

Ependimomas intracraneales pediátricos: Si el objetivo es la curación, ¿cuál es el verdadero costo?

Joaquín Pérez Zabala, Amparo Sáenz
Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan

RESUMEN

Introducción: Para caracterizar mejor la morbilidad neurológica después de una cirugía de resección máxima seguida de radioterapia en niños con ependimoma infratentorial, decidimos estudiar el estado neurológico prequirúrgico y compararlo con las evaluaciones postoperatorias a corto y largo plazo. Al mismo tiempo realizamos un estudio de sobrevida libre de progresión (SLP) tumoral para conocer qué factores tienen mayor impacto en el pronóstico de este tipo de lesiones.

Métodos: Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo donde se incluyeron todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de ependimoma infratentorial. Se identificaron los distintos factores de riesgo y se observó cómo evolucionaron en el tiempo. Los pacientes se siguieron por un mínimo de 24 meses para el análisis de supervivencia.

Resultados: Se analizaron 26 pacientes pediátricos con ependimomas de fosa posterior entre 2008-2019. Encontramos una diferencia estadísticamente significativa entre el FSS (Escala funcional neurológica) prequirúrgico y el FSS postoperatorio inmediato ($p=0.03$), sin embargo esta diferencia se pierde cuando comparamos el prequirúrgico con el FSS posterior al año ($p=0.07$).

La exéresis total de la lesión tiene un efecto protector en la SLP tumoral ($p=0.02$), mientras que haber requerido más de 3 cirugías afecta negativamente la SLP tumoral ($p=0.04$), al igual que la localización lateralizada del tumor ($p=0.04$).

Conclusión: La exéresis completa de los ependimomas de fosa posterior continúa siendo el factor pronóstico más importante para la sobrevida libre de progresión tumoral. El deterioro neurológico inmediato producido a causa del procedimiento quirúrgico parecería mejorar en la evaluación a largo plazo.

Palabras clave: Tumores fosa posterior - Pediatría - Ependimomas - Análisis de supervivencia - Calidad de vida

ABSTRACT

Introduction: To better characterize the neurological morbidity after maximal resection surgery followed by radiotherapy in children with infratentorial ependymoma, we decided to study the preoperative neurological status and compare it with short and long-term postoperative evaluations. At the same time, we conducted a tumor progression-free survival (PFS) study to find out which factors have the greatest impact on the prognosis of this type of injury.

Methods: A retrospective cohort study was carried out in which all pediatric patients with a diagnosis of infratentorial ependymoma were included. The different risk factors were identified and it was observed how they evolved over time. Patients were followed for a minimum of 24 months for survival analysis.

Results: 26 pediatric patients with posterior fossa ependymomas were analyzed between 2008-2019. We found a statistically significant difference between the presurgical FSS (Functional Status Scale) and the immediate postoperative FSS ($p = 0.03$), however this difference is lost when we compare the presurgical with the FSS after one year ($p = 0.07$).

Total excision of the lesion has a protective effect on tumor PFS ($p = 0.02$), while having required more than 3 surgeries negatively affects tumor PFS ($p = 0.04$), as does the lateralized location of the tumor ($p = 0.04$).

Conclusion: Complete excision of posterior fossa ependymomas continues to be the most important prognostic factor for tumor progression-free survival. The immediate neurological deterioration produced by the surgical procedure would appear to improve on the long-term evaluation.

Keywords: Posterior fossa tumors - Pediatrics - Ependymomas - Survival analysis - Quality of life

INTRODUCCIÓN

Los ependimomas se originan a partir de las células ependimarias localizadas principalmente en las paredes ventriculares cerebrales y en menor medida en el canal ependimario medular¹. Su topografía puede extenderse a lo largo de todo el neuroeje, sin embargo en pacientes pediátricos el 90% se localiza a nivel intracraneal y dos tercios en la fosa posterior².

La clasificación de los ependimomas se encuentra en continua revisión. Actualmente se clasifican de acuerdo a su topografía, características histológicas y moleculares. La última clasificación de la WHO CNS 5 aún respal-

da la clasificación en grado 2 y 3 para el Ependimoma de Fosa Posterior, que a su vez se divide en grupo de fosa posterior A (PFA) y grupo de fosa posterior B (PFB)³.

Existe una multiplicidad de factores que modifican la estrategia terapéutica más adecuada para los ependimomas infratentoriales⁴. Al mismo tiempo, la calidad de vida de los pacientes operados de estas lesiones es un factor crucial tanto para los médicos tratantes como para los padres y pacientes.

Para caracterizar mejor la morbilidad neurológica después de una cirugía de resección máxima seguida de radioterapia en niños con ependimoma infratentorial, decidimos estudiar el estado neurológico prequirúrgico y compararlo con las evaluaciones postoperatorias a corto y largo plazo. Al mismo tiempo realizamos un estudio de sobrevida libre de progresión (SLP) tumoral para cono-

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés

Recibido: Agosto de 2021. Aceptado: Agosto de 2021.

cer qué factores tienen mayor impacto en el pronóstico de este tipo de lesiones.

MÉTODOS

Se realizó un estudio analítico observacional de cohorte retrospectivo donde se incluyeron todos los pacientes pediátricos con diagnóstico anatomopatológico de ependimoma, de localización infratentorial. Se identificaron los distintos factores de riesgo y se observó cómo evolucionaron en el tiempo. El estudio se llevó a cabo en el Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina entre 2008 y 2019.

Se incluyeron todos los pacientes menores de 18 años con diagnóstico anatomopatológico de ependimoma infratentorial, operados, tratados y con el seguimiento completo en el Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan. Se excluyeron pacientes con datos incompletos en la historia clínica o seguimiento menor a 24 meses. Se recopilaron los datos acerca del género, la edad al momento de la cirugía, la sintomatología de presentación y el tiempo entre que comenzaron los síntomas y consultó en nuestro Hospital. Se evaluaron las resonancias magnéticas (RM) de cerebro prequirúrgicas y se registró la localización principal de la lesión, que se clasificó en línea media o lateralizada.

En todos los pacientes se realizó la escala funcional (FFS) 3 15 días previo a la cirugía y luego se repitió en el postoperatorio inmediato (aproximadamente 15 días del postoperatorio) y en el postoperatorio alejado (posterior al año). El FSS es una escala funcional validada para las diferentes edades del paciente pediátrico donde se evalúan seis áreas, el estado mental, el estado sensorial, la comunicación, el examen físico motor, la alimentación y la ventilación. Cada área se puntúa del 1 a 5 siendo 1 el mejor valor y 5 el peor valor. Se obtiene un resultado total del examen que va de 6 a 30, que se puede categorizar en buen resultado ≤ 7 , resultado moderado 8-15 y mal resultado ≥ 16 ⁵.

Se registró el número de procedimientos quirúrgicos por paciente, además el tipo de exéresis realizada que se clasificó en exéresis parcial ($<80\%$), exéresis subtotal (98-81%) y exéresis total ($>98\%$). Se registraron también los pacientes que realizaron tratamiento coadyuvante como quimioterapia y radioterapia. Luego de la cirugía se registró el resultado de la anatomía patológica y de la marcación molecular. Otras variables que se registraron para el análisis fueron las complicaciones postoperatorias (hasta 30 días después de la cirugía) como infección del sistema nervioso central (SNC) definida como una muestra de líquido cefalorraquídeo o una muestra de una colección en el sitio quirúrgico positiva para un germen junto con sín-

tomas clínicos de infección (fiebre, aumento de los glóbulos blancos o reactantes de fase aguda, eritema y salida de material purulento por la herida); hidrocefalia definida como dilatación ventricular acompañada de síntomas clínicos de hipertensión endocraneana (cefalea, vómitos, náuseas, deterioro del sensorio, abombamiento de la fontanela, VI par, entre otras); absceso en el sitio quirúrgico definido por RM como una lesión en contacto con el sitio quirúrgico que realza con contraste y restringe en la difusión; colecciones subdurales definidas por tomografía de cerebro (TC) como aumento del espacio subdural en la convexidad del cerebro mayor a 0.5 cm de espesor; convulsiones definidas como crisis evidenciada por un médico de más de 30 segundos de duración; y sangrado postoperatorio definido por un sangrado en la TC postoperatoria que por el tamaño o por los síntomas requiere de evacuación quirúrgica.

Los pacientes tuvieron un seguimiento mínimo de 24 meses para el análisis de supervivencia. Se tomó en cuenta el estado tumoral después de la última cirugía para categorizar en el seguimiento al paciente en libre de enfermedad, con un resto tumoral estable, con crecimiento o recidiva de la lesión o muerte si el paciente falleció en el seguimiento.

Análisis estadístico

Las variables categóricas se presentaron como frecuencia absoluta y porcentaje, las variables continuas se presentan como mediana e intervalo intercuartílico ya que por el número acotado de pacientes la muestra se consideró sin distribución normal.

Para el análisis de la variable de resultado clínico se utilizó el FSS al año de la cirugía (variable continua). Para analizar los cambios clínicos que presentaron los pacientes durante el seguimiento se analizó el FSS prequirúrgico, el FSS a los 6 meses y el FSS al año. Se compararon las tres medidas mediante el test de Wilcoxon.

Para el análisis de supervivencia se utilizó la variable de resultado sobrevida y sobrevida libre de progresión (SL) tumoral a los 24 meses. La SLP fue definida como el tiempo desde la última cirugía hasta la imagen control postoperatoria en la que se observó crecimiento de la lesión tumoral residual, recidiva o muerte. Se excluyeron los pacientes libres de progresión tumoral con seguimiento menor a 24 meses. Se utilizó la curva de Kaplan Meier para la descripción de SLP. Para el análisis bivariado se comparó las curvas de sobrevida a través de la prueba de Log Rank. Para el análisis multivariado se utilizó el método de riesgos proporcionales de Cox, en el cual se construyó un modelo donde se incluyeron a todas las variables que, en el análisis bivariado presentaron un valor de $p < 0,2$, posteriormente se fueron eliminando aquellas con

TABLA 1. EPIDENOMAS INTRACRANEALES EN PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS

N de caso	Año	Edad (años)	Sexo	FSS pre	Topografía	Cirugía (Exéresis Final)	N de Cirugías	Anatomía Patológica	QMT	RDT	FFS post Inmediato	FSS post Ajejado	Progresión Tumoral (semanas)	Tiempo Libre de Enfermedad (semanas)	Obito	Status Final
1	2008	5	F	10	Medial	Parcial	2	Anaplasico	Si	Si	15	15	208	0	No	<80%
2	2012	2	F	16	Medial	Total	1	Clásico	No	Si	13	9	0	354	No	>95%
3	2014	2	M	16	1	Parcial	1	Anaplasico	Si	Si	13	20	112	0	Si	80-95%
4	2014	1	M	6	Medial	Parcial	1	Clásico	No	No	15	17	0	0	Si	<80%
5	2016	1	F	8	Medial	Total	1	Anaplasico	No	Si	6	6	0	204	No	>95%
6	2018	2	M	9	Medial	Total	1	Clásico	No	Si	12	10	0	108	No	>95%
7	2011	2	M	6	Medial	Parcial	1	Anaplasico	Si	Si	9	7	152	0	No	80-95%
8	2012	2	M	12	Medial	Parcial	1	Anaplasico	Si	Si	9	7	0	0	No	<80%
9	2016	2	F	10	Medial	Total	2	Clásico	No	Si	8	7	0	43	No	>95%
10	2015	3	F	8	Medial	Parcial	2	Anaplasico	Si	Si	8	21	16	0	No	<80%
11	2014	4	F	8	Medial	Total	1	Anaplasico	Si	Si	7	7	0	304	No	>95%
12	2017	4	M	7	Medial	Parcial	3	Anaplasico	Si	Si	8	7	72	0	Si	80-95%
13	2014	5	M	17	Medial	Parcial	1	Anaplasico	No	Si	15	9	0	76	No	>95%
14	2017	3	M	7	Medial	Parcial	1	Anaplasico	Si	Si	9	8	28	0	No	80-95%
15	2013	1	M	6	Medial	Parcial	2	Anaplasico	Si	Si	6	6	44	0	Si	<80%
16	2015	3	M	6	Lateral	Parcial	2	Anaplasico	Si	Si	8	7	56	0	No	<80%
17	2012	11	M	6	Medial	Parcial	1	Clásico	Si	Si	7	7	0	0	No	<80%
18	2016	11	F	6	Lateral	Parcial	3	Clásico	Si	Si	7	7	4	0	No	80-95%
19	2015	3	M	7	Medial	Parcial	1	Lipomatoso	No	No	7	7	8	0	No	80-95%
20	2012	14	F	7	Medial	Parcial	2	Anaplasico	No	Si	15	14	104	0	No	80-95%
21	2011	12	M	8	Medial	Parcial	2	Anaplasico	Si	Si	17	17	204	0	No	<80%
22	2019	1	M	8	Lateral	Total	1	Anaplasico	No	Si	14	8	0	72	No	>95%
23	2019	2	F	8	Medial	Total	2	Clásico	No	Si	8	9	0	48	No	>95%
24	2019	5	F	8	Lateral	Parcial	1	Anaplasico	Si	No	18	14	0	0	Si	<80%
25	2019	6	M	8	Lateral	Parcial	2	Anaplasico	Si	Si	16	14	12	0	No	80-95%
26	2019	6	M	6	Medial	Parcial	1	Anaplasico	Si	Si	11	7	48	0	No	80-95%

valores de p distintos (backward elimination). La variable FSS se transformó en categórica para el análisis de sobrevida a efectos de realizar la prueba de Log Rank. Se presentaron los hazard ratios con sus respectivos intervalos de confianza y se consideró como estadísticamente significativo un valor de p menor de 0.05. Para el análisis estadístico se utilizó STATA/IC 15.1 (4905 Lakeway Dr College Station, TX 77845, USA).

RESULTADOS

Se encontraron en la base de datos del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan 28 pacientes operados por ependimomas de fosa posterior. Se excluyeron 2 pacientes luego de revisar la historia clínica por tener datos incompletos del examen físico.

Se analizaron 26 pacientes pediátricos con ependimomas de fosa posterior Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan entre enero 2008 a enero 2019 (Tabla 1). La mediana de edad de la población fue de 3 años (2-5) y 17 pacientes (62.9%) fueron de sexo masculino. La presentación más frecuente fueron los síntomas de hipertensión endocraneana (9 pacientes con cefalea, 17 con vómitos, 2

con parálisis del VI par, 1 con macrocefalia y 4 con edema de papila en el fondo de ojo), seguidos por ataxia en 10 casos, alteraciones de la marcha en 9 casos, paraparesia en 2 casos y nalgia en 1 caso. En 6 casos los pacientes debutaron con mayor compromiso del sensorio y alteración de la conciencia.

La mediana de tiempo de síntomas desde que comenzaron hasta que consultaron en el hospital fue de 4 semanas²⁻⁶. La mediana del FSS quirúrgico fue de 8⁶⁻⁹. Previo a la cirugía de exéresis tumoral, 8 pacientes (30.7%) requirieron la colocación de un drenaje ventricular al exterior (DVE), 18 pacientes (69.2%) la colocación de una derivación ventriculoperitoneal (DVP), y 9 pacientes (34.6%) una tercer ventriculostomía endoscópica (TVE).

La localización de los 26 tumores fue infratentorial, 20 (76.9%) en línea media y 6 (23.1%) lateralizados hacia él/los ángulos pontocerebelosos. Al momento del diagnóstico 22 pacientes (84.6%) no tenían metástasis en columna, mientras que 4 (15.4%) sí presentaban.

Se realizó un solo procedimiento quirúrgico de exéresis tumoral en 15 pacientes (57.7%), dos procedimientos en 9 pacientes (34.6%) y tres procedimientos en 2 pacientes (7.7%); para lograr exéresis total en 8 pacientes (30.8%),

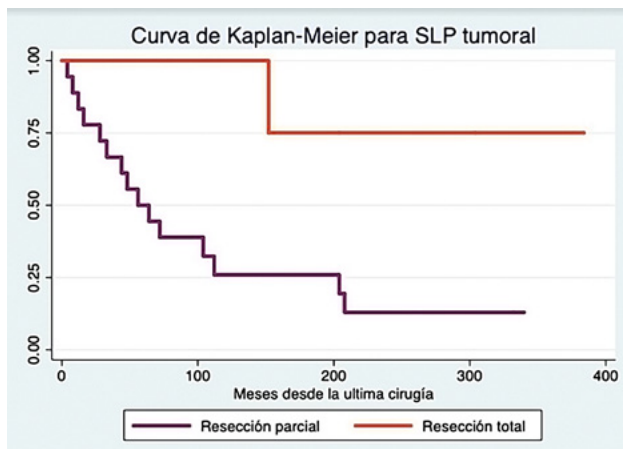


Figura 1. Curva de Kaplan Meier para sobrevida libre de progresión tumoral en relación al tipo de resección.

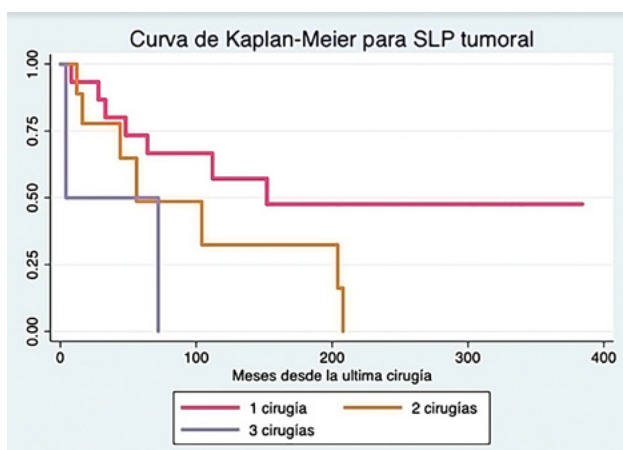


Figura 2. Curva de Kaplan Meier para sobrevida libre de progresión tumoral en relación a la cantidad de cirugías realizadas.

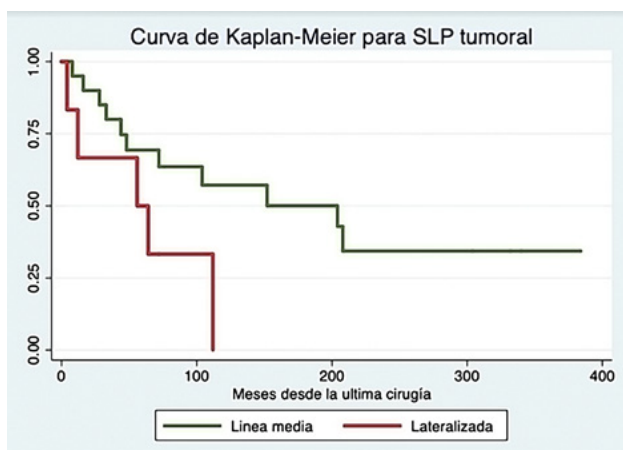


Figura 3. Curva de Kaplan Meier para sobrevida libre de progresión tumoral en relación a la localización del tumor.

exéresis subtotal en 9 pacientes (34.6%) y exéresis parcial en 9 casos (34.6%). En cuanto a la anatomía patológica, 18 pacientes (69.2%) presentaron ependimoma anaplásico, 7 pacientes (26.9%) ependimoma clásico y 1 paciente (3.8%) ependimoma lipomatoso (anillo de sello).

Luego de la cirugía 16 pacientes (61.5%) requirieron

TABLA 2. FSS PRE QUIRÚRGICO, POSTOPERATORIO INMEDIATO Y POSTERIOR AL AÑO.

FSS pre-quirúrgico	FSS postoperatorio	FSS al año	
FSS < 7	11 (42.3%)	6 (23.1%)	11 (42.3%)
FSS 8-15	12 (46.2%)	17 (65.4%)	11 (42.3%)
FSS > 16	3 (11.5%)	3 (11.5%)	4 (15.4%)

quimioterapia como tratamiento coadyuvante, mientras que 23 (88.5%) realizaron radioterapia.

Dentro de las complicaciones postquirúrgicas evaluadas encontramos que, 8 pacientes (30.8%) presentaron pioventriculitis en el postoperatorio, 4 (15.4%) granuloma de la herida, 2 (7.7%) absceso de la lodge quirúrgica, 15 (57.7%) hidrocefalia, 3 (11.5%) fístula de LCR por la herida, 2 (7.7%) sangrado postoperatorio que requirió tratamiento quirúrgico, 2 (7.7%) colecciones subdurales y 9 (34.6%) convulsiones que requirieron tratamiento médico. La media de días de internación postoperatorio fue de 57.5 días (36-113).

La media del FSS postoperatorio inmediato fue de 9 (8-15), mientras que la media del FSS posterior al primer año fue de 8 (7-14), en la tabla 2 se analizan los 3 FSS. Cuando analizamos los tres valores de FSS mediante la prueba de wilcoxon encontramos que hay una diferencia estadísticamente significativa entre el FSS prequirúrgico y el FSS postoperatorio inmediato ($p=0.03$), sin embargo esta diferencia se pierde cuando comparamos el prequirúrgico con el FSS posterior al año ($p=0.07$). Cuando analizamos las diferencias encontradas en el FSS prequirúrgico y postoperatorio inmediato los dominios donde surgieron los cambios estadísticamente significativo fueron el somatosensorial ($p=0.02$), el de la comunicación ($p=0.03$), la alimentación ($p=0.007$) y la respiración ($p=0.007$). Cuando comparamos estos mismos valores entre el FSS

prequirúrgico y el FSS posterior al año solo se encuentran diferencias estadísticamente significativas en el dominio de la comunicación ($p=0.05$).

En el análisis de sobrevida encontramos que hay 3 variables que modifican significativamente la SLP tumoral. Encontramos que la exéresis final total de la lesión podría tener un efecto protector en la SLP tumoral (HR 0.10; IC 95% 0.01-0.7; $p=0.02$) (Fig. 1), mientras que haber requerido más de 3 cirugías afecta negativamente la SLP tumoral (HR 5.57; IC 95% 1.08-28.62; $p=0.04$) (Fig. 2), al igual que la localización lateralizada del tumor (tumor que se va hacia el ángulo ponto cerebeloso) (HR 2.79; IC 95% 1.90-8.65; $p=0.04$) (Fig. 3). El resto de los valores analizados no demostró modificar la curva de SLP tumoral de forma significativa.

DISCUSIÓN

Los ependimomas son el tercer tumor cerebral más común en la infancia y son particularmente frecuentes en pacientes jóvenes, la mitad ocurre antes de los 5 años de edad 6. La terapia estándar para el tratamiento de los ependimomas intracraneales en niños es la cirugía seguida de radioterapia en el lecho tumoral. Varios estudios han demostrado que el control local de la enfermedad es el factor pronóstico más importante y que influye en la supervivencia a largo plazo. Los mejores resultados de sobrevida se encuentran en los niños que reciben una resección total de la lesión 7. La radioterapia si bien es de ayuda para el control paliativo de la lesión, no modifica significativamente la sobrevida a largo plazo.

Dada la naturaleza invasiva del ependimoma dentro del tronco encefálico y la necesidad de un enfoque terapéutico agresivo, estos pacientes corren el riesgo de desarrollar déficits neurológicos significativos que pueden afectar negativamente la sobrevida 8.

La literatura internacional carece de series prospectivas de pacientes con tumores en el sistema nervioso central (SNC) donde se estudie la evolución de los déficits neurológicos a largo plazo. La cohorte más grande de pacientes pediátricos con tumores en SNC con resultados neurológicos detallados proviene del Childhood Cancer Survivor Study 9. Este informe demostró que los supervivientes de tumores cerebrales infantiles tienen un riesgo excesivo de sufrir déficits neurosensoriales crónicos, disfunción neurológica focal y epilepsia. Otra deficiencia de la literatura existente es que los factores de riesgo de deterioro neurológico crónico en pacientes pediátricos con tumores cerebrales a menudo no están bien caracterizados con respecto al tipo o ubicación de tumor individual. Al mismo tiempo, la mayoría de los estudios se focalizan en déficit neurológicos focales (como puede ser una paresia de vías largas o un déficit de par craneal) pero no en el estado funcional integral del paciente 10,11.

El estudio presentado por los autores pretende describir la evolución del deterioro neurológico posterior al tratamiento hasta el final del seguimiento, además de describir los factores de riesgo para la supervivencia a largo plazo en una cohorte de pacientes pediátricos con ependimomas de fosa posterior. Debido a que el estatus neurológico es una consideración importante para los médicos y los padres, estos hallazgos deberían brindar cierta tranquilidad y ayudar a la toma de decisiones sobre el tratamiento en pacientes pediátricos con este tipo de lesiones.

Para el análisis del estado neurológico funcional utilizamos la escala FSS 5 que evalúa 5 áreas del desarrollo neurológico del paciente pediátrico, adaptado para las diferentes edades. Encontramos que existe una diferencia

estadísticamente significativa entre la evaluación neurológica prequirúrgica y la postoperatoria inmediata, sobre todo en las áreas somatosensorial ($p=0.02$) que se refiere a los sentidos de la vista y la audición, en la comunicación ($p=0.03$), la capacidad para alimentarse ($p=0.007$) y la capacidad para respirar independientemente ($p=0.007$). Esto se traduce en que hay un déficit neurológico significativo luego de la cirugía de exéresis en los pacientes pediátricos con ependimomas. Estas alteraciones pueden generar complicaciones para la autonomía de las actividades diarias. Sin embargo, cuando comparamos el FSS prequirúrgico con el postoperatorio alejado (más de un año) encontramos que esta diferencia se pierde. Lo que nos hace entender que los pacientes a largo plazo recuperan gran parte de esos déficits que encontramos en el postoperatorio inmediato. Los resultados encontrados en nuestro trabajo coinciden con lo expuesto por Morris et al.¹² que estudiaron una cohorte de pacientes con ependimoma de fosa posterior a largo plazo e informan que los déficits neurológicos fueron máximos en el período posoperatorio y permanecieron estables o mejoraron durante la radiación y el período de evaluación posterior al tratamiento. Con la excepción de la audición, la mayoría de los déficits neurológicos residuales crónicos en esta población de riesgo fueron leves y solo modifican mínimamente la calidad de vida diaria.

Al mismo tiempo, los autores realizaron un estudio de SLP tumoral donde hallaron que la exéresis total de la lesión fue un factor de buen pronóstico que prolonga significativamente la SLP tumoral. Esto ya se encuentra descrito en la bibliografía internacional¹³, sin embargo es interesante conocer como los lineamientos internacionales son reproducibles en nuestra institución. Los otros factores que modificaron la SLP tumoral fueron el hecho de requerir más de tres procedimientos, que probablemente esté relacionado con la morbilidad que acarrea cada exéresis quirúrgica. Además de la localización hacia los ángulos pontocerebelosos de la lesión. Esto probablemente tenga que ver con los ependimomas del grupo A que tienen tendencia hacia la lateralización a los ángulos pontocerebelosos y que tienen un peor pronóstico que los del grupo B que suelen permanecer en línea media¹⁴.

En conclusión con este estudio los autores lograron demostrar que, al igual que en las cortes internacionales, la exéresis completa de los ependimomas de fosa posterior es uno de los factores más importantes de la SLP tumoral. Al mismo tiempo, la morbi-mortalidad, que es un tema de crucial importancia para los pacientes y para los padres, no parecería verse afectada a largo plazo. Por lo tanto, la indicación de cirugía agresiva en este tipo de lesiones pareciera ser la conducta más acertada.

Debido a la naturaleza retrospectiva del estudio, existen

limitaciones en la validez de los datos, los mismos fueron extraídos de la historia clínica electrónica donde fueron evaluados de forma prospectiva en todos los pacientes con ependimomas de fosa posterior atendidos en nuestra institución. El sesgo de selección se eliminó al incluir a todos los pacientes con ependimomas de fosa posterior diagnosticados y tratados en nuestra institución con un seguimiento mínimo de 24 meses. Se incluyeron pacientes provenientes de una amplia red de derivación con una población étnicamente diversa, con seguimiento prolongado, y medición del resultado desde el aspecto funcional

como médico-quirúrgico, lo que hace que los resultados sean generalizables externamente.

CONCLUSIÓN

La exéresis completa de los ependimomas de fosa posterior continúa siendo el factor pronóstico más importante para la sobrevida libre de progresión tumoral. El deterioro neurológico inmediato producido a causa del procedimiento quirúrgico parecería mejorar en la evaluación a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khatua S, Mangum R, Bertrand KC, Zaky W, McCall D, Mack SC. Pediatric ependymoma: current treatment and newer therapeutic insights. *Future Oncol.* 2018 Dec;14(30):3175–86.
2. Paulino AC, Wen B-C, Buatti JM, Hussey DH, Zhen WK, Mayr NA, et al. Intracranial ependymomas: an analysis of prognostic factors and patterns of failure. *Am J Clin Oncol.* 2002 Apr;25(2):117–22.
3. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol* [Internet]. 2021 Jun 29; Available from: <http://dx.doi.org/10.1093/neuonc/noab106>.
4. Cage TA, Clark AJ, Aranda D, Gupta N, Sun PP, Parsa AT, et al. A systematic review of treatment outcomes in pediatric patients with intracranial ependymomas. *J Neurosurg Pediatr.* 2013 Jun;11(6):673–81.
5. Pollack MM, Holubkov R, Glass P, Dean JM, Meert KL, Zimmerman J, et al. Functional Status Scale: new pediatric outcome measure. *Pediatrics.* 2009 Jul;124(1):e18–28.
6. Spennato P, Nicosia G, Quaglietta L, Donofrio V, Mirone G, Di Martino G, et al. Posterior fossa tumors in infants and neonates. *Childs Nerv Syst.* 2015 Oct;31(10):1751–72.
7. Bouffet E, Perilongo G, Canete A, Massimino M. Intracranial ependymomas in children: a critical review of prognostic factors and a plea for cooperation. *Med Pediatr Oncol.* 1998 Jun;30(6):319–29; discussion 329–31.
8. Mertens AC, Yasui Y, Neglia JP, Potter JD, Nesbit ME, Ruccione K, et al. Late Mortality Experience in Five-Year Survivors of Childhood and Adolescent Cancer: The Childhood Cancer Survivor Study [Internet]. Vol. 19, *Journal of Clinical Oncology.* 2001. p. 3163–72. Available from: <http://dx.doi.org/10.1200/jco.2001.19.13.3163>.
9. Packer RJ, Gurney JG, Punyko JA, Donaldson SS, Inskip PD, Stovall M, et al. Long-term neurologic and neurosensory sequelae in adult survivors of a childhood brain tumor: childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol.* 2003 Sep 1;21(17):3255–61.
10. Evans AE, Anderson JR, Lefkowitz-Boudreaux IB, Finlay JL. Adjuvant chemotherapy of childhood posterior fossa ependymoma: cranio-spinal irradiation with or without adjuvant CCNU, vincristine, and prednisone: a Childrens Cancer Group study. *Med Pediatr Oncol.* 1996 Jul;27(1):8–14.
11. Ramaswamy V, Hielscher T, Mack SC, Lassaletta A, Lin T, Pajtler KW, et al. Therapeutic Impact of Cytoreductive Surgery and Irradiation of Posterior Fossa Ependymoma in the Molecular Era: A Retrospective Multicohort Analysis. *J Clin Oncol.* 2016 Jul 20;34(21):2468–77.
12. Morris EB, Li C, Khan RB, Sanford RA, Boop F, Pinlac R, et al. Evolution of neurological impairment in pediatric infratentorial ependymoma patients. *J Neurooncol.* 2009 Sep;94(3):391–8.
13. Chiu JK, Woo SY, Ater J, Connelly J, Bruner JM, Maor MH, et al. Intracranial ependymoma in children: analysis of prognostic factors. *J Neurooncol.* 1992 Jul;13(3):283–90.
14. Hübner J-M, Kool M, Pfister SM, Pajtler KW. Epidemiology, molecular classification and WHO grading of ependymoma. *J Neurosurg Sci.* 2018 Feb;62(1):46–50.