

Gobierno Federal



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **gpc**

Diagnóstico y Tratamiento del EPENDIMOMA en Niños

Guía de Referencia Rápida

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: ISSSTE-340-10

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

CIE-10:C72 Tumores del sistema nervioso central

GPC:Diagnóstico y Tratamiento del Ependimoma en Niños

Definición

El ependimoma es el tercer tumor en frecuencia dentro de los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC) en niños, ocurre en un 6 a 12% de todos los tumores cerebrales y casi 2% de todos los tipos de cáncer en niños, más de la mitad de los casos ocurren en niños menores de cinco años.

El pronóstico es relativamente pobre cuando se compara con otros tumores del Sistema Nervioso Central, aún con los avances en las técnicas de neuroimagen, neurocirugía y terapias adyuvantes postoperatorias.

La incidencia reportada en algunas series internacionales es de 2.2 a 2.7 por 100,000 por año. Existe un leve predominio por el sexo masculino con una relación hombre:mujer de 1.33:1. La edad media de presentación es de 5.6 años.

Los ependimomas son tumores neuroepiteliales de apariencia morfológica variable, relativamente raros que se originan de la capa de células ependimarias del sistema ventricular y del canal central de la médula espinal.

Existe leve predominio por el sexo masculino. El 15% de los pacientes tiene evidencia de diseminación al SNC al momento del diagnóstico, de los cuales el 25% puede ser de histología anaplásica.

Los ependimomas en niños muestran de manera más frecuente ganancias en los cromosomas 1q, 7 y 9, pérdidas en 22,3,9p,13q,6q,1p,17 y 6.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica a los tumores ependimarios por grado de malignidad:

- Grado I: subependimoma y ependimoma mixopapilar.
- Grado II: ependimoma celular, papilar, de células claras y tancítico.
- Grado III: ependimoma anaplásico.

Siendo el de mayor malignidad el de grado III.

La edad media al diagnóstico varía de 51 a 71 meses y de 25 a 40% son diagnosticados en niños menores de 3 años. Aproximadamente de un 40 a 60% de los niños mueren a consecuencia de la enfermedad. Las recurrencias típicamente son locales, con un tiempo medio de 13 a 25 meses. 25% de las fallas terapéuticas tienen una recurrencia aislada distante.

Las manifestaciones clínicas son las producidas por el aumento de la presión intracraneana.

Los síntomas más comunes son:

- Vómitos 69%
- Cefalea 53%
- Ataxia 27%
- Lateralización de la cabeza 8%
- Convulsiones 6%

Diagnóstico paraclínico

- Resonancia Magnética:
 - Inicial.
 - 48 horas después de la cirugía.
 - 6 semanas después de la radioterapia.
 - Cada 3 ó 4 meses durante el tratamiento con quimioterapia.
 - Semestralmente en el periodo de vigilancia.
- Examen neurológico completo.
- TAC.
- Estudio citológico de líquido céfalo-raquídeo.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de los ependimomas de fosa posterior debe realizarse con:

- Astrocitoma pilocítico.
- Meduloblastoma.

Los tumores intraventriculares cercanos al septum pellicidum se deben diferenciar de:

- Neurocitoma central.
- Subependimoma.
- Linfoma.

Para los tumores de cordón espinal el diagnóstico diferencial debe ser con:

- Astrocitomas.
- Ependimomas.
- Hemangioblastomas.

Tratamiento:

- Resección del tumor.
- Radioterapia.
- Estereotaxia.
- Quimioterapia.
- Inhibidores de angiogénesis.
- Segunda cirugía.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico son:

- Mejorar la sobrevida en condiciones de funcionamiento razonable.
- Obtener tejido para realizar el diagnóstico definitivo.
- Alcanzar la resección total de ser posible.
- Restablecer el flujo de líquido cefalorraquídeo.

Para calcular la sobrevida deben evaluarse los siguientes factores:

- Extensión.
- Diseminación del tumor al diagnóstico.

Grupo	Esquema	Dosis	Sobrevida*
Sociedad Francesa de Oncología	7 ciclos de cursos A/B/C	(- 3 años / + 3 años) A: Carboplatino 15 mg/kg/día 1 (450mg/m ²) Procarbazina 4 mg/kg/días 1 a 7 (120 mg/m ²) B: Etoposido 5 mg/kg/días 22 y 23 (150 mg/m ²) Cisplatino 1 mg/kg/días 22 y 23 (30 mg/m ²) C: Vincristina 0.05 mg/kg/día 43 (1.5 mg/m ²) Ciclofosfamida 50 mg/kg/día 43 (1500mg/m ²).	ST 59%
Children's Hospital Philadelphia	4 ciclos	Carboplatino 560 mg/m ² Vincristina 1.5 mg/m ² semanal por 3 Alternando cada 4 semanas con: Ifosfamida 1.8 gr/m ² x 5 días Etoposido 100 mg/m ² x 5 días	SLP 74%
PediatricOncologyGroup	AABAAB 24 m en < 24 m 12 m > 24 a 36 m	A: Vincristina 0.065mg/kg días 1 y 8 (máximo 1.5) Ciclofosfamida 65mg/kg día 1 B: Cisplatino 4mg/kg día 1 Etoposido 6.5mg/kg días 3 y 4	ST 50%
Children'sCancerGroup	1 año de tratamiento	CCNU (Iomustina) 100 mg/m ² Vincristina 1.5 mg/m ² semanal x 3 Procarbazina 100mg/m ² x14 días	ST 39% SLE 36%
Children'sCancerGroup	8 ciclos "8 en 1"	Vincristina 1.5mg/m ² Carmustina (75mg/m ²) Procarbazina 75mg/m ² Hidroxyurea 1.5 gr/m ² Cisplatino 60 mg/m ² Citarabina 300mg/m ² Metilprednisolona 300mg/m ² x3 Ciclofosfamida 300mg/m ²	SLP 22%

ST= Sobrevida total.

SLP= Sobrevida libre de progresión.

SLE= Sobrevida libre de evento.



