

# Hospital Infantil de México “Federico Gómez”

## Servicio de Radioterapia

### Procedimiento para el Tratamiento con Radioterapia de tumores Cerebrales 2011

#### **Introducción:**

El 20% de todas las neoplasias en niños crecen en el Sistema Nervioso Central (SNC). En nuestro país no tenemos estadísticas confiables para evaluar, evaluar confiablemente su frecuencia.

Aquí se dará una guía general de los tumores más frecuentes en el Servicio de radioterapia. Los diagnósticos histopatológicos de tumores del SNC raros o pocos frecuentes aquí, se discutirá en sesión clínica de este servicio, tratando de encontrar la mejor evidencia con respecto al caso.

En cuanto se tenga actualización basada en la evidencia, del manejo de estos tumores se realizará la actualización de estas guías.

Todos los pacientes con tumores del SNC que sean tratados con radioterapia es obligatorio realizar Tomografía computarizada helicoidal contrastada e Imagen de resonancia Magnética con gadolinio del **Cráneo**, cortes de 1 mm sin separación, con los inmovilizadores (mascara termoplástica, marcas radio opacas, colchón de vacío) y posiciones adecuadas al caso. Estas servirán para delimitar al “fusionar” las imágenes las estructuras blanco y órganos de riesgo que se quieran proteger, realizándose una dosimetría exacta de las áreas de interés.. Aplicación de radioterapia conformacional tridimensional (RT3D), más adelante se evaluará la radioterapia de intensidad modulada (RTIM).

En los tumores primarios de bajo grado o en recaída de los tumores de alto grado, deberemos evaluar en conjunto con el departamento de Neurocirugía, la posibilidad de la Radiocirugía de acuerdo al volumen que debe ser menos a 4 cm<sup>2</sup>.

1

## **Meduloblastoma**

#### **Definición de Riesgo:**

Bajo riesgo:

- 1.-Mayores de tres años.
- 2.-Resección completa o residual no mayor de 1.5 cm<sup>2</sup>
- 3.-Sin evidencias de metástasis fuera de fosa posterior.

Alto Riesgo:

- 1.- Menores de tres años
- 2.-Paciente con residual tumoral mayor a 1.5 cm<sup>2</sup>
- 3.-Metástasis a nivel de columna vertebral o fuera de fosa posterior.

4.-LCR (+)

5.-Biopsia únicamente

Se deberá contar con la máxima información de los pacientes enviado por otras unidades externas para poder colocar o confirmar al paciente en el riesgo adecuado y normar conducta de tratamiento.

### **Tratamiento Inicial:**

#### **1.-Cirugía**

Según al Riesgo y apegándonos a los protocolos Nacionales los pacientes clasificados en alto riesgo, iniciarán con Quimioterapia (QT) 2-3 cursos según evidencia, de la respuesta con Imágenes de resonancia Magnética, se debe aplicar radioterapia, sin esperar mayor respuesta. O bien podrá reevaluarse para una segunda cirugía.

#### **Radioterapia**

Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo y Medula Espinal, para evaluar si no hay implantes del tumor en meninges craneales y medulares.

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs posterior a la cirugía,

Reporte histopatológico definitivo.

Reporte del estudio citológico del líquido cefalorraquídeo.

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: máscara termoplástica y colchón de vacío.

Firma de consentimiento informado de los padres.

### **Volúmenes de radiación:**

El meduloblastoma está identificado como un tumor que se disemina a través del espacio subaracnoideo por lo cual la necesidad de irradiar completamente este espacio, tanto a nivel craneal como espinal. Por lo cual el tratamiento se divide en dos fases:

1era Fase Cráneo-neuroeje

2ª Fase Fosa posterior + lecho tumoral o Grueso tumoral (VGT)

En ciertos pacientes seleccionados, en protocolo, la dosis a cráneo-neuroeje se reducirá a 23.4 Gy

#### **1era Fase**

Cráneo neuroeje:

El cráneo involucra su totalidad, en límite inferior es hasta el borde inferior de la 2ª vertebral cervical, se deberá tener cuidado en proteger cristalinos o aceptar una dosis menor al 20% de la dosis total, con el fin de que la placa cribiforme (límite inferior del piso anterior del cráneo) quede perfectamente bien cubierto con la dosis total del cráneo. Así mismo se protegerá el macizo facial. (Ver diagrama anexo)



### (Meduloblastoma)

La medula espinal: en límite superior es el límite inferior del campo de cráneo, los bordes laterales es a 1 centímetro por fuera de las apófisis trasversas. E límite inferior es en el borde inferior de la 2ª vetebra sacra.

Dosis sesión de 1.80 Gy.

a) 36 Gy/20 Fx, mayores de 8 años de edad.

Si está en protocolo, o pacientes es de tres años o menores a esta edad.

a) 23.4 Gy/13 Fx

### 2ª Fase

a) 19.8 Gy/11 fracciones a Fosa Posterior, de acuerdo a límites anatómicos de la misma, para un total de  $36 + 19.8 = 55.8$  Gy.

### Bajo protocolo o menores de 8 años de edad, con bajo riesgo

Se dividirá en 3 fases el tratamiento:

Craneo- neuroeje: 23.4 Gy/13 Fx de 1.8 Gy sesión, con los mismos límites de del campo de tratamiento ya mencionados

2ª Fase: Fosa Posterior 12.6 Gy/7 Fx límites anatómicos de la fosa.

3era Fase: Incremento al lecho tumoral= VTG (volumen tumoral grueso  $<1.5$  cm<sup>2</sup> o lecho quirúrgico  $+1-2$  cm= VTC (Volumen Tumoral Clínico)  $+ .5$  cm = Volumen Tumoral Planeado (VTP) = 19.4 Gy/11 Fx

La dosis total en sitio primario será de:

$23.4 + 12.6 + 19.4 = 55.4$  Gy.

Para realizar la planeación de estos pacientes se realizará una tomografía axial computarizada craneo-neuroeje, con medio de contraste de 5 mm de espesor sin intervalo.

Para la planeación del cráneo o sea sitio primario es mandatorio realizar otra serie únicamente de este sitio con medio de contraste, así mismo una imagen de resonancia magnética, del cráneo con medio de contraste, para “fusionar” las imágenes y delimitar perfectamente el área problema, y áreas de cubrimiento clínico mandatorios. Estas últimas imágenes los cortes deben ser de 1 mm ambas, para una “fusión” adecuada.

Durante la simulación virtual (TAC) el paciente deberá tener el inmovilizador (mascara termoplástica y colchón de vacío con las marcar radio-opacas en sitios previamente escogidos) y la posición del tratamiento

Al completar el tratamiento de radioterapia se enviará el paciente a los servicios de neurocirugía y oncología médica para su valoración, en el servicio de radioterapia se citará al mes de completar tratamiento, y posteriormente cada 3 meses por un año y al segundo año cada 6 meses por dos años, se evaluarán las imágenes de IRM o de preferencia con PET-CT.

El reporte deberá contener la definición de volúmenes de acuerdo a ICRU 50.

Las Imágenes radiológicas deberán solicitarse 2 a 3 meses posterior a la finalización de radioterapia.

Se deberá evaluar como seguimiento la tomografía computarizada de positrones (PET- CT)

## (Meduloblastoma)

### Alto Riesgo

Quimioterapia 2-3 ciclos, si es menor a 3 años hasta llegar a la edad de 3 años o bien antes si hay progresión de la enfermedad.

La Vincristina puede utilizarse durante la radioterapia cráneo-neuroeje. Únicamente vigilar los síntomas neurológicos secundarios al fármaco.

Antes de iniciar radioterapia deberá contar con los siguientes estudios:

Biometría hemática.

Química sanguínea.

TAC e IRM pre y post quirúrgica.

Resultado del estudio de LCR.

Si es necesario evaluación por el servicio de Anestesia para sedación.

Inmovilizador: Mascara termoplástica y colchón de vacío.

### 1era Fase

Dosis sesión de 1.80 Gy

Cráneo neuroeje:

a) 36 Gy/20 Fx.

Bajo protocolo o de 3 años o menor a esta edad.

b) 23.4 Gy/13 Fx

### 2ª Fase

Fosa Posterior, con límites anatómicos de la misma

a) 19.8 Gy/11 Fx fosa posterior conservar límites anatómicos.

Bajo protocolo

b) 32.6 Gy/18 Fx con radioterapia conformacional, únicamente se incluye VGT, VCT; VTP.

VCT= VGT + 1.5 cm

VTP= GTV + CTV + .5 cm

23.4 + 32.6 = 55.8 Gy

Durante el tratamiento de radioterapia si es combinada, con quimioterapia se deberá vigilar los parámetros hemáticos principalmente durante la 1era fase de tratamiento (cráneo neuroeje)

Para realizar la planeación de estos pacientes se realizará una tomografía axial computarizada craneo-neuroeje, con medio de contraste de 5 mm de espesor sin intervalo.

Para la planeación del cráneo o sea sitio primario es mandatorio realizar otra serie únicamente de este sitio con medio de contraste, así mismo una imagen de resonancia magnética, del cráneo con medio de contraste, para “fusionar” las imágenes y delimitar perfectamente el área problema, y áreas de cubrimiento clínico mandatorios. Estas últimas imágenes los cortes deben ser de 1 mm ambas, para una “fusión” adecuada.

Durante la simulación virtual (TAC) el paciente deberá tener el inmovilizador (mascara termoplástica y colchón de vacío con las marcar radio-opacas en sitios previamente escogidos) y la posición del tratamiento.

### **(Meduloblastoma)**

Al completar el tratamiento de radioterapia se enviará el paciente a los servicios de neurocirugía y oncología médica para su valoración, en el servicio de radioterapia se citará al mes de completar tratamiento, y posteriormente cada 3 meses por un año y al segundo año cada 6 meses por dos años, se evaluarán las imágenes de IRM o de preferencia con PET-CT.

El reporte deberá contener la definición de volúmenes de acuerdo a ICRU 50.

Las Imágenes radiológicas deberán solicitarse 2 a 3 meses posterior a la finalización de radioterapia.

Se deberá evaluar como seguimiento la tomografía computarizada de positrones (PET- CT)

# Astrocitomas

Astrocitoma difuso

- Astrocitoma Fibrilar
- Astrocitoma Protoplasmático
- Astrocitoma Gemistocítico

Astrocitoma anaplásico

Glioblastoma

- Glioblastoma a células gigantes
- Gliosarcoma

Astrocitoma Pilocítico

Xantastrocitoma Pleomórfico

Astrocitoma Subependimario de células gigantes

Tumores Oligodendrogiales

- Oligodendroglioma
- Oligodendroglioma anaplásico

Gliomas mixtos

- Oligoastrocitoma
- Oligoastrocitoma anaplásico

## ASTROCITOMAS DE BAJO GRADO

Aunque un número de tumores cerebrales son esporádicos, un número importante pediátricos se presentan a asociados con síndromes neurocutáneos y genéticos. Entre otros Neurofibromatosis tipo 1 y 2, Esclerosis tuberosa, S. Li-Fraumeni, S. Turcot, S. Cowden (Lhermie-Duclos) Retinoblastoma 1, S. Gorlin.

Los astrocitomas de bajo grado son diversos grupos de tumores que colectivamente representan la categoría más frecuentes de tumores cerebrales pediátricos (Astrocitoma Pilocítico Juvenil y Astrocitoma Fibrilar Difuso)

Su manejo es controversial y depende de la localización, edad del paciente, presencia de algún síndrome genético, preferencia de los parientes aconsejado por los médicos tratantes. Los sitios de más frecuentes de aparición es el cerebelo, línea media del diencefalo (talamo, hipotálamo, quiasma y nervio óptico, ganglios basales), hemisferios cerebrales.

A nivel de hemisferios cerebrales los sitios más frecuentes son lóbulo temporal y parietal.

Un pequeño grupo de astrocitomas de bajo grado difuso, y se extiende en dos otros lobulos cerebrales, sin una masa predominante, con un patrón difuso se le denomina gliomatosis cerebro.

El Glioma de bajo grado típico es unifocal, muy ocasionalmente tiene diseminación subaracnoidea aproximadamente 3%, y es en tumores que se encuentran en el diencefalo.

## (Astrocitomas de bajo Grado)

En esta Guía únicamente delinearemos el tratamiento de los astrocitomas de bajo grado de mayor frecuencia en el servicio.

### **Tratamiento:**

La primera opción de tratamiento es la Cirugía, la resección debe ser lo más amplia posible, tratando de evitar daño neurológico mayor al ya establecido por la neoplasia.

Evaluación conjunta del grupo tratante para evaluar el volumen del residual del tumor, y decidir la terapéutica a seguir o sea aplicar tratamiento o no.

Como regla general en esta guía:

Pacientes con resección completa NO reciben ningún tratamiento.

Pacientes con resección mayor al 50% sin síntomas, se sugiere reevaluar cirugía de no ser posible, seguimiento frecuente con IRM cada 3 meses.

Pacientes con Biopsia, o resección menor al 50% **con** síntomas, se evaluará la aplicación de radioterapia dependiendo de la edad, si es menor de 3 años o con NF1, debe ser evaluado por el servicio de QT.

### **Radioterapia:**

Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo y Medula Espinal, para evaluar si no hay implantes del tumor en meninges craneales y medulares. Aunque en este tipo de tumores la diseminación a neuroeje es muy rara, menos del 3%, pero el estudio del canal medular debe ser mandatorio como estudio complementario inicial.

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs posterior a la cirugía,

Reporte histopatológico definitivo.

Reporte del estudio citológico del líquido cefalorraquídeo.

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: máscara termoplástica y colchón de vacío.

La técnica a usar cuando está indicada la radioterapia, es obligadamente conformacional o RT de intensidad modulada si se cuenta con ella y se tiene experiencia en su uso.

Firma de consentimiento informado de los padres.

Volumen de Tratamiento:

En mandatorio la “fusión” de imágenes de TAC e IRM las cuales deben ser de 1 mm de espesor sin separación, medio de contraste. La tomografía se debe realizar con la máscara termoplástica, colchón de vacío, marcas radio-opacas, y en la posición de tratamiento (decúbito dorsal o ventral) según la necesidad de sedación.

## (Astrocitomas de bajo Grado)

Se debe definir el (Volumen Tumoral Grueso) VTG, en la secuencia de T1 con gadolinio para astrocitomas juveniles; para astrocitomas GII difusos la secuencia ideal será T2 o T2 Flair.

A este volumen se le agrega 1-1.5 cm de margen (Volumen Tumoral Clínico) VTC; algunos grupos recomiendan 5 mm de VTC.

Para el VTP (Volumen Tumoral Planeado) se debe agregar 3-8 mm.

Pero la planeación deberá contener la porción sólida y quística del tumor; la identificación de las estructuras críticas es de crucial importancia para su protección y saber la dosis total para no rebasar las dosis de tolerancia de las estructuras sanas comprometidas en el área problema y protegerlas. Pero **Nunca** sacrificando probabilidad de control local del tumor.

VTP= VTG + VTC

La dosis total a esta área será de 50-54 Gy, la dosis sesión será de 1.8 Gy, en 28-30 fracciones, la dosis menor será para pacientes menor de 5 años.

## Gliomas de Vía Óptica

Representan el 5% de los tumores cerebrales de la niñez, el 25% se presenta antes de los 18 meses de edad, y el 50% antes de los 5 años. Un 25% de estos de estos tumores ocurre en niños con NF1, pero solamente entre el 10-20% de pacientes con NF1 se les haya GVO en los estudios de control.

La evaluación conjunta del caso con el grupo oncológico para la mejor decisión del tratamiento.

### Tratamiento:

Cirugía si es posible. Después de esta, la conducta puede ser, dependiendo de la resección de ver y espera, si la resección es completa macroscópica con bordes positivos, si hay resección parcial se evaluará conjuntamente el caso.

### Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs posterior a la cirugía,

Reporte histopatológico definitivo.

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: mascara termoplástica y colchón de vacío.

La técnica a usar cuando está indicada la radioterapia, es obligadamente conformacional o RT de intensidad modulada si se cuenta con ella y se tiene experiencia en su uso.

Firma de consentimiento informado de los padres.



## (Gliomas de Vía Óptica)

La radioterapia se aplicará cuando hay prueba de progresión del tumor, demostrada por imagen, síntomas clínicos de pérdida de la visión, o déficit neurológico y no hay posibilidades de nueva cirugía por mayor daño neurológico, y la quimioterapia no ha demostrado control.

Se tendrá en cuenta la edad del paciente, para evaluar la morbilidad y secuelas de la radioterapia.

### **Volumen de Tratamiento**

El volumen de tratamiento únicamente incluye, el área afectada de la vía óptica que se visualiza en la Imágenes de resonancia magnética.

La técnica de tratamiento mandatoriamente debe ser conformación o RTIM.

### **Dosis:**

Dosis Total 50- 54 Gy la dosis sesión es de 1.50 a 1.80 Gy posiblemente la dosis de 1.5 Gy dosis sesión, sea para los raros pacientes menores de 3 años que requieran RT.

## **Tumores Embrionarios del SNC (Tumores Neuroectodermicos Primitivos (PNET) y Pineoblastoma**

Tumores raros, comprenden el 2-3% de las neoplasias del SNC en pediatría.

Los dos subtipos más frecuentes son el Tumor neuroectodermico primitivo (PNT) y el Pinealoblastoma, Los tumores se presentan típicamente como un tumor solido o quístico; la diseminación leptomenígea se presenta en un tercio de los casos en el momento del diagnóstico.

### **Tratamiento:**

Cirugía, aunque solamente el 50% de los casos es posible su resección.

### **Radioterapia.**

La radioterapia post-operatoria está indicada en los tumores embrionarios del SNC, QT siempre es utilizada **posterior** a la RT.

### **Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:**

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs posterior a la cirugía,

Reporte histopatológico definitivo.

Reporte de Líquido cefalorraquídeo.

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento

así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: mascara termoplástica y colchón de vacío.

La técnica a usar cuando está indicada la radioterapia, es obligadamente conformacional o RT de intensidad modulada si se cuenta con ella y se tiene experiencia en su uso.

Firma de consentimiento informado de los padres.

### **Volumen de tratamiento y Dosis total**

1ª. Fase: Cráneo-neuroeje con límites ya establecidos anteriormente (ver Meduloblastoma), la dosis total será 35-36 Gy, se podría disminuir la dosis a 24.4 Gy en casos muy seleccionados.

2ª Fase: Sitio primario, identificar el Volumen del Grueso Tumoral (VGT) con imágenes de resonancia magnética con “fusión” de Tomografía computarizada, a este volumen se le agrega 1-2 cm a los tumores limitados, pero cuando se observa mal definido e infiltrante se puede aumentar a 3 cm. La dosis a estos volúmenes será de 19 - 20 Gy

No se considera tratamiento combinado con QT, no aumenta sobrevida y si aumenta morbilidad.

## **Craneofaringioma:**

Los craneofaringiomas son tumores benignos de origen epitelial, se cree que crecen de los remanentes de la bolsa de Rathken, en la región suprasellar.

Del 70-90% de los craneofaringiomas involucran regiones retroquiasmáticas. El déficit endocrinológico se presenta en el 50-90% de los niños afectados.

Tratamiento:

Su tratamiento tiene ciertas controversias. La resección completa es siempre curativa, Cuando las imágenes posoperatorias se realizan hay un 15-50% de persistencia tumoral demostrado por las áreas de calcificación, o grueso tumoral.

La tasa de recurrencia después de una resección completa es del 15-30%,

La resección extensa está ligada, a la presencia de diabetes insípida en el 90% de los casos.

La literatura confirma un largo control de la enfermedad con radioterapia, en el 80-90% de los casos con resección parcial.

### **Tratamiento:**

1.-Cirugía

### **Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:**

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs posterior a la cirugía,

Reporte histopatológico definitivo.

Valoración Endocrinológica y corrección de la diabetes insípida si está presente.

Evaluación de agudeza visual y campimetría previa a la radioterapia, es mandatorio.

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: mascara termoplástica y colchón de vacío.

La técnica a usar cuando está indicada la radioterapia, es obligadamente conformacional o RT de intensidad modulada si se cuenta con ella y se tiene experiencia en su uso.

Firma de consentimiento informado de los padres.

**Radioterapia:**

En este tumor hay la posibilidad de realizar radiocirugía complementaria, posterior a la irradiación de todo el lecho tumoral.

El volumen de tratamiento es limitado al margen tumoral bien identificado en las imágenes, incluyendo la porción quística, esto será el VTG. Se incluirá 1cm de margen que corresponderá al VTC o bien puede ser similar al VTG. A estos márgenes se aumentarán 3-5 mm que se considerará como VTP.

La protección más importante deberá ser de las vías ópticas y quiasma, si mismo maximizar la protección las estructuras Talámicas.

**Dosis**

Dosis Total 54-55 Gy. Usando una dosis sesión de 1.8 Gy.

## Tumores de Células Germinales Intracraniales

Son raros en Norteamérica, pero en Japón y Taiwán, representan el 2-4% de los tumores del sistema nervioso central.

<b>Table 1. World Health Organization classification of intracranial germ cell tumors</b>
<b>Germ cell tumors</b>
<b>Germinomas</b>
<b>Nongerminomatous germ cell tumors</b>
Embryonal carcinoma
Yolk sac tumor
Choriocarcinoma
Teratoma
Bening teratomas
Immature <sup>a</sup>
Mature
Teratoma with malignant transformation
<b>Mixed germ cell tumors</b>
<sup>a</sup> May contain rare malignant germ cell elements. From: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler O et al., eds. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, Third Edition. Albany, NY: WHO Publication Center, 2007:197–204.

**Table 2.** Classification of GCTs according to tumor markers

Tumor type	Marker			
	$\beta$ -HCG	AFP	PLAP	c-Kit
Pure germinoma	–	–	+/-	+
Germinoma (syncytiotrophoblastic)	+	–	+/-	+
Endodermal sinus tumor	–	+	+/-	–
Choriocarcinoma	+	–	+/-	–
Embryonal carcinoma	–	–	+	–
Mixed GCT	+/-	+/-	+/-	+/-
Mature teratoma	–	–	–	–
Immature teratoma	+/-	+/-	–	+/-

Abbreviations: AFP, alpha-fetoprotein;  $\beta$ -HCG,  $\beta$ -human chorionic gonadotropin; GCT, germ cell tumor; PLAP, placental alkaline phosphatase.

From: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler O et al., eds. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, Third Edition. Albany, NY: WHO Publication Center, 2007:203.

**Table 3.** Therapeutic classification of intracranial GCTs

**A. Good prognosis**

- a. Pure germinoma
- b. Mature teratoma

**B. Intermediate prognosis**

- a. Germinoma with elevated levels of  $\beta$ -HCG
- b. Extensive/multifocal/germinoma
- c. Immature teratoma
- d. Teratoma with malignant transformation
- e. Mixed tumors composed mainly of germinoma or teratoma

**C. Poor prognosis**

- a. Choriocarcinoma
- b. Yolk sac tumor
- c. Embryonal carcinoma
- d. Mixed tumors composed mainly of choriocarcinoma, yolk sac tumor, or embryonal carcinoma

Abbreviations:  $\beta$ -HCG,  $\beta$ -human chorionic gonadotropin; GCT germ cell tumor.

From: Matsutani M, Sano K, Takakura K et al. Primary intracranial germ cell tumors: A clinical analysis of 153 histologically verified cases. J Neurosurg 1997;86:446–455 and Sawamura Y, Ikeda J, Shirato H et al. Germ cell tumours of the central nervous system: Treatment consideration based on 111 cases and their long-term clinical outcomes. Eur J Cancer 1998;34:104–110.

1.-Cirugía: resección o biopsia si hay sospecha y marcadores tumorales positivos en LCR

**Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:**

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs posterior a la cirugía,

Reporte histopatológico definitivo.

Valoración Endocrinológica

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: mascara termoplástica y colchón de vacío.

La técnica a usar cuando está indicada la radioterapia, es obligadamente conformacional o RT de intensidad modulada si se cuenta con ella y se tiene experiencia en su uso.

Firma de consentimiento informado de los padres.

Según los marcadores tumorales se podrá Clasificar en Germinoma puro, mixto o No germinal, según vimos anteriormente.

## **Germinoma Puro**

**Tratamiento:**

Después de la biopsia o resección.

Quimioterapia: según esquema utilizado en este Hospital/ protocolo Nacional

Podría tratarse únicamente con radioterapia, pero en este hospital el tratamiento inicial es con quimioterapia y posteriormente con RT.

**Radioterapia:**

Volumen:

Hay cierta controversia con respecto al volumen que se debe incluir en el campo de tratamiento, pero con la revisión de la literatura y la mejor evidencia incluimos los siguientes volúmenes:

1era Fase: VGT + VTC + 2 cm = VTP

Volumen Grueso Tumoral + Sistema Ventricular (Volumen Tumoral Clínico (VTC)) + 2 cm =(Volumen tumoral Planeado) VTP

Dosis:

21.6 -24 Gy, dosis sesión de 1.8- 2 Gy en 12 fracciones.

2ª Fase:

Sitio primario = VGT + 2 cm = VTP

Dosis Total: se completa para llegar a una dosis total de 45-50 Gy o sea agregar un incremento de 24-26 Gy, dosis sesión de 1.8-2 Gy en 12 fracciones. Según edad del paciente.

Unicamente se irradiará Cráneo-neuroeje **SI** en el diagnóstico del paciente, el líquido cefalorraquídeo (LCR) es positivo para células neoplásicas.

El volumen del tratamiento es similar al tratamiento de la 1era fase del Meduloblastoma, (ver) la dosis total será de 24-30 Gy dosis sesión de 1.8 Gy en 13-17 fracciones.

## **Tumores cerebrales NO Germinales.**

Tratamiento:

Cirugía si es posible lo más radical posible.

Quimioterapia según protocolo Nacional.

### **Radioterapia.**

Volumen y Dosis de tratamiento:

1ª Fase:

Holocraneal 36 Gy, dosis sesión de 1.8 Gy, 20 fracciones.

2ª Fase:

VTP= VTG + 1-2 cm (VTC) + .5-1 cm

Dosis 18-20 Gy dosis sesión de 1.8 Gy,

Unicamente se irradiará Cráneo-neuroeje **SI** en el diagnóstico del paciente, el líquido cefalorraquídeo (LCR) es positivo para células neoplásicas.

El volumen del tratamiento es similar al tratamiento de la 1era fase del Meduloblastoma, (ver) la dosis total será de 24-30 Gy dosis sesión de 1.8 Gy en 13-17 fracciones.

## **Gliomas del Tallo**

El tallo cerebral es una estructura que une los hemisferios cerebrales, los núcleos del diencefalo al cerebelo, se une junto con las fibras de materia blanca para formar la medula espinal, dentro del tallo cerebral se encuentra los importantes núcleos de los pares craneales, núcleos vitales que controlan respiración, presión sanguínea, entre otras.

Está dividido en tres porciones anatómicas cerebro medio rostral, puente, medular.

Dentro del puente tenemos los núcleos, de los pares craneales V, VI, VII, VIII, en la porción medular se encuentran los núcleos de los pares craneales IX, X, XI, XII.

La presencia de masa tumoral dentro del Tallo cerebral, nos dará síntomas clínicos correspondientes a la zona afectada.

Los tumores que afectan a esta zona pueden dividirse artificialmente en focales e infiltrativos. Según el tiempo de instalación de los síntomas se puede realizar un pronóstico de sobrevida.

Tratamiento:

La Toma de biopsia tienes riesgos significativos por lo cual deberá realizarse por manos expertas si se quiere tener un diagnostico histopatológico.

Es controversial iniciar con Quimioterapia (QT) el manejo de estos pacientes, porque no siempre hay una respuesta objetiva a esta y consecuente retraso en el inicio de la radioterapia, así mismo por el deterioro neurológico del paciente.

En este hospital inician con 2-3 ciclos de QT. Y posteriormente lo envía para RT.

### **Estudios mínimos para Valoración por el Servicio de Radioterapia:**

Karnosky mayor a 60%; ECOG 2; Glasgow 14

Biometría hemática completa

Química sanguínea.

IRM Cráneo

TAC y IRM con medio de contraste de Cráneo 24-72 hrs

Reporte histopatológico definitivo, si hubo biopsia.

Si el paciente es menor de 3 años de edad, el tratamiento con radioterapia tiene que ser bajo sedación, por lo cual se tendrá que solicitar valoración anestésica para el propio tratamiento así mismo para simulación virtual y para la realización del inmovilizador: máscara termoplástica y colchón de vacío.

La técnica a usar cuando está indicada la radioterapia, es obligadamente conformacional o RT de intensidad modulada si se cuenta con ella y se tiene experiencia en su uso.

Firma de consentimiento informado de los padres.

Tratamiento con Radioterapia:

Volumen:

Es necesario la “fusión” de Imágenes para realizar planeación, en los cuales los volúmenes de tratamiento son mejor definidos en las IRM con gadolinio. Las secuencias T1 o T2 se utilizan para definir el Volumen del Grueso Tumoral (VGT) se agregan 1-2 cm a la periferia para definir el Volumen Tumoral Clínico (VTC) y a este se agregan .5 a 1 cm para definir el Volumen Tumoral Planeado (VTP).

$VTP = VGT + 1-2 \text{ cm (VTC)} + .5- 1 \text{ cm}$

Dosis Total:

50 – 55 Gy dosis sesión 1.8 en 28/ 31 Fx

## Ependimoma

### Introducción

Representan el 5 al 8 % de los tumores Intracraneales en niños, de estos 25% se presentan en Medula espinal, el resto se presentan en fosa posterior.

La Organización Mundial de la Salud (WHO) definió al Ependimoma en 2 categorías:

Grado 1 (G1) subependimoma o ependimoma mixopapilar medular.

Grado 2 (G2) Ependimoma Clásico que incluye: los tipos celular, papilar, células claras y tanácítico.

Grado 3(G3) Anaplasico

Ependimoblastoma, muy raros, altamente malignos, no son considerados ependimomas formalmente, son considerados embrionarios.

### Tratamiento

El tratamiento inicial es la Cirugía, la extensión de esta influye en el pronóstico

Los Ependimomas responden modestamente a la quimioterapia, las respuestas más objetivas se obtienen con cisplatino y etoposido, y es aplicada antes de la radioterapia cuando el paciente es menor de 3 años.

### Radioterapia

Grado 1 son lesiones indolentes de lento crecimiento y se presentan en adultos jóvenes

Clásico (G2) o Anaplásico (G3)

Es indispensable fusión de imágenes de Tomografía y Imagen de resonancia magnética con contraste para una adecuada planeación.

Técnica de aplicación de radioterapia: Conformal o de Intensidad Modulada.

Se tendrá que evaluar como incremento de la radioterapia fraccionada, la radiocirugía ya sea al finalizar la RT convencional como incremento o en las recaídas locales en tumores menores de 4 cm de diámetro mayor.

Sin/Con Células neoplásicas en Líquido Ceforraquídeo. (LCR)

Sin /Implantes Medulares/ Con Implantes

Si el reporte es Ependimoma Clásico sin células en LCR, sin implantes en medula espinal, demostrado por imágenes de resonancia magnética:

Se deberá evaluar por imagen pre y post-cirugía la resección lograda, así mismo comparar con lo reportado en la cirugía, para evaluar, la extensión de la radioterapia.

Si hay resección completa no recibirá RT.

Si tiene residual tumoral mayor o igual a 1.5 cm<sup>2</sup> debe ser evaluado por servicio de Neurocirugía para una posible nueva cirugía. De no ser posible nueva cirugía:

Indicado tratamiento con RT

Unicamente sitio primario considerando los siguientes volúmenes de tratamiento:

GTV= Grueso tumoral y lecho quirúrgico

VTC= GTV + 1 cm periféricos.

VTP= GTV + VTC + 3-10 mm periférico.

Estos volúmenes se deberán evaluar para proteger las (áreas) órganos críticos, para su protección o para conocer la dosis que reciben y evaluar no sobrepasar su dosis máxima permisible (ver tabla de dosis de tolerancia de los órganos según volumen)

Sí solo esta indicado irradiar el sitio primario la dosis total al PTV será de 54-56 Gy se deberá evaluar la edad del paciente para decidir dosis total.

Cráneo-neuroeje:

Solo si: LCR positivo a células neoplásicas o implantes meníngeos y/o medulares.

En segunda fase se irradiará con técnica conformacional el sitio del primario con márgenes de 2-3 cm del VTG.

Dosis Cráneo- neuroeje 36 Gy, pero se deberá evaluar la edad del pacientes esta dosis es para mayores de 3 años

Incremento al sitio primario 18-19 Gy

Dosis total al sitio primario: 54-55 Gy.

Dr Heynar Pérez Villanueva

Jefe de Servicio de Radioterapia

Julio 2006



## Bibliografía

Edward C. Halperin; Louis S Constine; Nancy J. Tarbell; Larry E. Kun.- Pediatric Radiation Oncology 5a Edition. Wolters Kluwer/Lippincott & Wilkins