

# TUMORES DE FOSA POSTERIOR EN LA INFANCIA

Dr. J. C. Suárez\* - Dr. J. C. Viano - Dr. C. A. Oulton - Dra. S. Zunino

## RESUMEN

Presentamos 50 niños con tumores de fosa posterior, con una edad promedio de 6 años y 6 meses, que representan 55 % de todos los tumores intracraneanos internados en nuestro Servicio. Los procedimientos neurorradiológicos empleados en esta muestra fueron radiografías simples de cráneo en todos, tomografía computada de cerebro en 42 casos, neumoventriculografía en 7, arteriografía vertebral en 4 y neumoencefalografía en 1 caso. El tumor se localizó en tronco encefálico en 10 casos y los otros fueron astrocitomas en 18, meduloblastomas en 12, ependimomas en 5, glioblastoma multiforme en 2, oligodendroglioma en 1, neurinoma del acústico en 1 y sarcoma primario de fosa posterior en otro caso. El tratamiento fue quirúrgico, radiante y químico. La cirugía incluyó 40 exéresis tumorales y 17 derivaciones de L.C.R. La radioterapia se aplicó en 33 pacientes, de los cuales en 16 fue craneoespinal, en 15 fue en fosa posterior y en 2 casos el tratamiento radiante fue incompleto. La quimioterapia se empleó en forma complementaria a la cirugía y a la radioterapia sólo en 2 casos de glioblastomas de cerebelo; en los otros casos se utilizó cuando había recidiva o metástasis de meduloblastoma. La mortalidad general fue de 40 % y la mortalidad quirúrgica de 9 %. De los 18 astrocitomas, 16 fueron grado I y 2 grado III-IV. De los 20 pacientes fallecidos, 6 fueron por causas quirúrgicas, 5 por metástasis craneoespinal y 5 por recidiva tumoral. De los 30 pacientes que viven el tumor se localizaba en tronco cerebral en 6, y en los 24 restantes la histología fue astrocitomas grado I-II en 15 casos; meduloblastomas, 6; ependimoma, 1; oligodendroglioma, en 1, y 1 caso de glioblastoma multiforme de cerebelo, que en el momento de esta publicación lleva 24 meses de sobrevida.

**Palabras clave:** Astrocitomas - Meduloblastomas - Ependimomas - Cirugía - Radioterapia.

## SUMMARY

We are presenting 50 children with posterior fossa tumors which were situated in cerebellum in 38 patients, in brain stem in 10 cases and 2 were extraaxial, this corresponded to acoustic neurinoma and primary sarcoma of posterior fossa, respectively. The histology of the cerebellum tumors was astrocytoma in 18, medulloblastoma in 12, ependymoma in 5, oligodendroglioma in 1 and glioblastoma multiform in 2. The surgical treatment consisted in tumors resection in 40 cases and shunt in 17 cases. Received radiotherapy 33 patients, craniospinal in 16, only in cranium in 15 and then radiation treatment was incompleted in 2. The chemotherapy was utilized in 2 patients like complementary of surgery and radiation and 4 patients receive drug when the medulloblastoma produced metastasis or when recurred. The general mortality was 40 % and the surgical mortality was 9 %.

## INTRODUCCION

Los tumores del sistema nervioso central representan 18,6 % de todos los tumores en la infancia ocupando el segundo lugar después de la leucemia.<sup>(5, 10, 11, 15)</sup>

Los tumores de fosa posterior en la infancia representan entre 45 y 60 % de todos los tumores intracraneanos.<sup>(5, 6, 10)</sup>

A diferencia de los tumores supratentoriales, especialmente los cerebrales, en los cuales los síntomas o signos focales orientan para un diagnóstico precoz, en los tumores de fosa posterior la obstrucción en la circulación del L.C.R. precede a los síntomas de localización, dificultando el diagnóstico temprano de estas neoplasias.<sup>(7, 10)</sup>

El objetivo de esta publicación es presentar nuestra experiencia clínica, radiológica, histológica y terapéutica en el manejo de los tumores de fosa posterior tratados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil Municipal de Córdoba, Argentina, que representan 55 % de todos los tumores intracraneanos de nuestra serie.

## MATERIAL Y METODO

En el período comprendido entre el mes de abril de 1972 y el mes de marzo de 1987, se internaron en nuestro Servicio 50 niños con tumores de fosa posterior, cuyas edades oscilaron entre 1 y 15 años, con una

media de 6 años y 6 meses, sin prevalencia de sexo, 25 mujeres y 25 varones.

El diagnóstico se hizo por la clínica y los métodos complementarios. El diagnóstico clínico se fundó en la sintomatología relatada en la historia clínica y en el resultado del examen neurológico al ingreso.

La sintomatología inicial de la enfermedad fue cefaleas en 33 casos, vómitos en 33, ataxia en la marcha en 18, diplopía en 5, pérdida de peso en 5, hemiparesia en 3, lateralización de la cabeza en 3, vértigos en 2, paresia facial en 2, temblor en 2, y 1 caso, respectivamente, de nistagmo, caídas y convulsiones. El tiempo de evolución de estos síntomas y signos de comienzo varió entre 1 mes y 18 meses, con un promedio de 4 meses.

La sintomatología neurológica registrada al ingreso se puede observar en la tabla I.

Los procedimientos complementarios utilizados en esta muestra fueron el electroencefalograma en 15 pacientes y estudios neurorradiológicos detallados en la tabla II.

El electroencefalograma se realizó en 15 pacientes, de los cuales en 14 fue anormal difuso y en el otro fue normal. Las radiografías de cráneo se hicieron en todos los enfermos y mostraron hipertensión endocraneana en 27 casos, entre ellos había un niño con signo de Taveras en la región occipital, producido por un astrocitoma quístico de cerebelo, el resto de los pacientes tenía radiografías de cráneo normales.

\* Profesor Adjunto de Clínica Neurológica. Universidad Católica de Córdoba, Argentina.  
Servicio de Neurocirugía - Hospital Infantil Municipal.  
Jujuy 3000 - 5000 Córdoba, Argentina.

**TABLA I**  
**Tumores de fosa posterior en la infancia**

Sintomatología al ingreso .....	50 casos
	25 ♂
	15 ♀
Cefaleas .....	33
Vómitos .....	33
Edema bilateral de papilas .....	28
Síndrome cerebeloso axial .....	20
Nistagmo horizontal bilateral .....	14
Babinski bilateral .....	7
Estrabismo convergente .....	6
Síndrome cerebeloso apendicular .....	4
Hemiparesia .....	4
Hipotonía .....	3
Lateralización de la cabeza .....	3
Hiperreflexia generalizada .....	3
Paresia facial .....	3
Hipoacusia .....	3
Paresia del glossofaríngeo .....	3
Alteración de la conciencia .....	3
Macrocrania .....	2
Abasia .....	2
Caquexia .....	2
Paresia del V, VI, VII pares .....	2
Pot Felé .....	2
Rigidez de nuca .....	1
Convulsiones .....	1
Hipertonía de miembros inferiores .....	1
Ceguera .....	1
Paraparesia espástica .....	1

**TABLA II**  
**Tumores de fosa posterior en la infancia**  
**Procedimientos neurorradiológicos - 50 casos**

Radiografías de cráneo .....	50
Tomografía computada de cerebro .....	42
Neuroventriculografía .....	7
Arteriografía vertebral .....	4
Neumoencefalografía .....	1

El neumoencefalograma se practicó en un paciente con un tumor infiltrante de tronco cerebral y el neumoventriculograma se llevó a cabo en 7 enfermos, que mostró hidrocefalia en todos los casos, asociada a tumor de vermis en 2 casos, a tumor del piso del cuarto ventrículo en 3, a astrocitoma de hemisferio cerebeloso en 1 y en otro evidenció la presencia de un tumor infiltrante del tronco cerebral con marcado desplazamiento dorsal del cuarto ventrículo.

La arteriografía vertebral se realizó en 4 pacientes y mostró en todos ellos la existencia de un proceso expansivo avascular en tronco cerebral en 2 casos, de cerebelo en 1 y del ángulo pontocerebeloso en el otro.

La tomografía axial computarizada reforzada de cerebro se hizo en 42 niños, estudio que evidenció la presencia de tumor de vermis en 14 casos, de tronco cerebral en 8, de hemisferio cerebeloso en 15, de piso del cuarto ventrículo en 3, del ángulo pontocerebeloso en 2; en 18 casos se asoció el tumor a hidrocefalia. De los 2 tumores de ángulo pontocerebeloso uno correspondió a un neurinoma bilateral del acústico, en un niño con la enfermedad de Von Recklinghausen y en el otro caso se trató de una niña con un sarcoma primario de fosa posterior.

La localización tumoral está descrita en la tabla III.

**TABLA III**  
**Tumores de fosa posterior en la infancia**  
**Localización - 50 casos**

Hemisferio cerebeloso .....	16
Vermis cerebelo .....	16
Tronco cerebral .....	10
Piso del cuarto ventrículo .....	6
Angulo pontocerebeloso .....	2

Sólo se pudo tener estudio histopatológico en 40 pacientes, correspondiente a 18 astrocitomas, 12 meduloblastomas, 5 ependimomas, 2 glioblastomas multiformes, 1 oligodendroglioma, 1 neurinoma y 1 sarcoma de fosa posterior (tabla IV).

**TABLA IV**  
**Tumores de fosa posterior en la infancia**  
**Histopatología - 40 casos**

Astrocitomas .....	18
Meduloblastomas .....	12
Ependimomas .....	5
Glioblastomas multiformes .....	2
Oligodendroglioma .....	1
Neurinoma .....	1
Sarcoma .....	1

El tratamiento fue quirúrgico, radiante y químico. La cirugía consistió en 40 exéresis y 17 derivaciones del L.C.R. Las exéresis fueron totales en 27 casos y subtotales en 13 casos. Las primeras correspondieron a 11 astrocitomas, 7 meduloblastomas, 5 ependimomas, 2 glioblastomas multiformes, 1 neurinoma del acústico y 1 oligodendroglioma. Las resecciones subtotales se hicieron en 6 astrocitomas, en 5 meduloblastomas, en un ependimoma y en el sarcoma (tabla V).

**TABLA V**  
**Tumores de fosa posterior en la infancia**  
**Tratamiento - 50 casos**

Quirúrgico	Exéresis .....	40
	Derivación L.C.R. ....	17
Radiante .....		33
Químico .....		2

Las derivaciones del L.C.R. fueron: 3 previas a la resección tumoral, en 4 fue el único tratamiento quirúrgico y en 10 enfermos la derivación se colocó en el posoperatorio, correspondiendo en la mayoría de los casos a resecciones subtotales.

Posterior al tratamiento quirúrgico, 33-50 pacientes fueron irradiados, con un equipo de CO<sub>60</sub> con una distancia fuente piel (DFP) de 80 cm.

A los pacientes con diagnóstico de meduloblastoma (10), glioblastoma multiforme (2) y ependimoma (4), se les efectuó tratamiento craneoespinal y la dosis dada fue de 35 Gy para el encéfalo total, y la médula espinal, con un fraccionamiento de 8 Gy por semana, y una sobredosis de 15 Gy a la fosa posterior, por lo que en el lecho tumoral la dosis fue de 50 Gy.

Los pacientes con tumores de tronco cerebral (8), astrocitoma (6) y oligodendroglioma (1) fueron irradiados con campos limitados al tumor y un margen subclínico de 2 cm, con dosis variables entre 45 y 60 Gy, de-

pendiendo de la resección y la edad del paciente. No completaron el tratamiento radiante 2 niños con tumores de tronco cerebral, que murieron a los 4 y 5 meses de efectuado el diagnóstico.

Las complicaciones quirúrgicas observadas en esta serie fueron lesiones de tronco cerebral en 6 casos, meningitis química en 3, hematomas de fosa posterior en 3 y 1 hematoma subdural bilateral de la convexidad cerebral.

## RESULTADOS

Fallecieron 20 pacientes con una mortalidad general de 40 %, y una mortalidad quirúrgica de 9 %, considerando las 40 exéresis, las 17 derivaciones del L.C.R., los 4 hematomas posquirúrgicos y 4 recidivas de astrocitomas resecaados subtotalmente.

Las causas de muerte fueron quirúrgicas en 6 casos, 5 por metástasis craneoespinal y 9 por recidiva tumoral.

De los 6 pacientes fallecidos por causa quirúrgica, en 4 se lesionó el tronco cerebral en el momento de la exéresis tumoral y en los otros 2 casos la lesión de tronco fue secundaria a hematomas intracerebelosos producidos al resecaar subtotalmente sendos meduloblastomas. Las lesiones isquémicas de tronco cerebral durante la exéresis tumoral se produjeron al resecaar totalmente 1 ependimoma, 1 neurinoma del acústico, 1 astrocitoma de cerebelo, recidivado, y que se originaba en el cuerpo restiforme con extensión cerebelosa y al extirpar un sarcoma extraaxial de la fosa posterior.

De los 5 pacientes fallecidos por metástasis craneoespinal, 4 correspondieron a meduloblastomas y el otro fue un ependimoma; estos pacientes tuvieron una sobrevida que osciló entre 6 y 24 meses con una media de 17 meses.

De los 9 pacientes que fallecieron por recidiva tumoral, 4 fueron tumores de tronco cerebral, 2 ependimomas, 2 astrocitomas grado III y 1 glioblastoma multiforme de cerebelo.

De los 6 astrocitomas resecaados subtotalmente e irradiados, 4 recidivaron entre los 4 y 8 años de operados, y uno de ellos originado en el cuerpo restiforme falleció por lesión del tronco cerebral al reoperarlo y efectuó una exéresis total.

De los 30 pacientes que viven, 9 padecen secuelas y 21 son absolutamente normales. Las secuelas son: ataxia en 5, estrabismo convergente en 2, síndrome de Parinaud en 1 y ambliopía en otro.

De los 30 pacientes que viven, el tumor se localizó en el tronco cerebral en 6 y 24 fueron cerebelosos, cuya histología fue oligodroglioma en 1, glioblastoma multiforme en 1, ependimoma en 1, meduloblastoma en 6 y astrocitomas en 15.

## DISCUSION

En nuestra serie los astrocitomas representan 40 %, de los cuales 32 % fueron astrocitomas benignos y 8 % astrocitomas malignos, 2 astrocitomas grado III-IV y 2 glioblastomas multiformes; esta incidencia de los astrocitomas malignos coincide con lo publicado por otros autores.<sup>(5, 6, 7, 10, 11, 13)</sup>

En los glioblastomas multiformes se completó el tratamiento quirúrgico con radioterapia craneoespinal, de acuerdo con el criterio de Salazar,<sup>(13)</sup> y quimioterapia con Oncovin y BECNU, con lo cual logramos sobrevida de 24 meses; el primero de los pacientes falleció al cabo de ese tiempo, de múltiples metástasis craneoes-

pinales, y el otro tiene esa sobrevida sin signos de metástasis y/o recidiva al cierre de este estudio.

Los astrocitomas benignos de cerebelo (grado I-II), deben ser resecaados totalmente porque la radioterapia tiene efecto dudoso sobre ellos, como lo demuestran las recidivas en 4 de los 6 astrocitomas benignos resecaados subtotalmente e irradiados con posterioridad<sup>(15)</sup> y porque conservan la misma estirpe histológica benigna, experiencia coincidente con la de otros autores.<sup>(10, 11, 13)</sup> La mortalidad operatoria en esta variedad histológica fue de 2,5 % en nuestra serie y en la casuística de Matson fue de 5 %.<sup>(10)</sup> La mayoría son tumores quísticos con un nódulo mural (figura 1).

Los meduloblastomas representaron 24 % de los tumores de fosa posterior y 13 % de todos los tumores intracraneeanos tratados en nuestro Hospital, experiencia coincidente con la publicada por Hoffman y col.<sup>(9)</sup> En esta serie fallecieron 50 % de los casos, con una mortalidad operatoria de 16 % y una mortalidad alejada de 34 %, con un promedio de sobrevida, en estos pacientes de 14 meses y en los 6 que viven el promedio de sobrevida es de 36 meses. El criterio terapéutico aplicado en estos pacientes fue el propiciado por otros autores<sup>(9, 11)</sup> de exéresis radical y radioterapia craneoespinal, utilizando la quimioterapia en los casos de recidiva y/o metástasis (figura 2).

De los 10 niños con tumor de tronco cerebral, en 2 el diagnóstico se hizo por neumoencefalografía y neumoventriculografía, respectivamente, y en los otros por tomografía axial computarizada, de los cuales en 6 se visualizó un tumor infiltrante, hipodenso, que no tomaba contraste, y en los otros 2 el tumor era vegetante y tomaba contraste. Han fallecido 4 y viven 6 de estos pacientes con un promedio de sobrevida de 8 meses. El tratamiento consistió en derivativa del L.C.R. en 4 casos y en todos radioterapia, la que fue incompleta en 2 niños que fallecieron a los 4 y 5 meses de efectuado el diagnóstico. Aquellos que completaron el tratamiento recibieron 5.000 rads en la fosa posterior. En esta serie no hemos aplicado la clasificación tomográfica descrita por Hoffman<sup>(9)</sup> y Stroink<sup>(14)</sup> ni hemos realizado biopsia como lo pregonan Baghai<sup>(2)</sup> y Albright<sup>(1)</sup> (figura 3).

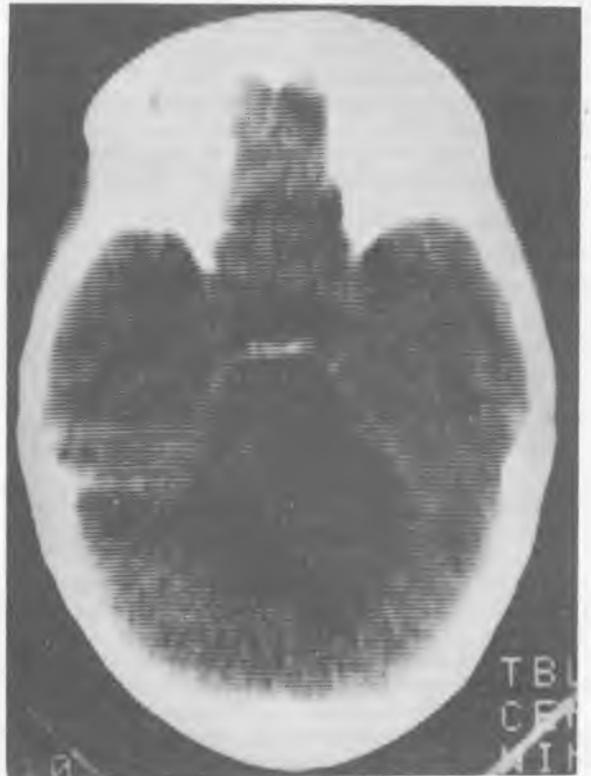
Los ependimomas constituyen 18 % de los tumores intracraneeanos de todas las edades y representan 10 % de los tumores de fosa posterior,<sup>(13)</sup> incidencia que coincide con nuestra experiencia. De los 5 ependimomas de nuestra serie, uno falleció por lesión quirúrgica del tronco cerebral, otro por metástasis craneoespinal a los 20 meses del diagnóstico y 2 por recidiva tumoral a los 10 y 14 meses de operados; sólo vive 1 paciente con una sobrevida de 18 meses. Todos estos enfermos fueron operados e irradiados en cráneo y raquis. La mortalidad de estos pacientes es mayor que la de los meduloblastomas<sup>(4)</sup> (figura 5).

Los pacientes con enfermedad de Von Recklinghausen desarrollan tumores de la vía óptica con más frecuencia que en el acústico, donde suelen ser bilaterales los neurinomas, como en nuestro caso; experiencia publicada por Cheek y col.<sup>(3)</sup> (figura 4).

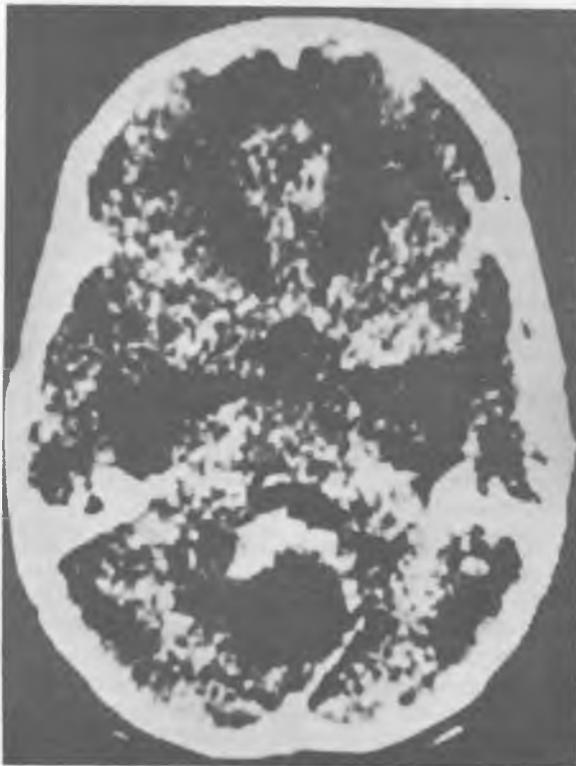
Los sarcomas primarios del sistema nervioso pueden ubicarse en cráneo o en raquis y dentro del cráneo la localización de fosa posterior es una de las menos frecuentes.<sup>(12)</sup> Estos tumores se caracterizan por su marcada agresividad y porque la radioterapia y quimioterapia no tienen acción benéfica.



**Figura 1.** Astrocitoma quístico de cerebello con nódulo mural.



**Figura 3.** Tumor infiltrante hipodenso de tronco cerebral, con desplazamiento dorsal del cuarto ventrículo.



**Figura 2.** Meduloblastoma quístico del vermis cerebeloso.



**Figura 4.** Neurinoma bilateral del acústico en un niño con una enfermedad de Von Recklinghausen.



Figura 5. Ependimoma de 4<sup>o</sup> ventrículo.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 ALBRIGHT, A. L.; PRICE, R. A., y GUTHKELCH, A. N.: Brain stem gliomas of children: A clinicopathological study. *Cancer*, 52:2313-2319, 1983.
- 2 BAGHAI, P., VRIES, J. K., y BECHTEL, P. C.: Retromastoid approach for biopsy of brain stem tumors. *Neurosurgery*, vol. 10 n<sup>o</sup> 5:574-579, 1982.
- 3 CHEEK, W. R.; RICCARDI, V. M., y LAURENT, J. P.: Neurofibromatosis of childhood: Neurosurgical implications. *Concepts in Pediatric Neurosurgery* 4; S. Karg, 319-334, 1983.
- 4 CHOUX, M.: Ependymomas in the posterior fossa in children. *Brain tumors in the young*. Charles C. Thomas, ed., 526-545, 1983.
- 5 GIORDANA, M. T.: I tumori cerebrali dell'infanzia. *Minerva Medica*, vol. 75, n<sup>o</sup> 24:1401-1406, 1984.
- 6 HARWOOD-NASH, D. C., y FITZ, C. R.: Neuroradiology in infants and children. *The C. V. Mosby Company*, 2:666-675, 1976.
- 7 HENDRICK, E. B.: Medulloblastomas, astrocytomas and sarcomas of the posterior fossa. *Brain tumors in the young*. Charles C. Thomas, ed., 498-513, 1983.
- 8 HOFFMAN, H. J.; BECKER, L., y CHAVEN, M. A.: A clinically and pathologically distinct group of benign brain stem gliomas. *Neurosurgery*, vol. 7, n<sup>o</sup> 3:243-248, 1980.
- 9 HOFFMAN, H. J.; HENDRICK, E. B., y HUMPHREY, R. P.: Management of medulloblastoma in childhood. *Clinical Neurosurgery*, 30:266-245, 1983.
- 10 MATSON, D. D.: Neurosurgery of infancy and childhood. Charles C. Thomas, ed., Segunda edición, 410-479, 1969.
- 11 RAIMONDI, A. J., y TOMITA, T.: Brain tumors in children. Advantages and disadvantages of individual treatment modalities. *Concepts in Pediatric Neurosurgery*, 1:1-28. American Society for Pediatric Neurosurgery, S. Karger.
- 12 RUEDA-FRANCO, F., y LOPEZ CORELLA, E.: Sarcomas in the central nervous system of children. *Concepts in Pediatric Neurosurgery*, II:188-204, 1982.
- 13 SALAZAR, O. M.: Primary malignant cerebellar astrocytomas in children. *Radiation Oncology*, vol. 7, n<sup>o</sup> 12, 1981.
- 14 STROINK, A. R., y HOFFMAN, H. J.: Diagnosis and management of pediatric brain stem gliomas. *J. Neurosurgery*, 65:745-750, 1986.
- 15 TILL, K.: *Pediatric Neurosurgery*. Blackwell Scientific Publications, 1-58, 1975.