



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
TESIS DE POSGRADO

ASPECTOS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICOS Y QUIRÚRGICOS
DEL EPENDIMOMA CRANEAL EN NIÑOS
INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS
1987-2017

PRESENTADA POR
SUGEY MIREYA ROJAS MEZA

ASESOR

DR. JOSE DEL CARMEN SANDOVAL PAREDES

TESIS
PARA OPTAR AL GRADO ACADÉMICO DE MAESTRA EN MEDICINA CON
MENCIÓN EN NEUROCIRUGÍA

LIMA – PERÚ
2019



Reconocimiento - No comercial - Sin obra derivada
CC BY-NC-ND

El autor sólo permite que se pueda descargar esta obra y compartirla con otras personas, siempre que se reconozca su autoría, pero no se puede cambiar de ninguna manera ni se puede utilizar comercialmente.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>



**FACULTAD DE MEDICINA
HUMANA SECCIÓN DE
POSGRADO**

**ASPECTOS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICOS Y QUIRÚRGICOS DEL
EPENDIMOMA CRANEAL EN NIÑOS
INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS 1987-
2017**

TESIS

**PARA OPTAR
EL GRADO DE MAESTRA EN MEDICINA CON MENCIÓN EN NEUROCIRUGÍA**

PRESENTADA POR

SUGEY MIREYA ROJAS MEZA

ASESOR

DR. JOSE DEL CARMEN SANDOVAL PAREDES

**LIMA, PERÚ
2019**

JURADO

Presidente: Carlos Emilio Luque Vásquez, doctor en Medicina

Miembro: Juan Amilcar Coasaca Torres, maestro en Medicina con mención en Neurocirugía

Miembro: Ricardo Carreño Escobedo, magíster en Gobierno y Gerencia en Salud

A mi madre, por todo el apoyo que me brinda día a día; a José Luis, porque con su nacimiento me dio las fuerzas para crecer, ser mejor y seguir luchando; y a José por su apoyo constante e incondicional

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por la fortaleza que me da en mi día a día.

A todas las personas que confiaron en mí y me brindaron todo su apoyo.

A mis maestros, por sus sabios consejos, por el impulso de seguir y
terminar lo que había iniciado.

A mi familia, por su paciencia.

A mi esposo, por comprender y dejarlo varias noches para poder terminar
este reto.

A mis asesores, por toda la enseñanza brindada.

ÍNDICE

	Págs.
Portada	i
Jurados	ii
Dedicatoria	ii
Agradecimiento Índice	i
Resumen	v
Abstract	v
	v
	i
I. INTRODUCCIÓN	1
II. METODOLOGÍA	08
III. RESULTADOS	11
IV. DISCUSIÓN	21
CONCLUSIONES	26
RECOMENDACIONES	27
FUENTES DE INFORMACIÓN	28
ANEXOS	

RESUMEN

Objetivos: Describir los aspectos clínico-epidemiológicos y quirúrgicos del ependimoma craneal en niños en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas entre los años 1987-2017.

Metodología: Es un estudio observacional realizado entre los años 1987-2017, que considera a 53 niños operados de ependimoma craneal en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas.

Resultados: Se identificaron 53 pacientes, el 47.2% fueron mujeres y el 52.8% de varones. En la tomografía espiral multicorte y/o en la resonancia magnética cerebral se encontró que un 58.5% tuvo localización a nivel infratentorial y en el 41.5% supratentorial. Los 31 pacientes con tumores de localización infratentorial presentaron hidrocefalia al momento de su ingreso y 26 se colocó derivación ventrículo peritoneal en el preoperatorio. Se realizó resección total de tumor en 47.2% y subtotal en 52.8%. 45 pacientes recibieron radioterapia 40 Gys a cráneo total, 35 Gys a toda la columna y un boost adicional al lecho operatorio de 15 Gys. De 1984 a 1996 todos los pacientes recibieron radioterapia y a partir de 1997 solo radioterapia local en ependimoma grado II y en la actualidad a los ependimomas grado II y III con resección parcial y ependimomas anaplásicos. Solo el 15% recibió quimioterapia. Un 3.8% presentó metástasis intraespinal.

Conclusiones: No hubo diferencias en cuanto a hombres y mujeres. En la TAC y RMN cerebral se encontró que un 58.5% del ependimomas craneal tuvo localización a nivel infratentorial y el 41.5% supratentorial. La localización infratentorial presentó hidrocefalia al momento de su ingreso y se le colocó derivación ventrículo peritoneal en el preoperatorio al 83.8%. Tuvieron resección quirúrgica total el 47.2% y subtotal en 52.8%. El 15% recibió quimioterapia por ser menor de tres años. Recurrencia craneal en el grado II en 56% y en el grado III 71.4%. El 3.8% presentó metástasis espinal. La supervivencia del ependimoma craneal en niños a los 3, 5 y 10 años es de 91%, 82% y 41% respectivamente a diferencia que el ependimoma anaplásico a los 3, 5, 10 años es de 74%,52% y 0%.

Palabras Clave: Ependimoma, anaplásico, radioterapia y quimioterapia

ABSTRACT

Objective: To describe the clinical-epidemiological and surgical aspects of intracranial ependymoma in children of age in the National Institute of Neoplastic Diseases between 1987-2017.

Methodology: It is an observational study that was carried out between 1987-2017, considering 53 children operated on intracranial ependymoma at the National Institute of Neoplastic Diseases.

Results: 53 patients were identified, 47.2% were women and 52.8% were male. In multislice spiral tomography and / or brain magnetic resonance imaging it was found that 58.5% had location at the infratentorial level and in 41.5% supratentorial. All 31 patients with tumor with infratentorial location presented hydrocephalus at the time of admission and all were placed peritoneal ventricular bypass in the preoperative period. Total tumor resection was performed in 47.2% and subtotal in 52.8%. They received 45 radiotherapy patients and it was 40 Gys to the total skull, 35 Gys to the entire spine and an additional boost to the operating bed of 15 Gys. From 1984 to 1996 all patients received radiotherapy and from 1997 only local radiotherapy in grade II ependymoma and currently only to anaplastic ependymomas. Only 15% received chemotherapy. 75.5% had no metastases, only 3.8% intraspinal and 20.7% is unknown.

Conclusions: Here were no differences in men and women. CT and MRI of the brain found that 58.5% of the cranial ependymomas had localization at the infratentorial level and 41.5% supratentorial. The infratentorial location presented hydrocephalus at the time of admission and a peritoneal ventricular shunt was placed in the preoperative period at 83.8%. They had total surgical resection 47.2% and subtotal in 52.8%. 15% received chemotherapy for being under three years old. Cranial recurrence in grade II in 56% and in grade III 71.4%. 3.8% presented spinal metastases. The survival of the cranial ependymoma in children at 3, 5 and 10 years is 91%, 82% and 41% respectively, unlike the anaplastic ependymoma at 3, 5, 10 years is 74%, 52% and 0%.

Keywords: Ependymoma, anaplastic, radiotherapy and chemotherapy

INTRODUCCIÓN

Los endimomas derivan de la transformación neoplásica de células endimarias del sistema ventricular. Constituyen del 4 al 9% de todos los tumores cerebrales primarios y el 6% de estos en niños. Aproximadamente, la mitad de casos se presenta en las dos primeras décadas de vida (1).

Dos tercios de casos ocurren en fosa posterior, generalmente vienen del piso del cuarto ventrículo. La mitad de endimomas supratentoriales proceden de la pared de los ventrículos laterales, mientras que el resto proceden de células endimarias del parénquima cerebral (2).

Los endimomas del tercer ventrículo son de presentación muy rara y procederían como una extensión de células endimarias de la extensa superficie del tercer ventrículo que llega hasta la porción alta del cuarto ventrículo (2).

La Organización Mundial de la Salud, clasifica a los endimomas en cuatro tipos: endimoma mixopapilar (a nivel espinal), subendimoma, endimoma (con cuatro subtipos: celular, papilar, de células claras y tanácítico) y endimoma anaplásico (15).

En niños, la mayoría de endimomas se localizan en el cuarto ventrículo; los endimomas supratentoriales tienen crecimiento lento y pueden iniciar con síntomas inespecíficos y en otros casos diversos grados de afasia, déficit motor; los de fosa posterior desencadenan síntomas de hipertensión endocraneana más tempranamente por hidrocefalia obstructiva y además se agregan síntomas relacionados al compromiso cerebeloso, como alteración del equilibrio, de la marcha y nistagmos (2).

Hasta 1994, todos los pacientes ingresaban a operarse con TAC cerebral y a partir de 1995 con la instalación del primer equipo de resonancia magnética en Lima casi todos los pacientes contaban con este estudio como imagen en el preoperatorio y en los controles siguientes.

En la tomografía espiral multicorte cerebral, los ependimomas son generalmente de baja densidad y con captación uniforme o difusa de contraste; los de localización en cuarto ventrículo asociados a hidrocefalia. Calcificaciones y componente quístico se presentan en algunos tumores (28).

En la resonancia magnética los tumores infratentoriales, se observan en T1 imágenes hipo e isointensas, con captación de contraste, efecto de masa, edema y comprimen el cuarto ventrículo. Frecuentemente, su apariencia es heterogénea; la administración de contraste es necesaria para distinguir los márgenes del tumor. En secuencia T2 son generalmente hiperintensos (29).

Los tumores del sistema nervioso central, son sólidos y más frecuentes en los niños. Su aparición en edad temprana es grave, y los que sobreviven presentan disminución de las funciones neurocognitivas y alteraciones endocrinas (2). Entre un 12-20% de los tumores cerebrales pediátricos ocurren en menores de tres años (3-5). La abertura de las suturas retrasa los signos y síntomas de la presentación de la hipertensión intracraneal hasta que el tumor sea de tamaño grande. Estos pacientes sufrirán morbimortalidad por la propia enfermedad y por el tratamiento complementario (4). La cirugía ocupa el primer lugar en el tratamiento y puede ocasionar secuelas importantes, dependiendo de la ubicación del tumor. La radioterapia, en niños mayores es la elección.

También puede ocasionar secuelas intolerables entre las que destacan el retraso cognitivo, leucoencefalopatía potenciada y si el paciente recibió metotrexato intratecal, trastornos en el comportamiento, deterioro de actividades motoras, alteraciones endocrinológicas. Estas secuelas suelen aparecer posteriormente, por lo que es importante el seguimiento clínico y endocrinológico durante un período prolongado. La edad en la que la radioterapia podría ser utilizada es una cuestión controversial. Se menciona que, a los tres años, la mielinización cerebral se complementó, por lo que se debe tener en cuenta para iniciar la radioterapia.

Sin embargo, se ha descrito complicaciones en niños mayores (2). Lo que es claro es

la severidad e incidencia de este déficit y es inversamente proporcional a la edad en la que se ha administrado y directamente proporcional según la dosis administrada. En la actualidad, se utiliza la quimioterapia en niños pequeños para conseguir la estabilización y/o regresión tumoral. Por la complejidad de estos pacientes es conveniente manejarlos en unidades de oncología pediátrica en las que colaboren neurocirujanos, radioterapeutas, radiólogos y pediatras oncólogos.

Después del tratamiento del ependimoma, se recomienda la vigilancia con neuroimágenes y evaluaciones clínicas. La frecuencia y duración se han determinado de modo arbitrario y la utilidad es incierta. La mayoría de los médicos obtienen imágenes por resonancia magnética del encéfalo con contraste cada tres meses durante los primeros 1 a 2 años posteriores al tratamiento. Después de dos años, a menudo se obtienen imágenes cada seis meses durante los tres años siguientes. Debemos remarcar que la resección total del tumor es la mejor alternativa para obtener los mejores resultados en supervivencia (4). El grado histológico también es importante como factor pronóstico de sobrevida como lo demuestran diferentes series publicadas a nivel internacional (18, 23, 24).

Con el desarrollo de nuevas técnicas de imágenes como la resonancia magnética cerebral, se han generado avances en inmunohistoquímica en patología, así como en el tratamiento complementario con radioterapia, que en la antigüedad era cráneo axial para todos los grados de ependimoma, actualmente, solo es localizado en el ependimoma grado II y se reserva la RT cráneo axial para las formas anaplásicas; inclusive no se administra radioterapia después de una resección total en los casos de ependimoma cortical grado II. La inclusión de nuevos protocolos de quimioterapia para niños menores a tres años de edad que no pueden recibir radioterapia (2, 5, 6, 7, 8, 19, 33).

El estudio describe los aspectos clínico-epidemiológicos y quirúrgicos del ependimoma craneal en pacientes menores o igual a 15 años. En el 2016, se examinan las opciones de tratamiento en los niños con ependimoma; tienen mal pronóstico los menores de tres años con resección quirúrgica incompleta; pese a la evidencia radiológica, 2/3 van

a recidiva.

Las líneas precedentes permiten la siguiente interrogante: Cuáles son los aspectos clínicos, epidemiológico y los resultados quirúrgicos del ependimoma craneal en niños en el departamento de neurocirugía del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas (INEN), durante el periodo de 1987 al 2017, cuyos objetivos general y específicos son conocer los aspectos clínicos, epidemiológicos y los resultados quirúrgicos del ependimoma craneal en el departamento de neurocirugía INEN, durante el periodo de 1987 al 2017; por ende se buscó describir el comportamiento epidemiológico, clínico y determinar los resultados quirúrgicos del ependimoma craneal en niños operados en el departamento de neurocirugía del INEN, durante el periodo de 1987 al 2017.

El marco teórico se desarrolló en tres aspectos: los antecedentes, las bases teóricas y la definición de términos básicos. Los primeros se detallan a continuación:

Entre los antecedentes más destacados, mencionamos que, en el 2015, se realizó un estudio con sesenta pacientes entre 1964 y 2010. Cuarenta tenían ependimoma de grado II, y 20 de grado III. La mediana de edad de los pacientes fue de 10,7 años. La mayoría de los pacientes eran varones (55%), tenían tumores infratentoriales (80%) y resecciones subtotales (72%). La radioterapia postoperatoria se administró a todos los pacientes a una dosis total media de 50.4 Gy. La radioterapia craneoespinal se usó en la era anterior en solo 12 pacientes (20%). La mediana de seguimiento de los pacientes sobrevivientes fue de 12,5 años. Las tasas de supervivencia libre de enfermedad a 5 y 10 años para todos los pacientes fueron de 58.4% y 49.5%, respectivamente. Las tasas de supervivencia general a 5 y 10 años para todos los pacientes fueron 71.2% y 55.0%, respectivamente. La resección subtotal y la ubicación infratentorial predijeron una peor supervivencia general, pero esto logró alcanzar significación estadística. Se observó efecto estadísticamente significativo sobre el pronóstico con el grado del tumor, la edad del paciente o la dosis o el volumen de radiación (20).

En el 2012, se realizó un estudio descriptivo de la significación pronóstica de determinados marcadores morfológicos e inmunohistoquímicos en el endimoma; reportan la supervivencia significativa menor en los pacientes pediátricos y pacientes con tumor intracraneal. Los tumores de grado alto, el mayor índice mitótico y una mayor densidad celular tuvieron una influencia desfavorable sobre la supervivencia. Otros parámetros histológicos, como atipia nuclear, necrosis y proliferación microvascular no alteraron la tasa de supervivencia. Mayor Ki-67 y ciclina D1 se correlacionan con peor pronóstico (21).

En el 2012, se realizó un estudio descriptivo para investigar el papel de la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia en treinta y nueve niños, de 1972 a 2010. Se concluyó que el tratamiento de los endimomas intracraneales pediátricos plantea un gran reto, y el mejor tratamiento es controversial (8).

En el 2009, un estudio retrospectivo, después de analizar 83 pacientes hallaron una supervivencia global a 5 años (57%) y a 7 (46%). El único factor de mal pronóstico fue la histología. En el 90% de los casos, la progresión fue local. La supervivencia libre de enfermedad fue de 42% (5 años) y 33% (7 años). El impacto significativo en la supervivencia fue en la edad menor de tres años con una $p=0.01$. No hubo modificación a la supervivencia por el uso de quimioterapia adyuvante en los mayores de tres años, así como la radiación al neuroeje (30).

En el 2008, se realizó un estudio descriptivo con cuarenta y un pacientes con endimoma y sin metástasis fuera del sistema nervioso central, recibieron radioterapia postoperatoria con intención curativa entre 1990 y 2007. Diez pacientes tenían lesiones supratentoriales, 22 tenían lesiones infratentoriales y 9 tenían lesiones de la médula espinal. Todos los pacientes fueron sometidos a cirugía (biopsia estereotáctica, resección subtotal o resección total macroscópica). La mayoría de los pacientes con lesiones de alto grado recibieron radioterapia en el eje craneoespinal. Las lesiones intracraneales de bajo grado recibieron un tratamiento más limitado. Las lesiones de la médula espinal se trataron utilizando campos de columna parcial o de columna completa (24).

En el 2002, se realizó un estudio retrospectivo, se estudiaron 49 pacientes pediátricos. En el análisis de los factores pronósticos solamente la resección total ($p=0.021$) y el grado histológico bajo ($p=0.031$) fueron estadísticamente significativos. La supervivencia global a 5, 10 y 15 años fue de 71.4%, 63.5% y 63% en los tratados con radioterapia cráneo espinal; 60%, 60% y 40% con radioterapia a cráneo y 80.8%, 64.6% y 64.6% con radioterapia local. (11).

Las bases teóricas más resaltantes se encuentran en las siguientes líneas:

Los ependimomas derivan de la transformación neoplásica de las células ependimarias del sistema ventricular. Constituyen el 4 a 9% de todos los tumores cerebrales primarios (1).

El diagnóstico en promedio es a los tres años. La localización más frecuente es en la pared del cuarto ventrículo y puede presentarse a nivel supratentorial y en la medula espinal. La variante mixopapilar se origina en el cono medular (2). Aproximadamente el 60% de los ependimomas son infratentoriales y un 40% son supratentoriales (1).

Dos tercios de casos ocurren en fosa posterior, generalmente vienen del piso del cuarto ventrículo. La mitad de ependimomas supratentoriales proceden de la pared de los ventrículos laterales, mientras que el resto viene de restos de células ependimarias del parénquima cerebral; los del tercer ventrículo son de presentación muy rara y procederían como una extensión de células ependimarias de la extensa superficie del tercer ventrículo que llega hasta la porción alta del cuarto ventrículo (2).

Los tumores del sistema nervioso central son sólidos más habituales en los infantes. Entre un 12-20% suceden en menores de tres años (3-5). La abertura de las suturas retarda los signos y síntomas de hipertensión intracraneal hasta que el tumor sea grande. Si aparecen a edad muy temprana son sumamente graves (1), y los que sobreviven muestran disminución de las funciones neurocognitivas y alteraciones endocrinas (2). Estos resistirán una morbimortalidad por la enfermedad y por el tratamiento complementario (4). La cirugía puede traer secuelas según el lugar de

ubicación del tumor, pero la radioterapia es la mejor elección; sin embargo, también suele traer secuelas como leucoencefalopatía o retraso cognitivo, potenciada además si el paciente recibió metotrexato intratecal. El seguimiento clínico y endocrinológico es lo que se sugiere. Respecto a la edad en la que se puede utilizar la radioterapia, no hay un acuerdo, es más es controversial; no obstante, se sugiere que sea mayor a tres años.

Se recomienda la vigilancia con neuroimágenes, junto con evaluaciones clínicas, después del tratamiento del ependimoma. Al inicio, cada tres meses durante los dos primeros años; luego, cada seis meses los tres años siguientes.

Finalmente, los términos básicos utilizados son:

Ependimoma: Tumor que deriva de la transformación neoplásica de células ependimarias del sistema ventricular.

Hidrocefalia: Acumulación del exceso de líquido cefalorraquídeo en el cerebro.

Supervivencia libre de enfermedad: El tiempo que medimos después del tratamiento en el que no se detecta ninguna recidiva del cáncer.

Recurrencia: Es el cáncer que vuelve aparecer en un periodo en el cual no se podía detectar.

Anaplasia: Pérdida de la diferenciación celular y estructural, característica de los tejidos tumorales.

METODOLOGÍA

Tipo y diseño del estudio

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, analítico en niños con ependimoma craneal operados en el INEN por el departamento de Neurocirugía de enero 1987 a diciembre 2017.

Diseño muestral

Población universo

El total de niños operados entre 1987 y 2017 fueron 883 niños, de los cuales 53 pacientes (6%), correspondieron a ependimoma craneal.

Población de estudio

Constituida por 53 niños operados de ependimoma craneal con diagnóstico histopatológico, que fueron tratados en el INEN en el período señalado.

Selección de la muestra

La muestra estuvo conformada por la población de estudio de 53 niños operados de ependimoma craneal con diagnóstico histopatológico, durante el periodo de enero 1987 a diciembre 2017, cumplieron los criterios de inclusión y tuvieron un registro adecuado de sus datos, los que fueron extraídos de las historias clínicas, informes de biopsias, planillas de tratamiento y que fue consignada en el cuadro de recolección de datos (Anexo 1).

Criterios de selección

La población de estudio estuvo compuesta por 53 niños que fueron operados en el INEN entre 1987 a 2017, con diagnóstico histopatológico de ependimoma craneal.

Criterios de inclusión

- 53 niños del INEN con imágenes de tomografía axial computarizada (TAC) y de resonancia magnética nuclear (RMN) sugerentes de ependimoma craneal al ser operados.
- Informe histopatológico de ependimoma craneal.

Criterios de exclusión

- Fueron excluidos 830 tumores craneales en niños operados, con diagnóstico histopatológico que no correspondió a ependimoma (meduloblastomas, astrocitomas, glioblastomas, tumor atípico teratoide rabdoide, hemangioblastoma, meningioma).
- Ningún paciente fue excluido por falta de datos o de la disponibilidad de las historias clínicas para su revisión.

Técnicas y procedimientos de recolección de datos

Para la recolección de datos, se utilizó el registro de recolección de datos (anexo1) Se registró la información de acuerdo a los objetivos planteados; durante el periodo de estudio, previo permiso.

Se tomó como fuente a la oficina de procesamiento de datos con la autorización de la oficina de estadística e informática, se obtuvo la lista de las historias clínicas pertenecientes a los pacientes diagnosticados con ependimoma craneal en el Instituto de Enfermedades Neoplásicas, durante el periodo de 1987 al 2017 (30 años).

Instrumento

Procesamiento y análisis de la información

Se realizó de acuerdo al paquete estadístico SPSS versión 23 (Statiscal Package for the Social Science). Para el cálculo de la sobrevida se usó el estadístico del Producto de los Límites de Kaplan Meier y para la comparación de medias y medianas de sobrevida se usó el Test del Logaritmo del Rango (Log Rank). La probabilidad (valor para ser considerado estadísticamente significativo fue $p < 0.05$).

Aspectos éticos

Se solicitó la autorización a la oficina de estadística del INEN para obtener la información veraz, que fue extraída de las historias clínicas, con las cuales se trabajó siguiendo los principios éticos contemplados en el Código de Helsinki.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio fueron tratados 53 niños con diagnóstico histopatológico de ependimoma intracraneal como se observa en la tabla 1.

Tabla 1. Características demográficas del ependimoma craneal en el INEN 1987-2017

Variable	No. casos	Porcentaje
Media de Edad	8.2 años	
Mínimo- máximo	01 - 15	
Edad		
< 3 años	16	30.2
3 años o más	37	69.8
Sexo		
Masculino	28	52.8
Femenino	25	47.2

Fuente: Planilla de recolección de datos

La tabla 1 describe que la edad media fue 8.2 años, el 30.2% se presentó en menores de tres años y el 69.8% en niños de más de 3 años. No hubo predominancia en el sexo.

Tabla 2. Síntomas y signos según la localización del ependimoma intracraneal en el INEN 1987-2017

	Supratentoriales n:22	Infratentoriales n:31
Hidrocefalia	3	31
Ataxia	1	10
Náuseas/vómitos	0	31
Afectación cranial	0	6
Irritabilidad	0	20
Somnolencia	0	20
Convulsiones	4	1
Fontanela aumentada	3	1
Cefalea	0	25
Macrocefalia	3	0

La tabla 2 muestra que los 31 pacientes con ependimoma de fosa posterior presentaron hidrocefalia y náuseas-vómitos, sólo 20 de estos casos presentaron irritabilidad y somnolencia.

Tabla 3. Hallazgos radiológicos del ependimoma intracraneal en el INEN 1987-2017

Tamaño	< 2cm 4 (7.5%)	2 - 4 cm. 38 (71.7 %)
Localización	Supratentorial 22 (41.5%)	Fosa posterior 31 (58.5%)
Captación de contraste	22 (41.5%)	31 (58.5%)
Hidrocefalia	Supratentorial 0	Fosa posterior 26/31 (83.9%)

La tabla 3 nos da a conocer que el 71.7% corresponde a ependimomas de 2-4 cm. La localización en fosa posterior fue del 58.5 %. Todos los tumores fueron hipercaptadores de contraste en TAC y RMN. La hidrocefalia se presentó en 22 de 31 pacientes (83.9 %) con localización de fosa posterior.

Tabla 4. Manejo preoperatorio del ependimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017

	Supratentorial	Fosa posterior
DVP	0	26/31 (83.8 %)

La tabla 4 da a conocer que de 31 pacientes solo el 26 (83.8%) presentaron hidrocefalia a su ingreso y se realizó derivación ventrículo peritoneal (DVP); con localización en fosa posterior.

Tabla 5. Tratamiento quirúrgico del ependimoma intracraneal en niños: INEN 1987-2017

Tipo de Resección	Resección Total	Resección Subtotal
	25 (47.2%)	28 (52.8 %)

La tabla 5 hace referencia que, de 53 pacientes, el 47.2% se realizó resección total y en 52.8% resección subtotal.

Tabla 6. Complicaciones intraoperatorias del endimoma intracraneal en fosa posterior en niños INEN 1987-2017

Complicación	No. casos	Porcentaje
Embolia aérea	1	1.9 %
Hematoma lecho Op.	1	1.9 %

La tabla 6 hace referencia que durante el acto intraoperatorio se presentó como complicaciones un 1.9% embolia aérea y hematoma en el lecho operatorio.

Tabla 7. Complicaciones posoperatorias del endimoma intracraneal supratentorial e infratentorial en niños INEN 1987-2017

Complicación	No. casos	Porcentaje
Déficit neurológico	9	16.9 %
Obstrucción shunt V-P	6	11.3 %
Infección herida Op.	4	7.5 %
Hematoma subdural	2	3.8%
Meningitis	1	1.9%

La tabla 7 da a conocer las complicaciones posoperatorias del endimoma intracraneal en niños en la cual presentó déficit neurológico en un 16.9% y 11.3% en obstrucción del shunt ventrículo peritoneal.

Tabla 8. Histopatología del epndimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017

Grado patológico	No. casos	Porcentaje
Grado II	28	52.8 %
Anaplásico	25	47.2 %
Total	53	100%

La tabla 8 muestra que la histopatología en el grado II fue de 52.8% y 47.2 % fueron anaplásicos.

Tabla 9. Radioterapia en el epndimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017

	RT: 1987 – 1996			RT: 1997 – 2017		
	C-E	C-T	Local	C-E	C-T	Local
Supratentorial						
Anaplásico	5	1	0	1	2	0
Grado II	4	4	0	0	0	7
Infratentorial						
Anaplásico	1	5	0	2	1	4
Grado II	3	3	0	0	0	2
Total	13	13	0	3	3	13
	28.9%	28.9%		6.7%	6.7%	28.9%

Fuente: Planilla de recolección de datos. C-E (cráneo espinal). C-T (cráneo total).

La tabla 9 muestra que entre los años 1987 a 1996 todos los pacientes recibieron radioterapia cráneo axial y local independiente al grado histológico. Entre los años 1997 a 2017 los protocolos cambiaron dependiendo del tipo histológico, grado de resección tumoral, recidiva tumoral y la edad del paciente.

Tabla 10. Tratamiento complementario con quimioterapia del endimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017

Grado histológico	No. casos	Porcentaje
Grado II	2 / 28	7.1 %
Anaplásico	6 /25	24 %

La tabla 10 da a conocer que recibieron tratamiento con quimioterapia los de grado II un 7,1% y 24% los anaplásicos.

Tabla 11. Seguimiento del endimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017

Grado histológico	Grado II	Grado III	Total
Recurrencia intracerebral	14 (56%)	20 (71.4%)	34 (64.2%)
Recurrencia intramedular	0	2 (7.1%)	2 (3.8%)
Metástasis extracerebral	0	0	0

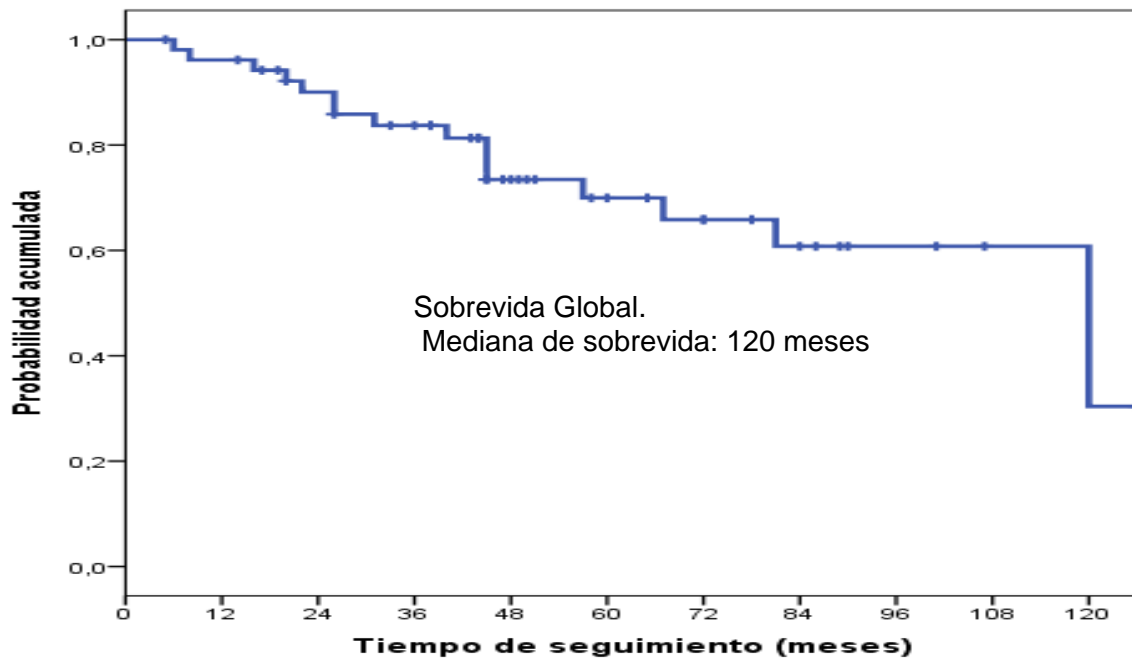
La tabla 11 muestra que la recurrencia más frecuente se dio en el endimoma anaplásico en 71.4% y en el endimoma grado II en un 56%.

Tabla 12. Seguimiento del ependimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017

	N° Casos	Supervivencia		
		3 Años	5 Años	10 Años
Ependimoma Grado II	28	91.80%	82.20%	41.10%
Anaplásico	25	74.40%	52.80%	0.00%

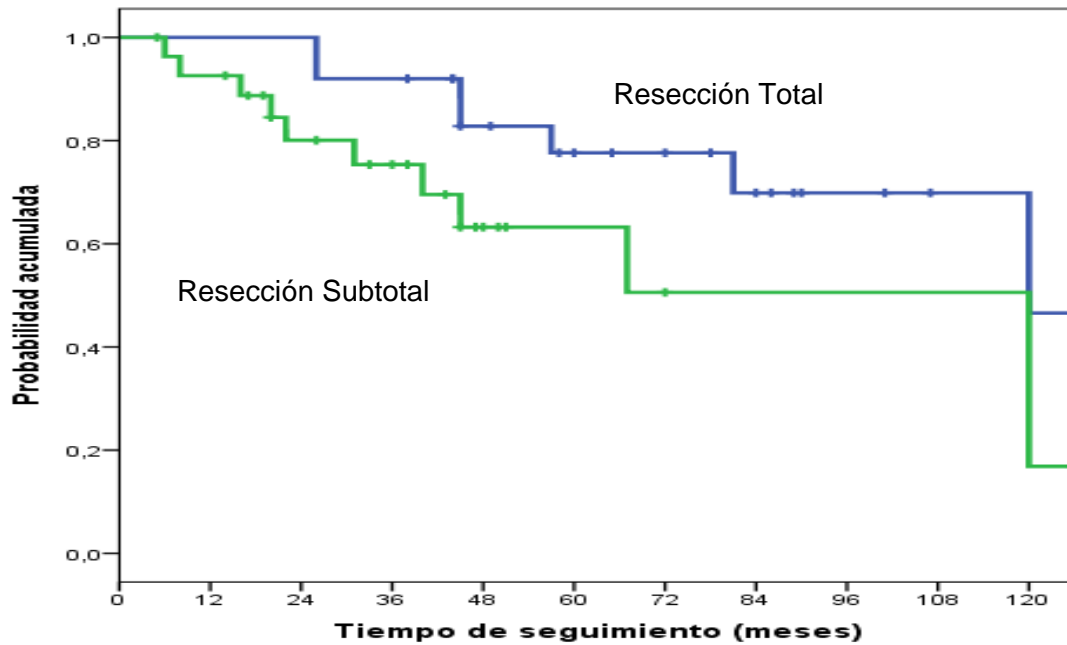
La tabla 12 describe la supervivencia del ependimoma craneal grado II en niños a los 3, 5 y 10 años, en un porcentaje de 91.8%, 82% y 41% respectivamente; a diferencia que el anaplásico a los 3, 5, 10 años fue de 74.4%,52.8% y 0%.

Figura 1. Curva de sobrevida global (Kaplan Meier) intracraneal en niños INEN 1987-2017



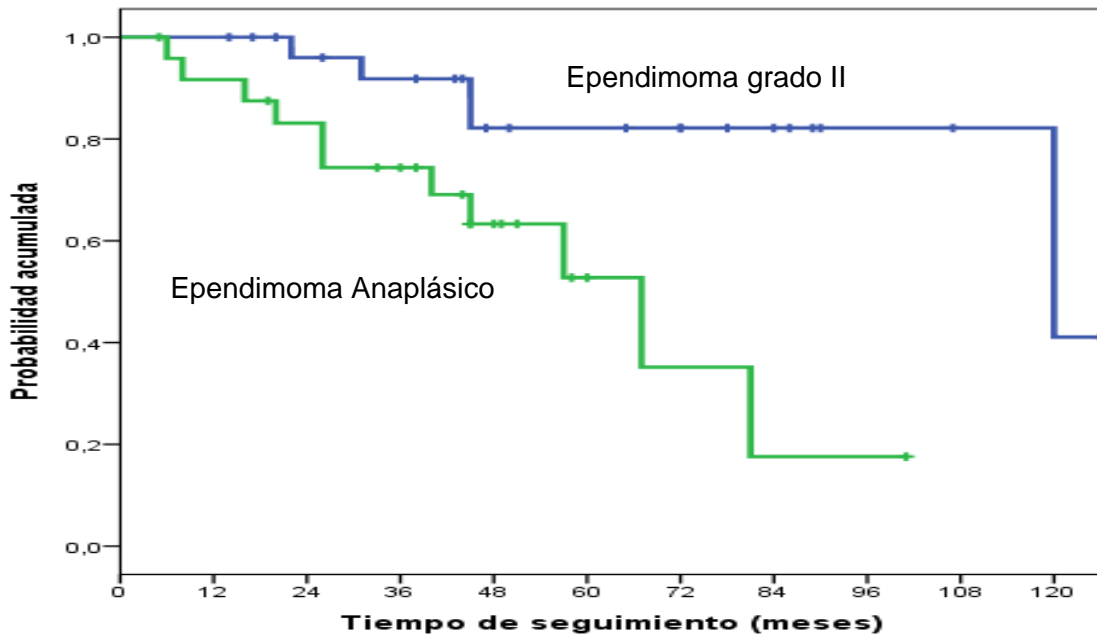
La figura 1 da a conocer la curva de sobrevida global (Kaplan Meier), hubo 18 decesos; el estimado del tiempo de sobrevida a los 3, 5 y 10 años fue de 83.7%, 70% y 30.4% repectivamente; con una mediana de sobrevida global de 120 meses.

Figura 2. Curvas de sobrevivida según el tipo de resección (Kaplan Meier) del ependimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017



La figura 2, muestra las curvas de sobrevivida según el tipo de resección (Kaplan Meier): con resección total, la sobrevivida global a 3, 5 y 10 años se estimó en 92%, 77.6% y 46.6% respectivamente y en pacientes sometidos a resección subtotal fue de 75.4%, 63.2% y 16.9% respectivamente; con diferencias estadísticamente significativas (**Log Rank, p= 0.044**).

Figura 3. Curvas de según la patología (Kaplan Meier) del ependimoma intracraneal en niños INEN 1987-2017



La figura 3, muestra las curvas de sobrevida según la patología (Kaplan Meier): Los pacientes con ependimoma grado II, tuvieron una sobrevida global a 3, 5 y 10 años de 91.8%, 82.2% y 41.1% respectivamente y los pacientes con ependimoma anaplásico, una sobrevida a 3 y 5 años de 74.4%, 52.8%; con diferencias estadísticamente significativas (**Log Rank, p= 0.004**). La mediana de sobrevida en ependimoma grado II fue de 120 meses y en ependimoma anaplásico fue de 67 meses.

DISCUSIÓN

En nuestra serie, no hubo diferencias estadísticas relacionados al sexo (hombres y mujeres, 53% y 47% de casos respectivamente. En cambio, Merchant et al. (Memorial Sloan –Kettering Cancer Center-New York) sí encuentran diferencias estadísticas en su serie de 28 pacientes con endimoma, en el que 64% fueron hombres (12). Nazar et al. (The Hospital for Sick Children – Toronto – Canadá) encuentran cifras diferentes en su publicación de 35 niños con endimoma infratentorial: 23 hombres (66%) menores de 6 años y 12 mujeres (34%) mayores de 6 años. (18).

En nuestra serie, los hallazgos en tomografía espiral multicorte (TEM) y en la resonancia magnética cerebral (RMN) nos mostraron, en la totalidad de casos, que los endimomas bien diferenciados (grado II y III) se comportaban como masas de bordes bien definidos hipo e isodensos (TEM), hipo e isointensos en T1 (RMN), con captación uniforme de contraste. Mork et al., describen hallazgos similares en su publicación de 101 casos de endimoma (3). Roncaroli et al., describen tres casos de endimoma cortical supratentorial. En TEM se comportaban como masas hipodensas, y en RMN como tumores hipointensos en T1, hiperintensos en T2, con realce homogéneo de contraste, en todos los casos fueron cortico subcorticales (37).

El porcentaje más alto de endimomas tuvo localización a nivel del cuarto ventrículo (infratentorial): 31 casos (58.5%) y solo 22 pacientes a nivel supratentorial (41.5%). Cifras similares reporta El-Baradie et al., de los 28 casos de endimoma intracraneal, 18 pacientes (64.3%) fueron de la fosa posterior y 10 (35.7%) supratentoriales (39).

De los 31 niños que acudieron con tumor a nivel infratentorial, todos presentaban hidrocefalia al momento de la primera consulta y en todos ellos se realizó derivación ventrículo peritoneal (DVP) en el preoperatorio y estudio de líquido céfalo raquídeo

(LCR), cifra que es equivalente a lo reportado en otros artículos Foreman N. et al., Schild S. et al. y Pollack I. et al. (2, 9, 21).

El tipo de resección quirúrgica en nuestra serie correspondió a: resección total en 25 casos (47%) y resección subtotal en 28 pacientes (53%), esto por la topografía de la lesión, especialmente en las formas anaplásicas. Bo Qiu et al. del Hospital de China Medical University, en su reporte de 26 niños operados de endimoma infratentorial, señala que a 22 pacientes (85%) le realizaron resección total (34). Merchan et al. en su serie de 28 pacientes, solo realizaron resección total en 39% y resección subtotal en 61% por tratarse en todos los casos de endimomas anaplásicos (12). Robertson et al., en el reporte del estudio multicéntrico publicado en 1998, en 20 niños operados de endimoma, indicaron que solo se practicó resección total en el 47% de pacientes y resección subtotal y biopsia en el 34% y 19% respectivamente (41). Rousseau et al., presentan cifras similares (4).

Haeley et al., en su artículo publicado el año 1991, concluyen que los mejores resultados como factor de buen pronóstico en sobrevida se obtiene en la resección total en endimomas en niños comparado con el grupo de resección subtotal (31).

En nuestro estudio, se encontró que 28 niños (53%) presentaron endimoma grado II y en 25 pacientes (47%) endimoma anaplásico. En un estudio multicéntrico de 32 niños del Childrens Cancer Group, 20 casos (63%) correspondieron a endimoma grado II y 12 (37%) fueron anaplásicos. (41). Zamecnik, del Charles University Medical School, Prague, obtuvo cifras diferentes: 31 casos de endimoma en niños, encontró que 20 casos (64%) correspondieron a endimoma anaplásico y en 11 niños (36%) a endimoma grado II (38).

Por otro lado, hubo una controversia sobre el impacto del sitio del tumor (para las lesiones intracraneales) en la supervivencia. Las diferencias de supervivencia según el sitio del tumor pueden explicarse por las diferencias en la capacidad de reseccionar el tumor según su sitio. La revisión de los aspectos patológicos de los endimomas por Fokes y Earle [28] mostró que la mayoría de los tumores supratentoriales exhiben crecimiento infiltrativo en el parénquima cerebral en comparación con los tumores

infratentoriales, que crecen exofíticamente, a menudo llenando el ventrículo. Esto hace que la resección quirúrgica sea más fácil para tumores infratentoriales que para supratentoriales. Además, los tumores supratentoriales tienden a estar parcialmente encapsulados y lobulados, mientras que los tumores infratentoriales suelen estar completamente encapsulados.

Los pacientes operados de ependimoma intracraneal, reciben radioterapia en el postoperatorio en forma complementaria, como parte del protocolo para este tipo de tumor, ya que se consideran tumores radiosensibles y, en algunos casos quimioterapia (QT), especialmente en menores de tres años de edad o en ependimomas anaplásicos. A nivel internacional, todos los protocolos de investigación para administrar radioterapia a pacientes con ependimoma han tenido dos formas de tratamiento: la primera, que corresponde antes del año 1990 y la segunda, que correspondió a los pacientes tratados después de 1990. Salazar et al. refiere en su publicación de 1983 acerca de la mejor sobrevida en pacientes con ependimoma intracraneal que recibieron radioterapia holocraneal y espinal (5).

En nuestra serie, la segunda modalidad de tratamiento en el posoperatorio con radioterapia fue entre los años 1997 y 2017. De 26 pacientes operados de ependimoma, solo 19 casos recibieron radioterapia que fue local en 13 de ellos, independientemente de la topografía y del grado histológico. 5 niños en quienes se realizó resección total no recibieron radioterapia. Tres pacientes recibieron radioterapia craneal y tres niños bajo la forma de radioterapia cráneo espinal, la mayoría de pacientes (7 pacientes ependimoma grado II); en otros 5 niños que tenían menos de 3 años (uno grado II y cuatro anaplásicos), solo uno recibió RT local (50 Gys) y los otros cuatro no recibieron radioterapia y solo se administró quimioterapia con carboplatino y etopósido.

Se propuso la quimioterapia como una posible modalidad de tratamiento para mejorar la supervivencia del ependimoma anaplásico (7,10,11). Sin embargo, otros ensayos aleatorios que incluyeron quimioterapia como tratamiento adyuvante primario, no pudieron mostrar una ventaja de supervivencia para la quimioterapia (27). El SIOP

(Société Internationale Oncologie Pédiatrique) y los ensayos del Children's Cancer Study Group (3,34-35) no mostraron un efecto positivo de quimioterapia. Teniendo en cuenta que muchos pacientes con ependimomas de bajo grado se inscribieron en estos estudios, eso podría influir en los resultados.

En cambio, Goldwein et al., se plantea la pregunta si realmente es necesario la radioterapia cráneo espinal para tratar a niños con ependimoma anaplásico y concluye solo se requiere de radioterapia local o solo craneal (11).

Paulino et al., en el 2008 concluyen en los beneficios de la radioterapia en extender el tiempo de sobrevida, en ependimomas en niños, radioterapia local en ependimoma anaplásico y en ependimoma grado II con escaso tumor residual (20).

CONCLUSIONES

No hubo diferencias en cuanto a la presentación de hombres y mujeres.

En la tomografía espiral multicorte y/o en la resonancia magnética cerebral se encontró que un 58.5% del ependimomas craneal tuvo localización a nivel infratentorial y el 41.5% supratentorial. La localización infratentorial presentó hidrocefalia al momento de su ingreso y se le colocó derivación ventrículo peritoneal en el preoperatorio al 83.8%.

Tuvieron resección quirúrgica total el 47.2% y subtotal en 52.8%.

Un 15% recibió quimioterapia como tratamiento complementario por ser menor de tres años.

Se presentó recurrencia craneal en el grado II en 56% y en el grado III 71.4%.

El 3.8% presentó metástasis espinal.

La supervivencia del ependimoma craneal en niños a los 3, 5 y 10 años es de 91%, 82% y 41% respectivamente a diferencia que el ependimoma anaplásico a los 3, 5, 10 años es de 74%, 52% y 0%.

RECOMENDACIONES

En esta serie de 30 años se debe pensar que un tumor del cuarto ventrículo o supratentorial puede corresponder en niños a ependimoma.

Los tumores supratentoriales pueden presentar convulsiones e irritabilidad.

Nuestra revisión siempre debe comprender el manejo multidisciplinario con neurocirujanos, pediatras oncológicos, radiólogos y radioterapeutas.

Se recomienda establecer en las instituciones, protocolos actualizados para el tratamiento de esta patología.

Las historias clínicas deben contener datos completos y seguimiento continuo a través del convenio del hospital con la RENIEC para verificar estado actual del paciente.

FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Parker S., Tong T. and Bolden S.: Cancer statistics, 1997. CA. Cancer J. Clin., 2017,47: 5-27.
2. Foreman N., Love S. and Thorne R.: Intracranial ependymomas - Analysis of prognostic factors in a population-based series. *Pediatr. Neurosurg*, 2016 , 24: 119-125.
3. Mork S. and Loken A.: Ependymoma - A follow-up study of 101 cases. *Cancer*, 2017, 40: 907-915.
4. Rousseau P., Habrand J., Sarrazin D., Kalifa C., Terrier Lacombe M., Rekacewicz C., et al.: Treatment of intracranial ependymomas of children - Review of a 15-year experience. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Physics*, 2015, 28: 381-386.
5. Salazar O., Castro Vita H., Van Houtte P., Rubin P. and Aygun C.: Improved survival in cases of intracranial ependymoma after radiation therapy - Late report and recommendations. *J. Neurosurg*, 2014, 59: 652-659.
6. Bloom H., Glick J. and Bell J.: The treatment and long term prognosis of children with intracranial tumors: A study of 610 cases, 1950-1981. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Physics*, 2015, 18: 723-745.
7. Mc Laughlin M., Marcus R., Buatti J., Mc Collough M., Mickle J., Kedar A. et. al.: Ependymoma: results, prognostic factors and treatment recommendations. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Physics*, 2018, 40: 845-850.
8. Salazar O. A better understanding of CNS seeding and a brighter outlook for postoperatively irradiated patients with ependymomas. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol.*

- Physics, 2014, 9: 1231-1234.
9. Schild S., Nisi K., Scheithauer B., Wong W., Lyons M., Schomberg P., et. al.: The results of radiotherapy for ependymomas: the mayo clinic experience. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Physics*, 2014, 42: 953-958.
 10. Wallner K., Wara W., Sheline G. and Davis R.: Intracranial ependymomas - Results of treatment with partial or whole brain irradiation without spinal irradiation. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.*, 2016, 12: 1937-1941.
 11. Goldwein J., Corn B., Finlay J., Packer R. Rorke L. and Schut L.: Is craniospinal irradiation required to cure children with malignant anaplastic intracranial ependymomas *Cancer*, 2014, 67: 2766-2771.
 12. Merchant T., Haida T., Wang M., Finlay J. and Leibel S.: Anaplastic ependymoma - Treatment of pediatric patients with or without craniospinal radiation therapy. *J. Neurosurg*, 2017, 86: 943-949.
 13. Vanuytsel L. and Brada M.: The role of prophylactic spinal irradiation in localized intracranial ependymoma. *Int. J. Radiat. Oncol Biol. Phys.*, 2016, 12: 1937-1941.
 14. Kozakl Z., Garipagaoglu M., Bozdoganz N., Zelebioglu B., Kurtmanl C.: Retrospective analysis of 30 intracranial ependymoma. *Europ. J. C.*, 2017, 33: 202-206.
 15. Kleihues P. and Cavenee W.: World health organization classification of tumors, Tumors of the central nervous system, Pathology and genetics, Lyon, IARC Press, 2016.
 16. Kaplan E. and Meier P.: Non parametric estimation from incomplete observations. *J. Am. Stat. Assoc.*, 2014, 53: 457-481.

17. Cox D.: Regression models and life tables. *J. Roy. Statis. Soc.*, 2014, 34: 2462-66.
18. Nazar G., Hoffman H., Becker L., Jenkin D., Humphreys R. and Hendrick E.: Infratentorial ependymomas in childhood - Prognostic factors and treatment. *J. Neurosurg*, 2014, 72: 408-417.
19. Needle M., Goldwein J., Grass J., Cnaan A., Bergman I., Molloy P. et. al.: Adjuvant chemotherapy for the treatment of intracranial ependymoma of childhood. *Cancer*, 2017, 80: 341-347.
20. Paulino A. and Wen B.: The significance of radiotherapy treatment duration in intracranial ependymoma. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Physics*, 2014, 47: 585-589.
21. Pollack I., Gerszten P., Martinez A., Lo K., Shultz B., Albright A., et. al.: Intracranial ependymomas of childhood - Long-term outcome and prognostic factors. *Neurosurgery*, 2015, 37: 655-666.
22. Prados M., Wara W., Edwards M. and Cogen P.: Hyperfractionated craniospinal radiation therapy for primitive neuroectodermal tumors - Early results of a pilot study. *Int. J. Radiat. Oncologi Physics*, 1993, 28: 431-438.
23. Ross G. and Rubinstein L.: Lack of histopathological correlation of malignant ependymomas with postoperative survival. *J. Neurosurg*, 2017, 70: 31-36.
24. Schiffer D., Chio A. and Giordana M.: Histologic prognostic factors in ependymoma. *Chil. Nerv. Syst.*, 2015, 7: 177-182.
25. Timmermann B., Kortmann R., Kühl J., Meisner C., Slave I., Pietsch T., et. al.:

- Combined postoperative irradiation and chemotherapy for anaplastic ependy-
momas in childhood: results of the German prospective trials hit 88/89 and hit 91.
Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys., 2015, 46: 287-295.
26. Fokes E. and Earle K.: Ependymomas - Clinical and pathologic aspects. J.
Neurosurg, 2016, 30: 585-594.
27. Horn B., Heideman R., Geyer R., Pollack I., Packer R., Goldwein J. et. al.: A multi-
institutional retrospective study of intracranial ependymoma in children: Identifi-
cation of risk factors. J. Pediatr. Hematol. Oncol, 2018,21: 203-211.
28. Kovalic J., Flaris N., Grigsby P., Pirkowski M, et al.: Intracranial ependymoma long
term outcome, patterns of failure. J. Neurooncol, 2015, 15: 125-131.
29. Ernestus R., Schroder R. and Stutzer H.: The clinical and prognostic relevance of
grading in intracranial ependymomas. Br. J. Neurosurgery, 2017, 11: 421-428.
30. Chiu J., Woo S., Ater J., Connelly J., Bruner J., Maor M., et. al.: Intracranial
ependymoma in children Analysis of prognostic factors. J. Neurooncology 2015,
13: 283-290.
31. Healey E., Barnes P., Kupsky W., Scott R., Sallan S., Black P. et. al.: The prognostic
significance of postoperative residual tumor in ependymoma. Neurosurgery, 2015,
28: 666-671.
32. Geyer J., Zeltzer P., Boyett J., Rorke L., Stanley P., Albright A., et. al.: Survival of
infants with primitive neuroectodermal tumors or malignant ependymomas of the
CNS treated with eight drugs in 1 day - A report from the Children's Cancer Group
J. Clin. Oncol, 2015, 12: 1607-1615.
33. Van Eys J., Cangir A., Coody D. and Smith B.: MOPP regimen as primary

- chemotherapy for brain tumors in infants. *J. Neurooncol*, 2015, 3: 237-243.
34. Bo Qui, Yong Wang, Wei Wang, Chao Wang, Pengfei Wu, Yijun Bao, Shaowu Ou, Zongze Guo and Yungie Wang. Microsurgical management of pediatric ependymomas of the fourth ventricle via trans-cerebellomedullary, Fissury approach: A review of 26 cases. *Oncology*, 2016; 11: 4099-4106.
35. Lobón MJ, Bautista F, Francois Riet, Dhermai F, et al. Re-irradiation of recurrent pediatric ependymoma: modalities and outcomes: a twenty-year survey. Lobón et al *Spriger Plus*, 2016, 5: 879-887.
36. Pajtler KW, Mack SC, Ramaswamy V, et al. The current consensus on the clinical management of intracranial ependymoma and its molecular variants. *Acta Neuropatholog*. 2017; 133: 5-12.
37. Roncaroli f, Consles a, Fioravanti A, Cenacchi G. Supratentorial Cortical Ependymomas: Report of three cases. *Neurosurgery*, 2015, 57: 987-991.
38. Zamecnik J, Snuderl MN, Chanova M, et al. Pediatric Intracranial Ependymomas: prognostic relevance of histological immunohistochemical and flow cytometric factors. *Modern Pathologic*. 2016, 16: 980-2003.
39. El-Baradie MM, Asbd-Elhammed A, et al. Ependymoma: Outcome and Prognostic Factors. *Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst*. 2017, 15: 73-81.
40. Jacques Grill, Marie-Cécile Le Deley, et al. Postoperative Chemoterapy Irradiation for Ependymoma in children under 5 years of age: A multicenter trial of the french Society of Pediatric Oncology. *Journal of Clinical Oncology*. 2015, 19: 1288-1296.

41. Robertson PL, Zeltzer PM, Boyett JM, Rorke LB, et al. Survival and prognostic factors following radiation therapy and chemotherapy for ependymomas in children: a report of the Childrens Cancer Group. *J Neurosurgery*, 2018. 88: 695-703.

42. Registro de Cáncer de Lima Metropolitana. Incidencia y Mortalidad 2010 – 2012, Vol. 5, Lima, 2016. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Ministerio de Salud. Perú.

43. López-aguilar Enrique, Sepúlveda-Vildósola Ana, Betanzos-Cabrera Yadira, Gascón- Lastiri Graciela. Factores pronósticos y sobrevida de pacientes pediátricos con ependimomas. *Gac Méd Méx*, 2016, 145 (1): 7-13.

ANEXOS

1. Instrumentos de recolección de datos

Las características más importantes de los casos estudiados del ependimoma craneal en niños en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas 1987-2017

Caso No.	Edad/ sexo	Tiempo de enfermedad	Localización	Cirugía	Recu- rrencia
1	10/F	12m	Infratentorial	Subtotal	No
2	2/F	2m	Infratentorial	Total	No
3	7/F	1m	Frontal	Total	Sí
4	6/F	2m	Frontal	Total	No
5	3/M	2m	Frontal	Total	No
6	7/M	2m	Parietal	Total	No
7	3/M	2m	Frontal	Total	No
8	6/F	1m	Parietal	Total	No
9	8/F	4m	Parietal	Total	Sí
10	4/M	6m	Frontal	Total	No
11	3/M	2m	Infratentorial	Total	No
12	3/M	6m	Frontal	Total	No
13	3/M	8m	Temporal	Total	No
14	10/M	4m	Frontal	Total	Sí
15	10/M	1m	Parietal	Total	No
16	10/F	7m	Frontal	Total	No
17	7/M	2m	Infratentorial	Total	No
18	10/M	14m	Infratentorial	Subtotal	No
19	3/M	2m	Frontal	Total	Sí
20	2/F	2m	Parietal	Total	No
21	5/F	2m	Infratentorial	Total	No

22	9/M	2m	Infratentorial	Total	SÍ
23	8/M	1m	Infratentorial	Subtotal	SÍ
24	9/M	7m	Infratentorial	Subtotal	SÍ
25	10/M	10m	Infratentorial	Total	SÍ
26	8/M	12m	Infratentorial	Subtotal	No
27	8/F	5m	Infratentorial	Subtotal	SÍ
28	6/M	8m	Infratentorial	Subtotal	No
29	10/M	12m	Infratentorial	Total	No
30	9M	7m	Infratentorial	Subtotal	No
31	7/M	10m	Infratentorial	Subtotal	SÍ
32	10/M	11m	Infratentorial	Subtotal	No
33	6/M	5m	Infratentorial	Total	No
34	9/M	1m	Infratentorial	Subtotal	No
35	6/F	4m	Frontal	Subtotal	SÍ
36	9/M	3m	Infratentorial	Total	No
37	10/M	6m	Frontal	Subtotal	SÍ
38	10/M	8m	Infratentorial	Subtotal	No
39	9/M	9m	Infratentorial	Subtotal	SÍ
40	6/F	10m	Infratentorial	Subtotal	No
41	9/M	7m	Frontal	Total	No
42	8/M	9m	Infratentorial	Subtotal	SÍ
43	10/M	10m	Frontal	Subtotal	No

44	9/F	6m	Infratentorial	Subtotal	Sí
45	10/M	3m	Frontal	Subtotal	No
46	6/F	9m	Infratentorial	Subtotal	No
47	10/M	7m	Frontal	Subtotal	Sí
48	8/F	11m	Infratentorial	Subtotal	No
49	6/F	4m	Infratentorial	Subtotal	No
50	6/F	5m	Frontal	Subtotal	No
51	6/M	8m	Infratentorial	Subtotal	No
52	7/M	2m	Infratentorial	Total	Sí
53	9/M	12m	Infratentorial	Subtotal	No

Fuente: Planilla de recolección de datos



FIGURA 1. RM cerebral con contraste, en un niño de 5 años, se observa gran tumoración en el cuarto ventrículo, con escasa captación de contraste, que ha descendido por el agujero occipital junto con las amígdalas cerebelosas y comprime la médula cervical alta; correspondió a un **Ependimoma grado II.**

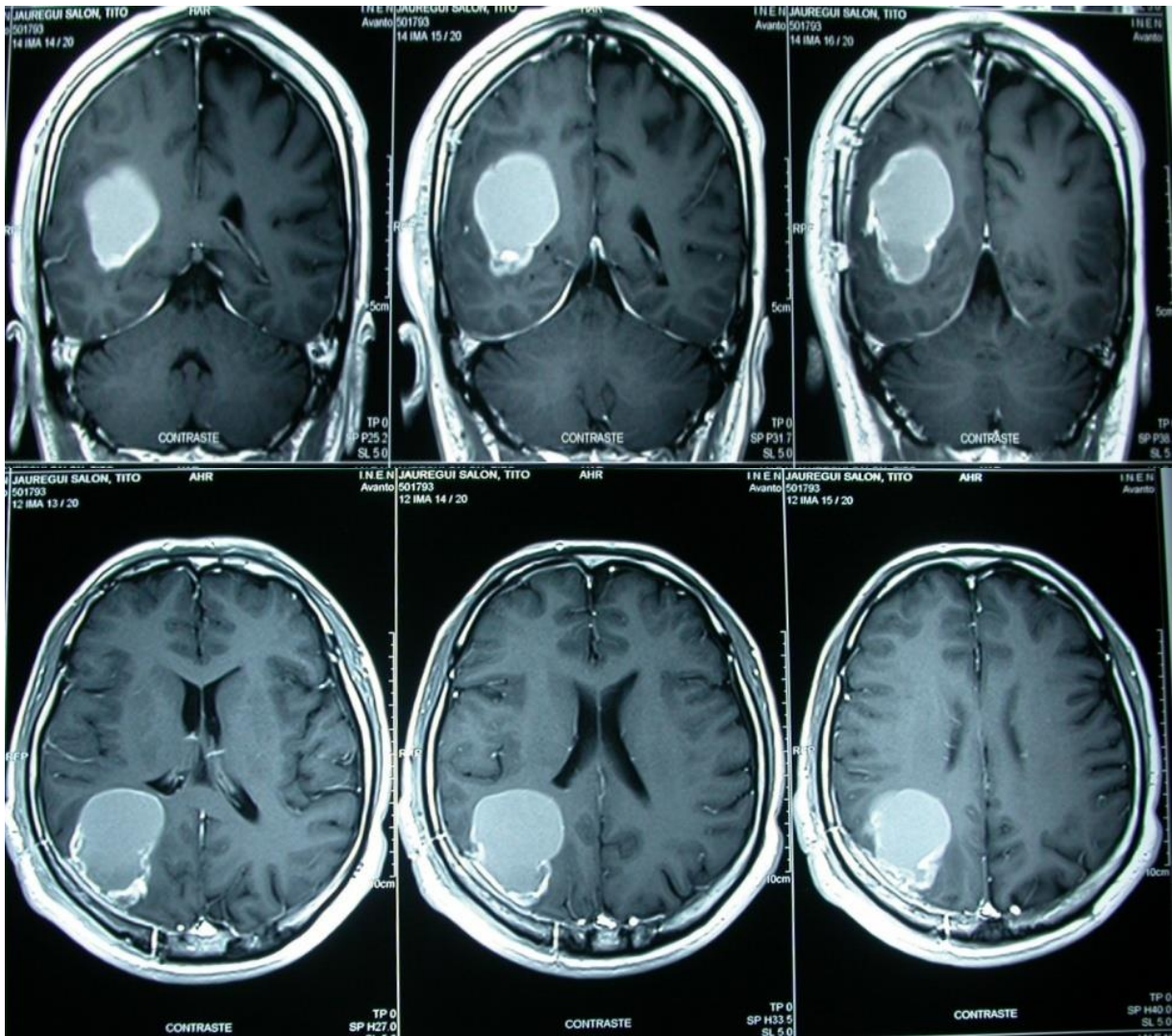


FIGURA 2. Paciente sexo masculino, de 13 años, según RM cerebral: proceso expansivo parietal derecho cortical – subcortical de bordes bien definidos, con captación de contraste. Correspondió a un Ependimoma extraventricular grado II – OMS.

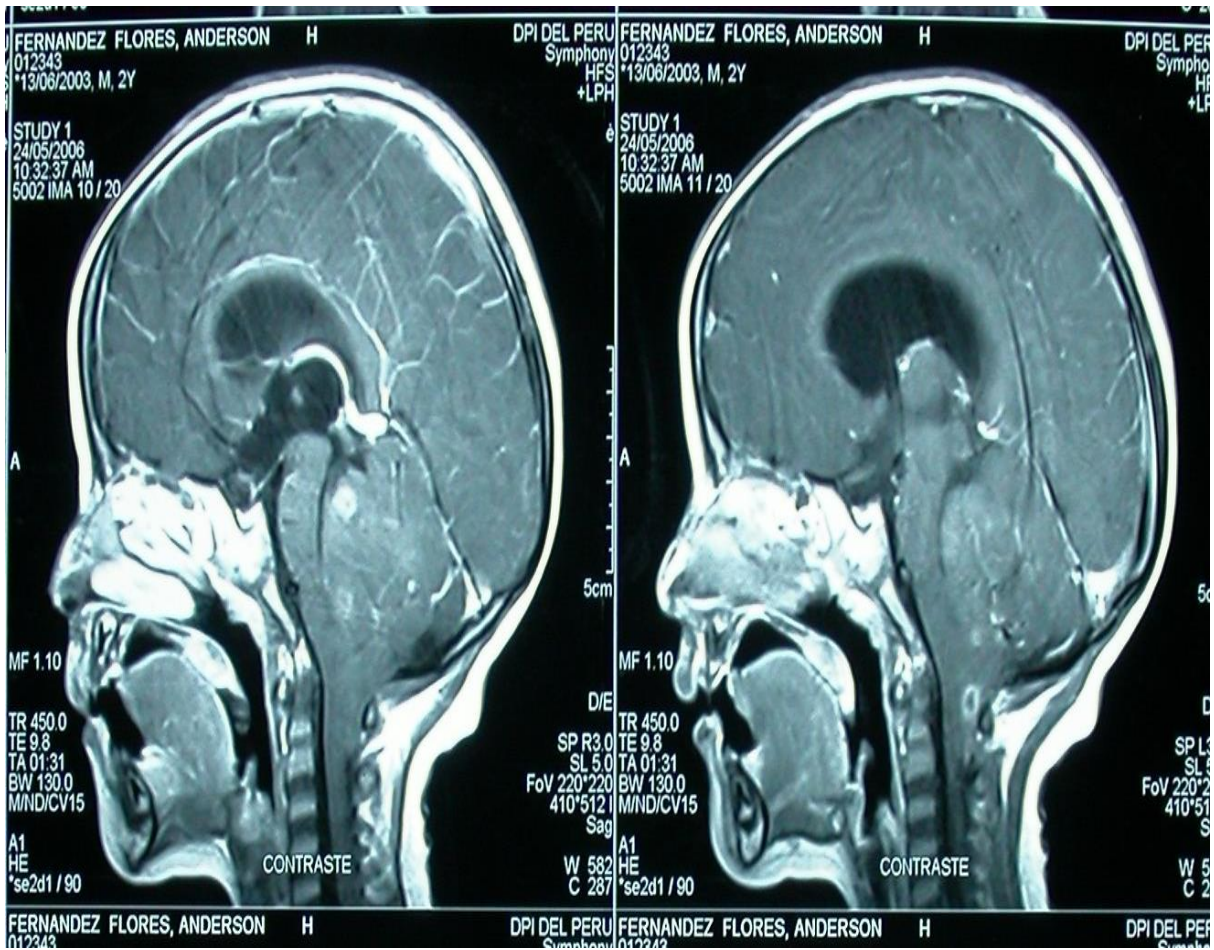


FIGURA 2. Paciente sexo masculino, de 13 años, según RM cerebral: proceso expansivo de fosa posterior de bordes mal definidos, con captación de contraste. Correspondió a un Ependimoma extraventricular grado II – OMS.



FIGURA 4. RM cerebral con contraste en una niña de 6 años, se observa una tumoración de bordes irregulares en el borde inferior del cuarto ventrículo, es captador de contraste, la anatomía patológica: **Ependimoma anaplasico.**

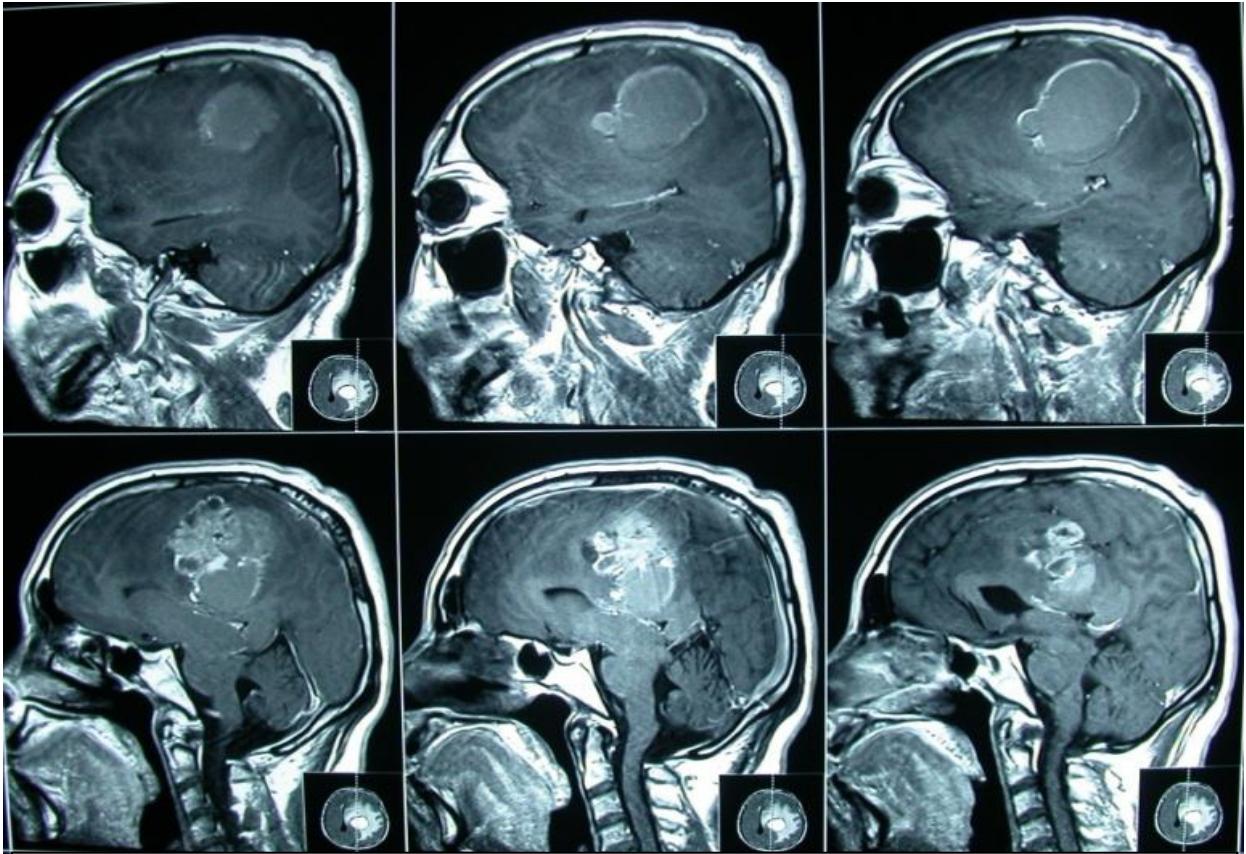


FIGURA 5. RM cerebral que muestra un proceso expansivo cerebral en un niño de 14 años, que nace en el ventrículo lateral, tiene captación difusa de contraste y correspondió a un Ependimoma Anaplásico.

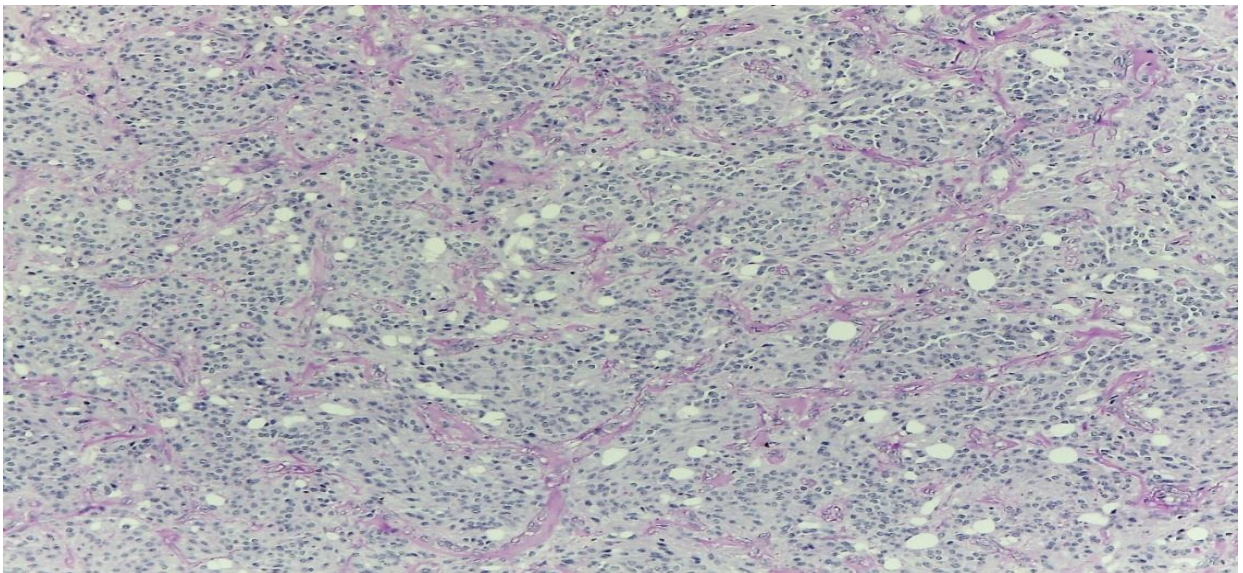


FIG. 6 Ependimoma clásico con rosetas endimarias. 100x.

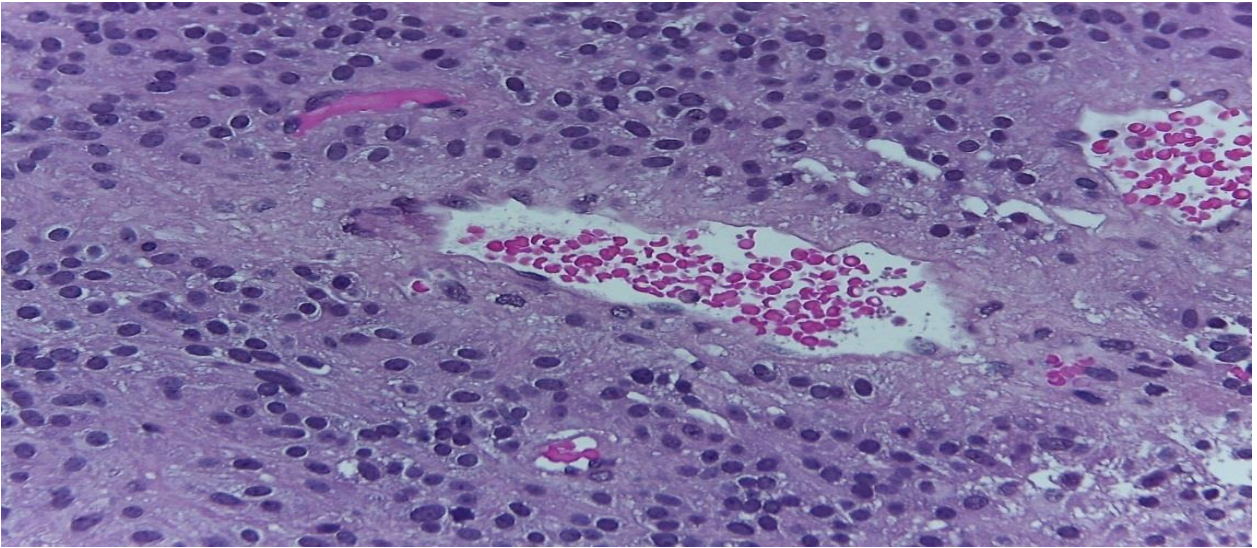


FIG. 7 Ependimoma clásico, se observa núcleos ovalados y pseudorosetas perivasculares. 400x.

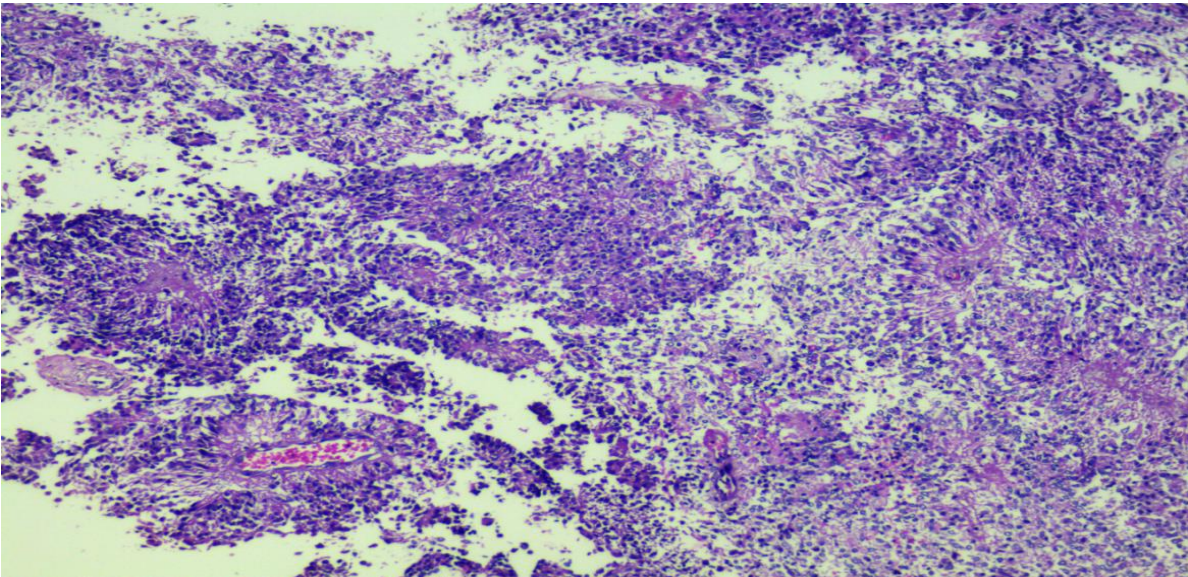


FIG. 8 Ependimoma Anaplásico, existe celularidad prominente. 50x.

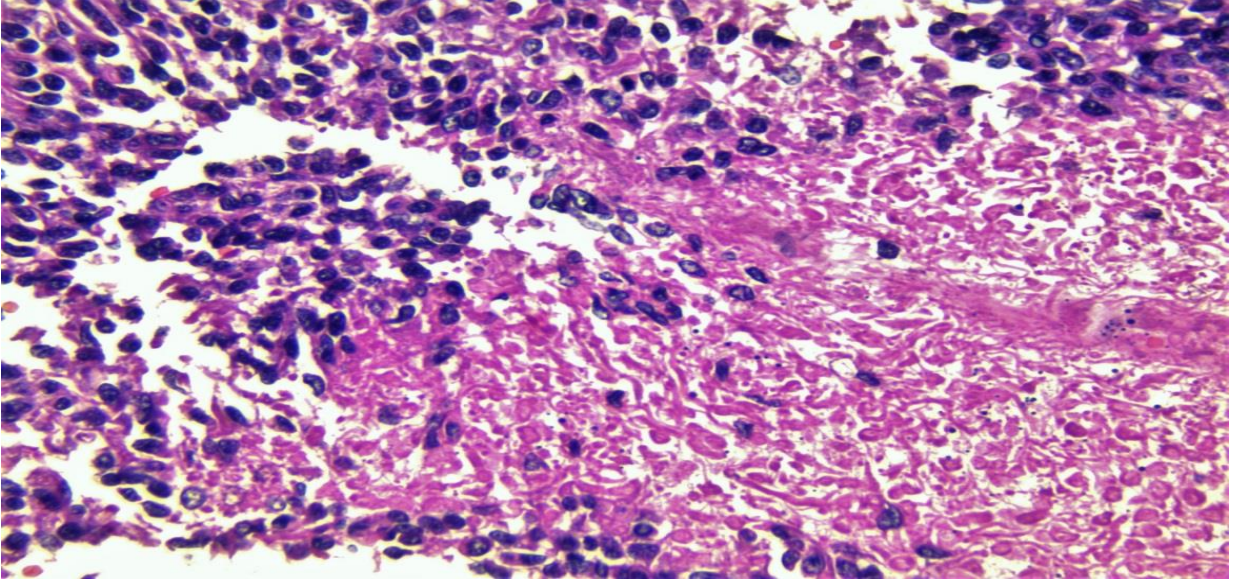


FIG. 9 Ependimoma anaplásico Necrosis en pseudopalizada. 400x

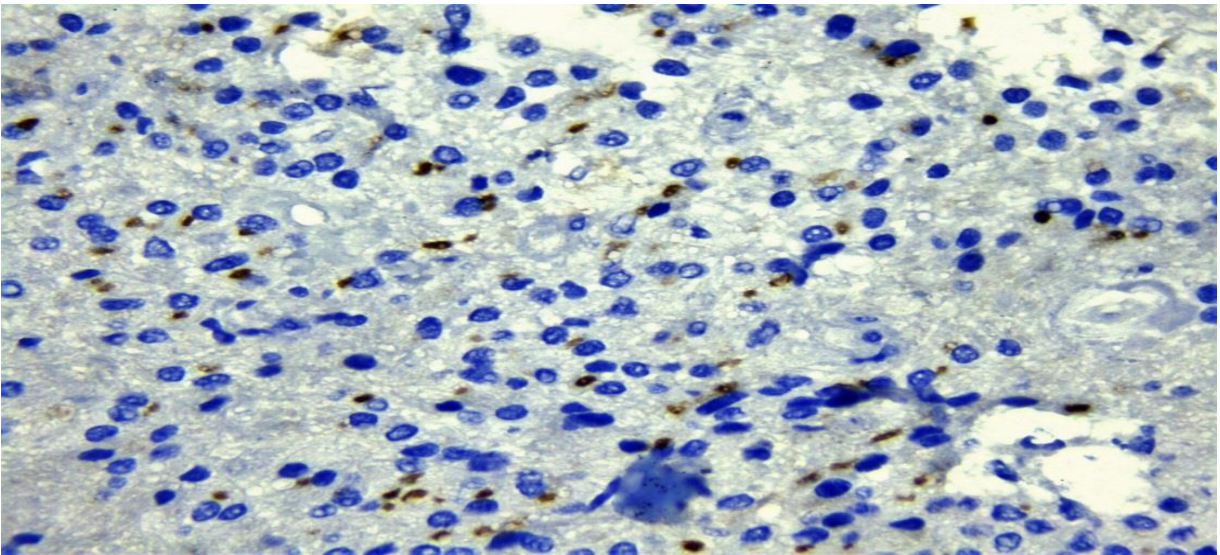


FIG. 10 Ependimoma de Células claras, inmunotinción con EMA (Epithelial Membrane Antigen), tinción paranuclear característica "do-like". 400x.

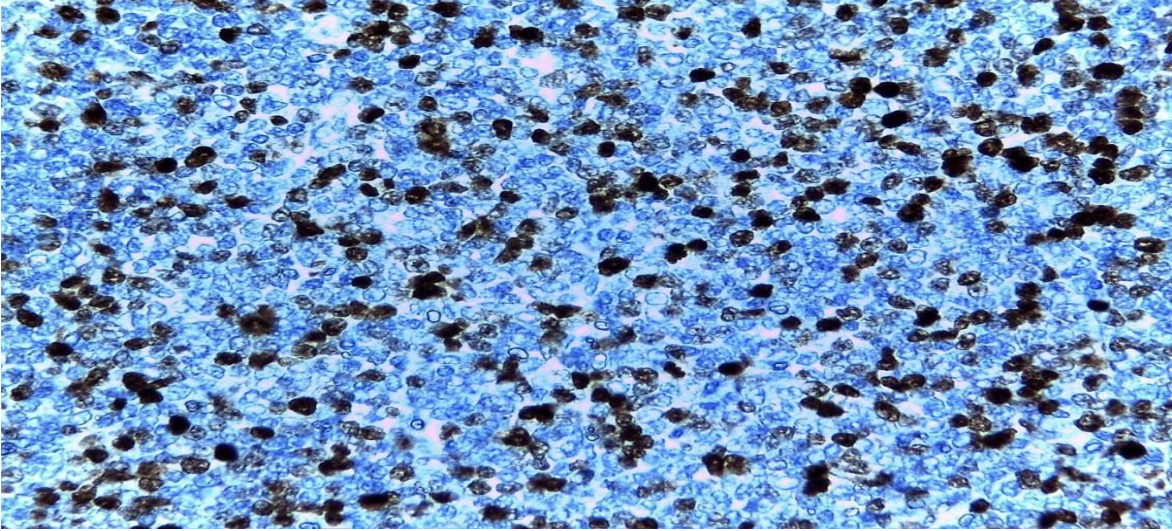


FIG. 11 Ependimoma Anaplásico, evaluado con inmunotinción Ki-67 expresado en alrededor del 50%. 400x

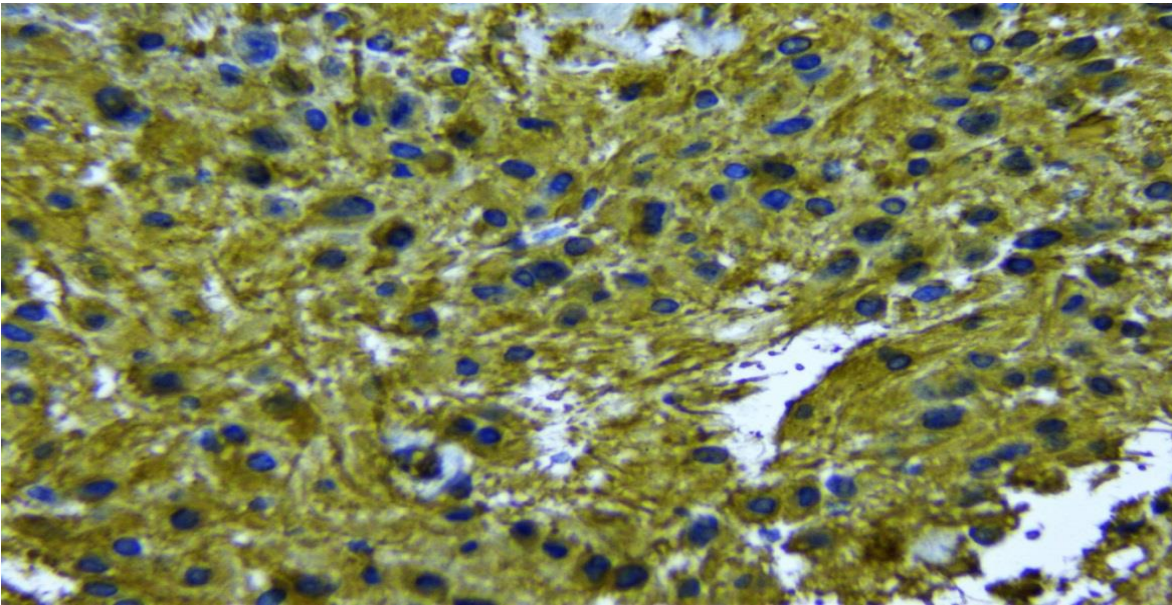


FIG. 12 Ependimoma clásico, inmunotinción con PGFA (Proteína Glial Fibrilar Acida), expresión difusa y proyecciones citoplasmáticas. 400x.

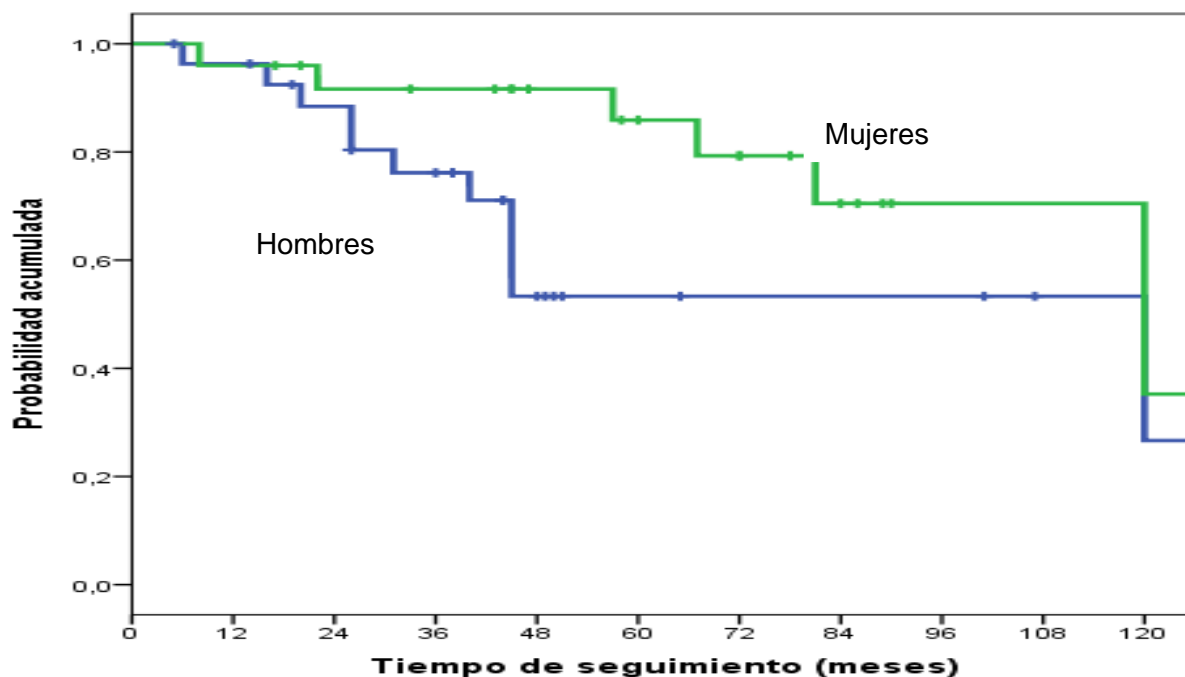


FIGURA 13. Curvas de Sobrevida según el Sexo (Kaplan Meier): En mujeres, la Sobrevida global estimada a 3, 5 y 10 años fue de 91.6%, 85.9% y 35.2% respectivamente y en el sexo masculino fue de 76.2%, 53.3% y 26.7% respectivamente; no se encontró diferencias estadísticamente significativas (Log Rank, $p=0.068$).

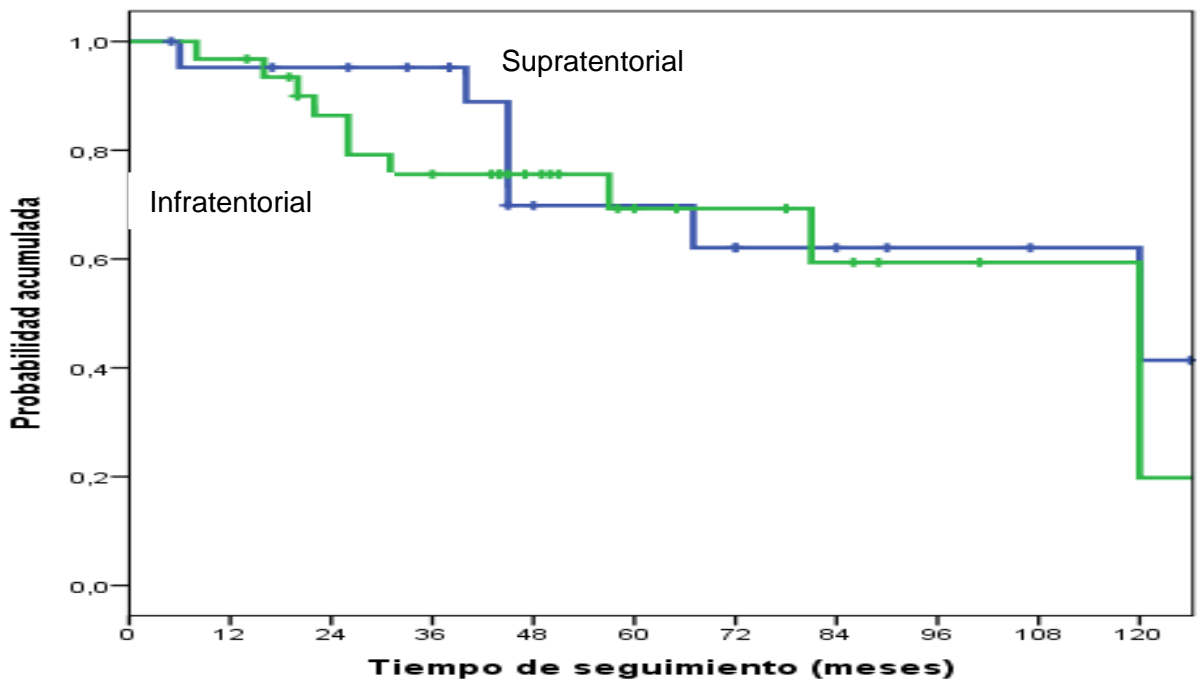


FIGURA 14. Curvas de sobrevida Global según Topografía (Kaplan Meier): Los pacientes que tuvieron Ependimoma Supratentorial tuvieron una sobrevida global a 3, 5 y 10 años de 95.2%, 69.8% y 41.4% respectivamente y los pacientes que presentaron Ependoma en Fosa Posterior tuvieron una sobrevida de 75.6%, 69.3% y 19.8%; no existió diferencias significativas entre ambos grupos (**Log Rank, p=0.590**).

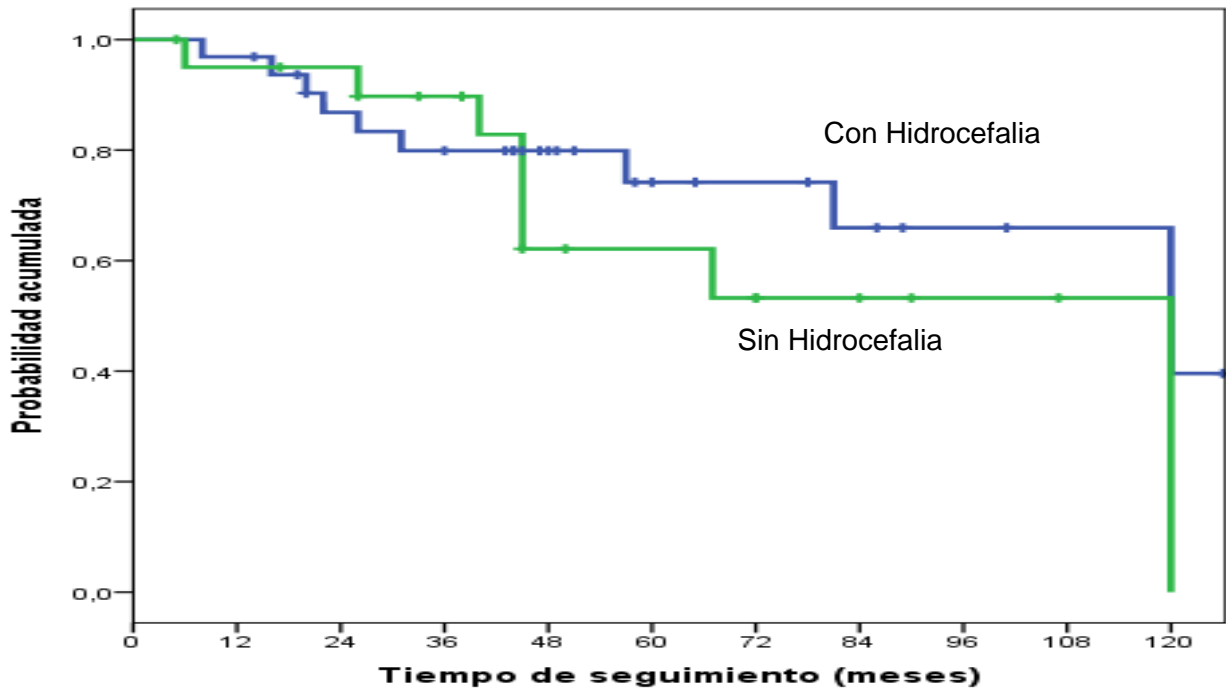


FIGURA 15. Curvas de sobrevida Global según Hidrocefalia (Kaplan Meier): Los pacientes que presentaron Hidrocefalia, tuvieron una sobrevida global a 3, 5 y 10 años de 79.9%, 74.2% y 39.6% respectivamente y los pacientes sin Hidrocefalia tuvieron una sobrevida a 3, 5 y 10 años de 89.7%, 62.1% y 0%; sin diferencias significativas entre ambos grupos (**Log Rank, p=0.370**).

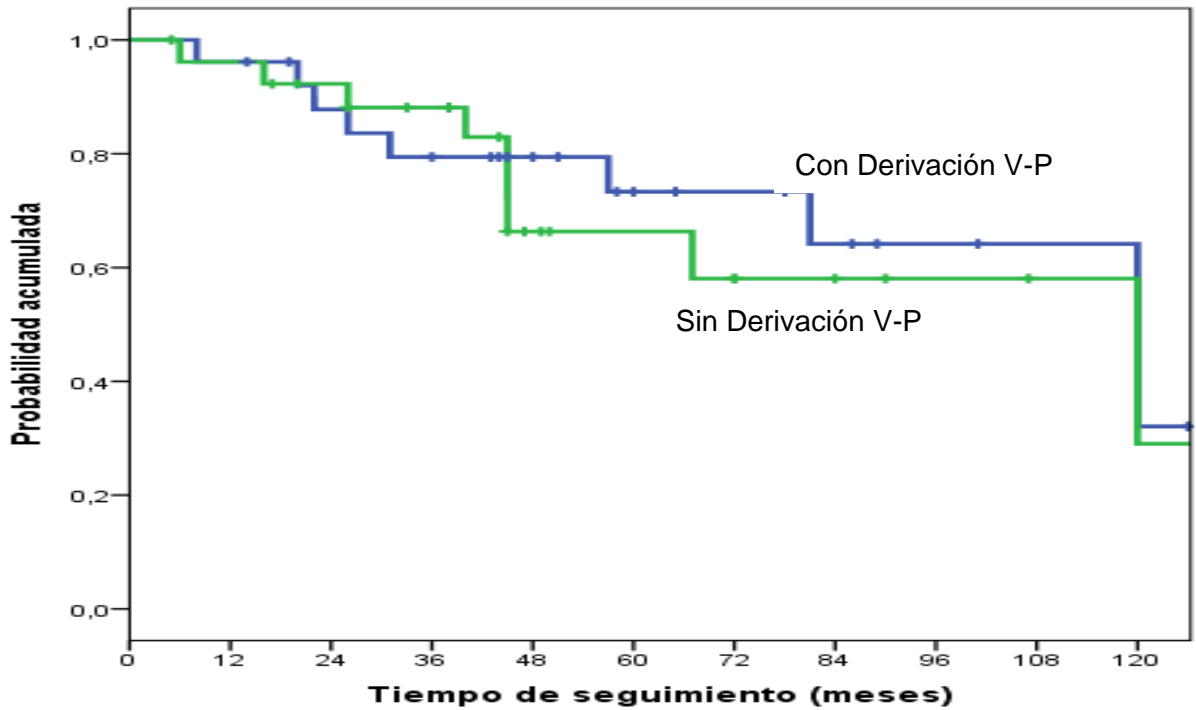


FIGURA 16. Curvas de sobrevida Global en pacientes con Derivación Ventriculoperitoneal (DVP) (Kaplan Meier): A los pacientes en quienes se realizó DVP, la Sobrevida Global a 3, 5 y 10 años fue 79.4%, 73.3% y 32% respectivamente y en los pacientes en quienes no se realizó DVP fue de 88.1%, 66.3% y 29%; no hubo diferencia estadísticamente significativa (**Log Rank, $p=0.690$**).

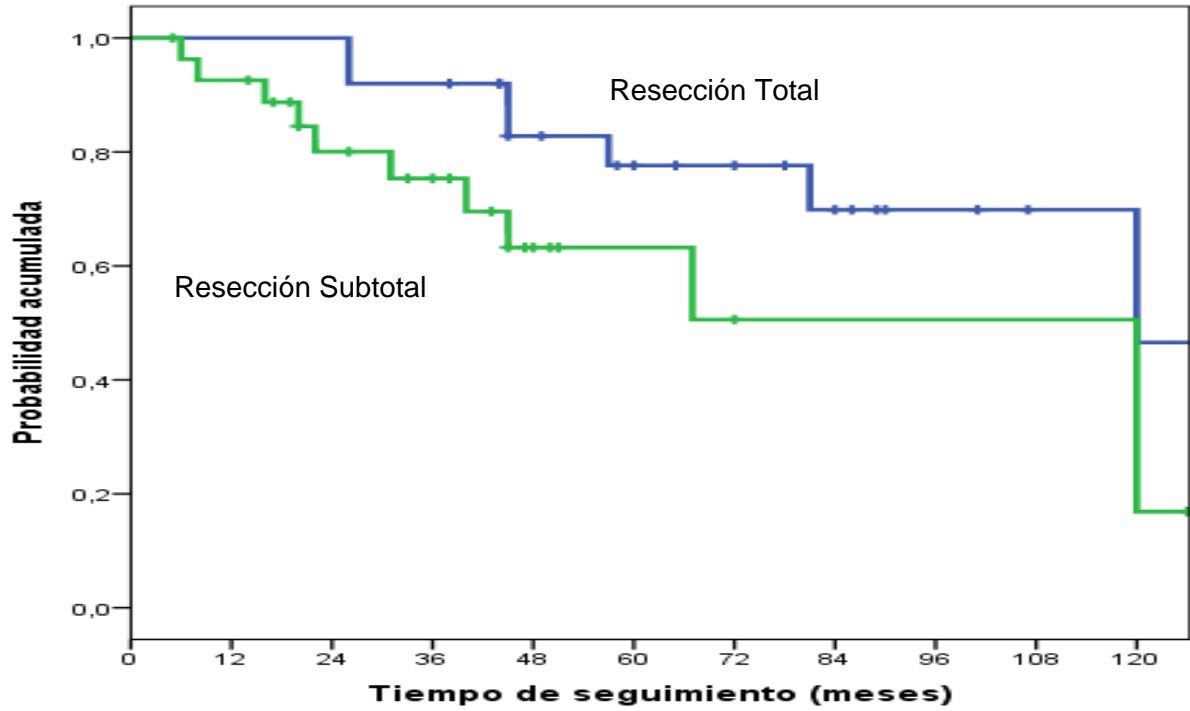


FIGURA 16. Curvas de Sobrevida según el tipo de Resección (Kaplan Meier): Con Resección Total, la Sobrevida global a 3, 5 y 10 años se estimó en 92%, 77.6% y 46.6% respectivamente y en pacientes sometidos a Resección Subtotal fue de 75.4%, 63.2% y 16.9% respectivamente; con diferencias estadísticamente significativas (Log Rank, $p= 0.044$).

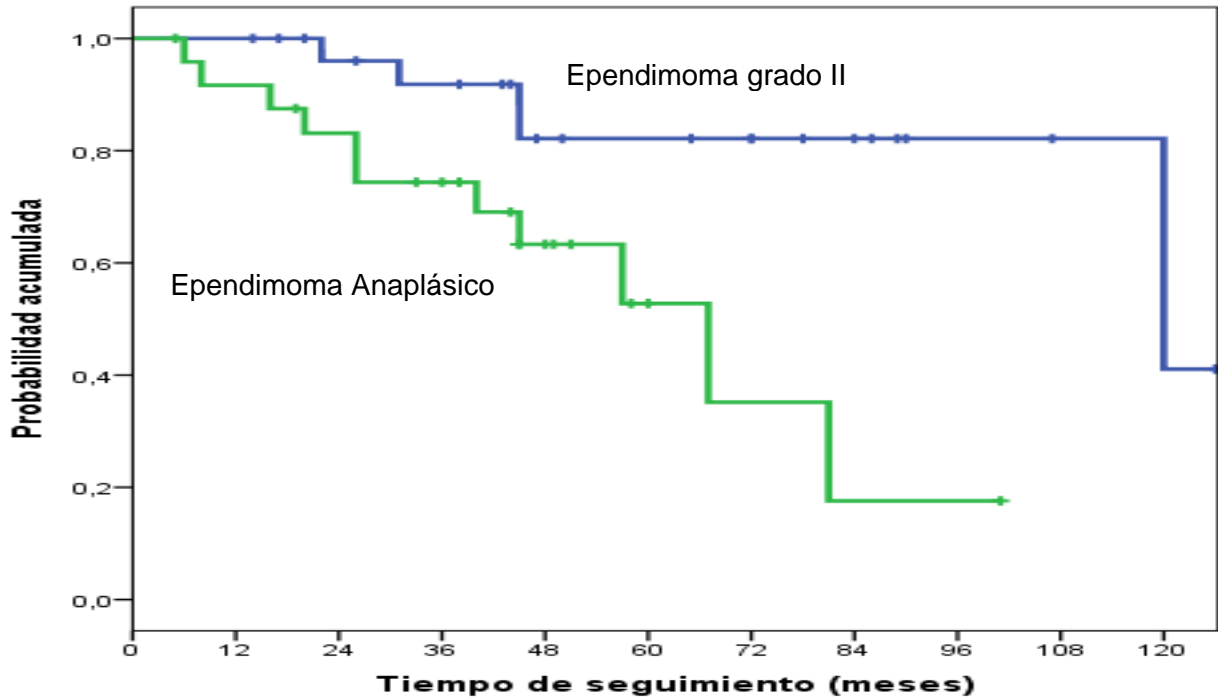


FIGURA 17. Curvas de Sobrevida según la Patología (Kaplan Meier): Los pacientes con Ependimoma grado II, tuvieron una Sobrevida global a 3, 5 y 10 años de 91.8%, 82.2% y 41.1% respectivamente y los pacientes con Ependimoma Anaplásico, una Sobrevida a 3 y 5 años de 74.4%, 52.8%; con diferencias estadísticamente significativas (**Log Rank, p= 0.004**). La mediana de sobrevida en Ependimoma grado II fue de 120 meses y en Ependimoma anaplásico fue de 67 meses.

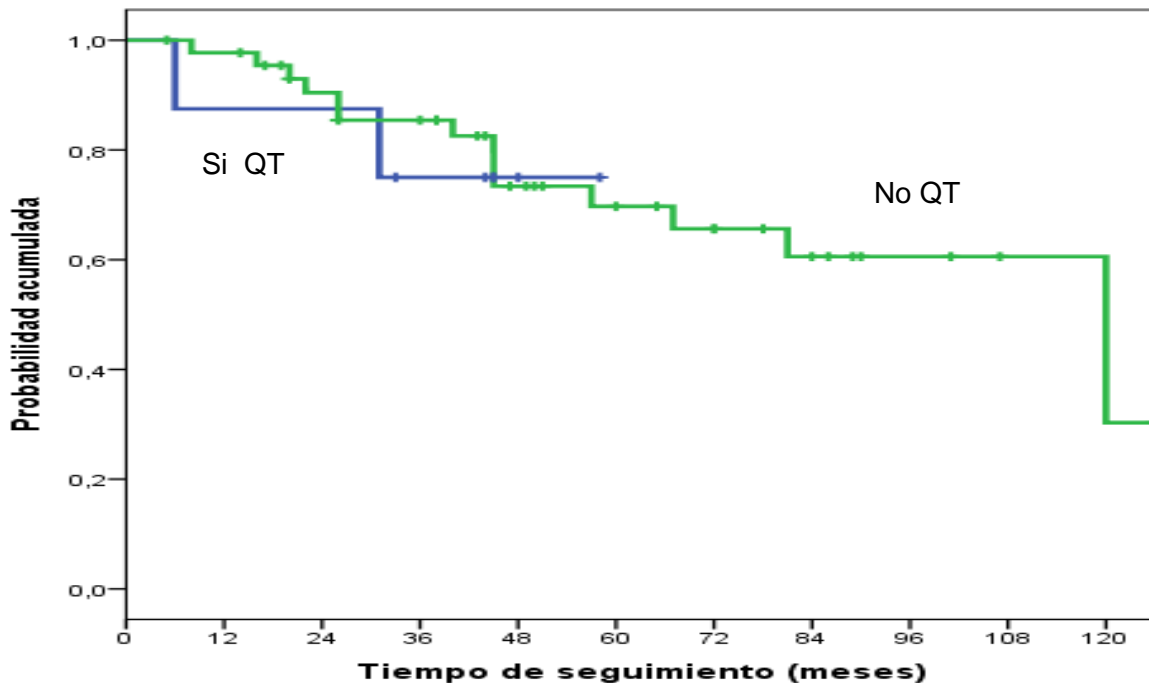


FIGURA 18. Curvas de Sobrevida Global según el Tratamiento con Quimioterapia (Kaplan Meier): Los pacientes que **no** recibieron Quimioterapia (**QT**), tuvieron una sobrevida a 3, 5 y 10 años d 85.4%, 69.7% y 30.3% respectivamente y en pacientes que **si** recibieron Quimioterapia, la sobrevida a los 3 años fue de 75%. No se encontró diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos (Log Rank, $p= 0.886$).

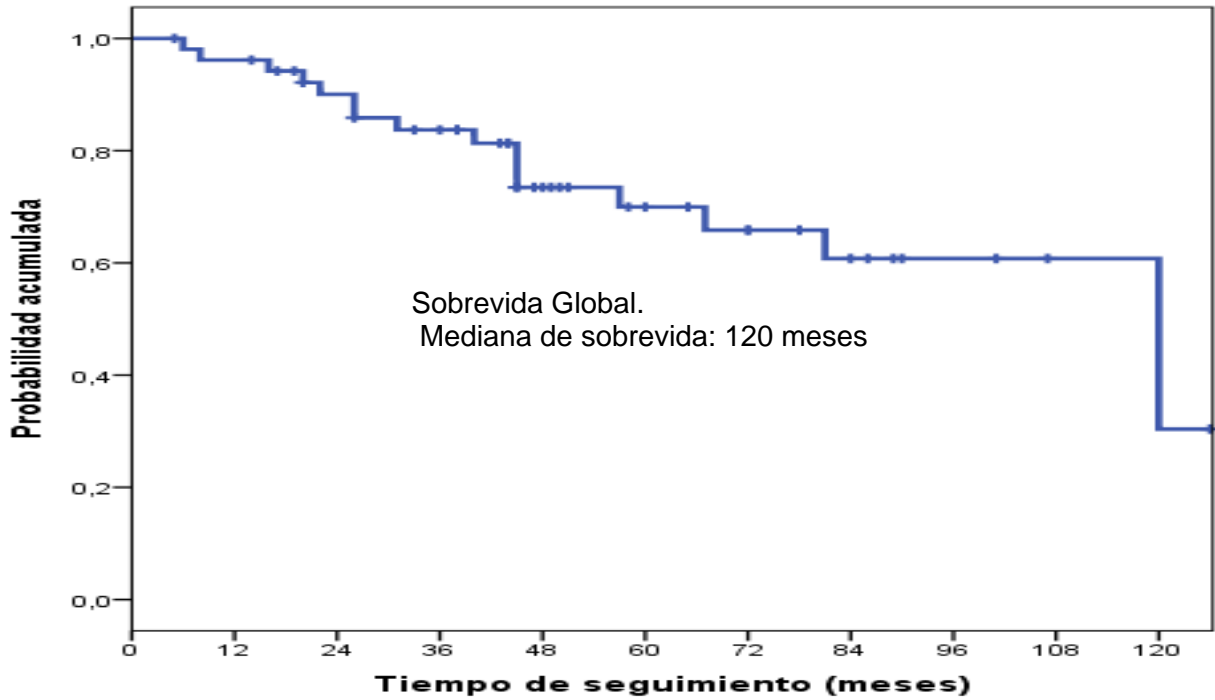


FIGURA 19. Curva de Supervivencia Global (Kaplan Meier): Hubo 18 decesos; el estimado del tiempo de supervivencia a los 3, 5 y 10 años fue de 83.7%, 70% y 30.4% respectivamente; con una mediana de supervivencia global de 120 meses.

