

Biopsia Estereotáxica de tumores de tronco en pediatría. Indicaciones actuales y perspectivas futuras

Ramiro José del Río, Javier Gonzalez Ramos

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: Los tumores de tronco constituyen neoplasias frecuentes en pediatría. Durante las últimas décadas y con el avance de los métodos de estudios por imágenes fueron desarrolladas clasificaciones con implicancias diagnósticas y terapéuticas. Hoy en día la biopsia estereotáxica es un tema controversial especialmente en las lesiones difusas. El objetivo del presente artículo es realizar una actualización de las indicaciones de este tipo de procedimiento en pediatría analizando también perspectivas futuras.

Desarrollo: En la actualidad las biopsias estereotáxicas en tumores de tronco tienen indicaciones precisas ante tumores sin indicación quirúrgica o en casos no quirúrgicos. En pacientes con lesiones atípicas definida por imagen, presentación clínica o edad fuera del rango habitual se torna necesario el diagnóstico por anatomía patológica. El avance del estudio oncológico por biología molecular despertó interés en los gliomas difusos de la protuberancia. Hoy en día es aceptada la realización de esta cirugía en caso de protocolos de investigación, aunque la misma no tenga relevancia en la evolución del paciente.

La toma de tejido para determinar la aplicación de tratamientos blanco junto a técnicas que posibilitan la aplicación de fármacos por microcatéteres colocados directamente en la lesión son posibles futuras aplicaciones de la estereotaxia para este tipo de tumores.

Conclusiones: Los tumores de tronco en pediatría, por ser una patología frecuente, requieren un capítulo especial. Los avances en la clasificación de estos junto con los nuevos métodos de estudio de biología molecular tornan necesario definir las indicaciones de biopsia estereotáxica en este tipo de lesiones pudiendo cambiar el paradigma en un futuro cercano.

Palabras clave: Esterotaxia en Pediatría; Tumores de Tronco Encefálico; Manejo de Tumores de Tronco

ABSTRACT

Introduction: Brainstem tumors are frequent neoplasms in pediatrics. During the last decades and with the advancement of imaging methods, classifications with diagnostic and therapeutic implications were developed. Today the stereotaxic biopsy is a controversial topic especially in diffuse lesions.

Objectives: To update the indications for this type of procedure in pediatrics, also analyzing future perspectives.

Discussion: At the present, stereotaxic biopsies in brainstem tumors have precise indications for tumors without surgical indication or in non-surgical cases. In patients with atypical lesions defined by MRI, clinical presentation or age outside the usual range, diagnosis by pathological anatomy becomes necessary.

Advances in molecular biology in oncology have sparked interest in diffuse gliomas of the pons. Nowadays, the performance of this surgery is accepted in the case of research protocols, although it has no relevance in the patient's outcome.

Taking tissue to determine the application of target treatments together with techniques that allow the application of drugs by microcatheters placed directly in the lesion are possible future applications of stereotaxy for this type of tumors.

Conclusions: Brainstem tumors in pediatrics, as they are a frequent pathology, require a special chapter. Advances in the classification of these, together with new molecular biology study methods make it necessary to define the indications for stereotaxic biopsy for this type of lesion, which may change the paradigm in the future.

Key words: Pediatric Stereotaxis; Brain Stem Tumors; Brain Stem Tumors management

INTRODUCCIÓN

Los tumores del sistema nervioso central constituyen la forma más común de neoplasias sólidas en la infancia.¹ Aproximadamente el 15% se encuentran localizados en el tronco encefálico siendo la estirpe glial la más frecuente.²⁻⁸

Hasta mediados del siglo XX, previo a la aparición de los modernos métodos de estudios por imágenes, este tipo de patología eran poco conocida y de mal pronóstico. Es así como Bailey en los años 30 la consideraría "un capítulo pesimista en la historia de la neurocirugía".⁹ Recién

en la década del 60 serían reportadas las primeras series quirúrgicas de la mano de Alvisi, Olivecrona y Pool.¹⁰⁻¹²

El desarrollo de las neuroimágenes modernas en la década del 80 permitió grandes avances. Las primeras clasificaciones arribaron y dieron fin al concepto del tumor de tronco como entidad única.^{2,5,9}

En 1978 fue reportada la primera biopsia estereotáxica del tronco encefálico, sin embargo, al ser considerada riesgosa y con pobres resultados sería desaconsejada un tiempo más tarde. Allbright et al. publicó en 1993 la utilidad de la resonancia magnética como método suficiente para el diagnóstico de lesiones difusas pontinas desaconsejando el estudio histopatológico.¹³

En los últimos años los descubrimientos en el campo de la biología molecular abrieron un innovador camino para

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés

Ramiro del Río

rjdelrio@gmail.com

develar varios interrogantes que aún persisten, teniendo implicancias en los campos de la neuroncología y la neurocirugía.⁴

Es así como hoy en día encontramos discrepancias e interrogantes entre diferentes equipos neuroquirúrgicos sobre la conveniencia de realizar este tipo de intervención en pacientes pediátricos.

El objetivo del presente manuscrito es describir y actualizar las indicaciones de la biopsia estereotáxica en tumores de tronco en pacientes pediátricos haciendo hincapié en los previamente llamados gliomas difusos de protuberancia.

Indicaciones clásicas

En 1985, Ebstein publicó la primera clasificación de tumores de tronco¹⁴ siendo el punto de partida para poder encasillar esta entidad en diferentes grupos, a partir de aquí esta entidad sería organizada por diferentes autores^{1,9,14-17} (Tabla 1). En el año 1999 Maurice Choux desarrolla una división que pasará ser la más utilizada hasta el día de hoy.¹⁸

Ya en el siglo XXI Guillame y posteriormente Sousa agrupan las neoplasias de tronco según sus indicaciones terapéuticas, considerando las lesiones focales, exofíticas y bulboprotuberanciales quirúrgicas, las difusas solo factible de tratamiento oncológico y las tectales con conducta expectante^{9,17} (Tabla 2).

Mención especial tienen los tumores difusos que representan aproximadamente el 70% de todos los tumores de tronco. En 1993 Albright postula la suficiencia del estudio por imágenes para el diagnóstico para este tipo sin necesidad de ser confirmado en forma invasiva.¹³ A su vez La biopsia estereotáxica puede no ser representativa ya que pacientes estudiados por dicho método que informaban gliomas de bajo grado, sufrieron un desenlace fatal demostrando que a pesar del informe benigno de anatomía patológica se trataban de lesiones anaplásicas (grado III o IV de la OMS).

Teniendo en cuenta estas últimas consideraciones surge la pregunta sobre cuáles son las lesiones que deberían ser sometidas a biopsia estereotáxica en la actualidad.

Las circunstancias que pueden motivar este procedimiento son principalmente 3:

Un cuadro clínico no habitual en tumores difusos, edad de presentación poco común e imágenes que generan dudas a la hora de clasificarlas.

1. Cuadro clínico: Habitualmente las neoplasias difusas se presentan con un cuadro progresivo no mayor a tres meses de evolución. El mismo puede presentar uno o más de los siguientes signos: parálisis de algún par craneal, generalmente VI o VII por su localización en protuberancia; hemiparesia y ataxia.⁷ En caso

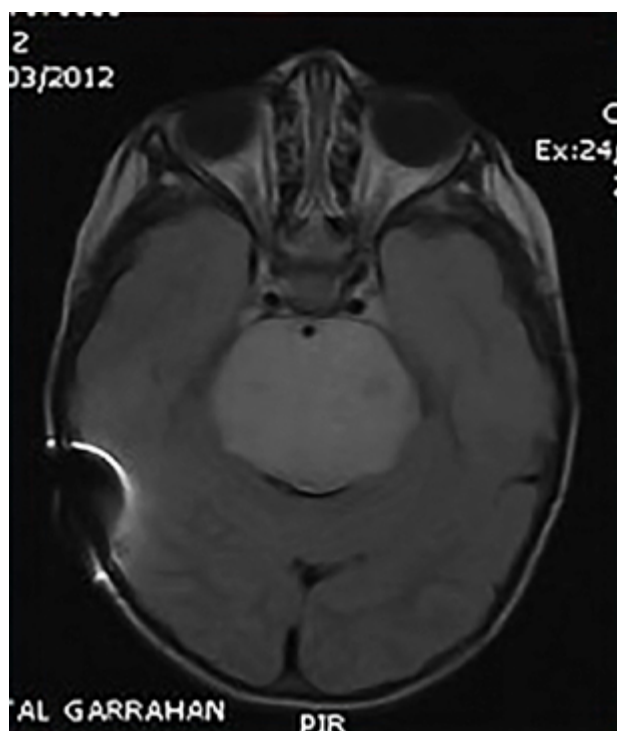


Figura 1: IRMN T1. Paciente con derivación ventrículo peritoneal por hidrocefalia (nótese el artefacto en la imagen) con posterior diagnóstico de lesión difusa de protuberancia al año del procedimiento. Dada la discrepancia entre el tiempo de evolución de la hidrocefalia y el momento de diagnóstico del tumor fue necesaria la biopsia.

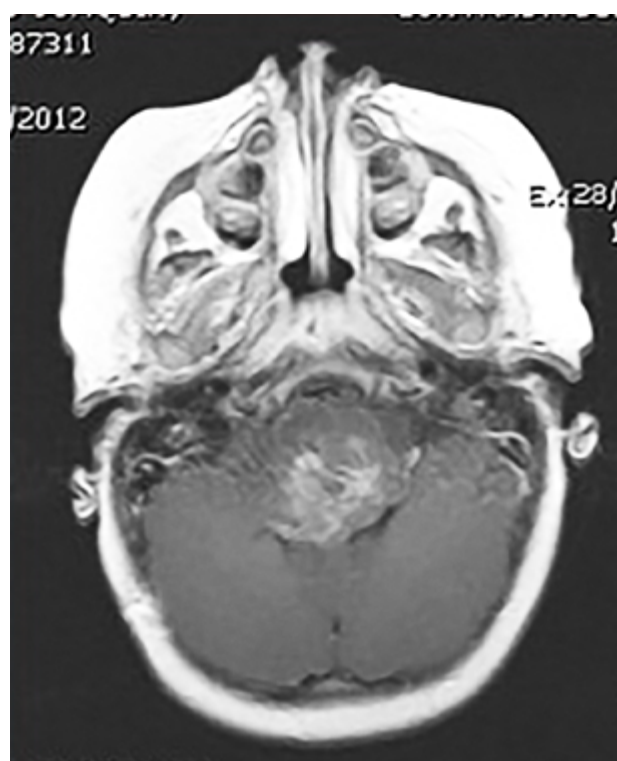


Figura 2: IRMN T1. Imagen atípica en tumor difuso de protuberancia. Con gadolinio tiene un comportamiento no habitual con refuerzo solo en la parte posterior de la misma.

TABLA 1: ALGUNAS DE LAS CLASIFICACIONES DE LOS TUMORES DE TRONCO A LO LARGO DE LOS AÑOS

Autor	Clasificación	Método utilizado
Epstein (1985)	Intrínseco	TAC
	Difuso	
	Focal	
	Cérvicomedular	
	Exofítico	
	Anterolateral dentro del ángulo pontocerebeloso	
	Pósterolateral dentro del brachium pontis	
	Posterior dentro del cuarto ventrículo	
	Diseminado	
	Citología positiva	
	Citología negativa	
Epstein y wisoff (1990)	Difuso	IRM
	Focal	
	Unión bulbomedular	
	Quístico	
	Dorsal exofítico	
Fischbein et al (1996)	Mesencéfalo	IRM
	Difuso, focal, tectal	
	Protuberancia	
	Difuso, focal	
	Bulbo	
Choux et al (1999)	Difuso, focal, dorsal exofítico	TAC
	Tipo i: difuso (hipodenso, hipointenso sin refuerzo)	
	Tipo ii: intrínseco y focal (sólido o quístico)	
	Tipo iii: exofítico, tanto dorsal como lateral	
Guillamo et al (2001)	Tipo iv: bulbomedular	IRM
	Infantiles	
	Difuso intrínseco	
	Focal tectal	
Sousa et al (2004)	Posterior exofítico, bulbomedular, otros focales	IRM
	Asociados a neurofibromatosis tipo 1	
	Adulto	
	Difuso intrínseco de bajo grado	
	Intrínseco maligno	
	Tumores similares a los pediátricos (focal tectal, pilocítico quístico, posterior exofítico, difuso intrínseco pontino)	
	Infantiles	
	Tumores difusos	
	Tumores focales (con/sin componente exofítico)	
	Mesencéfalicos	
	Portuberanciales	
	Unión bulbomedular	
	Adulto	
	Tumor difuso de bajo grado	
	Tumor de alto grado o maligno	
	Tumor tectal	

de que el paciente desarrolle síntomas por un periodo más largo o éstos no sean los mencionados previamente, puede tratarse de una entidad diferente y está aconsejada la toma de muestra.

2. Edad: El rango etario más frecuente se encuentra entre los 5 y los 12 años, en pacientes más pequeños los

tumores de origen embrionario son entidades que deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial, mientras que los pacientes mayores se produce una superposición entre las neoplasias infantiles y las del adulto.

3. Imágenes atípicas: La resonancia magnética nuclear

resulta imprescindible hoy día para poder clasificar el tumor y definir así su conducta. Sin embargo, en algunas ocasiones pueden faltar criterios para encuadrarlo siendo necesario el estudio anatómopatológico^{2,4,5,7,9,18-20} (Figura 2).

En caso de lesiones no difusas en las cuales, por diversos motivos, no es posible la terapéutica quirúrgica, la posibilidad de obtener material permite administrar tratamiento médico en especial ante la presencia de marcadores moleculares con terapias específicas como es el caso de gliomas con mutación BRAF V600E^{1,3,21} (Figura 3).

Con respecto a los diagnósticos histopatológicos diferenciales podemos encontrar lesiones neoplásicas y no neoplásicas. Entre las primeras están incluidos los tumores embrionarios NOS (previamente conocidos como PNET), linfomas y gliomas no astrocíticos (oligodendrogliomas, gangliogliomas y ependimomas).^{5,18,22} Dentro de las segundas debemos mencionar: hemangioblastomas, angiomas cavernosos, granulomas, abscesos y quistes epidermoides. Los linfomas por lo general presentan realce homogéneo con contraste y los ependimomas poseen un gran componente extraxial dando lugar a compresión e insinuándose a través del foramen de Luschka.⁵

Nuevas indicaciones

En los últimos años, gracias a los avances en biología molecular fueron develados algunos interrogantes y abiertos otros en el campo de la neuroncología.

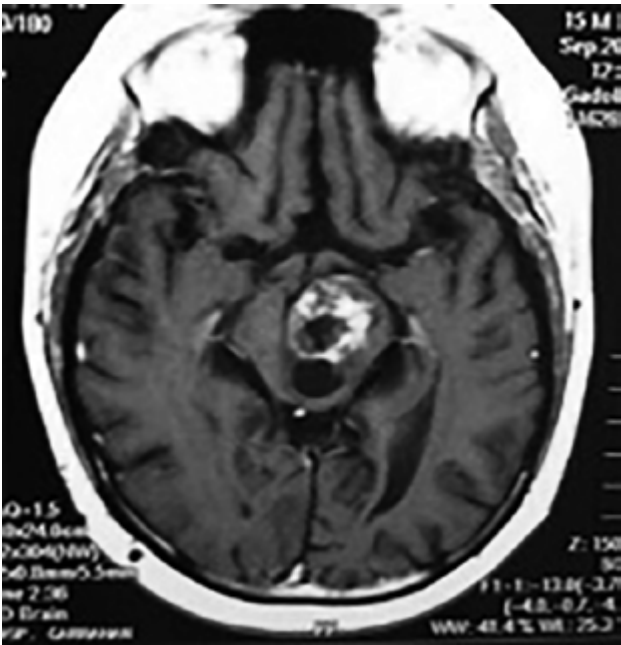
Estos progresos despertaron el interés en varios grupos dedicados a investigar las neoplasias difusas de protuberancia y los misterios que éstas presentaban, considerando que la histología convencional no había logrado profundizar más en el tema.^{19,23,24}

En el año 2012, Katua y cols manifiestan la necesidad de contar con muestras viables de gliomas difusos de la protuberancia para el estudio biológico destacando espe-

cialmente la utilidad de la estereotaxia.¹⁹

Surge así un cuestionamiento ético sobre el cual en el 2008 Wilkinson y Harris establecerían su posición con respecto a un artículo sobre el tema desarrollado por Leach y col. Luego de tomar en cuenta varios aspectos, entre los que figuran la equidad básica, el interés público y el beneficio general de la población concluyen lo siguiente: “Una vez que los intereses sociales y emocionales son tenidos en cuenta, parece haber poca duda que la biopsia de tumores de tronco es lícita, aunque no reporte beneficios para los intereses médicos del niño”.²⁵

El hospital Necker de París publica primero en 2012 y luego en 2015 su experiencia en este tema contando con 130 cirugías en el segundo artículo. Los franceses arri-



ban a la conclusión que la biopsia estereotáxica de tronco es una técnica segura, proyectando que será un procedimiento “standard” en el futuro cercano permitiendo la investigación y el tratamiento individualizado.^{23,24}

Los resultados comenzaron a verse recientemente. La exploración molecular de las muestras obtenidas permitió detectar una alteración vinculada con fenómenos epigenéticos. La misma consiste en una mutación específica en el complejo proteico que provee sostén al ADN en el núcleo de la célula. Estas proteínas son llamadas histonas y se encuentran numeradas según el lugar que ocupan. En la número 3 (variante 3.3 o 3.1) un aminoácido Lisina (K) que se encuentra en la posición 27 es remplazado por metionina (M).^{7,22}

El descubrimiento fue tenido en cuenta por la OMS incorporando así a la última revisión de la clasificación este grupo de tumores definidos como “Gliomas difusos de la línea media con mutación Histona 3 K27M, desapareciendo el término de Glioma Difuso intrínseco Pontino.”²²

Si bien todavía este hallazgo no tiene implicancias terapéuticas, está demostrado que aquellas neoplasias de línea media que presentan este desarreglo tienen mal pronóstico.

Así llegamos al año 2016, en el cual tras una discusión ética donde fueran analizadas los puntos a favor y en contra de este procedimiento, la asamblea de la Sociedad Internacional de Neurocirugía Pediátrica llegó al acuerdo que la misma solo se indicaría en caso de estar comprendida dentro de un estudio correctamente elaborado y regulado. Esta decisión fue recientemente reforzada por una publicación que realiza una encuesta sobre el tema.²⁷

Queda así aceptada que la biopsia estereotáxica en el caso de las lesiones difusas típicas de protuberancia solo está recomendada si el paciente se encuentra dentro de un protocolo de investigación, y si bien esta cirugía no implicará beneficios para dicho individuo, contribuirá al conocimiento en interés de la población general pudiendo ayudar a futuros enfermos.

Por otro lado, es desaconsejable realizar dicho procedi-

miento cuando la muestra no fuera a ser enrolada en algún estudio previamente aprobado, excepto que haya dudas diagnósticas como fuera mencionado previamente.

Perspectivas futuras

Los tratamientos médicos destinados a intervenir directamente en las vías específicas del metabolismo tumoral (terapias blanco o “target”) proponen un camino prometedor en el campo de la neurooncología. La posibilidad de realizar el mismo depende de la presencia de marcadores moleculares específicos en las células neoplásicas. Llegado el caso, la biopsia estereotáxica en los tumores difusos se tornaría necesaria para indicar una terapéutica de este tipo.

Por otro lado, se encuentra en estudio la técnica conocida como administración facilitada por convección. La misma consiste en la colocación mediante estereotaxia de un microcatéter directamente en el tumor, de esa forma es traspasada la barrera hematoencefálica permitiendo que un fármaco específico se distribuya en forma homogénea por el tejido.⁴

CONCLUSIONES

Los tumores de tronco constituyen una patología relevante en el campo de la oncología pediátrica. Las clasificaciones desarrolladas permiten definir la conducta pudiendo ser quirúrgica, médica o expectante según las características observadas en los estudios por imágenes. La biopsia estereotáxica está sugerida realizarse solo en aquellas lesiones atípicas que no presentan carácter quirúrgico, pero generan dudas diagnósticas.

En los gliomas difusos de la protuberancia clásicos, la estereotaxia está indicada en caso de protocolos de investigación que justifiquen dicho procedimiento.

Las terapias “target” y otros tipos de tratamientos como la administración facilitada por convección prevén la necesidad de mayores procedimientos de este tipo en el futuro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fischer, P., Breiter, S., Carson, B. et al. A clinicopathologic reappraisal of brain stem tumors classification. Identification of pilocystic astrocytoma and fibrillary astrocytoma as distinct entities. *Cancer* (2000) 89:1569-1576.
2. Alaqel, A., Sabbagh, A., Pediatric Brainstem tumors. Classifications, investigations, and growth patterns. *Neurosciences* (2014) 19:93-99.
3. Cruz, O. Brainstem Tumors in Pediatric Patients. en www.cure4kids.org (2011).
4. Frazier, J., Lee, M., Ulrich, W. et al. Treatment of diffuse intrinsic brainstem glioma: failed approaches and futures strategies. *J. Neurosurg. Ped.* (2009) 3:259-269.
5. Jallo, G., Biser-Rohrbaugh, A., Freed, D. Brainstem Gliomas. *Child Nerv. Syst* (2004) 20:143-153.
6. Kaplan, A., Albright, A., Zimmerman, R. et al. Brainstem gliomas in children. A Children's cancer group review of 119 cases. *Pediatr Neurosurg* (1996) 24:185-192.
7. Schroeder, K., Hoeman, C., Becher O. Children are not just little adults: recent advances in understanding of diffuse intrinsic pontine glioma biology. *Pediatric Research* (2014) 75(1-2):205-9.
8. Smith, M., Freidlin, B., Gloeckler Ries, L., Simon, R. Trends in reported incidence of primary malignant brain tumors in children in the United States. *J Natl Cancer Inst* (1998) 90:1269-1277.
9. Sousa, P., Hinojosa, M., Muñoz, M. et al. Gliomas del tronco encefálico. *Neurocirugía* (2004) 15:56-66 Moreno FDV.
10. Alvisi, C., Cerisoli, M., Maccheroni, M. Long-term results of surgically treated brainstem gliomas. *Acta Neurochir (Wien)* (1985)

- 76:12-17.
11. Olivecrona, H. Handbuch der Neurochirurgie. Band 4, Teil 4. Berlin: Springer (1967).
 12. Pool, J. Gliomas in the region of the brain stem. *J. Neurosurg* (1968) 29:164-167.
 13. Kebudi, R., Kahir, F. Management of Diffuse Pontine Gliomas in Children: Recent Developments. *Pediatr. Drugs* (2013) 15:351-362.
 14. Albright, A. Brain stem gliomas. En Youmans J. *Neurological Surgery*. Saunders. Philadelphia. (1996) 2603-2611.
 15. Epstein, F. A Staging system for brainstem gliomas. *Cancer* (1985) 56:1804-1806.
 16. Espstein, F., Wisoff, J. Surgical management of brain stem tumors of childhood and adolescence. *Neurosurg Clin N Am* (1990) 1:111-121.
 17. Fischbein, N., Prados, M., Wara W. et al. Radiologic classification of brain stem tumors: correlation of magnetic resonance imaging appearance with clinical outcome. *Pediatr Neurosurg* (1996) 24:9-23.
 18. Guillamo, J., Doz, F., Delattre, J., Brainstem Gliomas. *Curr opin Neurolog* (2001) 14:711-715.
 19. Choux, M., Lenga, G., Do, L. Brainstem Tumors. En Choux M, Di Rocco, C, Hockley A. *Pediatric Neurosurgery*. Churchill Livingstone, New York (1999) 471-491.
 20. Khatua, S., Moore, K., Vats, T., Kestle, J. Diffuse Intrinsic pontine glioma-current status and future strategies. *Child Nerv Syst* (2011) 27:1391-1397.
 21. Paingrahy, A., Nelson M. Jr., Finlay, J. et al. Metabolism of diffuse intrinsic brainstem gliomas in children *Neuro-Oncology* (2008) 10:32-44.
 22. Presusser, M., Bienkowski, M., Birner, P. BRAF inhibitors in BRAFV600 mutated primary neuroepithelial brain tumors. *Expert Opinion on Investigational Drugs* (2016) 1354-3784.
 23. Barman, R, Harmann, C. The new WHO 2016 classification-What neurosurgeons need to know. *Acta Neurochir (Wien)* (2017) 159(3):403-418.
 24. Puget, S., Baluwblomme, T., Gill J. Is Biopsy Safe in Children with Newly Diagnosed Diffuse Intrinsic Pontine Glioma? *Am Soc Clin Oncol Edu Book* (2012) 629-33 Doi: 10.14695.
 25. Puget, S., Beccaria, K., Blauwblomme, T., Roujeau, T., James, S., Gill, J., et al. Biopsy in a series of 130 pediatric diffuse intrinsic Pontine gliomas. *Childs. Nerv. Syst* (2015) 31:1773-80.
 26. Wilkinson, R., Harris, J. Moral and legal reasons for altruism in the case of brainstem biopsy in diffuse glioma. *British Journal of Neurosurgery* (2008) 22(5):617-18.
 27. Schindler, G., Capper, D, et Al. Analysis of BRAF V600E mutation in 1320 nervous system tumors reveals high mutation frequencies in pleomorphic xanthoastrocytoma, ganglioglioma and extracerebellar pilocytic astrocytoma. *Acta Neuropathology* (2011) 121:397-405.
 28. Tejada, S., Aquilina, K., Gooden, J., et al. Biopsy in diffuse pontine gliomas: expert neurosurgeon opinion—a survey from the SIOPE brain tumor group. *Child. Nerv. Syst* (2020) 36:705-11.

COMENTARIO

Los tumores sólidos más frecuentes en pediatría son los de SNC. El 10 – 15 % de estos se ubica en el tronco encefálico, siendo más frecuente el denominado Glioma Pontino Intrínseco Difuso (DIPG), cuyo pronóstico sigue siendo fatal.

En este excelente trabajo de revisión no sistemática, los autores hacen un resumen de las formas de presentación clínica y radiológica típicas de estas lesiones y referencian cronológicamente las disquisiciones diagnósticas y terapéuticas por las que han ido atravesando, haciendo hincapié en la consideración de biopsia.

La radioterapia focal sigue siendo el estándar de tratamiento sin alternativas prometedoras con la adición de terapias sistémicas. Una mejor comprensión de la biología de DIPG es fundamental para el desarrollo de un tratamiento individualizado específico.

La radioterapia no seguirá siendo el único tratamiento eficaz en el DIPG en las próximas décadas. Nuevas terapias químicas, genéticas o inmunológicas, solas o en combinación, lograrán mejorar el resultado de estos pacientes. Estos tratamientos inevitablemente requerirán una muestra de tejido para la confirmación diagnóstica y estudios moleculares.

Actualmente sólo se considera indicación de biopsia cuando la presentación clínica, edad e imágenes no son las típicas referentes a DIPG, de lo contrario se asume este diagnóstico directamente y se comienza con el tratamiento oncológico.

Este trabajo cita una encuesta realizada a neurocirujanos de la ISPN en el año 2019, donde la mayoría considera que la biopsia de DIPG es aceptable siempre que sea en el contexto de ensayos clínicos que incluyan perfil molecular y potencial tratamiento dirigido.

Ojalá los años venideros puedan ayudar a nuestros pacientes con alguna terapia eficiente para esta entidad, que considero la más cruel de nuestra especialidad.

Edgardo Morsucci

Hospital de Niños Dr. Orlando Alassia. Santa Fe, Argentina.

Hospital de Niños Ricardo Gutierrez. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

COMENTARIO

Los autores nos presentan un trabajo de revisión no sistemática de la literatura, muy interesante, sobre las indicaciones y perspectivas futuras de las biopsias estereotácticas de los tumores de tronco cerebral en pediatría (T.T.C.P)

Las indicaciones terapéuticas de los T.T.C.P. se basan en las clasificaciones de diversos autores como Ebstein, Choux,

Guillame y Sousa.

Considerándose a las lesiones focales, exofíticas y bulbo-medulares como quirúrgicas, las difusas son pasibles solo de tratamiento oncológico y las tectales de conducta expectante (excepto por el tratamiento de su hidrocefalia, en caso de que esta se presente).^{1,2}

Las biopsias están indicadas en los tumores difusos cuando presentan dudas diagnósticas debidas a presentaciones atípicas de la clínica o de las imágenes y en los no difusos cuando no es posible el tratamiento quirúrgico.^{2,3}

También son aceptadas las mismas dentro de protocolos de investigación.³

En la mayoría de los casos estas se realizan por procedimientos estereotácticos debido a su alta eficacia diagnóstica y a su baja morbi-mortalidad asociada.⁴

Dentro de los T.T.C.P. los gliomas protuberanciales intrínsecos difusos (G.P.I.D.) constituyen la amplia mayoría (75 a 80%) y en general tienen mal pronóstico (10% de sobrevida a los 2 años). Aunque hay un subgrupo en menores de 3 años con mejor pronóstico (30% de sobrevida a los 2 años).⁵

En los niños más grandes y adolescentes, los G.P.I.D. pueden superponerse con los tumores de tronco de los adultos jóvenes. Entre ellos el glioma intrínseco difuso de bajo grado, que, aunque similar desde el punto de vista de las imágenes, tiene mejor pronóstico.⁶

Los protocolos de investigación por el momento no tienen implicancias terapéuticas, pero han significado avances en el conocimiento su biología molecular, identificándose subtipos específicos que son distintos a otros gliomas de alto grado tanto pediátricos como de adultos.

Esto podría permitir en el futuro terapias oncológicas dirigidas, que mejoren la evolución de estos pacientes.

Agustín Carranza Aliaga.

Neurocirujano, Clínica Vélez Sarsfield. Córdoba, Argentina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guillamo, J., Doz, F, Delattre, J., Brainstem Gliomas. Curr opin Neurolog (2001). 14:711-715.
2. Sousa, P., Hinojosa, M., Muñoz, M. et al. Gliomas del tronco encefálico. Neurocirugía (2004) 15:56-66.
3. Schroeder, K., Hoeman, C, Becher O. Children are not just little adults: recent advances in understanding of diffuse intrinsic pontine glioma biology. Pediatric Research (2014) 75(1-2):5-9.