

## Tumores del sistema nervioso central en la edad pediátrica. Revisión de la casuística

Ariana Celeste Seco Pozo<sup>1</sup>, Andrea Mederos Rodríguez<sup>2</sup>, Mónica García Fariña<sup>2</sup>, Macarena González Cruz<sup>3</sup>, Ana Belén Caparrós Nieto<sup>3</sup>, Beatriz Palenzuela Afonso<sup>3</sup>, Mario García Conde<sup>4</sup>, Pablo Febles García<sup>4</sup>.

1. Graduada en Medicina. Universidad de La Laguna. Hospital Universitario de Canarias
2. Médico residente de Pediatría. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Canarias, Tenerife
3. Pediatra. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Canarias, Tenerife. Unidad de Oncohematología Pediátrica
4. Neurocirujano. Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de Canarias, Tenerife

### Resumen

**Introducción y objetivos.** Los tumores del sistema nervioso central (SNC) ocupan el primer lugar en frecuencia entre los tumores sólidos infantiles, siendo segunda causa de cáncer infantil y suponiendo una importante causa de morbi-mortalidad. Este estudio tiene como objetivo realizar un análisis descriptivo retrospectivo de los tumores del SNC primarios registrados en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Canarias (CHUC) entre el año 2005 y el 2022 y comparar los resultados obtenidos con los descritos en la bibliografía.

**Material y métodos.** Se incluyó una muestra de 47 pacientes de entre 0 y 15 años con diagnóstico de tumor del SNC para llevar a cabo un análisis descriptivo retrospectivo de cada caso.

**Resultados y conclusiones.** La incidencia en nuestro grupo es de 5,3 casos por cada 100.000 habitantes de edad pediátrica, con una media de edad al diagnóstico de 6,7 años y predominio del sexo femenino (relación varón/mujer 1:1,5). La asociación a síndromes de predisposición genética se registra en el 12,8 % de nuestros pacientes. La localización infratentorial es la más frecuente. El tipo histológico predominante son los gliomas de bajo grado. El tratamiento más empleado es el quirúrgico. La supervivencia a 5 años es del 76,6 % (83,7 % si excluimos los DIPG), con secuelas en torno al 70 % de los pacientes, entre las que predominan las neurológicas. Los resultados obtenidos son equiparables a los mejores resultados publicados en la literatura científica por otros grupos a nivel nacional e internacional. La supervivencia para nuestro grupo es superior a la registrada a nivel nacional.

**Palabras clave:** epidemiología, pediatría, secuela, supervivencia, tumores del sistema nervioso central

### Pediatric central nervous system tumors. Analysis of casuistics

#### Abstract

**Introduction and objectives.** Central Nervous System (CNS) tumors rank first in frequency among solid tumors in children, being the second leading cause of childhood cancer and a significant cause of morbidity and mortality despite advances in diagnosis, treatment and follow-up. Our objective is to conduct a retrospective descriptive analysis of primary CNS tumors recorded in the Pediatrics Department of the Hospital Universitario de Canarias (CHUC), between 2005 and 2022, and to compare the obtained results with those described in the national and international literature.

**Materials and methods.** A sample of 47 patients aged 0 to 15 years diagnosed with CNS tumor was included to carry out a retrospective descriptive analysis of each case.

**Results and conclusion.** The incidence in our group is 5.3 cases per 100.000 pediatric population, with a mean age at diagnosis of 6.7 years and a predominance of females (male-to-female ratio of 1:1.5). Association with genetic predisposing syndromes is observed in 12.8% of our patients. Infratentorial location is the most common, and the predominant histological type is low-grade gliomas. The most commonly used treatment is surgery. The 5-year survival rate is 76.6% (83.7% if excluding DIPG), with sequelae in approximately 70% of the patients, predominantly neurological. The obtained results are comparable to the best results published in the scientific literature by other groups at the national and international levels. Survival for our group is higher than the national average.

**Keywords:** Central nervous system neoplasms, complications, epidemiology, pediatrics, survival

## Introducción

Los tumores del SNC en pediatría se caracterizan por englobar un grupo heterogéneo de neoplasias, tanto por su histología, localización como conducta biológica, lo que condiciona una respuesta al tratamiento y pronóstico diferentes a los tumores del adulto.

En los últimos años, los avances en neuroimagen, neurocirugía, radioterapia, biología molecular y quimioterapia han permitido que se consiga una mejora significativa en las tasas de supervivencia. Pese a ello, estos tumores continúan suponiendo una importante causa de morbi-mortalidad en la infancia. Además, conocer las secuelas que pueden desarrollar estos pacientes permitiría trazar un plan de seguimiento adecuado.

En España, según el Registro Nacional de Tumores Infantiles (RETI) se diagnostican en torno 1.500 casos nuevos de cáncer infantil al año, con una incidencia de 155,5 casos nuevos por millón de niños al año. Los tumores del SNC representan el 22 % del total de tumores en la infancia, siendo la segunda neoplasia más frecuente a esta edad y ocupando el primer lugar entre los tumores sólidos<sup>1</sup>.

Su incidencia anual en niños es de 2,4 a 6,3 casos por cada 100.000. Sin embargo, constituyen la causa más frecuente de muerte entre todos los cánceres infantiles<sup>2,3,4</sup>.

El objetivo principal de nuestro estudio consiste en comparar los resultados obtenidos de los pacientes pediátricos diagnosticados de un tumor del SNC en el CHUC entre enero del 2005 y diciembre de 2022 con los resultados descritos en la bibliografía a nivel nacional e internacional.

Para ello, se han establecido los siguientes objetivos secundarios: realizar una revisión bibliográfica de la epidemiología asociada a tumores del SNC en edad pediátrica, realizar un análisis descriptivo de las características epidemiológicas de nuestro grupo de pacientes, y por último, analizar la supervivencia global (SG) a 5 años de nuestro grupo de pacientes.

## Material y métodos

Se trata de un estudio observacional descriptivo retrospectivo que analiza la inci-

dencia, características, tratamiento, secuelas y supervivencia de los tumores intracraneales primarios diagnosticados en el Servicio de Pediatría del CHUC entre el año 2005 y el 2022.

La población estudiada se corresponde con pacientes de entre 0 y 15 años con diagnóstico de tumor intracraneal, con independencia de su estirpe histológica. Se excluyeron a aquellos pacientes con metástasis secundarias del SNC. Los individuos incluidos forman parte de la población hospitalaria registrada en la base de datos de Historias Clínicas del sistema informático del CHUC (SAP Logon 750). A partir de la información obtenida se elaboró una tabla con los datos de interés, disociada de los datos personales.

Se utilizó una hoja cálculo creada con el programa Microsoft Excel en la que se recogieron los siguientes datos: sexo; edad de debut y año de debut; antecedentes personales; antecedentes familiares; clínica al diagnóstico; anatomía patológica; biología molecular; citogenética; localización; tamaño; rama de tratamiento según protocolo o ensayo clínico; tratamiento quimioterápico; tratamiento quirúrgico y cirugías de rescate; radioterapia; fecha de fin de tratamiento; secuelas; recaídas/recidivas/progresión; tratamiento de recaídas; status actual; exitus y causa de exitus; fecha de última visita.

## Resultados

Se ha recogido información de un total de 47 pacientes de entre 0 y 15 años con diagnóstico de tumor del SNC en el CHUC entre el 2005 y el 2022 (figura 1). De ellos, 28 son mujeres (59,6 %) y 19 varones (40,4 %), con un ligero predominio de mujeres con respecto a varones. La mediana de edad al diagnóstico es de 7 años, y la media es de 6,7 años con una desviación estándar (DE) de 3,9 (intervalo de confianza (IC) del 68 % de 2,8-10,6 años, IC del 95 % de 0-14,5 años).

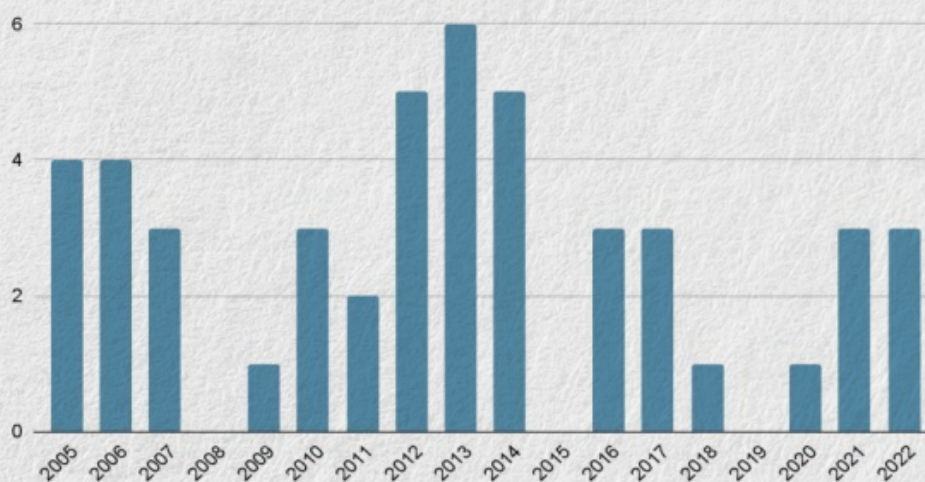
Se determinó la asociación de estos tumores con síndromes de predisposición genética en seis casos (12,8 %), cuatro de ellos (8,5 %) con diagnóstico de Neurofibromatosis (NF) asociada a tumores típicos (astrocitomas de vía óptica) y dos (4,3 %) con Esclerosis tuberosa (ET) asociada de astro-

citomas subependimarios.

**Clínica al diagnóstico.** La clínica predominante fue la de hipertensión intracraneal (HTIC) (cefalea, vómitos matutinos proyectivos, irritabilidad, etc.) que se presentó en 23 de los pacientes en el momento del diagnóstico (48,9 %). Los síntomas de focalidad neurológica fueron el motivo de consulta en 6 de los pacientes (12,8 %), las

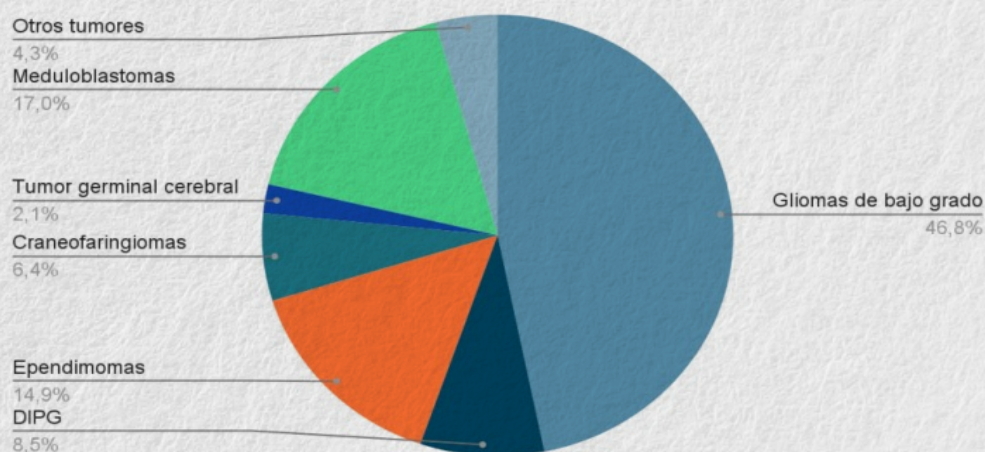
crisis convulsivas en otros 3 (6,4 %) y alteraciones oftalmológicas en otros 5 (10,6 %). Si bien es cierto que estas alteraciones pueden estar incluidas en la clínica de HTIC, al aparecer aisladas se consideraron independientes. Por último, 1 caso (2,1 %) presentó síntomas sugestivos de diabetes insípida (sed extrema, poliuria y nicturia), otro presentó pubertad precoz (2,1 %), otros 6 (12,8 %) estaban asintomáticos al

**Incidenia anual al diagnóstico**



**Figura 1.** Incidenia anual de tumores del SNC. Número de casos de tumores del SNC diagnosticados cada año en el Servicio de Pediatría del CHUC desde 2005 hasta diciembre de 2022

**Incidenia de tumores intracraneales según su histología**



**Figura 2.** Incidenia de tumores intracraneales según su histología. Porcentaje de incidencia para cada tipo histológico y en base a los diagnósticos en el Servicio de Pediatría del CHUC entre 2005 y diciembre de 2022. En "Otros tumores" se incluye 1 caso de PNET y 1 caso de meningioma rabdoide atípico

diagnóstico y en los 2 restantes (4,3 %) no se recogió la clínica al diagnóstico en la historia clínica.

**Localización.** En nuestra muestra, la localización infratentorial se presentó en 27 pacientes (57,4 %), frente a 20 pacientes con localización supratentorial (42,6 %). En cuanto a los tumores infratentoriales, 11 estaban localizados en cerebelo (23,4 %), 8 en troncoencéfalo (17 %) y 8 adyacentes al 4º ventrículo (17 %). Entre los supratentoriales, 11 eran de localización hemisférica (23,4 %), 4 de vía óptica (8,5 %) y 5 hipofisarios (10,6 %).

**Histología.** En cuanto al tipo histológico, el más frecuente entre los pacientes de nuestra muestra es el glioma de bajo grado, que ocupa casi la mitad de los casos (46,8 %), seguido por el meduloblastoma, que representa el 17 % de los casos (figura 2). La información más relevante recogida en cada caso, ordenados según el tipo de tumor, se representa en la tabla 1.

**Tratamiento.** En cuanto al tratamiento, la cirugía es la piedra angular del tratamiento, formando parte del esquema terapéu-

tico (como tratamiento único o junto con otras modalidades) en 35 del total de los casos (74,4 %). También se recurrió a la cirugía como tratamiento de rescate en 8 casos (17 %). El segundo lugar en frecuencia lo ocupa la quimioterapia, que fue necesaria en 23 de los casos (48,9 %), seguida por la radioterapia, que se utilizó en 20 pacientes (42,6 %). El tratamiento administrado en cada caso fue el establecido según la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas a nivel nacional (SE-HOP) y reflejado en los distintos protocolos/ensayos clínicos de tratamiento según cada patología concreta.

**Supervivencia.** La SG a los 5 años del diagnóstico fue del 72,5 %, con un número total de fallecidos de 11 pacientes (27,5 %). Dado que la mortalidad de los gliomas difusos de la protuberancia (DIPG) es del 100 % al ser tumores incurables, se calculó también la SG excluyendo a los pacientes con este diagnóstico, obteniendo una supervivencia del 80,5 %. Excluidos los DIPG, los ependimomas ocupan el primer puesto en mortalidad, con un 42,8 % de fallecidos para los pacientes con este diagnóstico (figura 3).



**Figura 3.** SG según histología. Para cada histología, la columna izquierda corresponde con el número de casos diagnosticados en el Servicio de Pediatría del CHUC y la columna derecha el número de casos supervivientes a cinco años

Tabla 1. Características

	Casos	Sexo	Mediana de edad	Localización	Clínica
<b>GBG</b>	22 (46,8)	♂ 22,7 % ♀ 77,3 %	7a + 3,5m	ST 45,5 % IT 54,5 %	Asintomáticos con hallazgo casual: 4 casos (18,2 %) Clínica de HTIC: 10 casos (45,5 %) Alteraciones oftalmológicas: 4 casos (18,2 %) Focalidad NRL: 3 casos (13,6 %) Pubertad precoz: 1 caso (4,5 %)
<b>DIPG</b>	4 (8,5 %)	♂ 50 % ♀ 50 %	6a + 6,5 m	IT 100 %	Clínica de HTIC: 4 casos (100 %)
<b>Ependimoma</b>	7 (14,9 %)	♂ 85,7 % ♀ 14,3 %	4 a + 3 m	ST 57,1 % IT 32,9 %	Clínica de HTIC: 7 casos (100 %)
<b>Craneofaringioma</b>	3 (6,4 %)	♂ 100 %	6 a	ST 100 %	Clínica de HTIC: 2 casos (66,7 %) Alteraciones oftalmológicas: 1 caso (33,3 %)
<b>Tumor germinal cerebral</b>	1 (2,1 %)	♂ 100 %	11 a	ST 100 %	Clínica sugestiva de diabetes insípida (100 %)
<b>Meduloblastoma</b>	8 (17 %)	♂ 25 % ♀ 75 %	6 a + 6 m	IT 100 %	Clínica de HTIC: 6 casos (100 %)
<b>PNET</b>	1 (2,1 %)	♀ 100 %	1 a y 9 m	ST 100 %	Focalidad NRL (100 %)
<b>Meningioma rabdoide atípico</b>	1 (2,1 %)	♂ 100 %	13 a y 9 m	ST 100 %	Focalidad NRL (100 %)

a: años; m: meses; DIPG: gliomas difusos de la protuberancia; GBG: gliomas de bajo grado; HTIC: hipertensión intracraneal; QT: quimioterapia; RT: radioterapia; SG: supervivencia global; ST: supratentoriales; TAPH: trasplante autólogo

as según la histología

Tratamiento	SG a 5 a	Secuelas
QX: 45,5 % QX + QT: 4,5 % QX + QT + RT: 13,6 % QT: 13,6 % Terapia dirigida (Everolimus): 4,5 % Sin TTO: 18,2 %	89,5 %	63,6 %: paresia de miembros y pares craneales, marcha inestable, alteraciones de la coordinación y equilibrio, vejiga neurógena, epilepsia, disfonía y disfagia, alteraciones en la audición, fístulas de LCR, hipotiroidismo, diabetes insípida central, insuficiencia suprarrenal 3ª, menopausia precoz y pubertad precoz, osteonecrosis mandibular y ulcus gástrico. Secuelas agudas en relación con el tratamiento como meningitis post-quirúrgica y pseudomeningocele, infección de la herida quirúrgica, síndrome pierde sal post-quirúrgico y eritema medicamentoso.
QX + RT: 25 % RT + QT: 50 % RT + Inmunoterapia: 25 %	0 %	100 %: parálisis de pares craneales, trastornos de la marcha y de la motilidad ocular y meningitis aguda
QX: 14,3 % QX + RT: 28,6 % QX + RT + QT: 42,8 % Sin TTO: 14,3 %	57,1 %	85,7 %: alteraciones neuromotoras y neurocognitivas y alopecia circunferencial en la región irradiada.
QX: 66,7 % QX + RT: 33,3 %	100 %	100 %: epilepsia, ictus, alteraciones oculares (amaurosis y defectos campimétricos), paresia de miembros, hipomelanosis secundaria, hipopituitarismo, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal 2ª, diabetes insípida central, obesidad severa y resistencia a la insulina.
QX + RT + QT: 100 %	100 %	100 %: hipopituitarismo y dislipemia.
QX + QT: 16,7 % QX + RT + QT: 83,3 %	83,3 %	83,3 %: déficit motores, síndrome cerebeloso residual, ototoxicidad por cisplatino, mielotoxicidad por ciclofosfamida, mutismo cerebeloso postquirúrgico, disfagia orofaríngea secundaria, panhipopituitarismo e hipotiroidismo primario no autoinmune (en relación con la radioterapia craneoespinal).
QX + QT + TAPH: 100 %	100 %	100 %: hemiparesia izquierda de favorable evolución
QX+ RT+ QT: 100 %	0 %	0 %

on intracraneal; IT: infratentoriales; NRL: neurológica; PNET: tumores neuroectodérmicos primitivos; QX: citólogo de progenitores hematopoyéticos;TTO: tratamiento.

**Secuelas.** Las secuelas derivadas del propio tumor o de su tratamiento afectaron a 33 de los 47 pacientes (70,2 %), siendo las primeras en frecuencia las secuelas neurológicas, que afectan a un 42,6 % de los pacientes, seguidas de las endocrinas, con un 21,3 %.

Las secuelas neurológicas registradas incluyen, por orden de frecuencia: afectación de pares craneales en un 17 % del total de los pacientes (amaurosis y defectos campimétricos por afectación del 2º par craneal, paresia/parálisis oculomotora, parálisis facial, alteraciones de la audición por afectación del par 8, disfagia y disfonía), paresia de miembros superiores, inferiores o ambos (10,6 %), alteraciones de la marcha, coordinación y equilibrio (10,6 %), epilepsia (8,5 %), retraso psicomotor (4,3 %), secuelas neurocognitivas (4,3 %), nistagmus (4,3 %), vejiga neurógena (2,1 %) e hidrocefalia que requirió de colocación de drenaje de líquido cefalorraquídeo (LCR) (2,1 %).

Las secuelas endocrinas están constituidas fundamentalmente por alteraciones propias del daño hipofisario y el déficit de sus hormonas. Se incluyen, por orden de frecuencia: hipotiroidismo 2º (19,1 % del total de pacientes), insuficiencia suprarrenal 2ª (12,8 %), diabetes insípida central (8,5 %), talla baja por déficit de GH (8,5%), obesidad hipotalámica (4,3 %), pubertad precoz (4,3 %) y amenorrea/menopausia precoz (2,1 %).

Como secuelas aisladas, 2 de los casos de meduloblastoma presentaron ototoxicidad por el tratamiento con cisplatino (28,57 % entre los casos de meduloblastoma, 4,3 % del total de pacientes) y se produjo un caso de alopecia circunferencial en la región irradiada para el tratamiento de unependimoma (2,1 %).

## Discusión

Dada la población pediátrica asumida por el CHUC (46.089 habitantes)<sup>5</sup> y la media de casos anuales diagnosticados calculada a partir de nuestra muestra (media de 2,44 diagnósticos anuales de tumor intracraneal, mediana de 3 casos/año), se calcula una incidencia de 5,3 casos por cada 100.000 habitantes. Por su parte, el Registro Español de Tumores Infantiles

(RETI-SEHOP), muestra en su último informe (publicado en 2021) una incidencia de 33,2 casos de tumores del SNC por cada millón de habitantes en niños, lo que equivale a 3,3 casos por cada 100.000<sup>1</sup>. En EEUU se registran datos similares de incidencia, con 5,85 casos por cada 100.000 habitantes de 0 a 14 años entre 2014 y 2018<sup>6</sup>. Otras publicaciones que unifican registros epidemiológicos de varios países sitúan el intervalo de incidencia entre 2,4 y 6,3 diagnósticos por cada 100.000 niños<sup>2,3</sup>.

En cuanto al sexo, el predominio de tumores intracraneales en el sexo femenino en nuestra muestra discrepa con respecto a los registros, donde predomina el sexo masculino<sup>6,7</sup>. La diferencia hallada en la muestra es poco acusada, con una relación varón/mujer de 1:1,5, frente a diferencias también discretas en los estudios publicados, pero a favor del sexo contrario (*ratio* varón/mujer de 1,5)<sup>2,3</sup>.

La media de edad al diagnóstico para los pacientes del CHUC es de 6,7 años. Según la bibliografía, la incidencia de tumores del SNC es superior en niños menores de cinco años<sup>8</sup>, incluso hay publicaciones que hablan de un predominio de estos tumores en menores de un año<sup>3</sup>.

La clínica asociada en el 48,9 % de los pacientes estudiados era compatible con el aumento de la presión intracraneal, la literatura apoya este hallazgo, siendo la cefalea un síntoma prácticamente constante en los tumores cerebrales infantiles<sup>3</sup>.

La localización más frecuente en nuestra muestra fue la infratentorial (57,4 %) frente a la supratentorial (42,6 %). La bibliografía recoge que aproximadamente del 50 % al 55 % de todos los tumores del SNC infantiles son infratentoriales, si bien en los primeros seis meses de edad, los tumores supratentoriales son en realidad más comunes, y a partir de los dos años, esta ubicación se invierte, siendo hasta el 60 % infratentoriales<sup>2</sup>. El cerebelo y los hemisferios cerebrales comparten el primer lugar en frecuencia, con porcentajes idénticos (23,4 %), para los casos de nuestro registro. Por su parte, estudios internacionales muestran, como localización más frecuente, el cerebelo, seguida de hemisferios cerebrales y, por último, la hipófisis.

Un 12,8 % de los pacientes con tumores

del SNC de nuestro estudio presentaban algún síndrome de predisposición genética, concretamente NF (8,5 %) y ET (4,3 %). Un estudio publicado por Zhang J et al (2015) mostró que un 8,6 % de los tumores del SNC en niños y adolescentes surgen en el contexto de síndromes de predisposición con mutaciones en línea germinal<sup>9</sup>, un porcentaje que probablemente aumente de forma paralela a los avances en investigación y diagnóstico. Otro estudio más reciente de Farouk Sait S et al (2021) recoge que entre el 8 % y el 19 % de los pacientes pediátricos con tumores del SNC albergan una alteración de la línea germinal en un gen de predisposición tumoral clásico (NF1, P53)<sup>10</sup>.

En cuanto a la histología, en nuestra muestra predomina el glioma de bajo grado (46,8 %), seguido por el meduloblastoma (7 %). Los estudios coinciden, situando a los gliomas de bajo grado en primer lugar (30-50 % de los casos), seguidos del meduloblastoma (16-25 %)<sup>11</sup>. Una visión más concreta y actualizada de la situación nacional puede extraerse del RETI, con un 40 % de astrocitomas de entre el total de tumores del SNC, y un 14,4 % de meduloblastomas<sup>7</sup>.

El tratamiento más utilizado fue la cirugía, aplicada en el 74,4 % de los pacientes. Este resultado se debe a que, según estudios, el pronóstico de esta patología depende de una resección amplia y completa, añadiendo terapias adyuvantes en caso de ser necesarias<sup>11</sup>.

La SG a 5 años calculada para la población pediátrica del CHUC con este diagnóstico es del 72,5 %, alcanzando el 80,5% si excluimos los tumores DIPG. En España, los registros muestran una supervivencia media a 5 años en torno al 58-64 % para el periodo 2010-2015<sup>12</sup>. El RETI no ha recogido hasta el momento supervivencias a cinco años superiores al 65 % desde el año 1980, por lo que la supervivencia en nuestro grupo es superior a la media nacional<sup>7</sup>. En EEUU, entre el 2014 y el 2018, la supervivencia a 5 años fue del 74,8 %<sup>6</sup>.

Para cada tipo histológico y atendiendo a los más frecuentes, los gliomas presentan una supervivencia del 89,5 % en nuestro grupo y del 75 % a nivel nacional<sup>7</sup>. Los meduloblastomas alcanzaron cifras de supervivencia del 83,3 % en el CHUC. Si unimos

los porcentajes de los meduloblastomas y el PNET, con el fin de poder comparar con los resultados nacionales más actualizados, la supervivencia es del 85,7 % para nuestra muestra, claramente superior al 55 % (con máximos de 61 %) que se recoge en el RETI<sup>7</sup>.

Las secuelas derivadas del propio tumor o de su tratamiento afectaron al 70,2 % de los pacientes de nuestra muestra. La literatura avala que más de dos tercios (66,7 %) de los pacientes supervivientes a largo plazo presentan al menos una complicación médica crónica<sup>13</sup>. Oeffinger et al (2006) señalan que, de cada tres supervivientes, dos experimentarán al menos un efecto médico tardío relacionado con el diagnóstico y el tratamiento, de cada diez, cuatro desarrollarán múltiples efectos tardíos relacionados con la terapia y, de cada cuatro, uno desarrollará un efecto tardío potencialmente mortal atribuible al diagnóstico y tratamiento<sup>14</sup>. Las secuelas endocrino-metabólicas son las más frecuentes tras un cáncer en la infancia<sup>15</sup>, si bien la localización de los tumores que se estudian en nuestro caso explica que las secuelas neurológicas sean las más frecuentes (42,6 %), seguidas de las endocrinas (21,3 %).

Con todo ello, tras analizar en este estudio las características más relevantes acerca de los tumores del SNC en los pacientes de nuestro hospital, podemos concluir que:

- La incidencia de los tumores del SNC en el CHUC es superior a la media registrada a nivel nacional.
- El predominio de estos tumores en el sexo femenino en nuestra muestra discrepa con respecto a los registros, donde predomina el sexo masculino.
- La media de edad al diagnóstico para los pacientes del CHUC es de 6,7 años, mientras que los estudios publicados muestran una incidencia mayor en menores de 5 años.
- La clínica al diagnóstico que aparece más frecuentemente asociada a estos tumores es la compatible con HTIC, tanto en nuestra muestra como en la literatura.
- La localización infratentorial es la más



frecuente, en concreto el cerebelo, según nuestros resultados y según los estudios publicados.

- Los síndromes de predisposición genética se asociaron al 12,8 % de los diagnósticos del CHUC, lo que es comparable con lo descrito en la bibliografía (8-19 % de asociación).
- Los gliomas de bajo grado son el tipo histológico predominante entre los tumores del SNC, seguidos del meduloblastoma, en nuestro grupo y en general.
- La cirugía es fundamental para el tratamiento de este tipo de tumores, ya que el pronóstico de esta patología depende de una resección amplia y completa.
- La SG a 5 años en nuestro hospital fue del 72,5 %, considerablemente superior a la calculada en los registros nacionales, con supervivencias a cinco años del 58-64 %. En otras regiones, como en EEUU, la supervivencia se asemeja más a la calculada en nuestra muestra, siendo del 74,8 % entre 2014 y 2018.
- Las secuelas descritas con mayor frecuencia fueron las neurológicas, seguidas de las endocrinas. Estas últimas son responsables de las secuelas más comunes del cáncer infantil.

La realización de análisis descriptivos, como el elaborado para esta muestra, permite evaluar características epidemiológicas y resultados asistenciales que podrán compararse con análisis futuros.

El hallazgo de las diferencias observadas, sobre todo en supervivencia global, sirve como punto de partida para nuevos estudios que puedan filiar el origen de la disparidad (características genéticas, abordaje de la patología, etc.) y motivar los avances diagnósticos y terapéuticos para la mejora de los resultados.

Es importante resaltar la relevancia de revisar periódicamente los resultados epidemiológicos, tanto a pequeña (hospitales) como a gran escala (países), para conocer las tendencias e impulsar el avance de lo que todavía supone un desafío para la oncología pediátrica por su incidencia y mor-

talidad, los tumores del sistema nervioso central en la edad pediátrica.

## Bibliografía

1. SEHOP. Registro español de tumores infantiles RETI-SEHOP, 2022
2. Reynolds R, Grant GA. General approaches and considerations for pediatric brain tumors. En: Youmans Neurological Surgery, 6ª ed. Winn HR, ed. Elsevier 2011, pp. 2040-2046
3. Villarejo Ortega F, Aransay García A, Márquez Pérez T. Tumores cerebrales en niños. *Pediatría integral* 2016; 6:401-411
4. Udaka YT, Packer TJ. Pediatric brain tumors. *Neurol Clin* 2018; 36:533-556
5. SCS. El Hospital - Área de influencia. [Gobiernodecanarias.org](http://Gobiernodecanarias.org).
6. Ostrom QT, Cioffi G, Waite K, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS. CBTRUS statistical report: Primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2014- 2018. *Neuro Oncol* 2021; 23:1-105
7. Nieto C, Romaguera P, López M, Poveda V, Cebolla P. Informe RETI-SEHOP 1980-2021
8. Kuttesch JF, Zieber Rush S, Ater JL. Brain tumors in childhood. *Nelson Textbook of Pediatrics* 2011; 1746-1753.
9. Zhang J, Walsh MF, Wu G, Edmonson MN, Gruber TA, Easton J et al. Germline mutations in predisposition genes in pediatric cancer. *N Engl J Med* 2015; 373:2336-2346
10. Farouk Sait S, Walsh MF, Karajannis MA. Genetic syndromes predisposing to pediatric brain tumors. *Neurooncol Pract* 2021; 8:375-390
11. Vázquez Gómez F, Carceller Ortega E, Lassaletta Atienza A. Tumores cerebrales en niños. *Pediatría integral* 2021; 7:357-366
12. Allemani C, Matsuda T, Di Carlo V, Harewood R, Matz M, Nikšić M et al. Global surveillance of trends in cancer survival 2000–14 (CONCORD-3): analysis of 35 individual records for 37 513 025 patients diagnosed with one of 18 cancers from 322 population-based registries in 71 countries. *Lancet* 2018;

391:1023-1075

13. Rey-Casserly C, Diver T. Efectos tardíos de los tumores cerebrales pediátricos. *Curr Opin Pediatr* 2019; 31:789-796

14. Oeffinger KC, Mertens AC, Sklar CA, Kawashima T, Hudson MM, Meadows AT, et al. Chronic health conditions in adult survivors of childhood cancer. *N Engl J Med* 2006; 355:1572-1582

15. Shaw S. Endocrine late effects in survivors of pediatric brain tumors. *J Pediatr Oncol Nurs* 2009; 26:295-302

PARA CONSULTAR FICHA TÉCNICA, INFORMACIÓN DE SEGURIDAD Y RECOMENDACIONES OFICIALES **PULSE AQUÍ** ←

\*Estudio de casos y controles desarrollado en Portugal en el que se incluyeron sujetos desde los 2 meses hasta los 18 años entre octubre de 2014 hasta marzo de 2019. Se estimó una efectividad vacunal de 79% (OR: 0,21; IC 95% 0,08-0,55) en los sujetos que recibieron al menos dos dosis de Bexsero.1 \*\*Sujetos que recibieron al menos una dosis de Bexsero (p=0,06).1\*\*\*Se comparó el número de pacientes que entraron en las fuerzas armadas durante el periodo de prevacunación (2008-2012) y el periodo de postvacunación (2013-2017). Resultando efectiva para la protección frente a MenACWY en viajeros, residencias de estudiantes y servicio militar.3 1Entre jóvenes y adultos del servicio militar de las Fuerzas Armadas de Corea del Sur. Reducción de muertes de 4 a 0 en el periodo de postvacunación (2013-2017) en comparación con el periodo de prevacunación (2008-2012).3 2No se reportaron reacciones adversas graves como anafilaxia o Síndrome de Guillain-Barré, durante el periodo del programa de vacunación observado en este estudio.3 4Hepatitis A y B monovalente y combinada, fiebre amarilla, fiebre tifoidea (polisacárido Vi), encefalitis japonesa y rabia.4

**Referencias:** 1. Rodrigues FMP, Marlow R, Simões MJ, et al. Association of Use of a Meningococcus Group B Vaccine With Group B Invasive Meningococcal Disease Among Children in Portugal. *JAMA*. 2020;324(21):2187-2194. 2. Diário da República. Aprova o novo esquema vacinal do Programa Nacional de Vacinação (PNV), revogando, com exceção do seu nº 6, o Despacho nº10441/2016. Acceso marzo 2022. Disponible en: <https://dre.pt/application/conteudo/127608823>. 3. Im JH, Woo H, Ha BM, et al. Effectiveness of a single dose of the quadrivalent meningococcal conjugate vaccine, MenACWY-CRM, in the Korean Armed Forces. *Vaccine*. 2020;38(4):730-732. 4. Ficha Técnica Menveo, GSK 5. Ficha Técnica Bexsero, GSK.