

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA, MANAGUA
UNAN – MANAGUA
Facultad de Medicina



TESIS PARA OPTAR AL TÍTULO DE MÉDICO PEDIATRA

- “CARACTERIZACIÓN DE LOS TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL HOSPITAL MANUEL DE JESÚS RIVERA LA MASCOTA. MANAGUA. ENERO 2013 A DICIEMBRE 2017.”

Autor:

Dra. Francis José Gutiérrez Meza
Médico Residente de III año de Pediatría

Tutor:

Dr. Enrique Ocampo
Médico Pediatra Oncólogo
Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”

Managua, Abril 2018.

RESUMEN

Los tumores del sistema nervioso central representan un grupo heterogénea de neoplasias con características clínicas, histológicas, de tratamiento y pronóstico diferente. En países desarrollados representan la segunda causa de tumores en pediatría. A pesar de su importancia epidemiológica, la sospecha diagnóstica es baja, pese a ser una de las principales preocupaciones de los padres la sintomatología referida a la hora de consultar.

Con el objetivo de determinar características clínica y evolución de los tumores del sistema Nervioso Central en niños atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota de Managua en el periodo de enero 2013 a diciembre 2017. Se hizo un estudio descriptivo retrospectivo de corte transversal donde se incluyeron 105 pacientes de un total de 159 que tenían el diagnóstico de tumor cerebral, realizando revisión de expedientes mediante ficha de recolección de datos en la cual se incluyó las principales variables y características de objetivo en este estudio, se realizaron cruces según el diagnóstico presuntivo inicial con los estudios complementarios y evolución de los pacientes.

Concluimos que de los 105 pacientes en estudio, se sospechó la presencia de algún tipo de cáncer neurológico, inicialmente 46.6% se identificó como tumor cerebral, seguido del 19.1% Ataxia en estudio, lo manifestaron más los del sexo masculino que las niñas en correspondencia este mayor porcentaje con todos los datos presuntivo del diagnóstico, siendo la edad más afectada 6 a 10 años, siendo la mayoría de pacientes procedentes del área de Managua y posteriormente por los departamentos del norte incluyendo Jinotega, Estelí y Matagalpa, así como RACN, con mayor procedencia urbana de los mismos, el tiempo de según inicio de síntomas y diagnóstico fue menor de 6 meses, siendo el síntoma principal la cefalea, seguido por ataxia, vómito y convulsiones.

El método diagnóstico más utilizado fue la tomografía en 98.1%, el tratamiento inicial demuestra que en 77.6% el abordaje fue quirúrgico, siendo con fin diagnóstico y terapéutico, la principal causa para no realizar cirugía fue la ubicación anatómica, de los intervenidos quirúrgicamente se realizó 69.5% de los casos histología del mismo y 9.8% se realizó biología molecular, en todos los diagnóstico presuntivos el tumor más común diagnosticado astrocitoma, seguido de ependimoma y meduloblastoma.

El tratamiento inicial de los pacientes 42.8% recibieron radioterapia y 39.1% recibió quimioterapia. Considerando el estado clínico de los pacientes 50.4% se encuentra estables, 16.2% en cuidados paliativos y fallecidos 24.7%, existe 8.7% de los pacientes que abandonaron tratamiento y se desconoce el estado actual.

DEDICATORIA

- A Dios, nuestro padre, quién me guía, Él siempre tiene un plan.
- A mi hijo JuanSe, por ser el amor de vida y mi motorcito
- A mi madre María Asunción, pro que es mi mejor amiga; su amor, apoyo y consejos siempre están conmigo, Ella siempre tiene la razón.
- A mis hermanos Raúl y Arlen, por cuidarme siempre, simplemente son excepcionales.
- A todos los pacientitos del Hospital Infantil, son ángeles que nos enseñan cada día.

AGRADECIMIENTOS

- Al Dr. Enrique Ocampo, por ser un guía en nuestra formación.
- A todos mis maestros, son papel importante y fundamental en nuestra formación
- A mi tía Doris, porque es mi segunda madre
- A los compañeros de estadística por los fines de semana incansables

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

Contenido

I.	INTRODUCCIÓN	7
II.	ANTECEDENTES	9
III.	JUSTIFICACIÓN	12
IV.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	13
V.	OBJETIVOS	14
	Objetivo General:.....	14
	Objetivos Específicos:	14
VI.	MARCO TEÓRICO.....	15
	Epidemiología.....	15
	Etiología y factores Predisponentes	16
	Biología Molecular	18
	Clasificación	19
	Características Clínicas.....	20
	Auxiliares Diagnósticos	24
	Tratamiento.....	27
	Pronostico	29
VII.	DISEÑO METODOLÓGICO	30
	7,1. Tipo de estudio:	30
	7,2. Área y periodo de estudio:	30
	7,3. Población en estudio:	30
	7,4. Técnica y Procedimiento:	31
	7,5. Cruce de variables.....	32
	1. Diagnóstico presuntivo y manifestaciones clínicas al diagnóstico	32
	2. Diagnóstico presuntivo con estado actual del paciente	32
	7.6. Aspectos éticos:	32
VIII.	OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES	34
IX.	RESULTADOS	39
X.	DISCUSIÓN	43
XI.	CONCLUSIONES.....	47
XII.	RECOMENDACIONES	49
XIII.	BIBLIOGRAFIA	50
XIII.	ANEXOS	52

Anexos 1. Instrumento de recolección de la Información

Anexos 2. Tabla de Resultados.

Anexos 3. Gráficos de Resultados

I. INTRODUCCIÓN

El cáncer no es una sola enfermedad, es un grupo variado de padecimientos que comprometen funciones biológicas y fisiológicas del ser humano, en particular el crecimiento clonal y la capacidad invasiva; no existe un agente causal directo, pero si existen factores de riesgo y/o predisponentes.

Esta afección es rara en niños, se estiman de 110 a 150 casos por cada millón de niños al año (menores de 15 años), en nuestro país en una población estimada de 2.5 millones habitantes de menores de 15 años, aproximadamente se diagnostican 175 casos nuevos por año; estas enfermedades se pueden presentar a cualquier edad y su diagnóstico se puede realizar inclusive intraútero.

El cáncer infantil representa la segunda causa de muerte en países desarrollados, después de los accidentes de tránsito, en nuestro país no existe un registro nacional y el registro existente se basa en los datos estadísticos del Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” ya que este es el único centro de referencia a nivel nacional para niños con este tipo de patologías.

En nuestro centro se han diagnosticado 2,285 casos nuevos de cáncer desde el año 1990 al 2006, de las cuales las leucemias significan 45.2% de todos los diagnósticos, seguidos de los linfomas con 16.2%, seguido por tumores del sistema nervioso central, tumor de Wilms y retinoblastoma.(Lacayo, 2007)

Los tumores del sistema nervioso central representan un grupo heterogénea de neoplasias con características clínicas, histológicas, de tratamiento y pronóstico diferente. En países desarrollados representan la segunda causa de tumores en pediatría, en nuestro país representan la tercera causa de malignidad, siendo diagnosticados de 9 a 10 casos por año, representando el 4.8% de las neoplasias infantiles. El 70% de los mismos son de localización infratentorial y el 30% supratentorial, la etiología per se es desconocida, pero existen una serie de factores de riesgo y entidades predisponentes al desarrollo de los mismos.

Epidemiológicamente hablando hay mayor predisposición en el sexo masculino para presentar de tumores neuroectodermicos primitivos y existen ciertos desordenes genéticos que predisponen a presentación de tumores del SNC. Así mismo el antecedente familiar de padre y/o hermanos incrementa el riesgo de tres a nueve veces. También la exposición a radiaciones ionizantes e hijos de madres fumadoras incrementan el riesgo de la aparición de tumores cerebrales secundarios.(González Martínez , 2007).

A pesar de su importancia epidemiológica, la sospecha diagnóstica es baja, pese a ser una de las principales preocupaciones de los padres la sintomatología referida a la hora de consultar. La detección precoz mejora la posibilidad del manejo quirúrgico oportuno ya sea con resección total o parcial e inicio de quimioterapia o radioterapia y por lo tanto el pronóstico del paciente.

II. ANTECEDENTES

En Chile en el Hospital Dr. Sotero del Río en Santiago de Chile, Fernando Bracho M., Ana Becker K et al, en una investigación sobre la presentación clínica y latencia en el diagnóstico de los tumores del sistema nervioso central en niños, de todos los pacientes pediátricos a los que se les realizó el diagnóstico de Tumor del Sistema Nervioso Central se encontró que el promedio de edad fue de 6 años 4 meses \pm 3 años 3 meses. Sólo 2 pacientes presentaban patología previa asociada a TSNC, uno de ellos con Neurofibromatosis tipo I y el otro con LeucemiaLinfoblástica Aguda tratada. La histología de los tumores fue la siguiente: Meduloblastoma 25%, Ependimoma 18,8%, Astrocitoma de bajo grado 12,5%, Astrocitoma de alto grado 9,4% y otras neoplasias (Teratoma, Craneofaringioma y Meningioma) con un 9,4%. No se realizó biopsia en el 25% de los pacientes, que correspondían a tumores fuera de alcance quirúrgico. La ubicación se distribuyó en fosa posterior 40,6%, tronco 28,1%, supratentorial 18,7%, nervio óptico 9,3% y médula espinal 3,1. Los síntomas más frecuentes fueron cefalea (62,5%), vómitos (56,2%), alteración de la marcha (43,8%) y cambios de personalidad (37,5%). (Bracho & Becker , 2004).

En nuestro país hace 30 años se inició el programa de Hemato-Oncología y se ha identificado que uno de los principales problemas encontrados es que el diagnóstico y referencia tardía ocasiona que más del 50% de enfermedad está en etapa avanzada. El Retinoblastoma ocupa el quinto lugar como causa de cáncer y corresponde con lo reportado en otros países en vías de desarrollo. (Lacayo, 2007).

En el Hospital infantil de Nicaragua J. Centeno realizó una revisión de los casos del año 2001 al 2003 de niños con el diagnóstico de Tumor del SNC encontrando un total de 41 casos, un promedio de 13 casos por año, siendo el sexo masculino el más afectado. Las edades de los infantes con mayor incidencia al momento del diagnóstico correspondieron al grupo entre 5 a 10 años con el 46.4% seguido por el grupo de 10 a 15 años con el 36.6%. La procedencia de los niños afectados fueron Managua con el 30%, Masaya con 14% y Jinotega, Carazo y León con tres casos cada uno (7.3%). En este estudio el diagnóstico histopatológico de los tumores del sistema nervioso central más frecuente fue el

meduloblastoma y el Astrocitoma con 21.9% y 20 % seguido del Ependimoma con 17%. No se realizó biopsia en el 12% de los casos. (Centeno, 2003).

Lacayo Molina, Ada L. realiza un estudio de tesis “Comportamiento clínico-epidemiológico de los tumores del sistema nervioso central en niños atendidos en el servicio de Hemato -Oncología del hospital Manuel de Jesús Rivera, en el período Enero 2001-Diciembre 2009”, donde encontró que respecto al tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas al diagnóstico fue de 1-4 meses, de los cuales se logró realizar una resección total del tumor en solo 12%. A 15 de los pacientes que se les realizó resección total el 46.7% se encuentra sin evidencia de enfermedad el 18.4% se clasificó como inoperable y el 55.5% se encuentra en progresión de la enfermedad. De los 21 pacientes con resección parcial 33.3% presenta enfermedad progresiva. Solamente 1 paciente había fallecido en el periodo de estudio. (Molina Lacayo, 2009).

Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal a través del cual se pretendió determinar el comportamiento clínico de los pacientes diagnosticados con Tumor del Sistema Nervioso Central atendidos en el Hospital Infantil “Manuel de Jesús Rivera” durante el periodo del 1 de enero del 2011 al 31 de diciembre del 2014. El cual fue realizado por Téllez, Fabio B.; el cual concluyó que la edad más afectada es entre los 5 a 9 años, predominó el sexo masculino y el 50.9% de pacientes eran originarios de la zona del pacífico. El 93.8% no tenía antecedentes personales patológicos, en un número importante de pacientes (57.1%) no se sospechó de esta patología, el principal síntoma de presentación fue la cefalea y la mayoría de niños tenía menos de 1 mes de evolución del inicio de los síntomas al ser referidos. Los pacientes con sospecha de tumor en el SNC fueron referidos en menos de una semana (61.2%), la localización anatómica y tipo histológico más frecuente fue la fosa posterior y el astrocitoma, respectivamente. El 75.6% de niños fueron sometidos a intervención quirúrgica y en igual frecuencia y porcentaje (30.6%) recibieron radio y quimioterapia. El 59.2% fue dado de alta con seguimiento a la consulta externa y se reportaron 10 fallecidos en el periodo de estudio. La causa básica de muerte en 40% de los pacientes fue insuficiencia respiratoria y en igual porcentaje y frecuencia (30%) por shock neurogénico e hipertensión endocraneana. (Tellez Silva, 2014).

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

En el año 2016, Ochoa, Elieth. S.; realiza un estudio titulado: Evaluación del conocimiento sobre cáncer infantil, en personal médico y enfermería de primer nivel de atención en salud en los departamentos de Estelí, Matagalpa, Jinotega y Managua; quién después de procesar la información obtenida, concluyo que el conocimiento que posee el personal de salud acerca de cáncer infantil es muy limitado y poco acertado. Las actitudes que tienen no son las correctas, no se da la relevancia que merece a los signos clínicos, ni a los hallazgos de hipertensión intracraneal. Las prácticas que realiza el personal de salud al enfrentarse a un caso probable de cáncer infantil no son las indicadas, se da más importancia al envío de exámenes complementarios que valorar la clínica del paciente, no se brindan las medidas correctas para el traslado del paciente. (Ochoa García, 2016)

En los últimos años se ha mostrado un repunte en el diagnóstico de los casos de tumores del sistema nervioso central, siendo en el nonestre del año 2016 un total de 36 casos nuevos, por lo cual es necesario evaluar incidencia actual lo cual diferencia de estudios previos en los cuales solo se ha abordado el comportamiento clínico y conocimientos del personal de salud, siendo incidencia y comportamiento clínico objetivos del presente estudio.

III. JUSTIFICACIÓN

Los tumores del Sistema Nervioso Central representan en países desarrollados la 2da causa de neoplasia en pediatría, siendo diagnosticados de 25 a 40 casos por cada millón de niños, constituyendo de 17 al 20% de todas las malignidades, en nuestro país se diagnostican de 9 a 10 casos por año, ocupando a diferencia de los países desarrollados la tercera causa de neoplasias en pediatría, aportando el 4.8%, solo superado por las leucemias y los linfomas. Siendo mayor su incidencia en los menores de 14 años (22%). (Lacayo, 2007)

La importancia del diagnóstico oportuno continúa siendo uno de los principales problemas en la sobrevida y que es fundamental en la oportunidad de curación. La demora en el diagnóstico de un paciente con cáncer y la iniciación tardía del tratamiento pueden significar la diferencia entre la vida y la muerte.

Existen factores propios del tumor que favorecen o ensombrecen la evolución clínica del paciente por ejemplo la edad, la localización primaria, el tamaño del tumor, el tipo histológico, si se puede resear total o parcialmente y el tratamiento definitivo a seguir.

En nuestra unidad existen estudios encaminados a valorar el comportamiento y manejo de las diferentes neoplasias, sin embargo en los últimos años se ha visto un repunte en los casos diagnosticados siendo entre 36 y 39 casos nuevos por año de tumores del SNC, por lo cual es importante la realización de un estudio que evalúe la incidencia de los tumores del sistema nervioso central en los últimos 5 años, para conocer epidemiología actual y evaluar la presentación clínica de los pacientes, derivando esto mayor importancia en la detección oportuna y pronóstico de los pacientes.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En Nicaragua los tumores del sistema nervioso central representan la 3era causa de neoplasias en pediatría, a diferencia de los países desarrollados donde representan la 2da causa de neoplasias y de fallecimientos en niños menores de 15 años.

En nuestro país específicamente en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” se diagnosticaban cada año entre 9 y 10 casos nuevos de tumores del Sistema nerviosos central, aportando el 4.8% de las neoplasias infantiles, en los últimos años esta patología se ha incrementado hasta 39 casos por año, de aquí surge la importancia de estudiar la incidencia actual, teniendo en cuenta el comportamiento clínico y epidemiológico de los mismos en los últimos 5 años, por lo cual se plantea el siguiente problema:

¿Cuál son las características clínicas y evolución de los tumores del sistema Nervioso Central en niños atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota de Managua en el periodo de enero 2013 a diciembre 2017?

V. OBJETIVOS

Objetivo General:

Determinar características clínicas y evolución de los tumores del sistema Nervioso Central en niños atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota de Managua en el periodo de enero 2013 a diciembre 2017.

Objetivos Específicos:

1. Describir las características generales de la población en estudio.
2. Identificar los métodos diagnósticos utilizados en el diagnóstico de tumores del sistema nervioso central
3. Conocer las principales neoplasias del sistema nervioso central según su ubicación anatómica y clasificación histológica.
4. Correlacionar la condición clínica del paciente al momento del diagnóstico con la evolución actual de los pacientes en estudio.
5. Describir conducta quirúrgica inicial, reporte de biología molecular, evolución clínica de los pacientes.

VI. MARCO TEÓRICO

Los tumores del SNC suponen el 22% de las enfermedades tumorales en los menores de 14 años y el 10% entre los 15 y 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% dolor de cabeza, el 28% convulsiones y la incidencia de segundos tumores cerebrales es creciente. Está formado por un conjunto muy amplio y diverso de entidades, sobre cuyas características moleculares y citogenéticas hemos ido acumulando conocimientos. Esto último nos permite identificarlas mejor y sentar las bases para una clasificación más correcta.

Es probable que en la próxima década los análisis de genética molecular demuestren su utilidad en la evaluación de muchos tumores del SNC. Estas técnicas llegarán a ser de uso rutinario en neurooncología y contribuirán al desarrollo de un sistema de clasificación integrado que incluya los rasgos histológicos, moleculares, neurobiológicos y neurorradiológicos. (Arraez, Herruzo, Acha , & Benavides, 2003)

Desde su origen en 1979, la organización mundial de la salud (OMS) ha editado 4 textos conocidos como el “libro azul” para clasificar los tumores del SNC. Hasta el año 2014, estos tumores se diagnosticaban sólo con técnicas histopatológicas de rutina (tinción de hematoxilina/eosina) e inmunohistoquímica, conservando así cierto criterio de subjetividad del observador. En el año 2016 la OMS publica la nueva clasificación de los tumores del SNC, incorporando estudios de biología molecular en el diagnóstico anatómico-patológico de los tumores primarios del SNC, algo impensado tan solo años atrás. (Las Heras & Diocares, 2017).

Epidemiología

En España el cáncer infantil representa la segunda causa de mortalidad después de los accidentes. Los tumores del sistema nervioso central (SNC) ocupan el segundo lugar por su frecuencia dentro de todas las neoplasias infantiles, solo por debajo de las leucemias y son los tumores sólidos más frecuentes en menores de 15 años. La incidencia anual en la población europea y norteamericana es de 3/100.000 habitantes menores de 15 años, con

una relación hombre/mujer a esta edad de 1,2. Durante el periodo 1980-2001 se han registrado en nuestro país en el Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI) un total de 2.273 casos de tumores cerebrales excluyendo a los mayores de 14 años. Presentan una distribución por sexos con predominio masculino y los valores de incidencia y supervivencia a cinco años son superponibles a los descritos en otras series. (González Martínez , 2007)

Según el Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA) que utiliza la clasificación del ICCC los astrocitoma son los tumores más frecuentes del SNC en niños, seguido de los tumores embrionarios, en orden de frecuencia relativa le siguen: otros tumores intracraneales inespecíficos y los ependimomas en 4º lugar.

En nuestro país los tumores del sistema nervioso central representan el tercer lugar como causa de cáncer en la edad pediátrica, aportando el 4.8% de las neoplasias infantiles, 70% de los tumores cerebrales son de localización infratentorial (cerebelo y tronco de encéfalo) y el 30% restante son supratentoriales. (Lacayo, 2007).

Etiología y factores Predisponentes

En la etiología de los tumores infantiles, al contrario que en el adulto, existe una menor interacción entre factores genéticos y ambientales.

En cuanto a los factores genéticos predisponentes para desarrollar un tumor cerebral, el 4% de los tumores cerebrales se asocian a síndromes hereditarios o enfermedades genéticas multifactoriales. Los síndromes hereditarios con mayor predisposición tumoral en el SNC son: Neurofibromatosis I y II, Esclerosis Tuberosa, Enfermedad de von Hippel-Lindau, síndrome de poliposis familiar y síndrome carcinomatoso de células basales nevoides.

La tasa de incidencia estandarizada para padecer un tumor cerebral entre familiares es del 2,5% y el sexo también es un factor de riesgo para padecer determinados tumores cerebrales. Entre los factores de riesgo adquiridos en lo que respecta a la infancia, no existe evidencia de aumento de riesgo de padecer tumores cerebrales para los factores ambientales

estudiados como son los campos electromagnéticos, uso de teléfonos móviles, exposición a líneas de alta tensión, traumatismos craneoencefálicos incluido el traumatismo obstétrico, compuestos de nitrosoureas y nitrosaminas en tetinas y biberones. No se ha demostrado el efecto pernicioso de los compuestos nitrogenados en la dieta de la gestante. (González Martínez , 2007)

Hay evidencia sugestiva pero no concluyente sobre la influencia de la edad del padre durante la concepción, el uso domiciliario de pesticidas y el fumar pasivamente durante el embarazo. Hay evidencia franca sobre la exposición profesional paterna en las industrias de pinturas y sobre el efecto protector de la ingesta de vitaminas durante la gestación, pero son las radiaciones ionizantes el único factor cuya relación causal está completamente demostrada.

La irradiación craneal, incluso a dosis bajas, aumenta la incidencia de tumores primarios del SNC. El periodo de latencia puede oscilar desde 10 a más de 20 años después de la exposición a la radioterapia por lo que la mayoría de los tumores inducidos por la radiación se ponen de manifiesto en la edad adulta. A pesar de todo esto, la causa de la mayor parte de los tumores cerebrales sigue siendo desconocida.

La hipótesis de una implicación viral en la etiología del cáncer ha sido defendida desde principios de siglo por diferentes autores. Retrovirus: constituyen una familia de virus ARN caracterizados por poseer una transcriptasa reversa capaz de sintetizar ADN a partir de ARN y cuyos miembros, en general no patógenos, presentan diferentes capacidades biológicas y patogénicas. Inicialmente se relacionaron como inductores de leucemia y sarcoma en animales. (Arraez, Herruzo, Acha , & Benavides, 2003).

En estudios de casos y controles, la incidencia de gliomas está disminuida en pacientes que padecen asma, fiebre del heno y eczema atópico, con una reducción de riesgo que oscila entre 20 y 40%.¹⁵ De manera similar, el riesgo de desarrollar tumores oligodendrogiales y neurinomas del acústico está disminuido en un 50 y 36%, respectivamente en pacientes con condiciones alérgicas, mientras que en pacientes con eczema atópico el riesgo de meningiomas está disminuido en un 23%.¹⁷ El mecanismo

mediante el cual estos pacientes con condiciones alérgicas se encuentran relativamente protegidos de desarrollar tumores cerebrales no se conoce con precisión, pero parece estar relacionado con una disminución en la expresión de la cadena alfa del receptor de interleucina 2 en las células T reguladoras, conocida como CD25. Esta observación abre una nueva perspectiva terapéutica en la modulación inmunológica de los tumores del SNC.

Tener historia de un padre con un tumor primario de SNC incrementa el riesgo de padecer un tumor de SNC en el hijo en un 70%, en comparación con la población general. Asimismo, tener un hermano con un tumor en el SNC, se asocia con el doble de riesgo. (Alegria, 2017)

Biología Molecular

Todas las alteraciones de los procesos celulares normales, como la transducción de la señal, el control del ciclo celular, la reparación del ADN, el crecimiento y la diferenciación celular, la regulación de la traducción, el envejecimiento celular o la apoptosis pueden originar un fenotipo maligno.

Los mecanismos implicados en el desarrollo del cáncer están regidos por los oncogenes y los genes de supresión tumoral, los cuales al dejar de cumplir sus funciones ocasionan inestabilidad genómica, alteraciones en eventos epigenéticos y la subsecuente inapropiada expresión genética, proliferación de células, resistencia a la apoptosis y la neovascularización. Los protooncogenes son genes celulares de gran importancia para la función normal de la célula y codifican diversas proteínas, como los factores de transcripción, los factores de crecimiento y los receptores de los factores del crecimiento. Los protooncogenes se pueden convertir en oncogenes, genes que cuando se traducen pueden determinar la transformación maligna de una célula. Los tres principales mecanismos que pueden activar los protooncogenes son la amplificación, las mutaciones puntuales y la translocación, MYC codifica una proteína que regula la transcripción y es un ejemplo de protooncogén que se activa mediante amplificación.

El gen Bcl2 fue el primer oncogen detectado y funciona como un supresor de la apoptosis. Su expresión en astrocitomas es un marcador de mal pronóstico. El gen EGFR

(factor de crecimiento epidérmico), se encuentra amplificado en el 40% de los glioblastomas de pacientes adultos, mientras que en niños solo se encuentra en un 10%, lo que sugiere rutas genéticas distintas.

Los avances en el conocimiento de la citogenética y de las técnicas de biología molecular de los tumores cerebrales han permitido identificar características genéticas de algunos tumores: conocer diferente evolución pronóstica dentro de una misma entidad (sobrexpresión de p53 y mutación de PTEN en astrocitomas de alto grado), identificar diferentes vías genéticas específicas implicadas en la aparición de un mismo tipo histológico de tumor (glioblastoma multiforme de adultos versus niños) y entre otros, conocer diferentes respuestas al tratamiento ante una misma alteración genética en adultos versus niños. (Romero, 2014).

Clasificación

Se realiza en base a la localización, extensión e histología del tumor, parámetros todos que difieren en la infancia respecto a la edad adulta.

En el futuro, la clasificación englobará también los factores genéticos intrínsecos del tumor: inmuno-histoquímico, genético molecular, citogenética y mediciones de la actividad mitótica.

1) Histología: Se basa en la Clasificación de la WorldHealthOrganization en la que se consideran cuatro grupos que, para los niños, quedaría resumida en astrocitomas, meduloblastomas/tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET), ependimomas, craneofaringiomas, tumores de células germinales y de plexos coroideos en orden decreciente de frecuencia. (8)

2) Localización: En los niños predominan los tumores de localización infratentorial frente a las localizaciones supratentoriales que son mayoritarias en adultos. Sólo durante el primer año de vida las localizaciones supratentoriales son más frecuentes. Aproximadamente el 50% de los tumores son infratentoriales (astrocitomacerebeloso, meduloblastoma, ependimoma y glioma de tronco); el 20% son selares o supraselares

(craneofaringioma, gliomas quiasmático, talámico e hipotalámico y germinomas); y el 30% restante de localización hemisférica (astrocitomas, oligodendroglioma, PNET, ependimoma, meningioma, tumores de plexos coroideos, tumores de la región pineal y tumores de extirpe neuronal o mixta). (Behman, Kliegman, & Jenson H, 2012).

3) Extensión: Tienen más propensión a diseminarse por el espacio subaracnoideo los meduloblastomas, ependimomas y germinomas. Si la neuroimagen cerebral sugiere uno de estos tipos, es importante realizar una RNM medular con gadolinio, antes de la cirugía, así como analizar el LCR: citología, glucosa y proteínas. Los marcadores tumorales en LCR son especialmente útiles en el caso de germinomas. El meduloblastoma puede ocasionalmente producir metástasis óseas, por lo que deberá valorarse la gammagrafía y biopsia de médula ósea. No se ha demostrado mayor riesgo de diseminación con las derivaciones ventrículo-peritoneales. (Tellez Silva, 2014).

Características Clínicas

La clínica va a depender de la edad del niño, la localización del tumor y del grado de extensión del mismo.

Los tumores cerebrales producen su sintomatología por el efecto masa del tumor, el aumento secundario de la presión intracraneal y el edema peritumoral y por infiltración o destrucción del tejido cerebral sano.

1. Síndrome de hipertensión intracraneal: Refleja habitualmente la hidrocefalia obstructiva por un tumor de fosa posterior. Con mucha menos frecuencia la hidrocefalia es secundaria a compresión hemisférica o a hiperproducción de LCR por un tumor de plexos coroides. La obvia progresividad clínica de este cuadro es el único elemento fiable para diferenciarlo de las tan comunes cefaleas benignas de la infancia por ello, un examen neurológico cuidadoso es de primordial importancia. El déficit visual por atrofia óptica secundaria a papiledema crónico es un hallazgo poco frecuente y cuando detectamos tal déficit es más fácil que corresponda a un tumor de vías ópticas con o sin hipertensión intracraneal; por lo tanto no debemos excluir la posibilidad de que una cefalea se deba a hipertensión intracraneal cuando no encontremos datos en el fondo de ojo. A la

hipertensión intracraneal es fácil que se asocien signos de falsa localización como la diplopia por paresia de los pares oculomotores o el déficit de la elevación ocular por compresión del tectum.

La ataxia propia del cráneo hipertensivo es más bien una apraxia de la marcha secundaria a la hidrocefalia, y por lo tanto también falso signo de focalidad. En los niños mayores suele aparecer la tríada clásica de cefalea, vómitos y somnolencia de forma aguda o de forma insidiosa con cefaleas intermitentes, disminución del rendimiento escolar y cambios de personalidad. La cefalea suele tener predominio matutino y en ocasiones se relaciona con la localización del tumor aunque hay que tener en cuenta que los tumores del SNC son una causa poco frecuente de cefalea si los comparamos con la cefalea de origen tensional o migrañosa.

En los lactantes, debido a la posibilidad que ofrece la distensión de las suturas y fontanelas, pueden no aparecer los síntomas clásicos de cefalea y vómitos (irritabilidad por dolor) y lo más frecuente es encontrar una macrocefalia progresiva. Sin embargo, debe hacerse una ecografía cerebral antes de alarmar a la familia, especialmente cuando el resto de la exploración es anodina, ya que la macrocefalia idiopática benigna es un proceso sumamente frecuente que también produce la temible escalada de percentiles del perímetro cefálico durante el primer año de vida.

La torticolis persistente puede indicar un desplazamiento de la amigdalacerebelosa o un tumor cérvico-bulbar. (Arraez, Herruzo, Acha , & Benavides, 2003)

2. Signos de focalización:

Una hemiparesia sugiere un origen hemisférico o de tronco cerebral. La paraparesia apunta a un origen espinal y más raramente a un proceso expansivo de la cisura interhemisférica aunque no se debe olvidar la paraparesia secundaria a neuroblastomas de localización paravertebral con compresión espinal. Las posturas anómalas de los lactantes pueden deberse a paresias de las extremidades, más difíciles de detectar en su inicio que las alteraciones de la marcha del niño.

La afectación de pares craneales bajos es propia de la invasión de tronco, especialmente si se asocia a afectación de vías largas en ausencia de hipertensión intracraneal. El nistagmo sin déficit visual indica afectación de tronco o cerebelo y la ataxia de tronco, afectación del vermix.

El síndrome diencefálico es característico de los tumores localizados en la línea media por infiltración a ese nivel, cursando con hiperactividad, buen humor, adelgazamiento-caquexia e irritabilidad y suele acompañarse de alteraciones visuales secundarias a afectación quiasmática. En los tumores medulares, los síntomas clínicos son bastante inespecíficos y reflejan la situación del tumor a nivel local (dolor localizado que suele empeorar por la noche, alteraciones sensoriales y debilidad muscular/atrofia) y el compromiso de las vías motoras y sensitivas por debajo del nivel medular afectado (hipotonía y espasticidad o hipotonía y flacidez, afectación sensorial y vesical). Puede aparecer una postura de hiperlordosisantiálgica y desarrollan progresivamente deformidades espinales en forma de cifoescoliosis. (Alegria, 2017)

3. Crisis convulsivas:

Son el primer síntoma del 6-10% de los tumores cerebrales infantiles, y aparecen a lo largo de la evolución en un 10-15% adicional. Su aparición depende de la localización tumoral (50% de los tumores hemisféricos producen convulsiones), de la estirpe celular (gangliogliomas y astrocitomas especialmente), del grado de malignidad (en menores de 10 años, 28% de los gliomas de bajo grado debutan con epilepsia, y 12% del alto grado), y de la edad (el debut epiléptico de los tumores es menos probable en la infancia que en la edad adulta). Los pacientes con tumorales que debutan con convulsiones tienen una exploración neurológica inicialmente normal en el 75% de los casos, y refieren alteraciones del comportamiento el 50%. Por otra parte, el 1-5% de la población epiléptica presenta una etiología tumoral, aumentando el porcentaje con la mayor utilización de estudios neuroradiológicos. El origen tumoral es más frecuente en las crisis parciales y en sujetos de menor edad: 17% de los menores de 4 años con epilepsia parcial. La larga evolución de la epilepsia disminuye el riesgo pero no lo suprime: OR 9,4 para las epilepsias con menos de

un año de evolución y un 4,7 para aquellas con más de 10 años. Las convulsiones febriles no suponen riesgo alguno.

Las crisis epilépticas pueden aparecer a cualquier edad, desde los primeros días de vida. Es importante la práctica de una RNM en todo niño con epilepsia parcial que no corresponda a los bien conocidos síndromes idiopáticos, y cuya etiología no haya sido firmemente establecida. En tales casos, la normalidad EEG o buena respuesta al tratamiento, no son garantía de ausencia tumoral. En los niños sometidos a cirugía por epilepsia intratable, el porcentaje de tumores es del 12%, aumentando considerablemente la frecuencia si la serie quirúrgica se circunscribe al lóbulo temporal.

Los pacientes con epilepsia intratable en los que la cirugía de la epilepsia demostró un origen tumoral tenían una exploración normal previa en el 80-97%. Las crisis son del tipo parcial complejo en la mitad de los casos, y en casi la tercera parte pueden asociarse diferentes tipos de crisis. Varios estudios han descartado la posibilidad oncogénica de los fármacos antiepilépticos. Toda la epilepsia de difícil control debe ser estudiada con RNM. Una TAC previa normal o con hipodensidades aparentemente residuales no supone garantía alguna en estos casos. (Alegria, 2017)

4. Alteraciones endocrinas:

Los tumores de localización pineal presentan el síndrome de Parinaud y alteraciones de la pubertad. La obesidad, talla corta y pubertad retrasada sugieren la presencia de un craneofaringioma o glioma hipotalámico. La pubertad precoz es frecuente en tumores hipotalámicos y en los de la región pineal y la diabetes insípida se observa en los germinomassupraselares. La disfunción pituitaria, en todas sus variantes, indica claramente su localización. (González Martínez , 2007)

5. Coma de instauración súbita:

Es muy infrecuente y suele deberse a una hemorragia intratumoral. Puede también observarse en los raros casos de metástasis cerebrales de tumores como el rabdomiosarcoma embrionario, el tumor de Wilms y el sarcoma osteogénico. La

obstrucción súbita de uno de los agujeros de Monro es excepcional. Trastornos del comportamiento: En términos generales claros trastornos del comportamiento son poco frecuentes, pero síntomas psicológicos sutiles son muy habituales.

La observación más frecuente referida por los padres es que su hijo ha cambiado sin saber definir cómo. Los profesores suelen referir un empeoramiento en su rendimiento escolar y en la capacidad de concentración. En los adolescentes pueden aparecer síntomas depresivos a consecuencia de cambios de comportamiento que no se reconocen a tiempo. (González Martínez , 2007)

Auxiliares Diagnósticos

Estudios de imagen: El abordaje diagnóstico requiere de la sospecha clínica combinada forzosamente con evaluación por neuroimagen. Estos estudios además son fundamentales porque proporcionan información para la planeación preoperatoria, así como de la probable etiología, aunque finalmente el diagnóstico definitivo lo da el estudio histopatológico.

a. Tomografía axial computarizada

Es útil como estudio de abordaje inicial, en el que generalmente se identifica una lesión, su localización y su morfología. Sin embargo, tiene menor sensibilidad y especificidad que la resonancia magnética para evaluar las características del tumor. Es útil cuando el tumor infiltra hueso, cuando el paciente tiene contraindicaciones para una resonancia magnética, o cuando la obtención de imagen sea urgente.

b. Resonancia magnética nuclear

Las resonancias magnéticas nucleares están constituidas por seis tipos distintos, los cuales presentamos a continuación:

- Resonancia magnética (RM) con gadolinio: es el estudio de elección para el diagnóstico de un tumor del SNC, así como de las características que pueden orientar a la etiología. Por ejemplo, los gliomas de alto grado son típicamente hipointensos en T1 y se

refuerzan de forma heterogénea con el gadolinio. Los gliomas de bajo grado se presentan como una lesión hemisférica infiltrante que produce poco efecto de masa. Por otro lado, los astrocitomas tienen un aumento de la intensidad de señal en T2 y FLAIR, aunque no siempre se refuerzan con contraste. Además, la RM tiene la ventaja sobre la tomografía axial computarizada (TAC) en que se visualizan mejor las meninges, el espacio subaracnoideo, la fosa posterior y la distribución vascular de la neoplasia.

- Resonancia magnética con espectroscopía (RMe): se ha convertido en una herramienta muy útil en la evaluación de tumores del SNC, ya que permite mejorar la diferenciación de tumores infiltrantes de otras lesiones por medio del análisis de la composición química del área de interés seleccionada por el radiólogo. Las señales químicas medidas por espectroscopía son el N-acetilaspártato (NAA), la colina, el lactato y el 2-hidroxiglutarato. El NAA se encarga de la señalización de las neuronas y se encuentra disminuido en gliomas. Por otro lado, la colina, que es un componente de las membranas celulares, aumenta en tumores del SNC; el lactato se eleva cuando existe necrosis, y el 2-hidroxiglutarato se eleva cuando existen mutaciones en los genes IDH1 e IDH2. La RMe no sustituye el diagnóstico histopatológico: su objetivo debe limitarse a diferenciar entre una neoplasia y otro proceso no neoplásico.

- Imagen por difusión (DWI, por sus siglas en inglés: diffusion, weighted imaging): sirve para determinar la densidad celular de la lesión. Cuando hay un incremento en el tamaño o el número de células, se restringe la difusión y se observa una imagen con incremento en la señal de captación. Esta secuencia es útil en la detección de un tumor recidivante por el aumento en la permeabilidad vascular, en especial si el paciente fue previamente tratado con Bevacizumab.

- Tractografía (o imagen ponderada por difusión): utiliza el mismo concepto de la imagen por difusión, con la excepción de que permite distinguir la relación espacial entre el límite del tumor y la sustancia blanca a través de la visualización de las fibras. Es muy útil para la planeación preoperatoria, a fin de que se evite comprometer tejido funcional y tractos nerviosos.⁴⁹
- Resonancia magnética con perfusión (RMp): se utiliza para visualizar el flujo sanguíneo de los tumores del SNC. Se puede utilizar de igual manera la perfusión

por tomografía axial computarizada. Permite la detección por medio de la pulsación de las moléculas de agua mientras pasan por las arterias carótidas y vertebrales. Es útil en tumores recién diagnosticados o recurrentes, ya que se observa perfusión incrementada por la presencia de hipervascularidad.

- Resonancia magnética funcional (RMf): esta variante de las resonancias permite medir la diferencia del flujo sanguíneo en regiones específicas del cerebro cuando estas se activan. Es útil para la planeación preoperatoria cuando el tumor se encuentra adyacente a áreas elocuentes del cerebro, permitiendo la diferenciación entre el tejido tumoral y el tejido funcional. Además, tiene mayor resolución para la detección de edema en los límites tumorales.

La técnica de elección es la resonancia magnética (RM). La tomografía axial computarizada (TAC) ha quedado reducida a una medida de apoyo ante la sospecha de calcificaciones y en las situaciones en las que se requiera un estudio rápido y sin anestesia (hidrocefalia descompensada, hemorragia intratumoral, etc.). En una radiografía de cráneo se puede observar la presencia de calcificaciones, deshiscencia de suturas y alteraciones de la silla turca presentes en los craneofaringiomas.

c. Tomografía por emisión de positrones

La tomografía por emisión de positrones (PET, por sus siglas en inglés: positronemissiontomography) con fluorodeoxiglucosa (FDG) se utiliza para detectar tumores malignos con altos índices metabólicos, ya que capta una mayor cantidad de glucosa. Esto puede ayudar al neurocirujano a detectar las regiones con comportamiento biológico más agresivo, y permite localizar áreas funcionales antes de la cirugía o radiación si se complementa con una RMf. Además, la PET es útil para determinar si un paciente se puede beneficiar más con radioterapia o quimioterapia.

d. SPECT

La tomografía computarizada de emisión monofotónica (SPECT, por sus siglas en inglés single photonemissioncomputedtomography) es útil para distinguir las lesiones

benignas de las malignas y predecir el grado histológico de los tumores para seleccionar el área para biopsia. Tiene la ventaja de que la captación del talio no se ve afectada por el uso de esteroides. Se ha utilizado también para diferenciar gliomas de bajo y alto grado. (1)(13)

La realización de biopsia tiene como fin evaluaciones histológicas con inmunohistoquímica lo que permite diagnóstico definitivo, así como clasificación específica, abordaje requerido y factores pronósticos.

Tratamiento

Las tres líneas de tratamiento específico para tumores primarios del SNC son la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia. El manejo depende de la localización, la histopatología y las características del tumor, siendo una evaluación personalizada.

1. Tratamiento médico

Generalmente los tumores primarios del SNC se acompañan de edema vasogénico y su tratamiento es el uso de glucocorticoides de larga acción como la dexametasona. La dosis y la duración del tratamiento dependerán del tamaño y localización de la lesión y de la respuesta individual. En la mayoría de los casos se utilizan dosis altas que pueden acompañarse de efectos adversos, como la hiperglucemia, las alteraciones cognitivas, la miopatía y la susceptibilidad a infecciones. Los anticonvulsivantes como la difenilhidantoina y la carbamacepina son de uso común y se puede disminuir la dosis inicial, dependiendo del grado de estabilidad que el paciente muestre. Recientemente ha resultado muy eficaz el uso de levetiracetam y la lacosamida para la prevención y el tratamiento de crisis convulsivas en tumores del SNC.

2. Cirugía

La cirugía tiene como objeto no solamente reducir la masa tumoral, sino que, más importantemente, su función es obtener tejido para establecer un diagnóstico más preciso que permita definir un plan de tratamiento. El tratamiento quirúrgico es el de elección para aquellos tumores primarios del SNC en los que se busca la resección completa. En algunos

casos, la cirugía es suficiente como terapia curativa, en especial en aquellos tumores benignos sin infiltración a otros tejidos. Solo se contraindica el tratamiento quirúrgico cuando el tumor es inaccesible o se encuentra en un área elocuente, como el lenguaje, la visión o la corteza motora.

3. Radioterapia

La radioterapia es el tratamiento estándar como manejo adyuvante para los gliomas de alto grado. Se han descrito tres tipos: la radioterapia convencional, la radiocirugía estereotáctica y la braquiterapia. La radioterapia convencional generalmente está constituida por un rango de tratamientos diarios que va de 25 a 35 por un lapso de 5 a 7 semanas; se ajusta a la histopatología y a la localización del tumor. Por otro lado, la radiocirugía estereotáctica consta de una sesión de un solo día y se puede extender a dos o tres días más. Generalmente se utiliza como medida paliativa en tumores recurrentes. Finalmente, la braquiterapia consiste en la colocación de un implante radioactivo directamente dentro del tumor.

4. Quimioterapia

Actualmente, el fármaco estándar de tratamiento para tumores del SNC es la temozolamida, el cual es un medicamento que actúa directamente sobre la metilación del ADN, rompiendo la doble cadena y generando apoptosis celular. La combinación de temozolamida con radioterapia aumenta la sobrevida a cinco años en pacientes con diagnóstico de gliomas de alto grado de un 10% de radioterapia individual a un 27%. Actualmente se encuentran en estudio el bevacizumab, el imatinib y el irinotecan, los cuales han mostrado resultados prometedores por su efecto de antifactores de crecimiento. (Alegria, 2017)

5. Intervenciones paliativas

Consisten, fundamentalmente, en: a) colocación de drenaje ventricular externo temporal; b) inserción preoperatoria o postoperatoria de una derivación permanente de

LCR; y c) apertura del III ventrículo mediante neuroendoscopia. Manejo del dolor, sintomático y acompañamiento.

Pronostico

El pronóstico de un paciente con un tumor del SNC depende de varios factores. Los principales factores asociados son los siguientes:

- Histopatología del tumor: cuanto mayor sea el grado de diferenciación tumoral, peor es el pronóstico del paciente.
- Edad del paciente: en general los pacientes más jóvenes tienen mejor pronóstico. Los pacientes de menos de 60 años son los que tienen mayor supervivencia.
- Extensión del tumor residual: cuanto mayor es la extensión de un tumor removido, mejor es el pronóstico del paciente.
- Localización: cuanto más cercano esté el tumor al tallo o cuanto más infiltrativo sea, será peor el pronóstico. Los tumores frontales son los de mejor pronóstico.
- Estatus funcional neurológico se mide por medio de la escala de Karnofsky; un resultado > 70 indica un mejor pronóstico.
- Metástasis: estas indican un mal pronóstico a corto plazo.
- Recurrencia: esta generalmente indica un mal pronóstico.
- Ausencia de necrosis tumoral: generalmente indica un buen pronóstico.
- Hipermetilación del gen MGMT: indica un buen pronóstico.

VII. DISEÑO METODOLÓGICO

7.1. Tipo de estudio:

- Según método científico: Observacional
- Según finalidad del estudio: Descriptivo
- Según tiempo de ocurrencia: retrospectivo
- Según período estudiado: corte transversal.

7.2. Área y periodo de estudio:

Se realizó en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” de Managua en el servicio de Hemato –oncología. El hospital es de referencia nacional ubicado en el sector sur de la capital. Dentro de su perfil se encuentra la subespecialidad que valora todos los diferentes tipos de cáncer. El estudio se hizo de enero 2013 a diciembre 2017.

7.3. Población en estudio:

Pacientes de 0 a 14 años de edad que requirieron atención o están en seguimiento por algún tipo de cáncer del sistema nervioso central, durante el periodo de estudio, según datos estadístico del servicio han sido 160 los pacientes atendidos por esta patología.(HMJR - Dpto de Hemato Oncología, 2013 - 2017).

Muestra:

El método de elección fue por conveniencia, inicialmente tomaría el total de niños atendidos por cáncer del sistema nervioso central en el periodo de estudio, pero en el curso de levantamiento de la información había 46 pacientes cuyos expedientes no se encontraron por diferentes razones, 9 que no cumplieron los criterios de inclusión. Incluyendo 105 pacientes en el estudio.

Unidad de Análisis.

Fueron todos los expedientes de los niños con cáncer del sistema nervioso central que se encontraban en archivo del hospital.

Criterios de inclusión:

- ✓ Todo paciente con diagnóstico por primera vez de tumor de Sistema Nervioso Central.
- ✓ Que hayan sido atendidos en el período establecido en el estudio.
- ✓ De ambos sexos, procedentes de cualquier departamento del país sin importar su condición sociocultural.
- ✓ Se incluyen de igual manera tanto los diagnosticos en este hospital o de cualquier otros, pero que se le dio seguimiento en este hospital.
- ✓ Se incluirán, aunque hayan fallecidos siempre que los expedientes sigan en archivo y no hayan sido dados de baja.

Criterio de exclusión

- ✓ Fueron excluidos los niños que no cumplieron con los criterios de inclusión de estos fueron 9 que realmente no eran cáncer del sistema nervioso central o cuyo diagnóstico fue fuera del tiempo del estudio, serian también excluidos, los que expedientes que presentaran vicios como manchones, enmendadura, páginas rotas que dificultaran tomar la información, pero ninguno tuvo este problema.

7.4. Técnica y Procedimiento:

7.4.1. Fuente de información

Fue secundaria tomada directamente de los expedientes clínicos que se encontraba en archivos según lista de registro que existe en el servicio de Hemato – Oncología, correspondiente al periodo de estudio.

7.4.2. Método e instrumento

De acuerdo a los objetivos del estudio se elaboró primeramente un instrumento de recolección de la información que contiene indicadores sobre datos generales del paciente, estudio complementario, cirugía diagnostica, radioterapia y quimioterapia y el estado del paciente que es la evolución que tuvieron los pacientes.

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

El instrumento fue validado al momento que fueron tomados 10 expediente de pacientes con esta enfermedad y se revisaron los indicadores propuesto, que le de salida a los objetivos específico planteado.

7,4.5. Procedimientos:

Se solicitó permiso a la dirección del Hospital y a la responsable de archivo para acceder a realizar el estudio, y a los expedientes, Se solicitó por número de expediente según los registros del servicio de Hemato – Oncología.

La información fue recolectada por la misma investigadora, a la vez será quien verifico y garantizóla calidad de la información, es decir, que no falte dato solicitado en el instrumento de recolección de la información y sea el dato que realmente es necesario para el estudio.

Se elaboró una base de datos para introducir la información a recolectar hasta completar el corte en relación al periodo en estudio. Al considerar que el instrumento era el definitivo para la recolección de la información, las variables de este permitieron construir la base en sistema estadístico para ciencia sociales SPSS 21.0 para Windows.

Se hizo análisis de frecuencias y cruces de variables de interés, que permitió determinar la caracterización y evolución que tuvieron los pacientes. Lainformación se presenta en cuadros y gráficos contruidos por el programa Microsoft Word, Excel y Power Point para Windows.

7,5. Cruce de variables

1. Diagnóstico presuntivo y manifestaciones clínicas al diagnóstico
2. Diagnóstico presuntivo con estado actual del paciente
3. Diagnóstico presuntivo con reporte histológico y de biología molecular

7.6. Aspectos éticos:

La información recolectada solo fue usada con fines académicos. Fue anónimos sus participantes, los niños y el personal médico tratante. La información recolectada se publicará tal y como esta encontrada en los expedientes clínicos.

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

Los expedientes serán devueltos sin ninguna modificación a su contenido, de nuevo a archivo. Se dará a conocer los resultados en la institución donde se realizó el estudio para que contribuya de alguna manera en mejorar la atención u orientar los aciertos en beneficio de la población demandante del servicio. Se pedirá consentimiento a la dirección del hospital, a la responsable de archivo.

VIII. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Variable	Definición	indicadores	Escala o valor
Objetivo 1.			
Sexo	Expresión fenotípica que caracteriza al individuo y lo diferencia entre hombre y mujeres	Consignado en el expediente	Masculino Femenino
Edad	Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento del individuo hasta la edad cumplida en años actualmente.	Consignado en el expediente	1 a 5 a 6 a 10 a 11 a 15 a
Procedencia	Área Geográfica determinada por una delimitación política en relación a la accesibilidad de servicios básico	Dirección consignada en el expediente	Pacifico Norte Managua RACN Rural Urbano
Estado Nutricional	Estado de salud relacionado el peso con el sexo, edad y talla del pacientes	Según expedientes clínicos	Desnutrido Normal Sobre peso Obeso
Objetivo 2			
Manifestaciones Clínicas	Todas las características identificadas que relacionan el sentir del pacientes y el posible diagnósticos	Diferencia de Tiempo entre el inicio síntomas y el diagnóstico Síntomas	< 6 meses > de 6 a 12 m 1 a 2 años > de 2 años Síntomas Iniciales Cefalea Ataxia Caídas repentinas Mareo Vomito Hemiparesia Hemiplejia Visión Borrosa Diplopía Perdida de la Audición Convulsión Aumento de PC Disartria Parálisis facial

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

Estudios complementarios para el diagnóstico	TAC	Realizada No realizada
	Resultados TAC	Tumor de la fosa posterior Astrocitoma Craneofaringeoma Ependinoma Meduloblastoma Tumor del puente Tumor supratentorial Otros No se realizo
	Presencia de Hidrocéfalo	Si No
	Por la dimensiones y localización es resecable	Si No
	Afectación Leptomeningea	Si No
	RMN	Realizado No realizado
	Resultados RMN	Astrocitoma Ependimoma Glioma del tallo Tumor del clivus Tumor del puente Tumor hipofisario Tumor supratentorial Otras No se realizo
	Presencia de Hidrocéfalo	Si No

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

		Por la dimensiones y localización es resecable	Si No
		LCR	Realizado No realizado
		Resultados de LCR	Positivo Negativo
		Tipo Histológico Biología molecular	
Objetivos 3.			
Tratamiento inicial	La forma para abordar la opción de eliminar el daño o simplemente manejo paliativo para mejor la condiciones de salud del pacientes definitiva o parcial	Tratamiento inicial fue	Medico Quirúrgico Paliativo
		La cirugía fue por	Diagnostico Terapia y Diagnosis No Aplica
		La cirugía no se hizo por	Condición de paciente Estudio de paciente Evolución paciente no consignada ubicación anatómica
		En la cirugía se colocó DVP	realizado no realizado
		Tipo de la resección fue	Total Residuos tumorales con posible invasión local Cualquier residuo No consignado
		Se realizó del estudio	Si No No aplica

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

		espécimen	
		Diagnóstico del espécimen	Astrocitomas Craneofaringeoma Ependimoma Germinoma Glioblastoma Meduloblastoma no consignado Oligodendroglioma Otros Xantoastrocitoma
		Realización de Biología Molecular	Si No
		Resultado de Biología Molecular	Astroblastoma Ependimoma anaplásico Glioma difuso pontino Meduloblastoma clásico Xantoastrocitoma mapilocítico grado 2 No Aplica
		Recibió Radioterapia	Si No
		Tipo de Radiación	Cobalto Acelerador Lineal
		Presento interrupciones	Si No
		La interrupción fue	Ceguera Infección respiratoria Lejanía y condiciones Neumonía Plaquetopenia

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

		<p>Recibió Quimioterapia</p> <p>Fase de aplicación de quimioterapia</p> <p>Evidencia datos de Toxicidad</p> <p>Toxicidad</p>	<p>Quemadura del pabellón auricular</p> <p>Otras</p> <p>No aplica</p> <p>Si</p> <p>No</p> <p>Inducción</p> <p>Mantenimiento</p> <p>No consignado</p> <p>Si</p> <p>No</p> <p>Colitis</p> <p>Mucositis</p> <p>Dérmica</p> <p>Gastrointestinal</p> <p>Hematológico</p> <p>Neurotoxicidad</p> <p>No aplica</p>
Objetivos 4.			
Estado del pacientes	Condiciones del pacientes que determina cual es la situación presento con el tipo de tumor y la terapéutica aplicada y la consecuencia de la misma	<p>Caracterización de la repuesta</p> <p>Progresión de la enfermedad</p> <p>Paciente estable</p> <p>Tratamiento</p> <p>Estado Actual delos pacientes</p>	<p>Caracterización de la repuesta</p> <p>Completa</p> <p>Parcial</p> <p>No consignado</p> <p>Si</p> <p>No</p> <p>Si</p> <p>No</p> <p>Inicio tratamiento</p> <p>Termino tratamiento</p> <p>Stopterapia</p> <p>Vivo</p> <p>Cuidados paliativos</p> <p>Fallecido</p> <p>Abandono al seguimiento</p>

IX. RESULTADOS

Los pacientes pediátricos que fueron diagnosticado con alguna afectación neurológica y después por medios de exámenes complementarios se identificó la presencia de algún tipo de cáncer del sistema nervioso central de estos el diagnóstico presuntivo fue 49 (46.6%) tumor cerebral, seguido del 20 (19.1%) Ataxia en estudio, 11 (10.4%) y 10 (9.5%) presentaban diagnóstico de convulsión y Epilepsia lo manifestaron más los del sexo masculino (53.3%) que el sexo femenino.

La edad más frecuente afectada fue 1 a 5 años el 38.1% caracterizado por el 16.2% de los diagnóstico de tumor cerebral y 9.5% por ataxia en estudio. Se observa que 17.1% de los que más fueron diagnosticado como presunto tumor cerebral tenían edades de 6 a 10 años. El 36.2% eran procedentes de la capital Managua y correspondían al 17.1% de los tumores cerebrales. Se demostró que 5.7% de los que también habían sido diagnosticado presuntamente como tumor cerebral eran RACN (Región Autónoma Caribe Norte). Y de acuerdo a esta procedencia se observa que 56.2% proceden del área urbana. El 5.7% y 4.8% de los que tuvieron cefalea en estudio y el diagnóstico de convulsión y epilepsia eran de las áreas rurales.

Se encontró que el 59.0% tenían un estado nutricional normal y el 28.6% de los que tenían un diagnóstico presuntivo de tumor cerebral, de los niños con estado de desnutrición 12.4% también tenían este diagnóstico. (Ver tabla 1).

La diferencia de tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico definitivo de algún tipo de cáncer del sistema nervioso central se identificó que 64.7% tenían <6 meses, 16.1% de 6 a 12 meses, 12.3% de 1 a 2 años y más de 2 años 6.7%, del total de los paciente, de los pacientes que se sospecho tumor cerebral 30.4% tuvo diagnóstico definitivo en menos de 6 meses, 4.8% de niños que tuvieron 1 a 2 años de tiempo para el diagnóstico definitivo de cáncer presentaron inicialmente el diagnóstico presuntivo de cefalea en estudio.

Los síntomas iniciales fueron; 57.1% la cefalea, 33.3% la ataxia, 26.6% el vómito y 14.2% convulsión. De acuerdo a estas manifestaciones 19.0% se consignó inicialmente

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

como ataxia en estudio y 13.3% como tumores cerebrales. El 28.5% de todas las cefaleas fueron diagnosticadas presuntamente como tumor cerebral y en relación a este diagnóstico 17.1% presentaban el vómito. El 8.6% de todas las convulsiones fueron diagnosticadas como convulsiones a estudio y epilepsia. (Ver tabla 2).

Para confirmar el diagnóstico se les realizó a 98.1% de los pacientes Tomografía axial computarizada (TAC), de los cuales el resultado más frecuente identificado fue el tumor de la fosa posterior en 34.2% de todos los casos, manifiesto en 11.4% de las ataxias en estudio y en el 14.2% de los diagnósticos presuntivos de tumores cerebrales, 15.2% fueron tumores supratentoriales en todas sus estructuras anatómicas, presentado e5.7% de los diagnósticos presuntivos de tumor cerebral y el 4.8% de las convulsiones y epilepsia. El tumor del puente o tallo se identificó en 13.3%, de estos 4.8% correspondía al diagnóstico presuntivo de ataxia en estudio.

De los pacientes que se realizó tomografía axial computarizada se identificó que 56.2% tenían hidrocefalo, por las dimensiones y localización para saber si era resecable fue evidente en 78.1% de todos los casos, solo fue demostrado en 1.0% de los pacientes la presencia afectación leptomenígea. (Ver tabla 3).

El porcentaje de pacientes que se les realizó Resonancia magnética nuclear al diagnóstico (RMN) fue de 45.7%, según diagnóstico presuntivo a quienes menos se les realizó RMN fueron los pacientes con cefalea en estudio donde de 11 pacientes se hizo en 2.9%. Según el reporte 16.2% tenían Astrocitomas relacionado con el diagnóstico presuntivo de 9.5% de todos los tumores cerebrales, hay evidencia que pacientes presuntamente con diagnóstico de tumor cerebral 21.9% no se les realizó RMN. Se identificó en ellos 38.1% la presencia de Hidrocefalo. Por la dimensiones y localización del tumor se consideró resecable en 32.3%. el resultado de LCR resulto ser positivo en 1.9% de 9.5% a quienes se les realizó dicho resultado fue positivo en 1.0% de la ataxia y los presuntos tumores del cerebro. (Ver tabla 4).

El tratamiento inicial identificado demuestra que 77.6% fue meramente quirúrgico, de estos el 36.2% de todos los que tuvieron tumor cerebral, fue paliativo en 14.2%, entre

estos el 5.7% de los que habían sido diagnosticado con ataxia a estudio. La cirugía realizada en aquellos que se intervinieron el 75.2% fue diagnóstica y terapéutica.

Al investigar porque en algunos no se les realizo la cirugía se identificó que 15.2% por la ubicación anatómica de la lesión, de estos en 8.9%, de los casos tenían diagnóstico presuntivo de tumor cerebral. La Derivación ventrículo peritoneal fue realizada en 52.3% de los pacientes y el tipo de resección realizada; 22.8% fue total el 28.5% por cualquier residuo. De todos los intervenidos quirúrgicamente se le realizo estudio al espécimen a 69.5% de los casos. (Ver tabla 5).

El estudio histopatológico derivado de la cirugía demuestra que el diagnóstico del espécimen 22.8% eran Astrocitoma, de estos 11.4% tenían diagnóstico presuntivo de tumor cerebral, 13.3% fue diagnóstico histológico de Ependinoma, de estos el 4.8% de los diagnósticos presunto de ataxia en estudio y de cefalea el 1.9%, 12.3% fueron diagnosticados como meduloblastoma, así mismo 7.6% fueron craneofaringeoma, en ambos el principal diagnóstico presuntivo fueron tumor cerebral. Se identifico que 8.9% de los pacientes se le realizo biología molecular identificando en 4.8% Astroblastoma relacionados a 1.9% de casos diagnosticado como ataxia a estudio y tumor cerebral. (Ver tabla 6).

El tratamiento inicial de los pacientes demostró que 42.8% recibieron radioterapia el 40.9% con Cobalto en el caso de los que se utilizó acelerador lineal fue 1.0%, de estos 19.1% tuvieron diagnóstico inicial de tumor cerebral. De todos los que recibieron radioterapia interrumpió en 8.6% las causas fueron ceguera, infecciones respiratorias, la lejanía y condición del paciente, neumonía plaquetopenia y quemadura del pabellón auricular en todos en 1.0% respectivamente.

Los pacientes que recibieron quimioterapia fueron 39.1% de los cuales hasta el momento del estudio estaba en inducción 7.6% en el caso de los diagnostico presuntivo de las convulsiones y epilepsia que fueron 1.9% y en mantenimiento fueron el 8.0% de los casos. Se identificó que 11.4% tenían evidencia de toxicidad, la manifestación de esta

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

toxicidad fue el 4.8% hematológico y el 2.9% gastrointestinal de los hematológico. (Ver tabla 7).

Según los datos identificados de los expedientes clínico sobre el estado de los pacientes la caracterización de la respuesta en 3.8% fue completa a los casos de cefalea en estudio, convulsión y epilepsia y el tumor cerebral. La progresión de la enfermedad se demuestra en 43.8% de los casos, sin embargo, hay 50.4% de pacientes estables sobre aquellos que tuvieron el diagnóstico presuntivo del tumor, pero también el mismo porcentaje la enfermedad tiene progresión. Hay evidencia que el 23.8% terminaron el tratamiento el 11.4% de los que tuvieron un algún tipo de tumor.

A cantidad de vivos corresponde 50.4%, el 47.6% de los que se decía como diagnóstico de ataxia y cefalea en estudio. En cuidados paliativos esta el 16.2% el mayor porcentaje 8.9% de los diagnóstico de tumor cerebral. Los fallecidos corresponde al 24.7% de estos el 8.9% fueron los que tuvieron ataxia en estudio y 11.4% de los que tuvieron diagnóstico presuntivo de tumor cerebral. Hay 8.9% de pacientes que abandonaron el seguimiento de estos el 4.8% presuntamente eran tumor cerebral. (Ver tabla 8).

X. DISCUSIÓN

Al observar los diagnósticos presuntivos que estaban consignados en los expedientes se observa que en menos de la mitad de todos los niños incluidos en el estudio se sospechaba la neoplasia del sistema nervioso central, y se identifica en la mayoría de los otros expedientes lo que se consigna es signos y síntomas que manifestaban y no la posibilidad diagnóstica de dicha patología. Es importante señalar esto, ya que de alguna manera la opinión médica basado en los conocimientos de la amnesis de la enfermedad y de la experiencia de clínico contribuye en prácticas terapéuticas favorables de manera oportuna.

Actualmente los diagnósticos de muchas patologías se designan más por la realización de exámenes especiales, lo cual depende mucho de las condiciones económica que vive el paciente, dificultando el acceso para su realización, asociado a múltiples consultas con diagnósticos no adecuados, asociado a que mucha de la población depende únicamente de los sistemas públicos de salud, que está en proceso de consolidación para tratar este tipo de patología.

Los varones y la población menor de 5 años fueron los más afectados, procedentes las dos terceras partes de los diferentes departamentos del país, la media de edad de estos niños que fueron estudiados coinciden con los referidos a nivel nacional como a nivel internacional, así como lo relacionado al sexo masculino, y como bien se ha mencionado no hay un patrón establecidos que se conozca como etiológico sino más bien una caracterización sobre lo más frecuente. Aunque la mayoría de estos niños fueron diagnosticados presuntivamente como tumor del sistema nervioso central antes de los seis meses, existe una proporción considerable que hasta dos años para definir el diagnóstico y fueron previamente valorados con diagnóstico de cefaleas a estudio o crisis convulsiva y Epilepsia.

El síntoma más representativo fue la cefalea, seguido de la ataxia, lo que no se comprende porque en algunos casos la ataxia se sospechó en la presencia de un tumor cerebral y en otros casos se designó como una valoración a investigar, el vómito y las

convulsiones también estuvieron manifiesta en los pacientes, en algunos era manifiesto dos a tres síntomas de los mencionados, y sin embargo el diagnóstico se da después de varios meses. No se pretende al hacer esta afirmación que se considere un descuido del personal médico asistencial, ya que debe tomarse en cuenta las características del tumor, como el tamaño la localización para que pueda manifestar síntomas y parte de la acuciosidad del clínico, muchos de los tumores cerebrales pueden tener una lenta progresión y poco insidioso las manifestaciones o por la edad del pacientes este no manifieste marcadamente la enfermedad hasta que su estado es desbastador.

Tal como se menciona en algunos casos según la literatura, el síndrome de hipertensión intracraneal: Refleja habitualmente la hidrocefalia obstructiva por un tumor de fosa posterior. La ataxia propia del cráneo hipertensivo es más bien una ataxia de la marcha secundaria a la hidrocefalia, y por lo tanto también falso signo de focalización. Uno de los síntomas de mucha importancia es la cefalea, aunque se menciona que la cefalea sea de poca frecuencia sin embargo en los tumores de este estudio quedo demostrado como uno de los síntomas más frecuente, y en los casos donde no se refiere la cefalea es por la posibilidad que no sea acusada en niños más pequeño. Lo que respeta a las convulsiones se conoce que este síntoma es manifiesto en afecciones de los hemisferios cerebrales, que en relación al estudio realizado, una buena proporción de los tumores fueron localizados a ese nivel.

Los pacientes con tumorales que debutan con convulsiones tienen una exploración neurológica inicialmente normal se menciona en algunos libros consultados, se señala que el 75% de los casos, y otro síntoma fue la alteraciones del comportamiento en el 50% de los afectados. Por otra parte, el 1-5% de la población epiléptica presenta una etiología tumoral, aumentando el porcentaje con la mayor utilización de estudios neuroradiológicos.

Muchos de los síntomas que fueron tan común, como son manifiesto en otras muchas enfermedades permite la falta de sospecha de los tumores cerebrales, mientras que los menos comunes permiten establecer la sospecha inmediata de alguna patología maligna. Casi a todos se le indico TAC lo más común identificado del reporte era tumor de la fosa posterior, tumor del puente y supratentorial, aunque por definición de otro tipo de tumores

se demuestra como lo señala la literatura que los más frecuente en niños son los infratentoriales lo que fue demostrado en este estudio. Los gliomas como los Astrocitomas, Ependimomas según los resultados de este examen, fue lo más característicamente demostrables que corresponde con el tipo de síntomas que originan estos tipos de tumores, como son las manifestaciones de ataxia, cefaleas en estudio, mientras que las convulsiones están más relacionadas a los tumores supratentoriales.

Los tumores relacionados con la localización del puente cerebral, buena parte de ellos manifestaban las ataxias, los pacientes que presentaron craneofaringeoma tal como se describa en los libros tuvieron pubertad precoz fue lo identificado en la base de dato generada que fueron solo en dos, de los 103 pacientes que se le realizo TAC el diagnostico se corrobora en 46 de estos con RMN. Lo que respecta a estos reporte también demuestran debilidades por la subjetividad que establecían diagnostico histopatológico.

La cirugía realizada permitió ser terapéutica que es la base de diagnóstico imagenológico, permitir reconocer si el tumor es resecable y al vía de acceso para su extracción a seis pacientes no se pudo examinar el espécimen de todos a los que se intervinieron, aunque por tomografía era más de lo que se hizo. Se corrobora que el Astrocitomas estaba en más niños de lo que se pensaban con los otros medios diagnostico así también el Ependimoma. El Astrocitoma por el uso de Biología Molecular de los pocos casos realizado fue predominantemente identificado. Por los medios diagnósticos definitivos que fueron estos últimos, el Astrocitoma está más relacionado con la presencia de ataxia en estudio que presuntivamente consignaron en los expedientes. Diferente a los señalados por otros estudios en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La mascota que los más frecuentes habían sido los Meduloblastomas.

Las tres líneas de tratamiento específico para tumores primarios del SNC son la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia. El manejo depende de la localización, la histopatología y las características del tumor, siendo una evaluación personalizada. El quirúrgico total solo fue posible en un tercio de los casos, o que más se realizo fue extracción de cualquier residuo la quimioterapia fue una opción que la anterior y la radioterapia presento menor reacciones indeseables que la quimioterapia que en proporción

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

del grupo que la requirió se desistió de la terapéutica por las alteraciones hematológica y gastrointestinales. La terapéutica en si que fue la cirugía y radioterapia contribuyeron para que la mitad de estos pacientes aun estén con vida.

XI. CONCLUSIONES

1. En las características generales de los pacientes afectados con tumores del sistema nervioso central se evidenció que la población más afectada es el sexo masculino, siendo las edades más afectadas de 1 a 5 años, seguido de la edad de 11 a 15 años con diferencia de un caso entre la edad de 6 a 10 años.
2. La mayor procedencia de los pacientes es el departamento de Managua, existiendo siendo el resto de pacientes originarios de los diferentes departamentos del país, considerando que el Hospital Infantil es de referencia nacional, de estos existe un porcentaje significativo de la Región Atlántica Caribe Norte, la mayoría de los pacientes eran de zona urbana y tenían estado nutricional normal.
3. Las manifestaciones Clínicas más frecuentes fueron cefalea, ataxia, vomito, convulsiones, la mayoría presento diagnóstico definitivo hasta después de los 6 meses de inicio de los síntomas.
4. El medio diagnóstico más utilizado fue la Tomografía axial computarizada (TAC), seguido de Resonancia Magnética nuclear (RMN), en su mayoría eran gliomas de ubicación infratentorial y/o de fosa posterior y se correspondía con las manifestaciones clínicas presentadas por los pacientes y el resultado de LCR demostró pobre proliferación.
5. En 77.6% de los pacientes al tratamiento inicial fue quirúrgico, seguido por el manejo paliativo, así mismo en la mayoría la cirugía se realizó con fines terapéuticos y diagnósticos, siendo un porcentaje menor el que no se realizó intervención quirúrgica principalmente por ubicación anatómica de la lesión. En 52.3% se coloco derivación ventrículo peritoneal, solo en 22.8% la resección fue total, el resto de pacientes se realizó resección subtotal con cualquier tipo de residuo o posible invasión local.

6. De los pacientes intervenidos quirúrgicamente a los cuales se realizó estudio histológico y biología molecular lo tumores más frecuentes identificados fueron los astrocitomas, seguido de ependimoma y meduloblastoma respectivamente; existe un porcentaje de pacientes con diagnóstico de tumor del tallo y/o puente que por ubicación anatómica no se realizó intervención quirúrgica.
7. Menos de la mitad fueron los pacientes que recibieron radioterapia con cobalto, un pequeño porcentaje con acelerador lineal, fueron muy pocos los pacientes con quimioterapia y se demostró que los efectos nocivos por radioterapia fueron menores que la quimioterapia relativamente a la proporción de individuo que recibieron uno u otro tipo de terapia.
8. Según el estado actual de los pacientes demuestra una condición estable en 50.4% de los pacientes, 43.8% presentó progresión de la enfermedad; del total de pacientes 65.7% inicio algún tipo de tratamiento, actualmente vivos 50.4%, 16.2% se encuentran en cuidados paliativos, la una prevalencia de fallecimiento es de 24.7% relacionados a la ataxia en estudio y tumores cerebrales, aunque esta cifra puede estar subestimada por que se demuestra 8.9% abandono la terapia.

XII. RECOMENDACIONES

A nivel del servicio de Hemato – oncología

1. Actualización continua de base de datos, completando información diagnóstica con estudios imagenológicos e histopatológicos.
2. Fortalecer alianzas multidisciplinarias entre servicio de Radiología, Neurocirugía y Oncología para abordaje y seguimiento de los pacientes.

A Ministerio de Salud

1. Fomentar y continuar capacitación continua mediante AIEPI Oncológico a los departamentos del país para fortalecer la sospecha diagnóstica, detección precoz y manejo oportuno de los tumores del SNC.
2. Promocionar protocolos de atención de este tipo de patologías a nivel nacional.

XIII. BIBLIOGRAFIA

- Alegria, M. A. (2017). Tumores del Sistema Nervioso Central. Revista Médica del Instituto Mexicano de Seguridad Social. 330 - 340.
- Arraez, M., Herruzo, I., Acha , T., & Benavides, M. (2003). Tumores del sistema nervioso central en el adulto y en la infancia. Barcelona: Nova Sidonia.
- Behman, R., Kliegman, R., & Jenson H, R. (2012). Tratado de Pediatría. El Servier.
- Bracho , F. M., & Becker , A. (2004). Presentación clínica y latencia en el diagnóstico de los tumores del sistema nervioso central en niños. Rev. Chil Pediatr.
- Centeno, J. (2003). Comportamiento Clínico- epidemiológico de los tumores del Sistema Nervioso Central en niños menores de 15 años atendidos en el Servicio de Oncología del hospital infantil Manuel de Jesús Rivera en el periodo 2001- 2003. Managua: UNAN - Managua.
- Gonzáles Martínez , M. J. (2007). Tumores cerebrales infantiles: diagnóstico y semiología neurológica. Viscaya España : Sección de Neurología Pediátrica Hospital Universitario de Cruces.
- HMJR - Dpto de Estadísticas. (2013 - 2017). Estadísticas vitales para la salud y registro de agenda de atención en Hemato Oncología pediátrica. Managua: MINSA - Nicaragua.
- Lacayo, L. B. (2007). Normas de Hemato - oncología pediátricas para el diagnóstico y atención de las enfermedades Hemato - oncológicas pediátricas. Managua, Nicaragua.
- Las Heras , F., & Diocares, G. (2017). Neuropatología: Diagnóstico con biología molecular. Rev. Mdicas Los Condes, 352 - 359.

Caracterización Clínica y evolución de los tumores del sistema nervioso central en niños

- Molina Lacayo, A. (2009). Comportamiento Clínico- epidemiológico de los tumores del Sistema Nervioso Central en niños atendidos en el Servicio de Hemato-Oncología del hospital infantil Manuel de Jesús Rivera en el periodo de Enero 2001 a Diciembre 2009. Managua: UNAN - Managua.
- Ochoa García, E. S. (2016). Evaluación del conocimiento sobre el cáncer infantil en personal médico y de enfermería de primer nivel de atención en los departamentos de Estelí, Matagalpa, Jinotega y Managua. Managua: UNAN - Managua.
- Romero, X. (2014). Características moleculares de pacientes con astrocitoma. Unidad de Hemato-Oncología pediátrica Dra Teresa Vanega Hospital Universitario Dr. Angel Larraide.
- Tellez Silva, F. B. (2014). Comportamiento Clínico de los pacientes con diagnóstico de tumores del sistema nervioso central atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera durante el período del 1ero de enero 2011 a 31 de diciembre 2014. Managua: UNAN - Managua.

XIII. ANEXOS