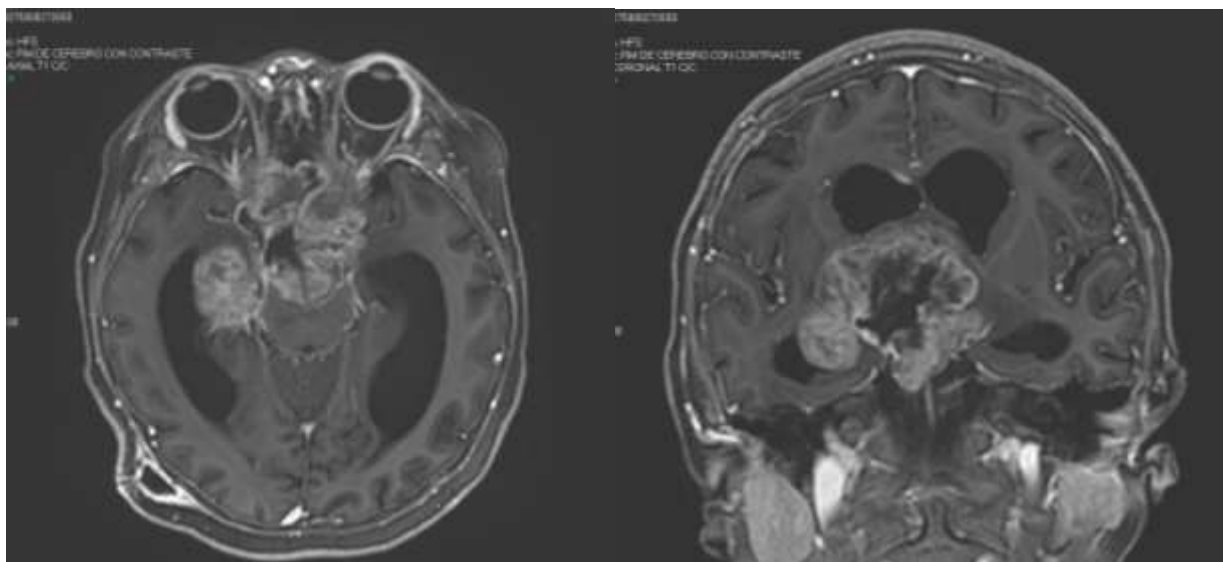


**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales**

**GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y
TRATAMIENTO DE TUMORES PEDIÁTRICOS SUPRATENTORIALES**

UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA

**SUB UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA DE PACIENTE
NEUROCIRUGIA**



Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Paciente Neurocirugía	<ul style="list-style-type: none">• Unidad de Atención Integral Especializada• Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Paciente Neurocirugía• Unidad de Gestión de la Calidad	Dra. Elizabeth Zulema Tomás Gonzáles de Palomino Directora General del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: Setiembre 2020	Código: GPC-007/INSN- SB/ SUAIEPN-V01	Página 1 de 26
------------------------------	--	-----------------------



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de
Tumores Pediátricos Supratentoriales**

INDICE:

I. <u>Finalidad</u>	4
II <u>Objetivo</u>	4
III <u>Ámbito de Aplicaciones</u>	4
IV <u>Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Supratentoriales</u>	4
4.1 Nombre y Código.....	4
V <u>Consideraciones Generales</u>	5
5.1 Definición.....	5
5.2 Etiología.....	6
5.3 Fisiopatología.....	6
5.4 Aspectos Epidemiológicos.....	11
5.5 Factores de Riesgo Asociado	12
5.5.1 Medio Ambiente	12
5.5.2 Estilos de Vida.....	12
5.5.3 Factores Hereditarios.....	12
VI <u>Consideraciones Específicas</u>	12
6.1 Cuadro Clínico.....	12
6.1.1 Signos y Síntomas.....	12
6.1.2 Interacción Cronológica.....	13
6.1.3 Gráficos o Fotografías	13
6.2 Diagnostico.....	19
6.2.1 Criterios de Diagnostico.....	19
6.2.2 Diagnóstico Diferencial.....	19
6.3 Exámenes Auxiliares	19
6.3.1 De Patología Clínica.....	19
6.3.2 De Imágenes.....	19
6.3.3 De Exámenes Especiales Complementarios.....	19
6.4 Manejo Según Nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	20
6.4.1 Medidas Generales y Preventivas	20
6.4.2 Terapéutica.....	20
6.4.3 Efectos Adversos o Colaterales del Tratamiento.....	21



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

6.4.4 Signos de Alarma	21
6.4.5 Criterios de Alta.....	21
6.4.6 Pronósticos	21
6.5 Complicaciones.....	21
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	22
6.7 Fluxograma	23
VII <u>Anexos</u>	24
VIII <u>Referencias Bibliográficas</u>	24



**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales**

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores
Pediátricos Supratentoriales**

I.-Finalidad

Contribuir a la calidad de las atenciones de salud en el diagnóstico precoz, tratamiento, recuperación y rehabilitación de los pacientes pediátricos con tumores supratentoriales, ofreciendo seguridad en la atención y el máximo beneficio para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos.

II.-Objetivo

- Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y terapéuticos en el manejo integral de los pacientes pediátricos con tumores supratentoriales.
- Disminuir la variabilidad de la práctica clínica quirúrgica en el Servicio de Neurocirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.
- Contribuir a mejorar la calidad de vida y la sobrevida de los pacientes pediátricos con tumores supratentoriales, asegurando el adecuado diagnóstico y el tratamiento quirúrgico precoz.
- Contribuir al cumplimiento de los objetivos funcionales y estratégicos del INSN San Borja según la normatividad vigente del Ministerio de Salud.

III.-Ámbito de Aplicación

Se aplicará en los servicios de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Neurocirugía y demás servicios asistenciales del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja que estén involucrados en el diagnóstico y tratamiento del paciente con diagnóstico de Tumor Intracraneal Supratentorial.

IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Supratentoriales

4.1 NOMBRE Y CODIGO

- (C71) Neoplasias malignas del encéfalo

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

- (C71.0) Neoplasias malignas del telencéfalo, excepto lóbulos y ventrículos
- (C71.1) Neoplasias malignas del lóbulo frontal
- (C71.2) Neoplasias malignas del lóbulo temporal
- (C71.3) Neoplasias malignas del lóbulo parietal
- (C71.4) Neoplasias malignas del lóbulo occipital
- (C71.5) Neoplasias malignas del sistema ventricular
- (C71.8) Lesión de sitios contiguos del cerebro
- (C71.9) Neoplasias malignas de otras partes del encéfalo sin especificar

V.-Consideraciones Generales

5.1 DEFINICION

Los tumores intracraneales supratentoriales pediátricos son un conjunto de neoplasias de distinto origen histológico y distinto grado de malignidad, que se localizan en los hemisferios cerebrales o sistema ventricular. Dentro de los tipos principales tenemos ⁽¹⁻³⁾:

- Gliomas de bajo grado
 - Astrocitoma pilocítico
 - Astrocitoma fibrilar
 - Gliomas de la vía óptica
 - Oligodendroglioma
 - Astrocitoma subependimario de células gigantes
- Tumores glioneuronales
 - Glanglioglioma
 - Ganglioglioma desmoplásico infantil (DIG)
 - Tumor disembrionoplásico neuroepitelial (DNET)
 - Neurocitoma central
- Tumores de alto grado
 - Gliomas de alto grado (HGG)
 - Ependimomas
 - Tumores embrionarios del sistema nervioso central
 - Tumor teratoide/rhabdoide atípico (AT/RT)

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

- Otros tumores ventriculares
 - Papiloma de plexos coroideos
 - Carcinoma de plexos coroideos
 - Meningiomas
 - Quiste epidermoide

5.2 ETIOLOGÍA

Para la gran mayoría de tumores pediátricos, la etiología es desconocida. Estudios poblacionales no han confirmado algún factor de contaminación ambiental significativo en el desarrollo de estas neoplasias. Sin embargo, la exposición a radioterapia, así como varios síndromes o marcadores genéticos se han asociado al desarrollo de neoplasias intracraneales en la edad pediátrica. Dentro de los síndromes más comunes tenemos a la neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2, esclerosis tuberosa, síndrome Li-Fraumeni, síndrome de Turcot, enfermedad de Von Hippel-Lindau ^(2,4).

5.3 FISIOPATOLOGÍA

- **Gliomas de bajo grado:** Son el tipo de tumores cerebrales más común en pediatría. Generalmente tienen un curso indolente, con supervivencia a los 20 años de 87%.

El astrocitoma pilocítico es el más frecuente.

- **Astrocitoma pilocítico:** Clasificación OMS grado I. La variante Pilomixioide ocurre en pacientes jóvenes y es mas propenso a recurrencia. El astrocitoma pilocítico puede ocurrir en áreas elocuentes como vía óptica, tálamo e hipotálamo. Son no infiltrantes y son bien circunscritos, con formación de quistes frecuente ⁽⁵⁾.
La mutación BRAF (cromosoma 7) es más específica del astrocitoma pilocítico, sin embargo, se ha encontrado también en la variante pilomixioide. Éste último se localiza más frecuentemente en el hipotálamo y región selar/quiasmática, teniendo un comportamiento más agresivo y con mayor tendencia a recurrencia. En el astrocitoma pilocítico y pilomixioide, la cirugía es el tratamiento principal. A pesar que se ha reportado, es infrecuente su progreso a lesiones de alto grado ^(5,6).
- **Astrocitoma fibrilar:** Grado II de la OMS, el término recomendado en la edición 2016 es el de astrocitoma difuso. Es un tumor seis veces menos común que el astrocitoma pilocítico. Progres a lesiones de alto grado en 10% de casos, y pueden presentarse en cualquier parte del SNC, más frecuentemente en los lóbulos frontal

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

o temporal. La cirugía es el tratamiento de primera línea (resección total), sin embargo, dependiendo de la localización puede hacerse resección parcial / biopsia y tratamiento adyuvante ^(3,7).

- ***Gliomas de la vía óptica:*** Confinados al nervio óptico, quiasma o tractos ópticos. La mayoría son astrocitomas pilocíticos (OMS I), y un pequeño porcentaje son astrocitomas difusos (OMS II). Debido a su naturaleza intrínseca y aislada, la biopsia no se suele realizar. La neurofibromatosis tipo 1 se asocia a más de la mitad de casos en niños, y la fusión BRAF se encuentra en la mayoría de casos esporádicos ⁽⁸⁾.

La resección quirúrgica generalmente no puede ser realizada sin comprometer la visión, por lo que el tratamiento conservador con periodos de observación es una conducta razonable, con seguimiento clínico y radiológico, El tratamiento se inicia ante evidencia de progresión.

La biopsia no suele ser necesaria, y se realiza solo para casos inusuales. En niños con NF1, la QT es el tratamiento inicial (debido al riesgo asociado de neoplasias secundarias con RT). La RT es efectiva en estabilizar la visión y tratar el tumor ⁽⁹⁾.

- ***Oligodendroglioma:*** Grado II y III (anaplásico) de la OMS. Son menos frecuentes que otros los gliomas (1% de tumores cerebrales pediátricos), se localizan con más frecuencia en los lóbulos frontal, temporal y parietal. 65-75% presentan codeleción 1p/19q, la mayoría con mutación IDH.

Los síntomas más frecuentemente asociados son convulsiones (WHO II), efecto de masa con hipertensión endocraneana (WHO III).

El tratamiento de elección es la cirugía. RT y QT se indica en lesiones de alto grado y de bajo grado con resección incompleta ^(3,10).

- ***Astrocitoma subependimario de células gigantes:*** Grado I OMS. Se manifiesta a la edad promedio de 11 años de edad, 5-20% ocurre en el contexto del complejo de esclerosis tuberosa. Típicamente se localizan en el ventrículo lateral (foramen de Monro).

En el SEGA se produce desinhibición del complejo mTOR, vía mutaciones TSC1 y TSC2 (la Proteína mTOR es responsable de la regulación intracelular de la transcripción del ARN). Inhibidores mTOR (Everolimus), se han estudiado en fase 2 y 3 de pacientes con SEGA, logrando reducción del 30% del volumen tumoral en

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

75% de pacientes, y reducción del 50% en el resto. Sin embargo, el tumor puede crecer nuevamente luego de la suspensión del tratamiento.

El tratamiento estándar es la cirugía. Previamente a la terapia molecular, la resección incompleta era seguida de recurrencia ^(11,12).

- **Tumores glioneuronales:** Grupo diverso de tumores con distintos grados de diferenciación neuronal y glial.

- **Glioglioma:** Grado I OMS. Comprende 4-6% de los tumores cerebrales primarios en niños, compuesto de células ganglionares con componente glial. La mayoría se encuentra en el lóbulo temporal (70-80%), con imagen bien circunscrita quística. Muchos gliogliomas tienen la mutación BRAF. Un pequeño porcentaje tiene mitosis elevada y necrosis (OMS III – glioglioma anaplásico) ^(13,14).

- **Ganglioglioma desmoplásico infantil (DIG):** Grado I de la OMS. Tumor poco frecuente. Compuesto de estroma desmoplásico y población neuroepitelial. Usualmente se manifiesta a temprana edad con incremento del perímetro cefálico, fontanela tensa, letargia, convulsiones. Puede localizarse superficial hemisférico con gran componente quístico, frecuentemente engloba más de un lóbulo (frontal – parietal) ⁽³⁾.

- **Tumor disembrionoplásico neuroepitelial (DNET):** Grado I de la OMS. Neoplasia glioneuronal mixta. Se manifiesta en 1-2 décadas como crisis convulsivas parciales – complejas refractarias. En la RMN se evidencia como una imagen sólido-quística en lóbulos temporal y frontal ^(3, 14).

El tratamiento de elección es la cirugía (al igual que glioglioma), logrando el control de convulsiones con la resección completa. El pronóstico es favorable, con 98% supervivencia a 7.5 años, y 85% libre de convulsiones a 1 año de seguimiento.

- **Neurocitoma central:** Grado II OMS. Es un tumor infrecuente, menos del 1% de todos los tumores intracraneales, más común en adultos jóvenes. La localización más frecuente es la porción anterior de ventrículo lateral o III ventrículo. Se manifiesta clínicamente por obstrucción de flujo de LCR. En la RMN de encéfalo se evidencia una imagen isointensa (T1) con realce heterogéneo, puede tener región quística y calcificaciones. La resección completa es curativa en la mayoría ^(3,15)

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

• Tumores de alto grado

- ***Gliomas de alto grado (HGG):*** Los gliomas grado III y IV de la OMS. 50% de se localizan en el tronco encefálico, más comunmente como gliomas pontinos intrínsecos difusos (DIPG). El resto se localiza por encima del tentorio. Los supratentoriales aparecen a los 11-12 años (mayor edad que DIPG), con un pobre pronóstico de sobrevida (12-24 meses) ^(16,17).

La transformación maligna desde un glioma de bajo grado es infrecuente en niños. Los mecanismos genético-moleculares difieren entre los supratentoriales y los DIPG. En los primeros se encuentran alteraciones genéticas similares a adultos (mutaciones P53, PDGFR). Además, las mutaciones de Histona H3 son casi exclusivas en HGG pediátricos, no encontrándose en adultos. Estas mutaciones H3 son importantes en la gliomagénesis: Mutación K27M es casi exclusiva (78%) de DIPG y otros tumores de línea medi, mientras que la mutación G34R es exclusiva de HGG corticales ^(17,18).

La supervivencia varía según el tipo de mutación: Mutación K27M con sobrevida de 12 meses, y Mutación G34R muestra sobrevida de 24 meses. La cirugía en este tipo de tumores es el tratamiento de elección.

Una mención importante merece el *Glioma difuso de línea media H3 K27M mutante*, lesión grado IV de la OMS, cuya localización suele ser en puente, tálamo y médula espinal. Es más frecuentemente en niños y su pronóstico es muy malo, peor que casos sin mutación, con supervivencia menor a 10% en 2 años ^(19,20).

- ***Ependimomas:*** La mayoría son lesiones grado II de la OMS, con un pequeño porcentaje clasificado grado III. Con frecuencia la localización de los ependimomas en niños es infratentoriales, sin embargo, hasta 30% se encuentran en el espacio supratentorial, 2/3 en sistema ventricular y 1/3 en hemisferios ^(3,21).

Aunque pueden ser de similar aspecto histológico, existen diferentes alteraciones genéticas de acuerdo a su localización. Más de 2/3 de ependimomas supratentoriales tienen positividad del gen de fusión RELA

El tratamiento estandar es la cirugía, con la resección completa como elección. Se debe reoperar (second look) en casos de imagen residual posoperatoria ⁽²²⁾.

- ***Tumores embrionarios del sistema nervioso central:*** tienen grados variables de diferenciación entre líneas neuronales, astrocíticas o ependimarias. La edad de

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

presentación en general es 5 años, la cuarta parte son diagnosticados antes de los 2 años.

Los subtipos Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, meduloepitelioma y tumor embrionario con multicapa de rosetas, eran considerados anteriormente como PNET, clasificados como grado IV de la OMS ^(3,23).

En la RMN se identifica una imagen heterogénea, con mínimo edema perilesional y realce heterogéneo de contraste, usualmente tienen restricción a la difusión debido a su alta celularidad.

En general, tienen un comportamiento agresivo a pesar del tratamiento (cirugía, RT, QT). La supervivencia es el doble de tiempo al comparar la resección completa y subtotal. El pronóstico es peor comparado a pacientes con meduloblastoma ⁽²³⁾.

- **Tumor teratoide/rhabdoide atípico (AT/RT):** Grado IV de la OMS. Constituyen más del 10% de tumores del SNC en infantes. La relación entre localizaciones supra e infratentorial es de 4 a 3. A nivel supratentorial se encuentran en los hemisferios, con diseminación al neuroaxis en 25% de casos. Las imágenes muestran lesiones grandes con realce heterogéneo y bordes poco definidos. El pronóstico es sombrío, la mayoría fallece antes de 12 meses, sin embargo la cirugía es el tratamiento de primera línea, seguido de quimioterapia y radioterapia ^(24,25).

• Otros tumores ventriculares

- **Papiloma de plexos coroideos:** Son tumores que se originan de epitelio del plexo coroideo, grado I de la OMS. Son tumores intraventriculares infrecuentes, abarcando menos del 1% de todos los tumores intracraneales y entre 2-4% de los tumores cerebrales en niños. Son tumores compuestos de un estroma fibrovascular delicado cubierto por una capa de epitelio cubital-columnar. Son tratados con cirugía con baja tasa de recurrencia luego de la resección completa ^(26,27).
- **Carcinoma de plexos coroideos:** Grado III de la OMS. Constituyen el 34% de tumores de plexos coroideos. 80% de estos carcinomas ocurren en niños, la mayoría son esporádicos y pueden ocurrir asociados a otros síndromes. Neoplasia maligna epitelial, comúnmente localizada en el ventrículo lateral que invade estructuras vecinas y presenta diseminación en líquido cefalorraquídeo. Se presenta con metástasis en 21% de casos. La supervivencia global y libre de progresión a los

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

5 años: 62% y 38%, respectivamente. En este tipo de tumores, solo la cirugía tiene impacto en la supervivencia ^(3,26).

- **Meningiomas:** Neoplasia que se origina de las células aracnoideas, abarcando del 24 al 30% de tumores intracraneales primarios. La localización intraventricular corresponde del 0.5 al 5% de todos los meningiomas, 80% ocurre en el ventrículo lateral, 15% en el III ventrículo, y 5 % en el IV ventrículo. En pacientes pediátricos es una neoplasia muy infrecuente ⁽²⁸⁾.
- **Quiste epidermoide:** Son lesiones congénitas de origen epidérmico, representando del 0.2 al 1% de todos los tumores intracraneales primarios. Se originan del epitelio remanente al momento del cierre del tubo neural. A pesar de ser tumores benignos, la meningitis aséptica es una complicación de la resección de los quistes epidermoides intraventriculares. La resección microquirúrgica radical es el tratamiento de elección ^(3,29).

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Los tumores del sistema nervioso central abarcan la cuarta parte de todos los casos de cáncer infantil. Son los tumores sólidos más frecuentes en niños, y el segundo tipo de cáncer más frecuente en la edad pediátrica. Constituyen la primera causa de muerte por cáncer en la población pediátrica. Los tumores supratentoriales son más frecuentes en menores de 3 y mayores de 10 años. 60% de estos tumores son de estirpe glial, y más del 80% son gliomas de bajo grado. Existen más de 100 diferentes tipos histológicos con distinto pronóstico ⁽³⁰⁾.

Los gliomas de bajo grado son el tipo de tumores cerebrales más común en pediatría. El astrocitoma pilocítico abarca el 20% de los tumores cerebrales en menores de 20 años, siendo más frecuentemente en cerebelo, hipotálamo y vía óptica. El ganglioglioma comprende de 4-6% de los tumores cerebrales primarios en niños, mientras que el neurocirocitoma central corresponde a menos del 1% de los tumores. Los gliomas de alto grado son menos frecuentes que los de bajo grado. Este tumor tiene un pico de incidencia a los 6 años, sin embargo 30% ocurren en menores de 3 años ^(3,5,30).

Los tumores embrionarios del sistema nervioso central comprenden 1-3% de tumores del sistema nervioso central en niños. El Tumor teratoide/rhabdoide atípico (AT/RT) abarca

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

1-2% de los tumores cerebrales pediátricos, siendo más frecuente en menores de 3 años (3,28).

En el caso de tumores ventriculares, el papiloma de plexos coroideos abarca menos del 1% de todos los tumores intracraneales, y el carcinoma de plexos corodeos constituye el 34% de todos los tumores que derivan de este tejido (26).

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

5.5.1 Medio ambiente

Como se mencionó anteriormente, no se ha reportado algún factor ambiental significativo en el desarrollo de los tumores supratentoriales comentados. Sin embargo, la radioterapia en altas dosis se ha asociado al desarrollo de neoplasias intracraneales en este grupo etáreo (3,30).

5.5.2 Estilos de vida

No se ha asociado estilos de vida con el desarrollo de este tipo de tumores.

5.5.3 Factores hereditarios

Existen marcadores genéticos que se han vinculado al desarrollo de neoplasias intracraneales. Dentro de los síndromes más comunes tenemos a la neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2, esclerosis tuberosa, síndrome Li-Fraumeni, síndrome de Turcot, enfermedad de Von Hippel-Lindau (2,4).

VI.-Consideraciones Específicas

6.1 CUADRO CLINICO

En general, los síntomas de presentación inicial reflejan la localización de la lesión. La duración de los síntomas predice en algunos casos la agresividad del tumor, con los gliomas de alto grado produciendo sintomatología en corto tiempo.

6.1.1 Signos y Síntomas

Los tumores de lóbulo temporal suelen manifestarse con convulsiones, como es el caso de los tumores glioneuronales, con síntomas de larga data de epilepsia focal, mientras que los tumores que se localizan en el lóbulo frontal producen alteraciones de la personalidad o cefalea. Los tumores de la región supraselar pueden causar alteraciones de los campos

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

visuales o anormalidades endocrinas, y los tumores adyacentes a la región pineal pueden causar hidrocefalia ^(3,30).

Algunos síntomas como náuseas o vómitos son atribuidos a enfermedad gastrointestinal o migraña, por lo que, ante la sospecha del cuadro clínico, la evaluación neurológica estricta es de importancia para solicitar luego pruebas de imagen que permitan llegar al diagnóstico correcto ^(4,30).

6.1.2 Interacción cronológica

El tiempo de progresión transcurrido desde el inicio del cuadro clínico permite en algunos casos, tener una idea de la agresividad del proceso neoplásico.

6.1.2 Gráficos o fotografías

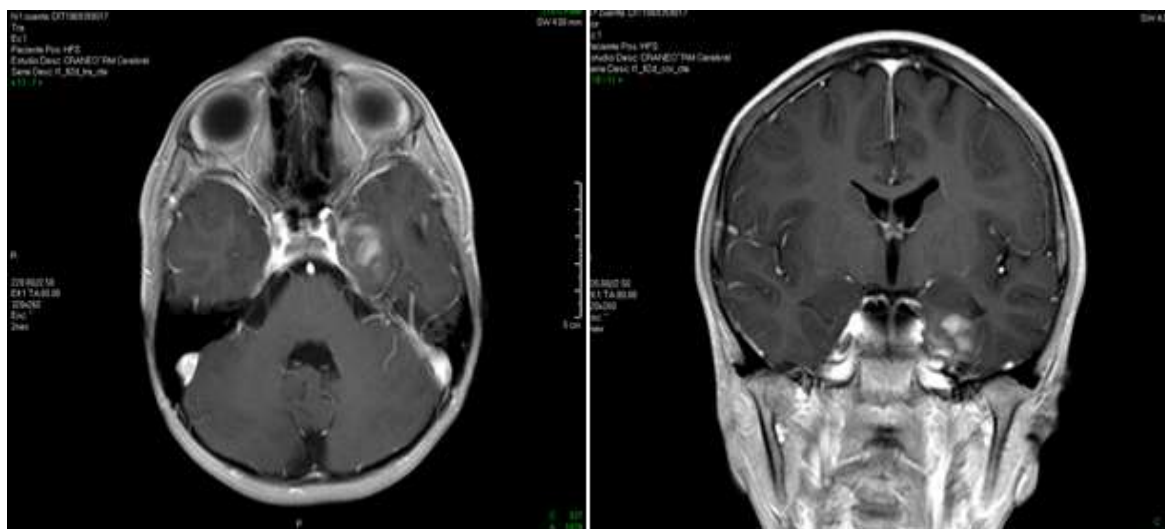


Figura 1. RMN encéfalo T1 con contraste. Paciente varón de 11 años con proceso expansivo temporal izquierdo. Anatomía patológica: Xantoastrocitoma pleomorfo (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

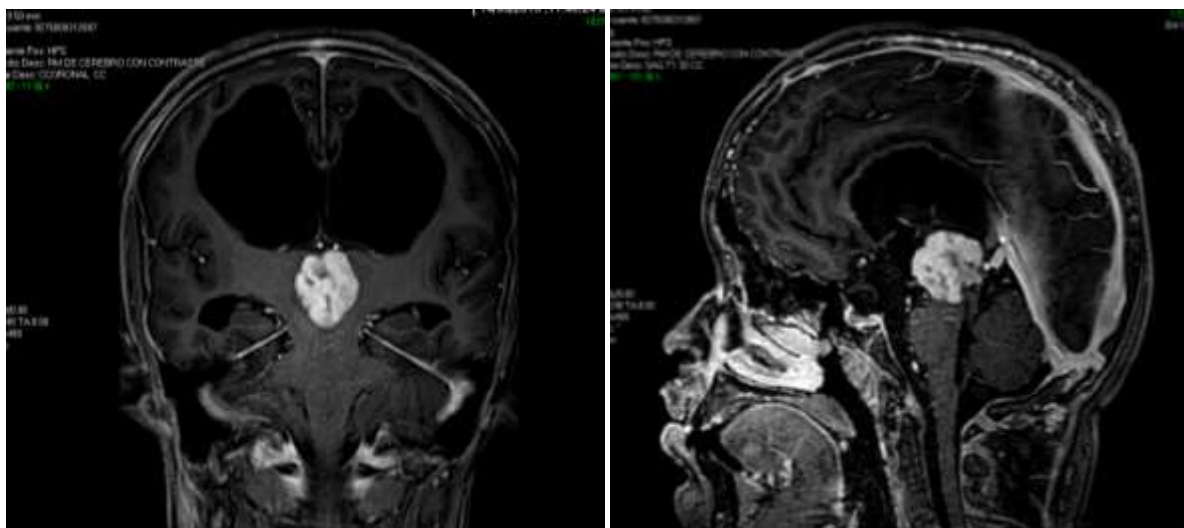


Figura 2. RMN encéfalo T1 con contraste. Paciente varón de 13 años de edad con proceso expansivo que compromete III ventrículo y región pineal. Anatomía patológica: Astrocitoma pilocítico (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

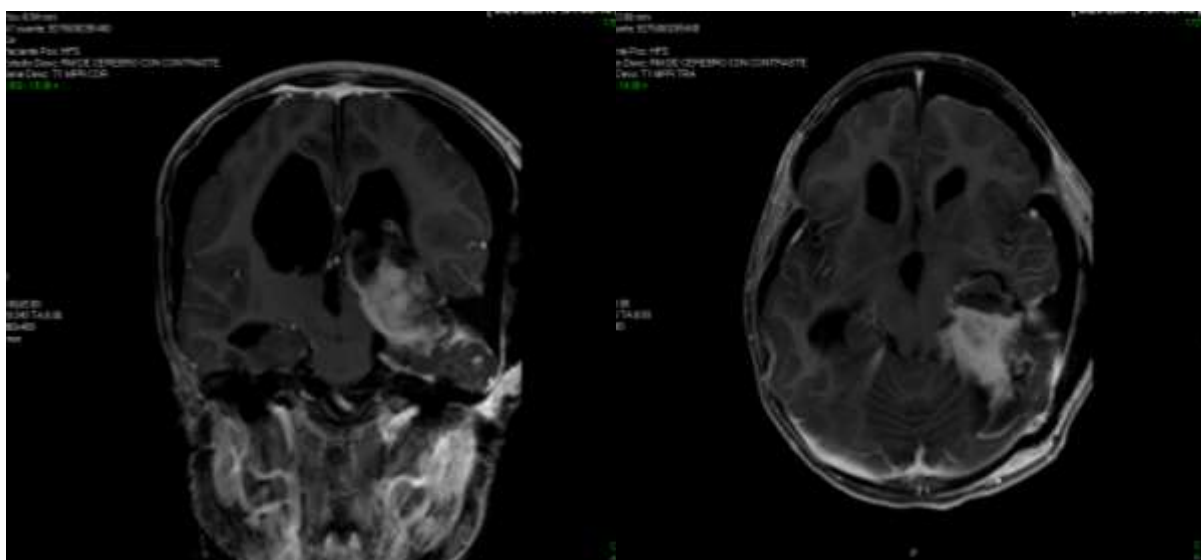


Figura 3. RMN encéfalo T1 con contraste. Paciente de sexo femenino de 8 años de edad con Astrocitoma subependimario de células gigantes occipitotemporal izquierdo con invasión hacia ventrículo lateral izquierdo (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

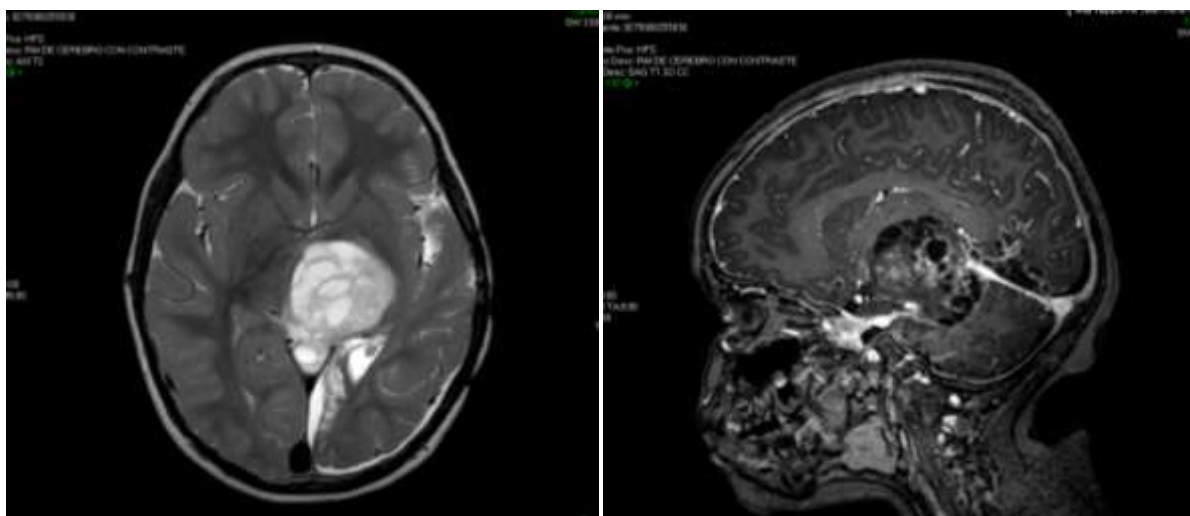


Figura 4. RMN encéfalo T2 axial y T1 con contraste sagital. Paciente de sexo femenino de 4 años de edad con procexo expansivo talámico izquierdo con invasión supra e infratentorial. Anatomía patológica: Astrocitoma pilocítico (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

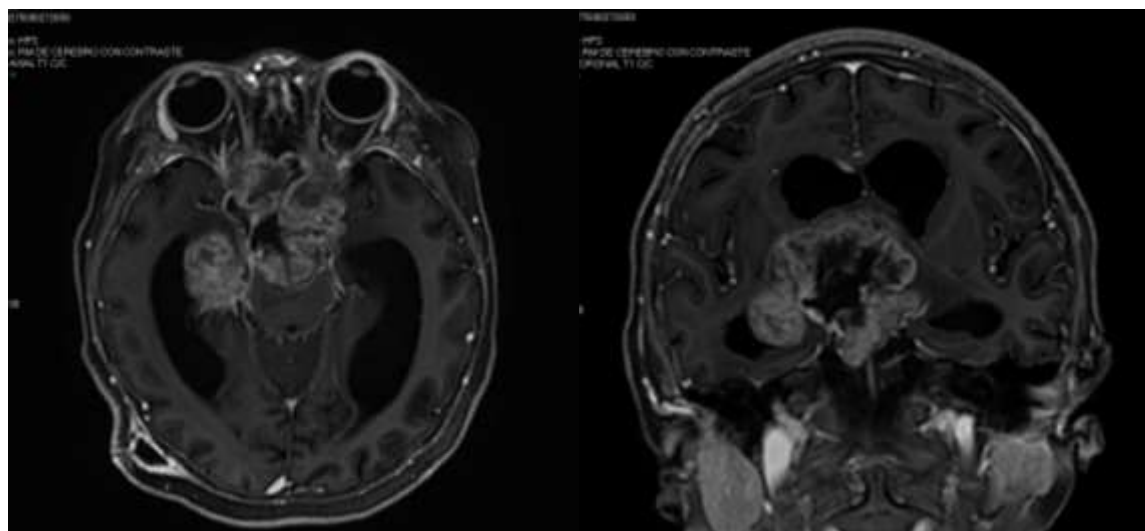


Figura 5. RMN encéfalo T1 con contraste cortes axial y coronal. Paciente de sexo femenino de 8 años de edad con proceso expansivo de línea media supraselar con invasión ventricular. Anatomía patológica: Glioblastoma multiforme (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales**

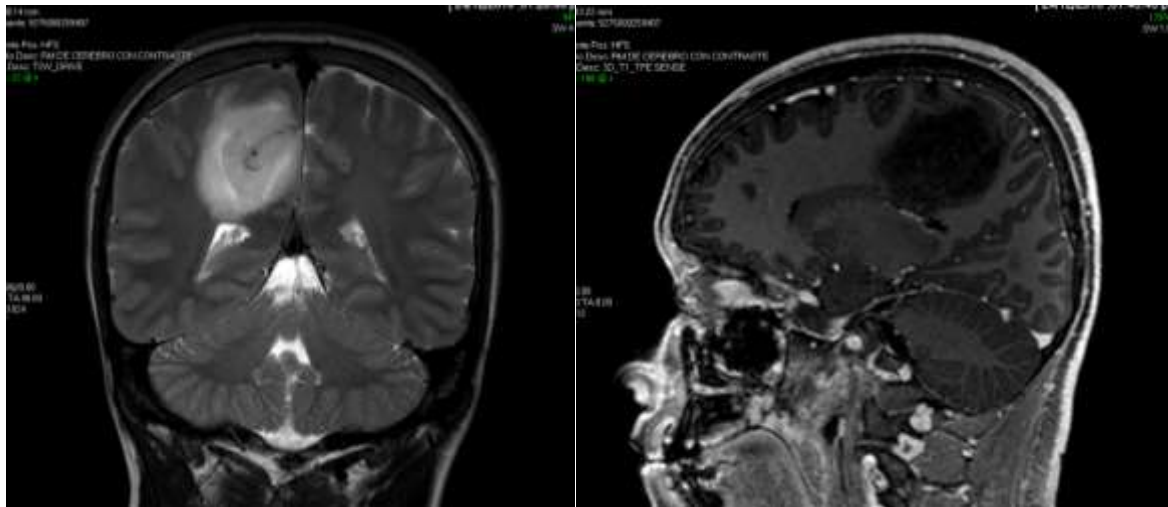


Figura 6. RMN Encéfalo T2 coronal y T1 con contraste sagital: proceso expansivo parietal derecho sin realce de contraste. Anatomía patológica: Oligodendroglioma (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

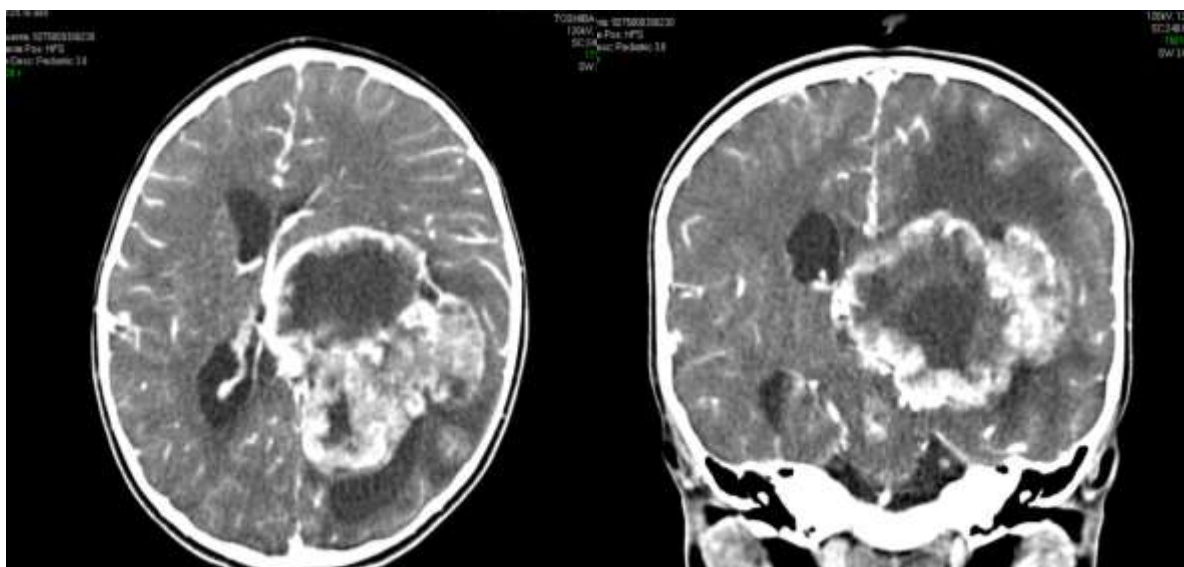


Figura 7. Tomografía cerebral con contraste de paciente de sexo femenino de 2 años de edad. Proceso expansivo intraventricular izquierdo. Anatomía patológica: Carcinoma de plexos coroideos (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

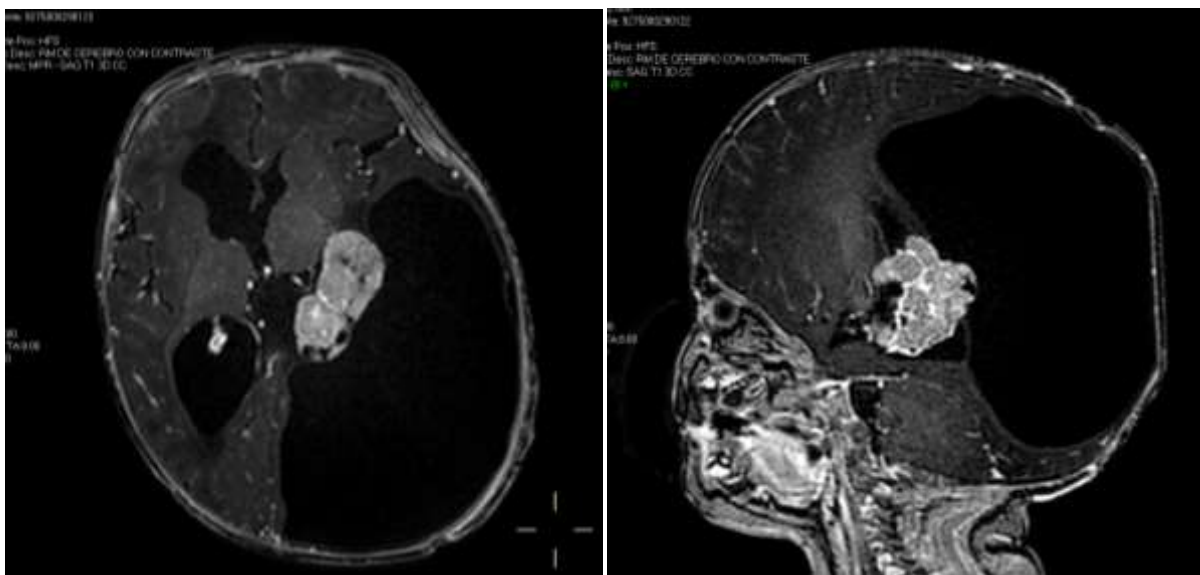


Figura 8. RMN encéfalo T1 con contraste. Paciente de 3 meses de edad con proceso expansivo intraventricular izquierdo. Anatomía patológica: Papiloma de plexos coroideos (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

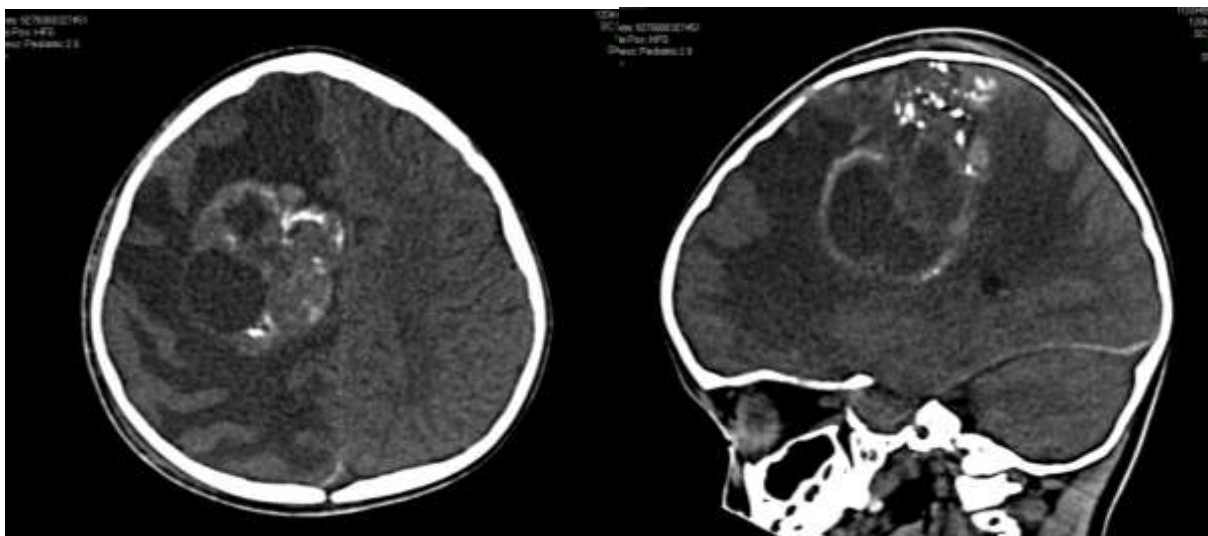


Figura 9. Tomografía cerebral sin contraste. Paciente de sexo femenino de 4 años de edad con proceso expansivo frontal derecho con áreas de necrosis y calcificaciones. Anatomía patológica: Ependimoma anaplásico (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

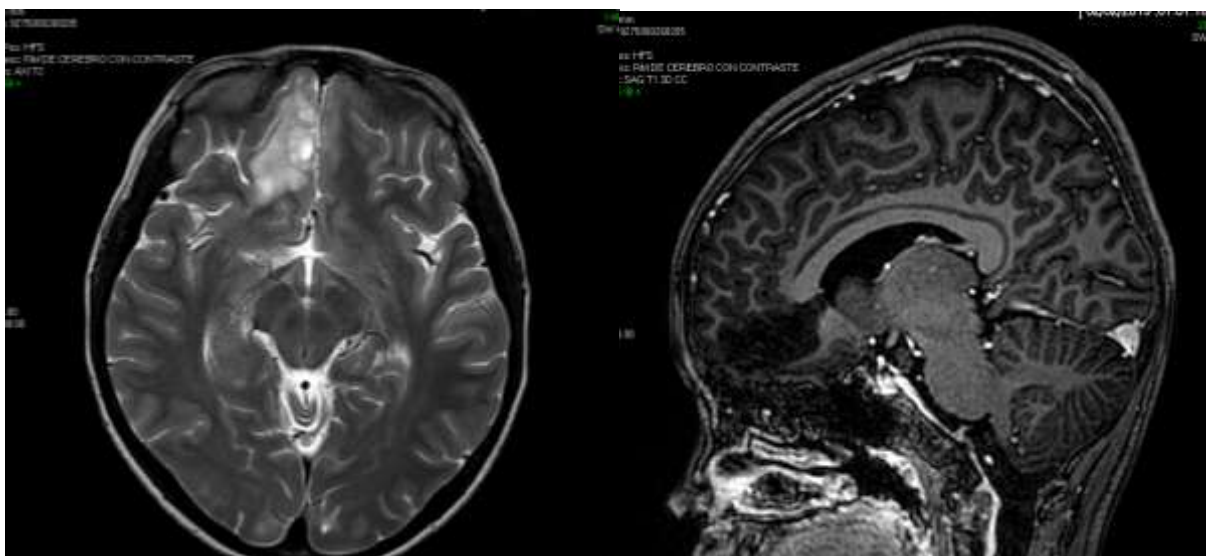


Figura 10. RMN encéfalo T2 axial y T1 sagital con contraste. Paciente de sexo femenino de 10 años con proceso expansivo frontal derecho sin realce de contraste. Anatomía patológica: Ganglioglioma (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

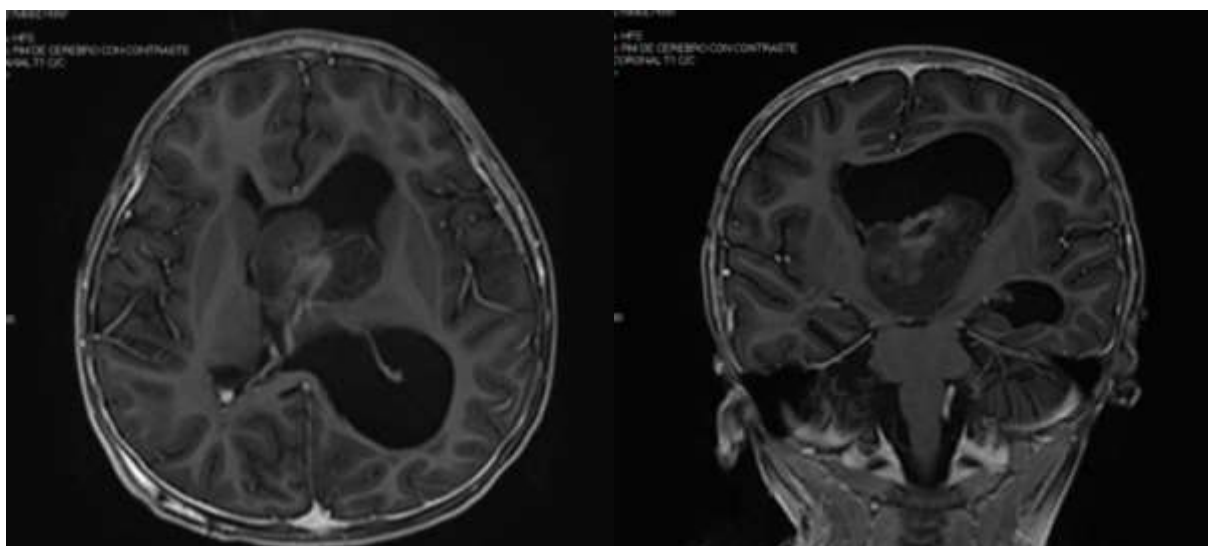


Figura 11. RMN Encéfalo T1 con contraste, cortes axial y coronal. Paciente varón de 3 años de edad con proceso expansivo heterogéneo que compromete III ventrículo y ventrículos laterales. Anatomía patológica: Tumor teratoide rabdoide atípico (Imágenes de la Subunidad de Soporte al Diagnóstico – Servicio de Imágenes. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja).

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

6.2 DIAGNOSTICO

6.2.1 Criterios de diagnóstico

Se basa en el cuadro clínico descrito y la evaluación de exámenes de imagen adicional: Tomografía cerebral y resonancia magnética nuclear con contraste, con sus distintas secuencias, incluyendo difusión y espectroscopía.

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Se debe diferenciar a los tumores supratentoriales de:

- Procesos infecciosos (absceso intracerebral, granulomas),
- Malformaciones vasculares cerebrales diversas (cavernoma, malformación arteriovenosa, etc.).

6.3 EXAMENES AUXILIARES

6.3.1 De Patología clínica

- Hemograma completo
- Grupo sanguíneo y Rh
- Perfil de Coagulación
- Electrolitos, glucosa, urea y creatinina en sangre
- HIV
- VDRL
- Anticore y antígeno australiano para Hepatitis B.
- PCR

6.3.2 De imágenes

- Tomografía Cerebral con contraste
- Resonancia Magnética Cerebral con contraste

6.3.3 De exámenes especiales complementarios

Según evaluación de otros especialistas Interconsultantes como Oncología, Genética y Radioterapia. En caso de sospecha de tumores embrionarios o de células germinales, se puede solicitar marcadores tumorales como Alfafetoproteína (AFP) y Gonadotropina coriónica humana (HCG).

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1 Medidas generales y preventivas

No existen medidas preventivas en el caso del diagnóstico de tumores supratentoriales pediátricos. Sin embargo, es importante hacer hincapié en la detección precoz, con la cual se puede brindar un tratamiento oportuno alcanzando una mayor esperanza de vida.

6.4.2 Terapéutica

El tratamiento inicialmente médico con medidas para controlar la hipertensión endocraneana (uso de Manitol 20% o solución hipertónica), corticoides, y finalmente el tratamiento definitivo que será quirúrgico, asociado a quimioterapia o radioterapia adyuvante en algunos casos.

Procedimiento Quirúrgico:

El manejo quirúrgico, planificación y abordaje, dependerá de la localización anatómica del proceso expansivo. Se cuenta con la posibilidad de realizar Craneotomía supratentorial o neuroendoscopía y abordajes diversos: transcortical, transilviano, transulcal, transbasal, abordaje interhemisférico anterior, medio o posterior, abordaje intraventricular. El grado de resección y la posibilidad de biopsia se planifica individualmente, procurando siempre no lesionar áreas elocuentes y manteniendo la mayor funcionalidad posible del paciente, para lograr no solo mayor sobrevida, sino también calidad de vida.

Procedimiento en Hospitalización

Manejo Postoperatorio:

-
- Paciente debe pasar a UCI de neurocirugía posterior a craneotomía y resección de tumores intracraneales.
- Manejo intensivo especializado con monitoreo y manejo de hipertensión endocraneana.
- Cobertura antibiótica profiláctica iniciada en el preoperatorio según protocolo.
- Evaluación por Oncología y Radioterapia.
- Curación de preferencia a partir del segundo día post operatorio.
- Evaluación clínica ante la posibilidad de hidrocefalia.
- Tomografía Cerebral de preferencia en el primer día del postoperatorio.
- Resonancia magnética con contraste dentro de las 72 horas de postoperatorio o luego de 3 semanas en caso no haya sido posible.

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento

- Reacción adversa a medicamentos.
- Déficit neurológico dependiendo de la localización y abordaje quirúrgico.

6.4.4 Signos de alarma

- Pérdida de líquido cefalorraquídeo a través de herida operatoria
- Dehiscencia y/o infección de herida operatoria
- Disminución de la puntuación de la escala de coma de Glasgow en paciente sin sedación.
- Anisocoria
- Fiebre y/o hipotermia
- Convulsiones
- Vómito
- Hidrocefalia Hipertensiva Aguda

6.4.5 Criterios de Alta

- Buena tolerancia oral
- Plan de tratamiento propuesto por la especialidad de Oncología según el caso.
- Ausencia de fiebre o signos de infección de herida operatoria.
- No necesidad de tratamiento endovenoso
- Ausencia de hidrocefalia

6.4.6 Pronóstico

Variable según el resultado de anatomía patológica, si es posible describir algunos porcentajes o tasas de supervivencia de acuerdo al tipo de tumor

6.5 COMPLICACIONES

- Hemorragia intracraneal o infarto cerebral
- Meningoencefalitis o ventriculitis
- Infección y/o dehiscencia de herida operatoria
- Aumento del déficit motor o sensitivo.
- Trastorno endocrinológico.
- Muerte

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos Supratentoriales

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

REFERENCIA:

El médico tratante del centro asistencial de origen evalúa el cuadro clínico del paciente con sospecha de tumor supratentorial, en caso no tenga signos de alarma solicita exámenes de ayuda al diagnóstico y posteriormente la transferencia del paciente utilizando el Formato de Referencia, en donde quedan consignados los datos completos del paciente con letra legible. En caso tenga signos de alarma deberá solicitar la transferencia por emergencia.

- El Neurocirujano del Instituto Nacional de Salud del Niño deberá tener los datos del paciente correspondiente a la edad, antecedentes y comorbilidades, estado de conciencia (Escala de coma de Glasgow), necesidad o dependencia de ventilador mecánico o medidas de soporte hemodinámico, tipo de déficit neurológico, presencia de signos de alarma o hipertensión endocraneana. De ser el caso, imágenes de tomografía o resonancia de encéfalo. Todos estos datos permitirán tomar las medidas respectivas para la adecuada recepción del paciente.

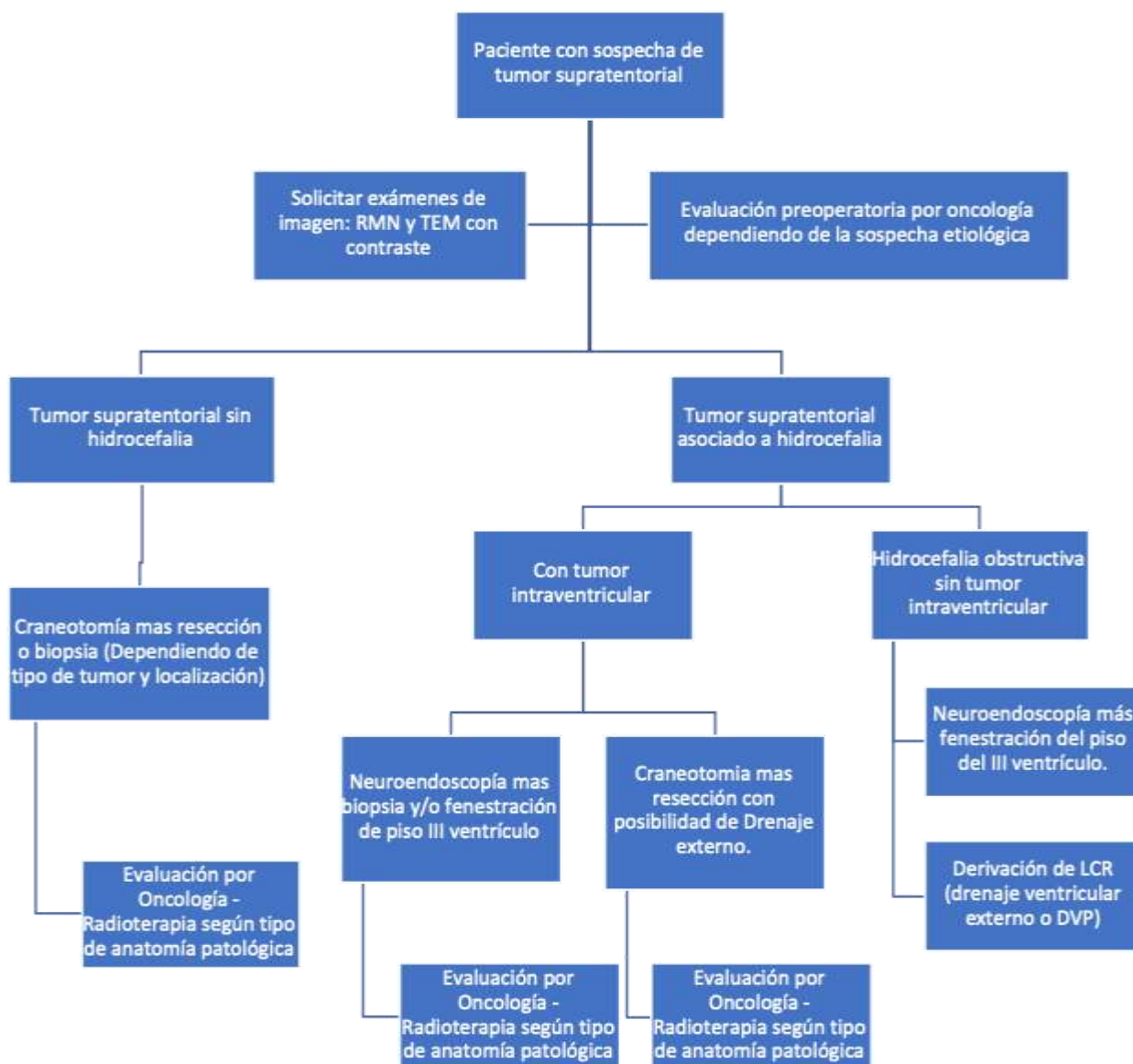
CONTRAREFERENCIA:

- El paciente contra referido debe llevar una nota que especifique el diagnóstico y las recomendaciones para el manejo posterior y si debe o no regresar a la unidad que contra refiere.
- Se debe llenar el Formato de Contrarreferencia con letra legible.
- Los criterios de contrarreferencia a una institución de menor complejidad dependerán del estado clínico del paciente, y de la actividad de la enfermedad. Un paciente será contrarreferido a un hospital de menor complejidad una vez que haya completado el tratamiento quirúrgico y oncológico necesario, y requiera solamente seguimiento por rehabilitación o manejo paliativo.

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales

6.7 FLUXOGRAMA

ENFOQUE DIAGNÓSTICO – TERAPÉUTICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SOSPECHA DE TUMORES SUPRATENTORIALES





**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales**

VII.-Anexos

No Aplica

VIII.-Referencias Bibliográficas

1. Panigrahy A, Bluml S. Neuroimaging of pediatric brain tumors: from basic to advanced magnetic resonance imaging (MRI). J Child Neurol. 2009;24(11):1343-1365.
2. Pollack IF. Brain tumors in children. N Engl J Med. 1994;331(22): 1500-1507.
3. Daniels D, Boop F. Pediatric Supratentorial Hemispheric Tumors. In: Winn HR. Youmans and Winn neurological surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017; 1694-1699.
4. Baldwin RT, Preston-Martin S. Epidemiology of brain tumors in childhood—a review. Toxicol Appl Pharmacol. 2004;199:118-131.
5. Jones DT, Gronych J, Lichter P, et al. MAPK pathway activation in pilocytic astrocytoma. Cell Mol Life Sci. 2012;69(11):1799-1811.
6. Forshe T, Tatevossian RG, Lawson AR, et al. Activation of the ERK/MAPK pathway: a signature genetic defect in posterior fossa pilocytic astrocytomas. J Pathol. 2009;218(2):172-181.
7. Broniscer A, Baker SJ, West AN, et al. Clinical and molecular characteristics of malignant transformation of low-grade glioma in children. J Clin Oncol. 2007;25(6):682-689
8. Listernick R, Ferner RE, Liu GT, et al. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis-1: controversies and recommendations. Ann Neurol. 2007;61(3):189-198.
9. Fried I, Tabori U, Tihan T, et al. Optic pathway gliomas: a review. CNS oncology 2013;2(2):143-159.
10. Reifenberger J, Reifenberger G, Liu L, et al. Molecular genetic analysis of oligodendroglial tumors shows preferential allelic deletions on 19q and 1p. Am J Pathol. 1994;145(5):1175-1190.
11. Ouyang T, Zhang N, Benjamin T, et al. Subependymal giant cell astrocytoma: current concepts, management, and future directions. Childs Nerv Syst. 2014;30(4):561-570.
12. Levine NB, Collins J, Franz DN, et al. Gradual formation of an operative corridor by balloon dilation for resection of subependymal giant cell astrocytomas in children with tuberous sclerosis: specialized minimal access technique of balloon dilation. Minim Invasive Neurosurg. 2006;49(5):317-320.

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales**

13. Pilcher WH, Silbergeld DL, Berger MS, et al. Intraoperative electrocorticography during tumor resection: impact on seizure outcome in patients with gangliogliomas. *J Neurosurg.* 1993;78(6):891-902.
14. Luyken C, Blumcke I, Fimmers R, et al. Supratentorial gangliogliomas: histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years. *Cancer.* 2004;101(1):146-155.
15. Lin A, Rodriguez FJ, Karajannis MA, et al. BRAF alterations in primary glial and glioneuronal neoplasms of the central nervous system with identification of 2 novel KIAA1549:BRAF fusion variants. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2012;71(1):66-72.
16. Ostrom QT, Gittleman H, Liao P, et al. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2007-2011. *Neuro Oncol.* 2014;16(suppl 4): iv1-iv63.
17. Jones C, Baker SJ. Unique genetic and epigenetic mechanisms driving paediatric diffuse high-grade glioma. *Nat Rev Cancer.* 2014; 14:651-661.
18. Warren KE. Diffuse intrinsic pontine glioma: poised for progress. *Front Oncol* 2012;2:205.
19. Kramm CM, Butenhoff S, Rausche U, et al. Thalamic high-grade gliomas in children: a distinct clinical subset? *Neuro Oncol.* 2011; 13(6):680-689.
20. Khuong-Quang DA, Buczkowicz P, Rakopoulos P, et al. K27M mutation in histone H3.3 defines clinically and biologically distinct subgroups of pediatric diffuse intrinsic pontine gliomas. *Acta Neuropathol.* 2012;124(3):439-447.
21. Parker M, Mohankumar KM, Punchihewa C, et al. C11orf95-RELA fusions drive oncogenic NF-kappaB signalling in ependymoma. *Nature.* 2014;506(7489):451-455.
22. Ridley L, Rahman R, Brundler MA, et al. Multifactorial analysis of predictors of outcome in pediatric intracranial ependymoma. *Neuro Oncol.* 2008;10(5):675-689.
23. Korshunov A, Sturm D, Ryzhova M, et al. Embryonal tumor with abundant neuropil and true rosettes (ETANTR), ependymoblastoma, and medulloepithelioma share molecular similarity and comprise a single clinicopathological entity. *Acta Neuropathol.* 2014; 128(2):279-289.
24. Gardner SL, Asgharzadeh S, Green A, et al. Intensive induction chemotherapy followed by high dose chemotherapy with autologous hematopoietic progenitor cell rescue in young children newly diagnosed with central nervous system atypical teratoid rhabdoid tumors. *Pediatr Blood Cancer.* 2008;51(2):235-240.
25. Tekautz TM, Fuller CE, Blaney S, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumors (ATRT): improved survival in children 3 years of age and older with radiation therapy and



**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Pediátricos
Supratentoriales**

- high-dose alkylator-based chemotherapy. J Clin Oncol. 2005;23(7):1491-1499.
26. Ogiwara H, et al. Choroid plexus tumors in pediatric patients. Br J Neurosurg. 2012;26:32-37.
27. Otten ML, et al. Preoperative embolization in the treatment of choroid plexus papilloma in an infant: case report. J Neurosurg Pediatr. 2006;104:419-421.
28. Sandberg DI, et al. MIB-1 staining index of pediatric meningiomas. Neurosurgery. 2001;48:590-597.
29. Meng L, et al. Intraventricular epidermoids. J Clin Neurosci. 2006; 13:428-430.
30. Johnson KJ, Cullen J, Barnholtz-Sloan JS, et al. Childhood brain tumor epidemiology: a brain tumor epidemiology consortium review. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev. 2014;23(12):2716-2736.