

# TUMORES DE LA FOSA POSTERIOR EN PEDIATRÍA

## POSTERIOR FOSSA TUMOR IN CHILDREN

DR. FELIPE OTAYZA (1)

(1) Departamento de Neurocirugía, Clínica las Condes. Santiago, Chile.

Email: [fotayza@clc.cl](mailto:fotayza@clc.cl)

### RESUMEN

Los tumores primarios malignos del sistema nervioso central (SNC) son los tumores sólidos más comunes de la infancia y después de las leucemias, ocupan el segundo lugar en frecuencia. El tratamiento de los tumores cerebrales es complejo por la diversidad histológica de las lesiones y la tendencia de la mayoría de ellos a diseminarse en el neuroeje precozmente en el curso de la enfermedad. Además, pueden producirse secuelas importantes secundarias a las intervenciones terapéuticas.

Aunque se han obtenido mejorías en las tasas de supervivencia, estas no son comparables con los avances logrados en otros tumores infantiles en las últimas tres décadas. Esto puede explicarse en parte, a la falta de conocimiento sobre el comportamiento biológico de estos tumores, lo cual los hace todavía un desafío para el equipo médico tratante.

Los tumores de la fosa posterior son aquellas neoplasias primarias o secundarias ubicadas en la región infratentorial, o sea, bajo la tienda del cerebelo. Estos tumores o neoplasias pueden originarse en cualquier estructura de esta región. La fosa posterior es pequeña, en ella se encuentra el 25% del contenido intracraneal, pero contiene estructuras vitales como el tronco cerebral. Así, los tumores de fosa posterior son letales por compresión e hipertensión secundaria, obstrucción de la circulación de líquido cefalorraquídeo y por destrucción del parénquima por infiltración (Figura 1).

En los niños predominan los tumores infratentoriales primarios, los que corresponden al 50-70% del total

de tumores intracraneales. En los adultos, los tumores predominan en el compartimiento supratentorial y en la fosa posterior son más frecuentes las metástasis.

En esta revisión se analizarán aspectos epidemiológicos, patogenia y biología molecular clínicos y neuroradiológicos en general de los tumores de fosa posterior y en particular se revisarán los avances en biología molecular y tratamiento de los tumores más frecuentes de la zona; meduloblastoma, ependimoma, astrocitoma de bajo grado y los tumores de tronco cerebral.

**Palabras clave:** Tumor fosa posterior, meduloblastoma, ependimoma, tumores de tronco cerebral, oncología pediátrica, astrocitoma poliocítico.

### SUMMARY

Malignant primary tumors of the central nervous system (CNS) are the most common solid tumors of childhood and, after leukemias, occupy second place in frequency. The treatment of brain tumors is complex because of the histological diversity of the lesions and the tendency of most of them to spread in the neuraxis early in the course of the disease. In addition, significant sequelae secondary to therapeutic interventions may occur.

Although improvements in survival rates have been obtained, they are not comparable with advances in other childhood tumors over the past three decades. This may

be explained in part by the lack of knowledge about the biological behavior of these tumors, which makes them still a challenge for the treating medical team.

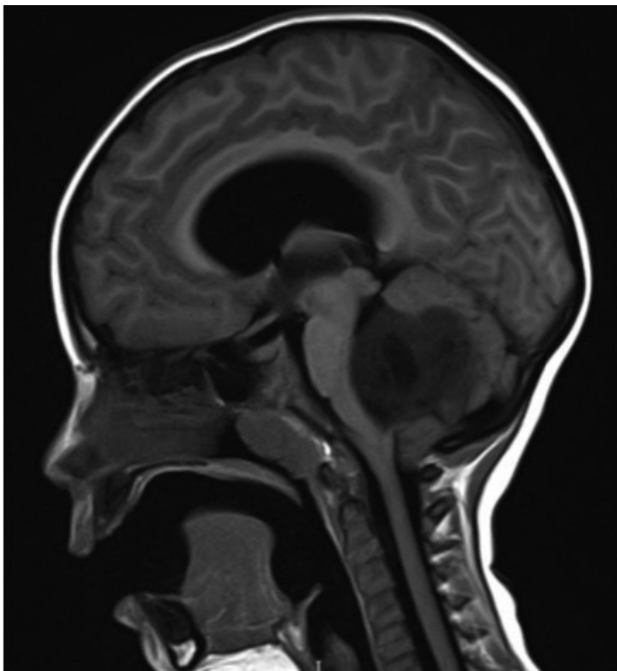
Tumors of the posterior fossa are those primary or secondary neoplasias located in the infratentorial region, that is, under the cerebellum tent. These tumors or neoplasms can originate in any structure of this region. The posterior fossa is small, on it is 25% of the intracranial content, but it contains vital structures like the brainstem. Thus, posterior fossa tumors are lethal by compression and secondary hypertension, obstruction of cerebrospinal fluid circulation, and destruction of the parenchyma by infiltration (Figure 1).

In children, primary infratentorial tumors predominate, corresponding to 50-70% of all intracranial tumors. In adults, tumors predominate in the supratentorial compartment and in the posterior fossa, metastases are more frequent.

This review will describe epidemiological, pathogenesis, clinical, molecular biology and neuroradiological aspects in general of tumors of the posterior fossa and in particular we will review the advances in molecular biology and treatment of the most frequent tumors in the area; medulloblastoma, ependymoma, low grade astrocytoma, and brain stem tumors.

**Key words:** Posterior fossa tumors, medulloblastoma, ependymoma, brain stem tumors, pediatric oncology, pilocytic astrocytoma.

**FIGURA 1. TUMOR FOSA POSTERIOR DESCOMPENSADO**



## EPIDEMIOLOGÍA

Desde 1997, el Programa Infantil Nacional de Drogas Anti-neoplásicas (PINDA), dependiente del Ministerio de Salud, incluye en sus Protocolos el tratamiento de estos tumores, comenzando entonces con el registro de pacientes afectados por esta patología.

En el registro Nacional de Cáncer Infantil de Chile, (RENCI-Quinquenio 2007-2011) publicado en 2016, de aproximadamente 480 casos nuevos de cáncer en menores de 15 años al año en nuestro país, el 15.8% de ellos son tumores cerebrales (1). Esta cifra es similar a la de otros países (2). En Estados Unidos corresponden al 16.6% de todos los tumores en pacientes menores de 20 años.

Se ha descrito en la literatura un aumento de la incidencia de estos tumores en las últimas décadas, lo que corresponde en realidad a una mejoría en el diagnóstico gracias al desarrollo y mayor disponibilidad de métodos de imágenes y a una sospecha clínica más precoz. Todo esto hace plan-tear que existía subdiagnóstico en este tipo de tumores.

La incidencia de los tumores cerebrales presenta un alza en la primera década de la vida y luego un segundo *peak* en la edad adulta, alrededor de los 70 años, que corresponde principalmente a metástasis tumorales. En niños los cánceres más comunes que hacen metástasis al cerebro son: leucemias, linfomas, sarcomas, neuroblastomas y tumores de células germinales.

En la etapa pediátrica la localización del tumor se relaciona con la edad; en los primeros 3 años de vida los tumores supratentoriales son más comunes, los infratentoriales predominan en los pacientes de 4 a 10 años de edad. En los niños mayores de 10 años se desarrollan tumores en ambas localizaciones con igual frecuencia.

Las diferencias en las tasas de supervivencia de niños y adultos reflejan ampliamente las diferencias histológicas que predominan en estos dos grupos, por ejemplo la tasa de supervivencia en menores de 15 años para tumores del sistema nervioso central es de un 58.7%, mientras que para el tumor más común en adultos como es el glioblastoma multiforme es de 6%.

## PATOGENIA Y BIOLOGÍA MOLECULAR

Los avances recientes en la biología molecular han permitido desarrollar el estudio de los tumores cerebrales de manera mucho más específica que la histología tradicional. El análisis molecular de ciertos marcadores genéticos provee información adicional en cuanto a la clasificación

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5683680>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5683680>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)