

**PROTOCOLO DE TRATAMIENTO PARA MEDULOBLASTOMA Y TUMORES
NEUROECTODERMICOS PRIMITIVOS SUPRATENTORIALES**

ANTECEDENTES

Epidemiología

El Meduloblastoma (MB) es un tumor neuroectodérmico primitivo del cerebelo, constituye alrededor del 20% de los tumores cerebrales en niños y 40% de los que se presentan en la fosa posterior. La mayoría de las veces ocurre dentro de la primera década de la vida y la mitad se presentan en niños menores de 5 a 6 años de edad, su pico de incidencia es a los 5 años y ocurre con mayor frecuencia en el sexo masculino: 2:1.

Es una neoplasia altamente celular con abundantes mitosis de células intensamente basófilas con núcleos de tamaño y forma variables de citoplasma escaso, pueden estar presentes las rosetas o pseudorrosetas de Homer Wright. Se desconoce cuál es la célula exacta de origen. El MB crece principalmente en el vermis cerebeloso, aunque hay tumores con las mismas características histológicas que pueden crecer en otros sitios del cerebro y son referidos como **Tumores Neuroectodérmicos Primitivos (TNEP)**.

Al ocupar completamente la fosa posterior invade por contigüidad los tejidos vecinos, puede diseminarse por siembras en el espacio subaracnoideo, siendo el tumor cerebral con mayor frecuencia de diseminación extraneural (hueso, médula ósea, ganglios linfáticos, hígado y pulmón).

Se presenta característicamente con síntomas de hipertensión intracraneana por obstrucción del cuarto ventrículo (70-90%) signos cerebelosos, puede haber afección de pares craneales por hicc y invasión al tallo cerebral y signos motores aparentes cuando hay invasión medular. A medida que progresa el crecimiento tumoral y aumenta la hidrocefalia se incrementa la presión intracraneana y puede haber herniación de las amígdalas cerebelosas.

Los factores pronósticos más importantes son el porcentaje de resección (completa o incompleta), la edad menor o mayor de tres años y la extensión de la enfermedad (localizado o metastásico) y tienen importancia secundaria la histología y la ploidia y amplificación de oncogenes. Se incluye en el grupo de bajo riesgo a los pacientes mayores de 3 años con resección completa, a cualquier paciente con residual mayor de 3 cm y/o con enfermedad diseminada. La supervivencia libre depende del grupo de riesgo siendo del 70% en los pacientes de bajo riesgo y <30% en los de alto riesgo.

Presentación Clínica

La mayoría de los pacientes tienen una historia de cefalea y vómito matutino que empeora con el tiempo. Debido a la localización del tumor los pacientes pueden manifestar incoordinación y problemas con actividades como la escritura. Generalmente el niño muestra un deterioro gradual en el rendimiento escolar y es raro que los pacientes tengan alteraciones visuales al diagnóstico. Si el tumor se disemina a la médula espinal, los síntomas pueden incluir dolor en la espalda, disminución en la fuerza muscular e incontinencia de esfínteres.

SISTEMA DE ESTADIFICACION DE CHANG

T1 Techo de 4o ventrículo < 3 cm no rebasa línea media

T2 >3cm, invade estructuras adyacentes, llena parcialmente 4o ventrículo

T3a Invade 2 estructuras adyacentes, el 4o ventrículo con extensión al acueducto de Silvio, foramen de Luschka Magendie, hidrocefalia

T3b Nace del piso 4o ventrículo o tallo cerebra, invade 4o ventrículo

T4 Se extiende al acueducto de Silvio, involucra 3er ventrículo, cerebro medio

ASIGNACION DE RIESGO

Riesgo Estándar

Edad mayor de 3 años con resección total o subtotal, Chang M0

Alto Riesgo

Edad menor de 3 años con residual mayor de 1.5 cms

Chang T3b, T4 y M1-4

TRATAMIENTO

Riesgo Estándar

RT postoperatoria (craneoespinal)

Carboplatino 300 mg/m²/día x2

Etopósido 100mg/m²/día x3

4 ciclos

Riesgo Alto

Ciclofosfamida 2g/m² DU día 1

Carboplatino 300 mg/m²/día días 1 y 2

Etopósido 100mg/m²/día 1 a 3

2-4 ciclos

Radioterapia después de 2 a 4 ciclos (si hay desaparición del tumor después del 2º ciclo, pasa a radioterapia, de lo contrario recibe 4 ciclos previos a la radiación)

9ciclos totales

12 ciclos en casos de metástasis (Chang M1 – M4)

Ruta Terapéutica para el paciente con Diagnóstico de Meduloblastoma

