

Meduloblastomas, una mirada desde la pediatría
Medulloblastomas, a look from pediatrics

Adriel Herrero-Díaz ¹, Daniela Mariela Echemendía-Hernández ¹, Rachel de la Caridad Collazo-Torres ¹

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Facultad de Ciencias Médicas de Sagua la Grande. Villa Clara, Cuba.

Recibido: 22/04/2023
Aceptado: 25/04/2023
Publicado: 30/04/2023

Palabras clave: Cerebelo;
Meduloblastoma; Neoplasias;
Niño; Pediatría

Keywords:
Meduloblastoma; Neoplasms;
Pediatrics; Child; Cerebellum

Citar como: Herrero-Díaz A,
Echemendía-Hernández DM,
Collazo-Torres RC.
Meduloblastomas, una mirada
desde la pediatría. UNIMED
[Internet]. 2023. [citado fecha
de acceso]; 5(1). Disponible en:
...

Introducción: el meduloblastoma es la forma de cáncer del Sistema Nervioso Central, más frecuente en la infancia. Se origina principalmente del techo del IV ventrículo protruyendo en el IV ventrículo condicionando efecto de masa con hidrocefalia obstructiva, lo que determinará una clínica de hipertensión intracraneal de instauración rápida, en pocas semanas.

Objetivo: describir las características clínicas del meduloblastoma como un cáncer infantil frecuente

Material y Método: se realizó una revisión bibliográfica con relación al tema contando con un total de 24 bibliografías. Se utilizaron artículos científicos en inglés y español, disponibles en bases de datos como: Scielo, PubMed, Dialnet, Elsevier y en el motor de búsqueda de Google Académico.

Desarrollo: los meduloblastomas son tumores sólidos, malignos y de crecimiento rápido, originados de células madres ubicadas en la matriz germinal subependimaria o en la capa granular externa del cerebelo. Están clasificados como grado IV, según la Organización Mundial de la Salud. Representan 15 a 30 % de los tumores cerebrales pediátricos y menos del 1 % de los tumores cerebrales primarios. La mayoría de los meduloblastomas ocurren en niños de entre 5 y 9 años. Es ligeramente más común en el sexo masculino que el femenino.

Conclusiones: el meduloblastoma se posiciona como el tumor cerebral maligno de tipo embrionario más frecuente en la Pediatría. Pese a que es sumamente agresivo, actualmente con los avances en las técnicas de imágenes, anestésicas, y quirúrgicas es posible lograr una extirpación completa del tumor en la mayoría de los casos con baja morbimortalidad.

ABSTRACT

Introduction: medulloblastoma is the form of cancer of the Central Nervous System, most frequent in childhood. It originates mainly from the roof of the IV ventricle, protruding into the IV ventricle, causing a mass effect with obstructive hydrocephalus, which will determine

a rapid onset of intracranial hypertension in a few weeks.

Objective: describe the clinical features of medulloblastoma as a common childhood cancer.

Material and Method: a bibliographic review was carried out in relation to the subject, with a total of 24 bibliographies. Scientific articles in English and Spanish were used, available in databases such as: Scielo, PubMed, Dialnet, Elsevier and in the Google Scholar search engine.

Development: medulloblastomas are solid, malignant, fast-growing tumors originating from stem cells located in the subependymal germinal matrix or in the external granular layer of the cerebellum. They are classified as grade IV, according to the World Health Organization. They represent 15 to 30% of pediatric brain tumors and less than 1% of primary brain tumors. Most medulloblastomas occur in children between the ages of 5 and 9. It is slightly more common in males than females.

Conclusions: medulloblastoma is positioned as the most frequent embryonal malignant brain tumor in Pediatrics. Despite being extremely aggressive, currently with advances in imaging, anesthetic, and surgical techniques it is possible to achieve complete removal of the tumor in most cases with low morbidity and mortality.

INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define cáncer como un conjunto de enfermedades que tienen su origen en el crecimiento descontrolado de las células anormales de nuestro cuerpo. Pudiendo desarrollarse a partir de cualquier tejido y órgano, esas masas descontroladas son los tumores. En sus etapas tardías este tipo de células malignas pueden llegar a invadir órganos distantes a través del sistema linfvascular.^{1,2}

Se consideran edades pediátricas las comprendidas entre el nacimiento y los 18 años de edad; por tanto el cáncer pediátrico o infantil se refiere al cáncer en este grupo etario.³

El cáncer infantil es considerado una de las principales causas de muerte en niños y adolescentes, siendo el medulloblastoma (MB), el tumor del sistema nervioso central (SNC) más frecuente en pediatría. Se ha relacionado con altas tasas de morbilidad y mortalidad.^{4,5}

El MB es un tumor maligno, invasivo que presenta una variabilidad histológica y molecular tan importante que hace que se clasifiquen como grado IV según la OMS, por sus características malignas,

actividad mitótica elevada y rápida. Representa el 25 % de todos los tumores intracraneales pediátricos y un 30-40 % de todos los tumores de fosa posterior en la infancia, en individuos menores de 19 años. Tiene un predominio en el sexo masculino (3:1).⁶⁻¹²

Estos tumores son masas pobremente demarcadas, violáceas, blandas, friables, con algunos focos hemorrágicos y que usualmente comprometen el velo medular inferior. La histología clásica muestra que son tumores altamente vascularizados con núcleos ovales o redondos, hipercromáticos, nucleolos prominentes y poca diferenciación citoplásmica.¹³

Típicamente se ubica en la fosa posterior presentándose como una masa intraaxial en la línea media que involucra el vermis cerebeloso y/o el techo del cuarto ventrículo. Su ubicación extraaxial es poco frecuente, se reportan menos de 50 casos reportados hasta ahora en la literatura mundial.¹⁴

El 70 % de los mismos son de localización infratentorial y el 30 % supratentorial, la etiología per se es desconocida, pero existen una serie de factores de riesgo y entidades predisponentes al desarrollo de los mismos.¹⁵

La epidemiología se caracteriza por un pico de máxima incidencia en la primera década de la vida, entre los 3 a 9 años y un segundo pico entre los 20 y 30 años. Estas neoplasias también pueden ocurrir en los adultos, aunque son poco comunes dentro de los tumores cerebrales en edad adulta con una incidencia de 0,4-1 %.^{8, 16, 17}

El origen de estas neoplasias es discutido, se admite que es en las células neuroepiteliales germinales del techo del cuarto ventrículo (fastigium), surgiendo en la línea media vermiana con un crecimiento hacia el interior del IV ventrículo, siendo esta la localización más frecuente en alrededor del 80 % de los niños. En los adultos y los niños mayores el tumor puede situarse en los hemisferios cerebelosos.¹⁷ Alrededor del 75 % de los casos de MB se dan en niños menores de 10 años; el 20 % de estos casos se dan en niños menores de 2 años. Los niños tienen una incidencia ligeramente mayor que las niñas.¹⁸

La incidencia mundial de cáncer infantil varía de 75 a 150 por millón de niños por año y este número parece estar aumentando. Mientras que la del MB es de 0,74 por cada 100 000 habitantes al año.⁵

La OMS estima en 175 mil los casos anuales de cáncer en niños, muriendo cerca de 90 mil. Se espera que los casos sigan aumentando hasta superar los 13 millones en el año 2030. En la región de las Américas se diagnostican más de 27 000 casos de cáncer pediátrico menores de 14 años y se estiman

unas 10 000 muertes a causa de esta enfermedad. El 65 % de los casos se producen en América Latina y el Caribe con 17 500 nuevos casos al año y se registran más de 8 000 muertes. En Cuba los MB representan la tercera causa de malignidad, diagnosticándose de 9 a 10 casos por año, representando el 4,8 % de las neoplasias infantiles, diagnosticándose unos 350 nuevos casos de MB. Con una edad promedio de 4 a 5 años con predominio en el sexo masculino.^{11, 15, 18}

Atendiendo a la elevada incidencia del MB en la población pediátrica, se hace necesaria la realización de investigaciones científicas relacionadas con las características de este tumor y su tratamiento, contribuyendo al perfeccionamiento de su tratamiento. Por ello, se planteó como objetivo describir las características clínicas del meduloblastoma como un cáncer infantil frecuente.

MÉTODO

Se realizó una revisión bibliográfica con relación al tema. La técnica principal de recolección de la información la constituyó la búsqueda online en las bases de datos de Scielo, PubMed, Dialnet, Elsevier y el motor de búsqueda de Google Académico. Se utilizaron los descriptores: meduloblastoma, neoplasias, tumores cerebrales y sus traducciones al idioma inglés. Se seleccionaron un total de 24 artículos atendiendo a su actualidad, ajuste y enfoque del tema. Fueron utilizados métodos del nivel teórico como el de análisis-síntesis para la realización de la introducción y el desarrollo, y el de deducción-inducción para la estructuración de las conclusiones. Se tuvieron en cuenta los aspectos éticos. Se respetaron las bases de los enunciados de materiales citados. No se declaran conflictos éticos.

DESARROLLO

El MB o tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) de la fosa posterior, se trata de un tumor de estirpe embrionaria, altamente celular e invasivo, se suele manifestar en imagen como una masa redonda y densa de localización central en la fosa posterior. Surge dentro de la fosa posterior en el cerebelo o su unión con el tronco encefálico.^{14, 19}

Se describió por primera vez en 1925, en una serie de 31 casos que se consideró por primera vez como un tipo inusual de glioma que surge principalmente en el cerebelo de los niños. EL MB se incluyó en el esquema de clasificación histogenético original introducido por Baily y Cushing, en el que los

tumores cerebrales se designaron en función de la similitud morfológica con los tipos de células en el cerebro en desarrollo.^{8, 17, 20}

Su localización más frecuente es en el interior del IV ventrículo, dependiendo del techo (restos celulares del velo bulbar superior). La segunda localización más frecuente es un origen lateral, presentándose en el hemisferio cerebeloso, dependiendo de la capa granular externa del cerebelo, y siendo más frecuente en niños mayores y adultos. La tercera localización más frecuente es en el ángulo pontocerebeloso. Suele presentar una morfología esférica, desplazando el encéfalo en todas direcciones.^{14, 21}

El MB se describe como masas bien delimitadas, grises y friables, y pueden alcanzar la superficie de las folias cerebelosas y afectar a las leptomeninges. Son estructuras con celularidad abundante que forman sábanas de células anaplásicas (azules, pequeñas). Las células tumorales son pequeñas, con citoplasma escaso y núcleos hipercromáticos y las mitosis son abundantes. Es frecuente ver diferenciación neuronal focal en forma de roseta de Homer Wright o de roseta neuroblástica. Se caracterizan por células tumorales primitivas que rodean a una zona del neurópilo central (un material rosa tenue formado por prolongaciones neuronales). Una elevada densidad celular, abundantes mitosis y apoptosis, así como una gran tendencia a la infiltración subaracnoidea, son rasgos los comunes a todas las variantes de MB. Es de los tumores que con más frecuencia presentan la diseminación extraneural, siendo el hueso, la médula ósea, los linfáticos, el hígado y los pulmones los sitios más comunes. Como de manera ocasional producen metástasis óseas, debe valorarse la gammagrafía y la biopsia de la médula ósea. Su diagnóstico puede dificultarse debido síntomas digestivos, lo que a veces conduce a una apendicectomía innecesaria o a sospechar de meningitis.⁷

Etiología

Dentro de los principales factores etiológicos de esta neoplasia encontramos las deleciones encontradas en el brazo corto del cromosoma 17, la cual es la alteración más frecuente en el MB representando entre el 40 y 50 % de los tumores primarios; teniendo en cuenta las características histopatológicas del tumor, esta anomalía genética ocurre con mayor incidencia en el MB clásico que en la clasificación desmoplásica. Otro factor causante de MB puede ser la sobreexpresión y amplificación de los genes MYC o MYCN, el cual se presenta con una incidencia entre 5 a 10 % del total de casos; teniendo en cuenta lo anterior, la reducción de los niveles de expresión de estos genes

podría tener como consecuencia resultados muy óptimos.^{10, 22}

Clasificación

En los últimos años, los estudios de transcripción y perfiles genómicos integrados nos han mostrado que los MB son tumores heterogéneos genéticamente, con alteraciones genómicas que afectan proteínas características en las vías de señalización del desarrollo cerebelar normal, permitiendo clasificarlos en subgrupos que se relacionan con la severidad y el pronóstico.⁵

La clasificación de la OMS de 2016 y la más reciente de 2021, de los tumores del SNC, integran un enfoque de diagnóstico molecular con la incorporación de entidades genéticamente definidas de MB, independientemente de su localización anatómica. Al mismo tiempo, siguen otros enfoques establecidos para el diagnóstico de estos tumores, como la histología y la inmunohistoquímica. De acuerdo con esta clasificación, hay cuatro grupos genéticos (moleculares) de MB: los grupos Wingless (WNT), los Sonic Hedgehog (SHH), y los grupos designados numéricamente como grupo 3 y grupo 4.¹⁶ Clásicamente el MB se ha clasificado según su histología en cinco tipos: clásico, desmoplásico/nodular, con extensa nodularidad, anaplásico y de células grandes, observándose peor pronóstico en las variantes anaplásicas y de células grandes y pronóstico favorable en los meduloblastomas desmoplásicos.^{11, 14}

Meduloblastoma Clásico: Es la variante más común y se caracteriza por ser una neoplasia altamente celular, constituida por células de tamaño intermedio, redondas con núcleos hipercromáticos y escaso citoplasma que se pueden acompañar de necrosis, cariorrexis y figuras mitóticas. Además, se pueden observar rosetas de Homer Wright y carecen de desmoplasia intratumoral.^{5, 10, 20, 22}

Meduloblastoma Desmoplásico/Nodular: Corresponde al 20 % de todos los casos, se caracteriza por presentar nódulos pálidos libres de reticulina, las cuales representan áreas de maduración neuronal, rodeados por células indiferenciadas hipercromáticas que producen una red rica en reticulina. Estas áreas internodales pueden tener figuras mitóticas. Típicamente esta variante histológica es de buen pronóstico tras el tratamiento quirúrgico y la quimioterapia adyuvante.^{5, 24}

MB con Extensa Nodularidad: presenta nódulos más grandes pobres en reticulina, compuestos por células pequeñas con diferenciación neurocítica, actividad mitótica baja y componente internodular disminuido. La variante desmoplásica, que incluye los tumores desmoplásico/nodular, y con nodularidad extensa, se observa con mayor frecuencia en los pacientes adultos que en los niños,

representando entre el 30 y 40 % de todos los MB adultos, y entre el 10 y 20 % de estos tumores en infantiles.²³

Se puede diseminar contiguamente al pedúnculo cerebeloso, el piso del cuarto ventrículo, a la espina cervical o encima de la tienda del cerebelo. Además, se puede diseminar a través del líquido cefalorraquídeo (LCR) intracranealmente, a la médula espinal o ambos. Todo paciente con MB deberá ser evaluado mediante un examen de imágenes de todo el neuroeje, y siempre que sea posible, un análisis del LCR para detectar células tumorales libres en el espacio subaracnoideo.^{22, 23}

Síntomas

Debido a su origen en la fosa posterior, los síntomas del MB son inespecíficos. La presentación depende de la ubicación, tamaño y compresión de las estructuras circundantes. Como surgen del cerebelo y tronco cerebral, la primera característica es inestabilidad de la marcha. La ataxia surge a medida que el tumor comprime los hemisferios cerebelosos. Cuando existe compresión del tronco encefálico, aparece más dificultad en los movimientos. El tumor puede bloquear el acueducto de Silvio o las salidas del cuarto ventrículo, produciendo hidrocefalia. Esto a su vez aumenta la presión intracraneal, ocasionando cefalea, náuseas, vómitos, irritabilidad, letargo, alteración del comportamiento, cambio de personalidad y memoria o atención alteradas. Las manifestaciones respiratorias y cardíacas pueden ser debidas al compromiso del centro cardioneumoentérico en el tronco cerebral.^{17, 20}

Los síntomas del MB infantil dependen de diversos factores incluidos el tamaño y la ubicación del tumor, la edad del niño y el estadio de desarrollo. Entre los síntomas se encuentran cefalea, náuseas y vómitos, que generalmente empeoran por la mañana, fatiga o cambios en los niveles de actividad, mareos, falta de equilibrio, torpeza, problemas para escribir, cambios en la vista. Si el tumor se ha diseminado a la médula espinal, los síntomas pueden incluir dolor de espalda, problemas motores, dificultad al orinar o cambios en la función intestinal. Muchos de los síntomas del MB se deben a la mayor presión que se ejerce contra el tejido cerebral.^{23, 24}

Los síntomas y signos de focalidad son más evidentes cuanto mayor es la edad del niño. La hemiparesia, hipertonia e hiperreflexia son las manifestaciones más frecuentes en los tumores supratentoriales y, en menor proporción, los trastornos de la sensibilidad, puede presentarse diplopía, nistagmo, papiledema; estos pacientes tienden a estar irritables a cualquier estímulo y existe

un crecimiento del perímetro cefálico. Todo esto en consecuencia a la hipertensión intracraneal existente, relacionada con la hidrocefalia producida por la obstrucción que ocasiona la masa tumoral. También puede aparecer ataxia troncal o hipotonía, como resultado de las alteraciones cerebelosas y la ubicación del tumor en el vermis. En los infratentoriales, los síntomas y signos más habituales son: diplopía, ataxia y nistagmus.^{22, 23}

El síndrome de Parinaud y el daño en la mirada vertical puede ser consecuencia de la presión ejercida al tronco encefálico dorsal ocasionada por la hidrocefalia. Además, es común que exista una parálisis en el Nervio Abducens o Motor Ocular Externo, generada cuando se compromete el núcleo del VI par craneal en el margen anterior del IV ventrículo. En el caso de que la enfermedad esté en una etapa metastásica, las manifestaciones van a depender del lugar donde haya ocurrido la diseminación. Cuando la metástasis compromete el canal espinal, ocurrirá una compresión de la médula, y en el caso de que exista una metástasis hemisférica el paciente presentará convulsiones.²³

El MB se asocia a síndrome de carcinoma nevoide de células basales (síndrome de Goorlin), síndrome de Turcot tipo 2, síndrome de Li-Fraumeni, neurofibromatosis tipos 1 y 2, síndrome de Rubinstein-Taybi, anemia de Fanconi y síndrome de Nijmegen.^{22, 23}

Diagnóstico

La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) son la base del diagnóstico, tratamiento, planificación quirúrgica y seguimiento.²²

Algunos tumores cerebrales, como los MB y otros tumores embrionarios, pueden diseminarse dentro del SNC. Ante la sospecha de estos tumores, se debe ampliar el estudio de neuroimagen al resto del neuroeje.¹⁶

La TAC proporciona, de forma rápida, datos sobre: presencia o ausencia de tumor, tamaño del mismo, forma y densidad tumoral, localización, comportamiento tras la administración de contraste, presencia de calcificaciones, zonas de necrosis y quistes, edema peritumoral, desplazamientos y herniaciones cerebrales, afectación de estructuras óseas, presencia de hidrocefalia y hemorragia tumoral, entre otras. Mientras que la RM es un procedimiento en el cual se utiliza un imán, ondas radioeléctricas y una computadora para crear una serie de fotografías detalladas de áreas internas del cerebro y la médula espinal. Se inyecta una sustancia denominada gadolinio en el paciente a través de una vena. El gadolinio se ubica en torno a las células cancerosas de manera que se ven más

brillantes en la fotografía.^{17, 22}

Se recomienda que la RM de columna se realice antes de la intervención quirúrgica, para disminuir el número de falsos positivos secundarios a restos de sangre. Si la RM de columna se realiza después de la cirugía, es recomendable esperar, al menos, dos semanas.^{17, 22}

Otros procedimientos utilizados en el diagnóstico de MB son la punción lumbar, su objetivo es realizar un examen citológico y detectar células tumorales en el LCR, en tumores con tendencia a diseminarse, imposibles de identificar en ninguna prueba de imagen. La presencia de células tumorales en LCR condiciona la asignación a una determinada categoría de tratamiento.^{22, 23}

Son empleadas además procedimientos como, la biopsia de médula que permite observar la muestra de médula ósea y del hueso al microscopio para identificar cualquier señal de cáncer y la exploración ósea brinda información sobre la presencia o no de células cancerosas, en el hueso. El ADN libre de células ha surgido como una herramienta molecular para el diagnóstico no invasivo y el seguimiento de una variedad de cánceres humanos. A medida que las células cancerosas mueren, su ADN, que lleva la firma molecular del genoma tumoral, se libera en el espacio extracelular. Se ha identificado ADN libre de células en plasma y LCR de tumores cerebrales con una tasa de detección dentro del MB ha oscilado entre el 26 % y el 64 %.²⁴

De 10 a 40 % de los pacientes de MB, tienen diseminación al SNC en el momento del diagnóstico; los lactantes tienen la incidencia más alta; los adolescentes y los adultos tienen la incidencia más baja.²³

Tratamiento

El tratamiento de los tumores del SNC en los niños requiere un abordaje multidisciplinar. Cirugía, quimioterapia y radioterapia son los pilares en los que se basa el tratamiento, uniéndose recientemente la terapia personalizada en relación a dianas terapéuticas, que pueden encontrarse en el estudio molecular del tumor. El tratamiento local es esencial por la baja penetrancia de la quimioterapia a través de la barrera hematoencefálica. La supervivencia a 5 años, se ha duplicado, debido a las más innovadoras técnicas quirúrgicas y las terapias adyuvantes.^{11, 16}

La cirugía radical es el tratamiento de primera línea, su principal objetivo es extirpar la mayor parte del tumor y conservar la mayor parte del tejido cerebral sano circundante, aunque no siempre es posible. A veces el tumor ha crecido en otras partes del cerebro, lo que dificulta la extirpación de todo sin riesgo de efectos secundarios graves o lesiones cerebrales. Las estrategias de tratamiento de estos

tumores varían de acuerdo con el paciente e incluyen la resección quirúrgica amplia, y el tratamiento adyuvante (radiación craneoespinal y quimioterapia), el cual debe ser lo más precoz posible. El pronóstico depende principalmente de la edad de presentación, la variante morfológica, el subgrupo genéticamente definido y el compromiso metastásico al momento del diagnóstico.¹⁵

Vázquez¹³ plantea que los niños más pequeños, principalmente los que tienen menos de 3 o 4 años en el momento del diagnóstico, el tratamiento posquirúrgico suele realizarse con quimioterapia solamente, incluyendo altas dosis con rescate de progenitores hematopoyéticos, debido al impacto que las altas dosis de radiación pueden tener en el cerebro en desarrollo.

Un riesgo conocido después de una cirugía cerebral que involucra al cerebelo es el síndrome de la fosa posterior. Este síndrome puede causar muchos efectos secundarios después de la cirugía, incluyendo: dificultad para deglutir, problemas de equilibrio, incapacidad para hablar, disminución del tono muscular, cambios de humor y de comportamiento.¹³

Suárez²⁰ plantea que el tratamiento con metrotrexato intraventricular en los niños menores de 3 años hasta el presente muestra resultados promisorios. Expresa además que a pesar de los avances terapéuticos descritos el tratamiento de estos pacientes deja secuelas intelectuales, endocrinas, ortopédicas, odontológicas, otológicas y pulmonares. El manejo multidisciplinario de estos enfermos es fundamental para el éxito terapéutico.

La radiación se aplica primero a todo el SNC (cerebro y columna vertebral) en una dosis menor. Esto se llama irradiación craneoespinal (ICE). Solo se da entonces sólo al área donde el tumor original estaba localizado en el cerebro. Esto se da en una dosis más alta y a veces se llama refuerzo al lecho tumoral. Este segundo paso ayuda a tratar cualquier célula cancerosa que pueda haber quedado atrás o que sea demasiado pequeña para ver en la resonancia magnética.^{8, 24}

Debido a que los niños menores de 3 años se encuentran en etapas de desarrollo mucho más tempranas, algunos equipos de tratamiento pueden tratar de no usar ICE. La quimioterapia se utiliza a menudo primero o en lugar de la ICE en los niños más pequeños. En niños muy pequeños, la radiación a veces solo se da a una parte del cerebro, no a todo el cerebro y la columna vertebral.¹³

Los medicamentos quimioterapéuticos utilizados en el tratamiento del MB incluyen cisplatino y vincristina. La quimioterapia es muy importante en el tratamiento de niños menores de 3 años que corren un mayor riesgo de sufrir efectos secundarios en el desarrollo relacionado con la radiación.¹³

El tratamiento del MB incluye cirugía, radiación en el cerebro y la columna vertebral (excepto en bebés y niños pequeños) y quimioterapia.²¹

La recurrencia de los tumores cerebrales infantiles no es poco común y puede suceder muchos años después del tratamiento inicial. La enfermedad puede recurrir en el sitio del tumor primario o en sitios no contiguos del sistema nervioso central. La recaída sistémica es poco común, pero puede ocurrir. Los lugares comunes para las metástasis incluyen los huesos, los pulmones y el hígado.²³

Pronóstico

La tasa de supervivencia general a 5 años para el MB pediátrico es aproximadamente del 70 % al 80 % si la enfermedad no se ha diseminado. En el caso de los pacientes de alto riesgo, la tasa de supervivencia es de alrededor del 60 % al 65 %. Estos pacientes en general un mal pronóstico, los pacientes suelen presentar una duración breve, menos de tres meses, reflejando la agresividad biológica tumoral.²¹

Se espera que el número de sobrevivientes continuará aumentando, dado que la incidencia de cáncer infantil ha aumentado ligeramente en las últimas décadas y que las tasas de supervivencia en general están mejorando.¹⁶

Una mejor comprensión de las características biológicas y moleculares del MB promete un cambio dramático hacia la precisión en la estadificación y el tratamiento tumoral en un futuro próximo, favoreciendo la actual mejora de supervivencia.⁵

Cabe destacar que el grado de resección quirúrgica es importante para determinar la supervivencia de los pacientes, a mayor resección mejor pronóstico.²³

CONCLUSIONES

El meduloblastoma se posiciona como el tumor cerebral maligno de tipo embrionario más frecuente en la pediatría. Pese a que es sumamente agresivo, actualmente con los avances en las técnicas de imágenes, anestésicas, y quirúrgicas es posible lograr una extirpación completa del tumor en la mayoría de los casos con baja morbilidad. En la actualidad las nuevas opciones terapéuticas han permitido mejorar el pronóstico para estos pacientes, logrando un escenario más favorable para el infante.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA:

AHD: Conceptualización, Edición, Investigación, Metodología, Recursos, Redacción. **DMEH:** Investigación, Redacción del borrador original, Revisión. **RCCT:** Redacción del borrador original, Revisión.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para la realización de la revisión bibliográfica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Organización Mundial de la Salud. [Internet]. Ginebra, Suiza: OMS; c2023 [citado 6 mar 2023]. Cáncer; [aprox. 3 pantallas]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/cancer>
2. Pérez Calleja NC, Hernández García F, Robaina Castillo JI, González Díaz E del C. Caracterización clínico epidemiológica del cáncer infanto-juvenil en la provincia Ciego de Ávila. 1990-2015. En: CubaSalud2018, Convención Internacional de Salud Pública, 23 al 27 de abril .Cuba: La Habana; 2018.1-9.p. [citado 4 mar 2023]. Disponible en: <http://www.convencionsalud2018.sld.cu/index.php/convencionsalud/2018/paper/view/72/621>
3. Ministerio de Salud Pública en Cuba. [Internet]. La Habana: Ministerio de Salud Publica; © 2023[actualizada 2021 mar 23; citado 16 feb 2023]. Preguntas sobre COVID-19 en edades pediátricas y algunas respuestas a padres preocupados; [aprox. 1 p.] . Disponible en: <https://salud.msp.gob.cu/preguntas-sobre-covid-19-en-edades-pediatricas-y-algunas-respuestas-a-padres-preocupados/>
4. Bárcenas Salazar LP. Clasificación de una serie de meduloblastomas en grupos genéticamente definidos por medio de un panel de inmunohistoquímica en pacientes de un hospital pediátrico. [Tesis]. Bogotá-Colombia: Universidad Nacional de Colombia; 2020. [citado 5 marzo 2023].37p.Disponible en: <https://repositorio.unal.edu.co/handle/unal/78888>
5. Espinoza Díaz C, Rivadeneira Campoverde JM, Álvarez Silva JS, Rodríguez Cajiao FS, Avilés Jaya AC, Rivera Pérez JC, et al. Comportamiento epidemiológico del cáncer en niños y adolescentes: una revisión narrativa. AVFT [Internet]. 2019 [citado 5 mar 2023];38(3): [aprox. 6 p.].Disponible en: https://www.revistaavft.com/images/revistas/2019/avft_3_2019/19_comportamiento_epidemiologico.pdf

6. Vila Pinillo D, Ríos Hidalgo NP, Moreno Miravalles M, Cárdenas Bruno M, Méndez Arrieta MM. Comportamiento del meduloblastoma. Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez, periodo, 2011-2017. Rev Panorama. Cuba y Salud [Internet]. 2019 [citado 4 mar 2023]; 13(3): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revpanorama.sld.cu/index.php/rpan/article/view/>
7. Vinchon M, Leblond P. Medulloblastoma: Clinical presentation. Neurochirurgie [Internet]. 2021 Feb [citado el 5 de marzo de 2023];67(1):23–7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0028377019302085?via%3Dihub>
8. Rodríguez M de C, Rodríguez Arias CA. Manejo y actualización en meduloblastoma pediátrico. Serie de casos. [Tesis].Valladolid – España: Universidad de Valladolid; 2022 [citado 7 mar 2023].24p. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/54963/TFG-M2626.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
9. Rodríguez Justo G, Gorrita Mora L. Meduloblastoma extraaxial en el hemisferio cerebeloso. Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía [Internet]. 2022 [citado 27 mar 2023]; 12(2):[aprox. 10 p.]. Disponible en: <https://revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/515>
10. Tanrıverdi M, Çakır FB, Mutluay FK. Eficacia de una intervención basada en realidad virtual en niños con meduloblastoma: serie de casos. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2023 [citado 4 mar 2023]; 98(1): [aprox. 5 p.].Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-eficacia-una-intervencion-basada-realidad-articulo-S1695403322001874>
11. de la Cruz Pabón JR, Patiño Hoyos MA, Quinceno Restrepo E, Toro Montoya AE. Meduloblastoma: de la clasificación histológica a la molecular. Med U.P.B [Internet]. 2018 [citado 14 mar 2023];37(1): [aprox. 7 p.].Disponible en: <https://www.redalyc.org/journal/1590/159054341005/html/#:~:text=Meduloblastoma%3A%20de%20la%20clasificaci%C3%B3n%20histol%C3%B3gica%20a%20la%20molecular&text=Resumen%3A%20El%20meduloblastoma%20es%20un>
12. Gutiérrez Meza FJ. Caracterización de los tumores del sistema nervioso central en

- niños atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera la Mascota. Managua. Enero 2013 a Diciembre 2017 [Tesis]. Managua-Nicaragua: Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua; 2018 [citado 4 mar 2023]. Disponible en: <https://repositoriosidca.csuca.org/Record/RepoUNANM9179>
13. Vázquez Gómez F, Carceller Ortega E, Lassaletta Atienza Á. Tumores cerebrales en niños Pediatría integral [Internet]. 2021 [citado 17 de mar 2023];XXV(7): [aprox. 7 p.]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-10/tumores-cerebrales-en-ninos-2021/#:~:text=PEDIATR%C3%8DA%20INTEGRAL%20N%C2%BA7%20%E2%80%93%20OCT%20DNOcsiV%202021&text=Los%20tumores%20del%20sistema%20nervioso>
14. Orr BA. Pathology, diagnostics, and classification of medulloblastoma. Brain Pathol [Internet]. 2020. [citado 4 mar 2023];30(3): [aprox. 14 p.]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/bpa.12837>
15. Pisco Humpiri EJ. Cuidado de enfermería en pacientes con medulloblastoma del servicio de oncohematología pediátrica Hospital Edgardo Rebagliati Martins Lima, 2015 - 2017. [Tesis].Bellavista-Perú: Universidad Nacional del Callao.; 2018 [citado 4 mar 2023].50p. Disponible en: <http://repositorio.unac.edu.pe/handle/20.500.12952/3844>
16. Orgaz Álvarez M, Castillo M, Sepúlveda FG, Lorente Hermosilla ML, Sánchez Jareño JM. Medulloblastoma: Hallazgos en RM predictores del tipo genético y pronóstico asociado. Seram [Internet]. 2018 [citado 12 mar 2023]. Disponible en : <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1381/724>
17. Roussel MF, Stripay JL. Modeling pediatric medulloblastoma. Brain Pathology [Internet]. 2019. [citado 4 mar 2023]; 30(3): [aprox. 9 p.]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bpa.12803>
18. Mota Maciel V, Cunha Simão LH, Ponte Azevedo LC, Figueiredo Gama P, Ferreira Gama TG. Disseminação retrógrada metastática de Medulloblastoma: relato de caso. Brazilian Journal of Health Review. [Internet]. 2021[citado 4 mar 2023] ;4(1): [aprox. 8 p.]. Disponible en:

- <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/24606/19661>
19. Fang FY, Rosenblum JS, Ho WS, Heiss JD. New Developments in the Pathogenesis, Therapeutic Targeting, and Treatment of Pediatric Medulloblastoma. *Cancers* [Internet]. 2022. [citado 31 mar 2023] 3;14(9): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://doi.org/10.3390%2Fcancers14092285>
20. Suárez JC, Viano JC, Herrera EJ. Pasado, presente y futuro en el tratamiento del meduloblastoma. *Rev. argent. neurocir.* [Internet]. 2008 [citado 30 mar 2023]; 22(4): [aprox. 4 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1850-15322008000400007&lng=es
21. Cooney T, Lindsay H, Leary S, Wechsler-Reya R. Current studies and future directions for medulloblastoma: A review from the pacific pediatric neuro-oncology consortium (PNOC) disease working group. *Neoplasia* [Internet]. 2023 [citado 30 mar 2023];35: [aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1476558622000860>
22. Mayner Tresol G, Reyna Villasmil E. Meduloblastoma cerebeloso durante el embarazo: Reporte de caso. *Rev. peru. ginecol. obstet.* [Internet]. 2019 [citado 24 mar 2023] ; 65(3): [aprox. 5 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322019000300014&lng=es.
23. Alonso Espinaco MT, Fernandez Martin M, Garcia Asensio DM, Gurruchaga Aguirrezabalaga A, Etxeberria Del Campo A, Llodio Uribeetxebarria A. Neoplasias con sufijo -blastoma. *Seram* [Internet]. 2018 [citado 16 mar 2023];. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/34>
24. Choi JY. Medulloblastoma: Current Perspectives and Recent Advances. *Brain Tumor Research and Treatment.* [Internet]. 2023 [citado el 14 de marzo de 2023];11(1): [aprox. 10 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9911713/>