

AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

Ependimoma



American
Brain Tumor
Association®

Providing and pursuing answers®

SOBRE LA AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

Fundada en 1973, la American Brain Tumor Association (ABTA) fue la primera organización nacional sin fines de lucro dedicada exclusivamente a la investigación de tumores cerebrales. Por más de 40 años, la ABTA con sede en Chicago ha estado ofreciendo recursos integrales que respaldan las complejas necesidades de los pacientes con tumores cerebrales y sus cuidadores, así como también financiación esencial de investigaciones en busca de avances en el diagnóstico, el tratamiento y la atención de tumores cerebrales.

Para obtener más información sobre la ABTA, visite el sitio web www.abta.org.

Agradecemos sinceramente a la Dra. Regina Jakacki, directora del Programa de Neurooncología Pediátrica del Hospital de Niños de Pittsburgh, Pittsburgh, Pensilvania y a Beverly LaVally, enfermera registrada del Dana-Farber Cancer Institute de Boston, por su revisión de la edición de esta publicación.

Esta publicación no pretende sustituir el asesoramiento médico profesional y no proporciona asesoramiento sobre tratamientos o afecciones para pacientes individuales. Todas las decisiones de salud y tratamiento deben tomarse en consulta con su médico o sus médicos, utilizando su información médica específica. La inclusión en esta publicación no es una recomendación de ningún producto, tratamiento, médico u hospital.

La impresión de esta publicación fue posible a través de un subsidio educativo sin restricciones de Genentech, un miembro del Grupo Roche.

COPYRIGHT © 2014 ABTA

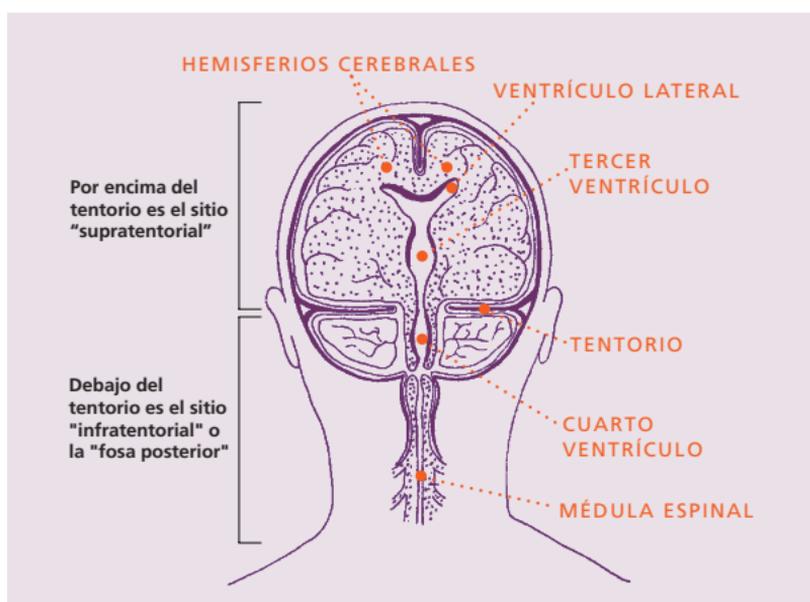
SE PROHÍBE LA REPRODUCCIÓN SIN PREVIA APROBACIÓN POR ESCRITO

Ependimoma

INTRODUCCIÓN

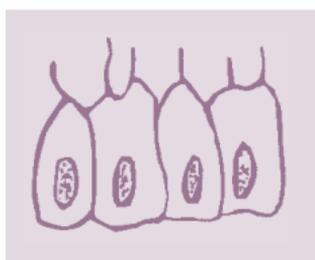
Cualquier tumor que se forme en las células gliales del cerebro se denomina “glioma”. Las células gliales brindan soporte y protección para las células nerviosas, o las neuronas, en el cerebro. Un tipo de glioma es el ependimoma. El ependimoma se forma en las células del epéndimo que recubren los ventrículos del cerebro y el centro de la médula espinal. Ocasionalmente, las células del epéndimo se encuentran en el cerebro mismo.

Los ependimomas son tumores blandos, grisáceos o rojos que pueden contener quistes o calcificaciones minerales.



Tentorio

Las palabras “supratentorial” e “infratentorial” describen la ubicación del endimoma dentro del cerebro. El tentorio es una membrana gruesa que separa los dos tercios superiores del cerebro del tercio inferior. Los endimomas supratentoriales se producen por encima del tentorio. Esta área incluye los hemisferios cerebrales, además de los ventrículos lateral y tercero. Los endimomas infratentoriales se producen *por debajo* del tentorio. Esta área, también denominada fosa posterior, incluye el cuarto ventrículo, el tronco encefálico y el cerebelo.



Células endimarias

Existen cuatro tipos principales de endimomas: endimomas mixopapilares, subendimomas, endimomas y endimomas anaplásicos.

Muchos patólogos también asignan un “grado” numérico a los endimomas. El grado se basa en cuánto se parecen las células a las células endimarias normales, aunque existen varios sistemas de clasificación. Si bien las células de un tumor de grado I se ven algo inusuales en comparación con las células endimarias normales, las células tumorales de grado III se ven definitivamente anormales.

La mayoría de los tumores de grado I no vuelven a aparecer después de una extirpación quirúrgica completa. Los tumores de grados II y III necesitan tratamiento adicional y tienen una mayor probabilidad de recidiva.

Los endimomas mixopapilares tienden a aparecer en la parte inferior de la columna vertebral. Los subendimomas generalmente aparecen cerca de un ventrículo. Ambos son de crecimiento lento y se consideran tumores de grado bajo o de grado I.

Los endimomas son los tumores endimarios más comunes y se consideran tumores de grado II. Estos tumores se suelen encontrar a lo largo, dentro o adyacentes al sistema ventricular, a menudo en la fosa posterior o en la médula espinal.

Los endimomas anaplásicos son tumores de grado alto (grado III) y tienden a crecer más rápidamente que los tumores de grado bajo. Con mayor frecuencia, se producen en la fosa posterior.

INCIDENCIA

Los endimomas son tumores relativamente raros; representan del 2 al 3% de todos los tumores cerebrales primarios. Sin embargo, son el cuarto tumor cerebral más común en los niños. Aproximadamente el 30 % de los endimomas pediátricos son diagnosticados en niños menores de tres años de edad.

La ubicación de los endimomas en los adultos tiende a ser diferente de su ubicación en los niños. En los adultos, el 60 % de estos tumores se encuentra en la médula espinal. En los niños, el 90 % de los endimomas se encuentra en el cerebro, en su mayoría, en la fosa posterior.

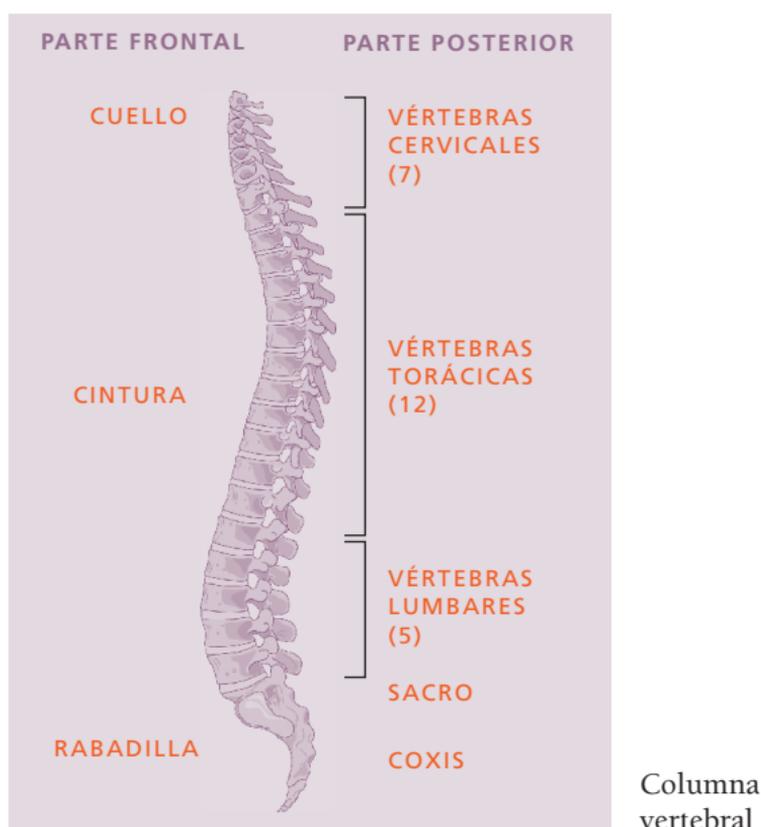
CAUSA

Como sucede con otros tumores cerebrales, se desconoce la causa de los endimomas. No se sabe con certeza si los virus (por ejemplo, el SV40) tienen que ver con el desarrollo de los endimomas. Se necesita mucha más investigación para determinar si se trata, de hecho, de un factor en seres humanos, ya que estos virus en particular habitualmente no afectan a los seres humanos.

SÍNTOMAS

Los síntomas de un endimoma se relacionan con la ubicación y el tamaño del tumor. En los neonatos y los bebés, el agrandamiento de la cabeza puede ser uno de los primeros síntomas. A medida que el tumor crece, puede

presentarse irritabilidad, somnolencia y vómitos. En niños mayores y adultos, los síntomas más comunes son náuseas, vómitos y dolor de cabeza. Generalmente estas son señales de mayor presión o hidrocefalia, que se desarrolla si el tumor bloquea el drenaje de líquido encefalorraquídeo (el líquido que baña el cerebro).



Los dolores de cabeza son un síntoma común y generalmente son peores en la mañana. Un tumor cerca del tronco encefálico puede provocar bizquera en uno o ambos ojos, problemas de equilibrio o dificultades para caminar.

El dolor en el cuello puede ser provocado por un tumor que crece cerca del tronco encefálico o en la parte superior de la médula espinal. Si hay un tumor en los hemisferios cerebrales, pueden producirse convulsiones, dolores de cabeza y debilidad en un lado o una parte del cuerpo. Los tumores de la médula espinal con frecuencia provocan dolor en las piernas o la espalda que puede ser lo suficientemente intenso como para despertar a

una persona que duerme. También pueden producirse sensaciones de hormigueo, entumecimiento o debilidad en los brazos o piernas. Un ependimoma en la parte inferior de la columna vertebral puede provocar dificultades con el control de la vejiga o los intestinos.

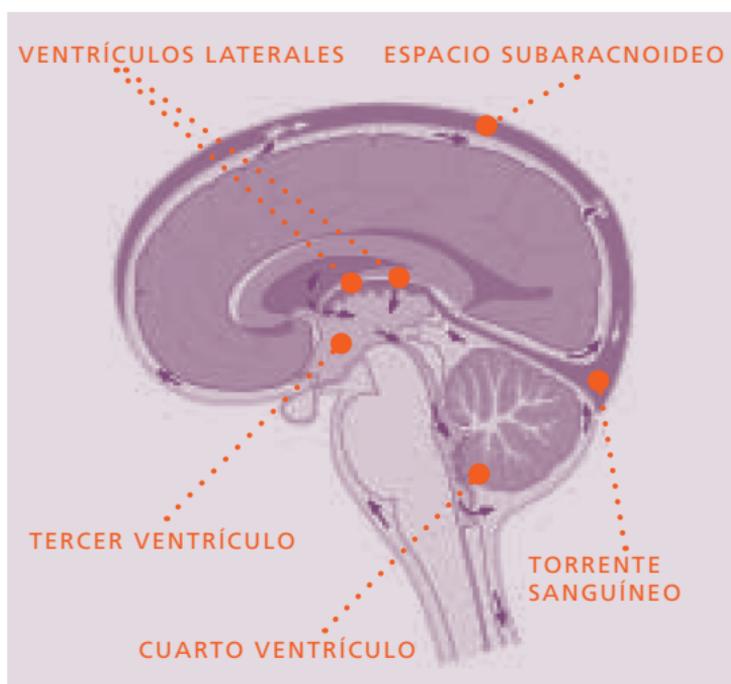
DIAGNÓSTICO

Se requieren exploraciones mediante resonancia magnética (magnetic resonance imaging, MRI) y/o tomografía axial computada (computerized axial tomography, CT) para los pacientes que posiblemente tengan un tumor cerebral. La MRI, que utiliza ondas de radio y un campo magnético, brinda detalles sobre la ubicación del tumor y qué partes del cerebro o la médula espinal se encuentran afectadas antes de la cirugía. Los tomógrafos computarizados son dispositivos radiológicos sofisticados conectados a computadoras. Las exploraciones mediante CT son útiles para obtener una vista rápida del cerebro, y determinar la presencia de un tumor y si este ha provocado hidrocefalia (la acumulación de líquido cefalorraquídeo en el cerebro). Sin embargo, solamente el examen microscópico de una muestra de tejido obtenida durante una cirugía o una biopsia confirma el diagnóstico exacto.

Aproximadamente del 10 al 15% de los ependimomas se diseminan o forman metástasis mediante el líquido cefalorraquídeo. Las células tumorales pueden crecer luego



El equipo de asistencia médica revisa las exploraciones.



Flujo de líquido cerebral

de manera independiente en la médula espinal o a lo largo de ella, o en casos poco comunes, en otros lugares del cerebro. Los tumores infratentoriales tienen más probabilidades de diseminarse a la columna vertebral que los tumores supratentoriales. Los ependimomas casi nunca se diseminan fuera del sistema nervioso central (cerebro y médula espinal). Se realizará una exploración mediante MRI de la médula espinal y una punción lumbar (punción espinal) para determinar si el tumor se ha diseminado a la médula espinal y/o al líquido cefalorraquídeo. El líquido obtenido durante la punción espinal se evaluará para determinar la presencia de células tumorales. Su médico decidirá el momento adecuado para realizar estas pruebas. Los resultados se utilizan para guiar el tratamiento.

TRATAMIENTO

Con técnicas mejoradas de terapia neuroquirúrgica y radioterapia, los pacientes con ependimomas tienen una probabilidad de supervivencia significativamente mayor, particularmente si reciben cuidados de un

equipo multidisciplinario de profesionales médicos en un centro oncológico pediátrico o para adultos reconocido.

El tratamiento de un endimoma varía según su ubicación, grado, y si el tumor se ha diseminado a la columna vertebral.

CIRUGÍA

El primer paso más importante en el tratamiento de un endimoma es la cirugía para extirpar la mayor cantidad posible de tumor. Los estudios demuestran claramente que los pacientes cuyo tumor puede ser extirpado “macroscópicamente” (extirpando todo el tumor que puede verse) tienen las mejores probabilidades de una supervivencia a largo plazo. No obstante, la cantidad de tumor que pueda extirparse dependerá de su ubicación. Los microscopios de alta potencia en el quirófano ayudan al cirujano a ver el tumor ubicado en los ventrículos y a su alrededor, o en el tronco encefálico. No siempre es posible extirpar todo el tumor visible, especialmente si este se encuentra adherido al tronco encefálico o afecta a otras áreas importantes del cerebro. En los niños, los endimomas generalmente llenan el cuarto ventrículo y se extienden por su base al tronco encefálico o salen al costado del tronco encefálico inferior donde se encuentran los nervios que afectan la deglución, dificultando la extirpación segura de tales porciones del tumor.

Con frecuencia, se presenta hidrocefalia al momento del diagnóstico cuando el tumor ha bloqueado la salida del líquido cefalorraquídeo. La extirpación del tumor puede abrir estas vías de líquido, si bien algunos pacientes seguirán necesitando la colocación de una derivación ventriculoperitoneal (VP) para superar el bloqueo. Muchos cirujanos colocarán un drenaje ventricular externo temporal durante la cirugía. Esto se usa para drenar el exceso de líquido por unos días después de la cirugía. Si no se puede extraer luego de unos días, posiblemente se requiera una derivación permanente.

Se debe realizar una MRI del cerebro uno o dos días después de la cirugía para determinar cuánto queda del tumor a la vista, si es que queda algo.

RADIACIÓN

Habitualmente se recomienda radioterapia para los niños mayores (la edad depende de la ubicación del tumor) y los adultos luego de la cirugía, incluso si se ha extirpado todo el tumor visible. Los pacientes tratados con radioterapia luego de una cirugía generalmente tienen mejores probabilidades de una supervivencia a largo plazo que los pacientes tratados solamente con cirugía.

En la planificación del tratamiento se considera la edad del paciente, la ubicación del tumor y si este se ha diseminado. Si el tumor está localizado, generalmente se administra radioterapia únicamente a esa área del cerebro. Si el tumor se ha diseminado, generalmente se administra radiación a todo el cerebro y a la columna, con una cantidad adicional de radiación (conocida como refuerzo) administrada al área del cerebro donde se originó el tumor.

Hay diferentes métodos de administrar la radiación. La radiación de haz externo se administra cinco días a la semana por seis semanas. La radioterapia de haz conformacional es un tipo de radiación de haz externo que moldea los haces de radiación a la forma del tumor. La radiocirugía es una manera de administrar una alta dosis única de radiación focalizada con precisión al tumor. Esto se usa generalmente para los ependimomas que vuelven a crecer después de la radiación convencional. Su médico decidirá qué forma de radiación es la más conveniente para usted.

Debido a los efectos a largo plazo de la radiación en niños pequeños, se puede usar la quimioterapia para demorar la radioterapia en niños muy pequeños. Si el tumor crece a pesar de la quimioterapia, se puede considerar la radioterapia.

QUIMIOTERAPIA

La quimioterapia usa fármacos especiales para destruir las células tumorales. Los científicos siguen estudiando el papel de la quimioterapia y cuándo resulta más conveniente. No está claro si el uso de quimioterapia en el tratamiento de pacientes con endimomas con diagnóstico reciente marca una diferencia. Algunos tumores responden al tratamiento por un tiempo, mientras que otros siguen creciendo. También se puede usar la quimioterapia para demorar la radiación en bebés y niños pequeños, o para tratar tumores que hayan crecido después de la radioterapia. No se ha determinado con claridad cuáles son los fármacos de quimioterapia más eficaces contra los endimomas. Los fármacos como el cisplatino y el carboplatino pueden reducir el tamaño aproximadamente en la mitad de los endimomas, aunque no por mucho tiempo. La quimioterapia estándar, o la quimioterapia experimental como parte de un ensayo clínico, se utilizan generalmente para pacientes con tumores que vuelven a crecer después de la radiación.

EFFECTOS SECUNDARIOS DEL TRATAMIENTO

Algunos tratamientos, si bien aumentan la supervivencia, pueden tener efectos secundarios significativos en los niños. Antes del tratamiento, es posible que su hijo deba someterse a pruebas neuropsicológicas. Tales resultados pueden utilizarse como base de futuras evaluaciones.



Exploración mediante MRI de un endimoma

La cirugía, particularmente para los endimomas infratentoriales, puede provocar el desarrollo o el empeoramiento temporal del equilibrio, el habla o la deglución. La mayoría de estos cambios mejorarán después de semanas o meses. Los efectos negativos de la radioterapia en el cerebro constituyen un gran motivo de preocupación para aquellos que tratan niños con tumores cerebrales. Un número significativo de niños, particularmente aquellos que son muy pequeños al momento del tratamiento, experimenta algún grado de disminución en la capacidad intelectual y problemas de aprendizaje después de la radiación en grandes áreas del cerebro. La gravedad de los problemas de aprendizaje se correlaciona con la ubicación y la extensión de la zona del cerebro irradiada, y se relaciona de manera inversa con la edad del niño. La radiación administrada únicamente en la parte posterior del cerebro no causa tantos problemas como la radiación en la parte superior del cerebro. Cuando se irradia la parte superior del cerebro, los maestros y los padres informan, con frecuencia, problemas significativos relacionados con la lectura, las matemáticas y la memoria a corto plazo. La función de los programas de educación especial para ayudar a estos niños a desarrollar sus puntos fuertes y a identificar sus puntos débiles es de fundamental importancia.

Los niños mayores y los adultos tienden a tener menos problemas. El crecimiento insuficiente puede ser una consecuencia del daño de la radioterapia en el hipotálamo o la hipófisis que producen diversas hormonas importantes. Con frecuencia es necesario reemplazar estas hormonas, bajo la supervisión de un endocrinólogo pediátrico. La radiación en la columna a una edad temprana también puede provocar baja estatura. También es posible que se debiliten los músculos próximos a la columna.

Todavía se estudian los efectos de la quimioterapia a largo plazo en los niños. Los fármacos a base de platino generalmente provocan pérdida auditiva, al igual que la radioterapia cuando se administra cerca de los oídos. La radiación y la quimioterapia pueden aumentar la probabilidad de desarrollar un segundo cáncer o tumor cerebral. Algunos tipos de quimioterapia pueden causar infertilidad.

Se debe evaluar el riesgo de los efectos secundarios a largo plazo debido al tratamiento en comparación con el resultado si no se administran estas terapias. Su médico puede ayudarlo a analizar estos temas y a entender los riesgos basándose en el plan de tratamiento particular de su hijo, además de ayudarlo a equilibrar los beneficios de la terapia frente a los riesgos potenciales.

SEGUIMIENTO

Las exploraciones mediante MRI del cerebro y/o la médula espinal se suelen realizar cada tres o cuatro meses los primeros dos años posteriores al diagnóstico. Estas exploraciones se utilizan para determinar la eficacia del tratamiento y para vigilar una posible recidiva. Las exploraciones se realizan con menos frecuencia a partir de entonces, a menos que aparezcan síntomas, lo que podría indicar el crecimiento del tumor. Su médico determinará el programa adecuado.

RECIDIVA

La extensión de la extirpación del tumor sigue siendo el factor que más influye en la recidiva y la supervivencia. La edad al momento del diagnóstico, la cantidad de tumor restante después de la cirugía, si el tumor se ha diseminado, y la terapia administrada pueden influir en el resultado. Los investigadores también están estudiando las funciones biológicas de estos tumores para determinar cuál puede resultar útil para la predicción del pronóstico.

PUBLICACIONES Y SERVICIOS DE LA AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

ASISTENCIA Y APOYO

Línea de atención: 800-886-ABTA (2282)

Correo electrónico: abtacares@abta.org

PUBLICACIONES

Sobre tumores cerebrales: Manual para pacientes y cuidadores

Tipos de Tumores:

Ependimoma

Glioblastoma y astrocitoma maligno*

Meduloblastoma*

Meningioma*

Tumores cerebrales metastásicos*

Oligodendroglioma y oligoastrocitoma*

Tumores hipofisarios*

Tratamientos:

Quimioterapia*

Ensayos clínicos*

Radioterapia convencional*

Terapia de protones*

Radiocirugía estereotáctica

Esteroides*

Cirugía*

**Estas publicaciones también están disponibles para su descarga en español.*

ENSAYOS CLÍNICOS

TrialConnect®: www.abtatrialconnect.org u 877-769-4833

Hay más recursos e información sobre tumores cerebrales disponibles en www.abta.org.

8550 W. Bryn Mawr Avenue, Suite 550
Chicago, IL 60631

**Para obtener más información, póngase
en contacto:**

Línea de Atención: 800-886-ABTA (2282)

Correo Electrónico: abtacares@abta.org

Sitio Web: www.abta.org

*Para averiguar cómo puede aumentar su
participación localmente, comuníquese con
volunteer@abta.org o llame al 800-886-1281.*



**American
Brain Tumor
Association®**

Providing and pursuing answers®