cáncer en la niñez, a largo plazo pueden enfrentar situaciones como: muerte temprana, segundas neoplasias, disfunción orgánica, retraso del crecimiento y desarrollo así como alteraciones motoras, cognitivas, psicológicas escolares, laborales y sociales, que impactan en la calidad de vida del individuo y la familia.

Los pacientes pediátricos con tumores del sistema nervioso tienen alto riesgo de presentar deficiencias hormonales relacionadas al tratamiento, principalmente a la radioterapia craneoespinal. La deficiencia de hormona de crecimiento y el hipotiroidismo se presentan en un porcentaje alto de pacientes, sobre todo cuando la dosis de radioterapia excede los 42 Gy.

Los tumores del sistema nervioso central pueden recaer o asociarse a otras neoplasias tanto locales como sistémicas, por lo que requieren un seguimiento clínico y radiológico periódicos por los médicos del primer y segundo niveles de atención.

## Algoritmo para el diagnóstico y manejo de los tumores infantiles del Sistema nervioso central.

