

DOI: 10.26820/reciamuc/9.(2).abril.2025.688-698

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1624>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 688-698



Avances en el diagnóstico y tratamiento de tumores del sistema nervioso central en la infancia: aportes desde la neurología, neurocirugía e imagenología

Advances in the diagnosis and treatment of central nervous system tumors in childhood: contributions from neurology, neurosurgery, and imaging

Avanços no diagnóstico e tratamento de tumores do sistema nervoso central na infância: contribuições da neurologia, neurocirurgia e imagiologia

Danny Paul Lara Chávez¹; Michelle Denisse López Mariño²; Gabriel Andrés Guerrero Olalla³; Manuela Elizabeth Caiza Reyes⁴

RECIBIDO: 05/01/2025 **ACEPTADO:** 15/03/2025 **PUBLICADO:** 03/09/2025

1. Médico Cirujano; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; dlara102314@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0009-5978-2872>
2. Médica; Médica General en Funciones Hospitalarias en el Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo; Guayaquil, Ecuador; mlopez20d01@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-0106-2740>
3. Especialidad en Neurocirugía; Médico; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; dr.andresguerreronqx@outlook.com;  <https://orcid.org/0009-0002-1664-8066>
4. Médica Cirujana General; Médica General en Servicios Hospitalarios; Investigadora Independiente; Quito, Ecuador; maely88@hotmail.com;  <https://orcid.org/0009-0001-0176-1819>

CORRESPONDENCIA

Danny Paul Lara Chávez

dlara102314@gmail.com

Quito, Ecuador

RESUMEN

Los avances en el diagnóstico y tratamiento de tumores del sistema nervioso central (SNC) en la infancia han sido significativos en los últimos años, mejorando la precisión diagnóstica y las opciones terapéuticas, y contribuyendo a una mayor supervivencia y calidad de vida para los pacientes. Se realizó una revisión exhaustiva de la literatura académica publicada entre 2015 y 2025. La búsqueda se llevó a cabo en bases de datos como PubMed, Scopus y Web of Science. Se incluyeron estudios de revisión sistemática, metaanálisis, ensayos clínicos, y artículos originales que abordaban los avances en el diagnóstico y tratamiento de tumores del sistema nervioso central en la infancia. La información se sintetizó en torno a los principales avances en técnicas de diagnóstico no invasivas, estrategias quirúrgicas innovadoras, y terapias dirigidas, destacando los aportes multidisciplinarios de la neurología, neurocirugía e imagenología. En las últimas décadas, el diagnóstico y tratamiento de los tumores del sistema nervioso central en niños han mejorado significativamente gracias a un enfoque multidisciplinario y a la adopción de tecnologías moleculares. La clasificación de la OMS ahora integra la histología con el perfil genético de los tumores, permitiendo diagnósticos más precisos. Además, la neurocirugía y la imagenología han evolucionado, y las nuevas terapias dirigidas, basadas en biomarcadores, han abierto un camino prometedor para tratamientos más efectivos y menos tóxicos, lo que ha mejorado notablemente las tasas de supervivencia en muchos casos.

Palabras clave: Tumores cerebrales pediátricos, Neurología pediátrica, Neurocirugía pediátrica, Imagenología de tumores cerebrales.

ABSTRACT

Recent years have seen significant advances in the diagnosis and treatment of central nervous system (CNS) tumors in childhood, leading to greater diagnostic accuracy, improved therapeutic options, and increased survival and quality of life for patients. An extensive review of academic literature published between 2015 and 2025 was conducted. The search was performed on databases such as PubMed, Scopus, and Web of Science. The review included systematic reviews, meta-analyses, clinical trials, and original articles addressing advances in the diagnosis and treatment of pediatric central nervous system tumors. The information was synthesized around the main advances in non-invasive diagnostic techniques, innovative surgical strategies, and targeted therapies, highlighting the multidisciplinary contributions of neurology, neurosurgery, and imaging. In recent decades, the diagnosis and treatment of central nervous system tumors in children have significantly improved thanks to a multidisciplinary approach and the adoption of molecular technologies. The WHO classification now integrates tumor histology with its genetic profile, enabling more precise diagnoses. Furthermore, neurosurgery and imaging have evolved, and new biomarker-based targeted therapies have opened a promising path for more effective and less toxic treatments, which has notably improved survival rates in many cases.

Keywords: Pediatric brain tumors, Pediatric neurology, Pediatric neurosurgery, Brain tumor imaging.

RESUMO

Nos últimos anos, houve avanços significativos no diagnóstico e tratamento de tumores do sistema nervoso central (SNC) na infância, levando a uma maior precisão diagnóstica, melhores opções terapêuticas e aumento da sobrevivência e qualidade de vida dos pacientes. Foi realizada uma extensa revisão da literatura acadêmica publicada entre 2015 e 2025. A pesquisa foi realizada em bases de dados como PubMed, Scopus e Web of Science. A revisão incluiu revisões sistemáticas, meta-análises, ensaios clínicos e artigos originais que abordavam os avanços no diagnóstico e tratamento de tumores do sistema nervoso central pediátrico. As informações foram sintetizadas em torno dos principais avanços em técnicas de diagnóstico não invasivas, estratégias cirúrgicas inovadoras e terapias direcionadas, destacando as contribuições multidisciplinares da neurologia, neurocirurgia e imagiologia. Nas últimas décadas, o diagnóstico e o tratamento de tumores do sistema nervoso central em crianças melhoraram significativamente graças a uma abordagem multidisciplinar e à adoção de tecnologias moleculares. A classificação da OMS agora integra a histologia do tumor com o seu perfil genético, permitindo diagnósticos mais precisos. Além disso, a neurocirurgia e a imagem evoluíram, e novas terapias direcionadas baseadas em biomarcadores abriram um caminho promissor para tratamentos mais eficazes e menos tóxicos, o que melhorou notavelmente as taxas de sobrevivência em muitos casos.

Palavras-chave: Tumores cerebrais pediátricos, Neurologia pediátrica, Neurocirurgia pediátrica, Imagiologia de tumores cerebrais.

Introducción

El tumor cerebral es una masa formada por el crecimiento de células anormales o la proliferación incontrolada de dichas células en el cerebro. Los cánceres primarios involucran a cualquier masa que se origina en esta parte del sistema nervioso central (SNC) y no a aquella que se disemine hasta esta zona desde otra parte del cuerpo (1).

Los tumores infantiles y juveniles del Sistema Nervioso Central (SNC) son un grupo heterogéneo de patologías responsables por la segunda principal causa de mortalidad por enfermedad en esta población. Debido a la necesidad de cuidados multidisciplinarios para el tratamiento y rehabilitación, así como a las secuelas físicas, cognitivas y psicosociales que pueden perdurar toda la vida, los tumores del SNC se consideran una condición crónica y compleja (CCC) de salud. Esta población ha presentado una mejora considerable en su pronóstico y calidad de vida, gracias a la incorporación de nuevas terapias y enfoques en los sistemas de salud, los cuales trajeron nuevos desafíos a los gestores de salud y a toda la sociedad, en lo que respecta a la garantía de financiamiento y acceso a centros especializados para el tratamiento neuroquirúrgico y de cuidados intensivos y oncológicos pediátricos (2).

En el 2006 se estimó que los tumores del sistema nervioso central (SNC) afectan alrededor de 31,2 casos por millón de infantes. Aproximadamente, el 20% de estas neoplasias se presentan en pacientes entre los 0 y los 14 años de edad, siendo la población de 1 a 4 años la mayormente afectada y hasta un 10% se presenta en menores de 1 año. En general, son ligeramente más frecuentes en niños, a excepción de los tumores de la hipófisis que son casi tres veces más frecuentes en niñas y su incidencia es discretamente mayor en la raza blanca (4,89 por 100,000 personas/año) que en la raza negra (3,57 por 100,000 personas/año). Según los últimos datos estadísticos del Registro Cen-

tral de Tumores Cerebrales de Estados Unidos, para ese país, en el 2015, la tasa de incidencia de tumores cerebrales malignos primarios fue de 6,95, y fue de 15,64 para tumores no malignos. En comparación con datos de países de altos ingresos, las tasas varían entre 10,57 y 25,5 en países como Japón, Francia e Italia (58). En Colombia, la tasa de incidencia es de 1.55 por 100.000 habitantes que al compararlas con América Latina, se hallan tasas de incidencia en Brasil 5.5, México 2,4 y Ecuador 3.7 por 100.000 habitantes, respectivamente (3).

Metodología

Se realizó una revisión exhaustiva de la literatura académica publicada entre 2015 y 2025. La búsqueda se llevó a cabo en bases de datos como PubMed, Scopus y Web of Science, utilizando palabras clave en español e inglés, como "tumores cerebrales pediátricos", "neurología pediátrica", "neurocirugía pediátrica", "imagenología de tumores cerebrales", y "tratamiento de tumores del sistema nervioso central en la infancia". Se incluyeron estudios de revisión sistemática, metaanálisis, ensayos clínicos, y artículos originales que abordaban los avances en el diagnóstico y tratamiento de tumores del sistema nervioso central en la infancia. La información se sintetizó en torno a los principales avances en técnicas de diagnóstico no invasivas, estrategias quirúrgicas innovadoras, y terapias dirigidas, destacando los aportes multidisciplinarios de la neurología, neurocirugía e imagenología.

Resultados

Clasificación

Tabla 1. Clasificación Internacional para Cáncer Infantil (ICCC-3) grupos diagnósticos

I	Leucemias, enfermedades mieloproliferativas y mielodisplásicas
II	Linfomas y neoplasias reticuloendoteliales
III	SNC y miscelánea de neoplasias intracraneales e intraespinales
IV	Neuroblastomas y otros tumores de células nerviosas periféricas
V	Retinoblastomas
VI	Tumores renales
VII	Tumores hepáticos
VIII	Tumores óseos
IX	Sarcomas de tejidos blandos y otros extraóseos
X	Tumores de células germinales, tumores trofoblásticos y neoplasias gonadales
XI	Melanomas malignos y otras neoplasias epiteliales malignas
XII	Otras neoplasias malignas y no especificadas

Fuente: Vela Martín (4).

Tabla 2. Clasificación de los subgrupos tumorales del grupo III (SNC Y miscelánea de neoplasias intracraneales e intraespinales) de la ICCC-3

IIIa	Ependimomas y tumores de plexos coroideos IIIa1 Ependimomas IIIa2 Tumores de plexos coroideos
IIIb	Astrocitomas
IIIc	Tumores embrionarios intracraneales e intraespinales IIIc1 Meduloblastomas IIIc2 PNET IIIc3 Meduloepiteliomas IIIc4 Teratoide/rabdoide atípico
IIId	Otros gliomas IIId1 Oligodendrogliomas IIId2 Gliomas mixtos y no especificados IIId3 Tumores gliales neuroepiteliales de origen incierto
IIIe	Otras neoplasias intracraneales e intraespinales especificadas IIIe1 Adenomas y carcinomas pituitarios IIIe2 Tumores de la región selar (craneofaringiomas) IIIe3 Tumores pineales parenquimales IIIe4 Tumores neuronales y neuronal-glial mixtos IIIe5 Meningiomas
IIIf	Intracraneales e intraespinales no especificados

Fuente: Vela Martín (4).

- **La clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS):** Esta clasificación, que va del grado I al IV, se basa en la agresividad del tumor. Los tumores de grado I y II se consideran benignos o de bajo grado, con un crecimiento lento, mientras que los de grado III y IV son malignos o de alto grado, caracterizados por un crecimiento rápido, infiltración y alta tasa de mitosis. La revisión de 2016 de esta clasificación incorpora parámetros moleculares además de la apariencia histopatológica, lo que permite una identificación más precisa de los tumores y facilita el desarrollo de tratamientos y estudios (4).
- **La Clasificación Internacional para Cáncer Infantil (ICCC-3):** Utilizada por los registros de cáncer infantil, esta clasificación se basa en la CIE-O-3. A diferencia de versiones anteriores, la ICCC-3 tiene tres niveles de clasificación (grupos diagnósticos, subgrupos y una clasificación extendida de los subgrupos), lo que proporciona una mayor precisión y especificidad para clasificar el cáncer en niños. La tabla 2 mencionada en el texto detalla la clasificación extendida para tumores del SNC (4).

Factores de riesgos

La aparición de tumores del SNC en niños se debe a la interacción de dos factores principales: genéticos y ambientales.

1. Factores Genéticos: Entre el 4% y el 10% de los tumores infantiles están relacionados con factores genéticos. Se desarrollan en pacientes con síndromes de cáncer hereditario, que son mutaciones genéticas en las células germinales y somáticas. Algunos de estos síndromes incluyen:

- Síndrome de Li-Fraumeni
- Neurofibromatosis tipo I y II
- Esclerosis tuberosa
- Síndrome de Von Hippel-Lindau
- Anemia de Fanconi
- Retinoblastoma familiar (5).

Estos síndromes aumentan el riesgo de desarrollar tumores y otros tipos de neoplasias en el futuro.

2. Factores Ambientales: Estos factores son responsables de aproximadamente el 90% de los tumores restantes, lo que destaca la importancia de la epigenética. El único factor ambiental con una asociación claramente establecida es la exposición a radiación ionizante en dosis moderadas a altas. Sin embargo, se ha investigado la posible relación con otros factores, aunque la evidencia es controvertida:

- **Radiación no ionizante:** Se ha estudiado la exposición a campos electromagnéticos, pero los resultados no muestran una asociación clara (5).
- **Exposición a insecticidas:** Se ha sugerido que los organofosforados, organoclorados y otros pesticidas podrían aumentar el riesgo, especialmente en personas con ciertos polimorfismos genéticos que les impiden eliminar estas sustancias de manera

adecuada. El uso de plaguicidas en el hogar antes del embarazo también se ha relacionado con un mayor riesgo (5).

- **Tintes para el cabello:** Algunos estudios sugieren un riesgo en la exposición materna a tintes permanentes un mes antes del embarazo o durante la lactancia, mientras que otros no encuentran ninguna asociación (5).
- **Exposición ocupacional de los padres:** La exposición del padre a hidrocarburos aromáticos policíclicos (presentes en el humo del cigarrillo y la contaminación del aire) antes de la concepción se ha asociado con un mayor riesgo de tumores cerebrales infantiles, posiblemente debido a efectos mutagénicos en el proceso de espermatogénesis (5).
- **Dieta:** El consumo de alcohol (debido a compuestos N-nitrosos) y de ciertas carnes que contienen precursores de la N-nitrourea se consideran posibles factores de riesgo, ya que estos compuestos pueden atravesar la placenta y estar relacionados con el desarrollo de tumores (5).

Manifestaciones clínicas y consecuencias

Las manifestaciones clínicas de los tumores del SNC en niños varían según la edad, el tipo de tumor y su ubicación. El síntoma inicial más común es el aumento de la presión intracraneal, que se manifiesta con la clásica tríada de cefalea matutina, vómito y papiledema (5).

- **En niños menores de 2 años,** los signos incluyen fontanela tensa, separación de las suturas craneales y macrocefalia. También pueden presentarse síntomas inespecíficos como irritabilidad, somnolencia, rechazo al alimento y movimientos oculares anormales (5)
- **En niños mayores de 2 años,** son más comunes la cefalea que aumenta en fre-

cuencia, los vómitos, la somnolencia y cambios en el rendimiento escolar o el comportamiento (5)

- **Síntomas específicos dependen de la ubicación del tumor.** Por ejemplo, las lesiones en los ventrículos causan cefa-

lea, náuseas y vómito, mientras que la compresión en la fosa posterior puede provocar alteraciones visuales y ataxia. Las convulsiones son frecuentes en tumores supratentoriales (5).

Métodos diagnósticos

Tabla 3. Pruebas moleculares importantes para establecer el diagnóstico y pronóstico de entidades tumorales comunes

Gliomas	Glioblastoma 1. Si la evaluación inicial es compatible con un astrocitoma de tipo salvaje IDH sin características de alto grado, realice una secuenciación de nueva generación y un perfil de número de copias para evaluar: • Amplificación de EGFR • Mutación en el promotor de TERT • Ganancia concurrente del cromosoma 7, pérdida del cromosoma 10 La presencia de cualquiera de estas alteraciones moleculares establece el diagnóstico de glioblastoma, grado 4 de la OMS del SNC, a pesar de la ausencia de características de alto grado en la histología. 2. En presencia de un diagnóstico de glioblastoma, grado 4 de la OMS del SNC, evalúe la metilación del promotor del gen MGMT; la metilación del promotor de MGMT se asocia con una mejor respuesta al tratamiento con temozolomida y una mayor supervivencia global. Gliomas astrocíticos mutantes IDH 1. El diagnóstico de astrocitoma difuso, mutante IDH, puede establecerse utilizando la expresión de ATRX y/o P53 como marcadores inmunohistoquímicos subrogados de la ausencia de codeleción 1p/19q. 2. En presencia de un diagnóstico de astrocitoma difuso, mutante IDH, evalúe la delección homocigótica de CDKN2A/B utilizando secuenciación de nueva generación o hibridación fluorescente in situ (FISH), ya que la presencia de esta alteración molecular hace que el tumor sea de grado 4, independientemente de la ausencia de características de alto grado en la histología. Ependimomas 1. Los ependimomas de la fosa posterior (FP) pueden clasificarse como tipo A o tipo B basándose en la ausencia (PFA) o presencia (PFB) de la tinción H3 K27me3 en los núcleos de las células tumorales. 2. La ganancia del cromosoma 1q en los ependimomas PFA se asocia con un peor pronóstico.
---------	---

Meningiomas	Meningioma anaplásico 1. Considere la secuenciación de nueva generación de un meningioma, grado 2 de la OMS del SNC, ya que la presencia de una mutación en el promotor de TERT o una delección homocigótica de CDKN2A/B establecería el diagnóstico de meningioma anaplásico, grado 3 de la OMS del SNC, incluso en ausencia de características anaplásicas en la histología.
--------------------	---

Abreviaturas: ATRX: α -talasemia retraso mental ligado al cromosoma X, CDKN2A/B: Inhibidor de cinasa dependiente de ciclina 2A/B, SNC: Sistema nervioso central, EGFR: Receptor del factor de crecimiento epidérmico, IDH: Isocitrato deshidrogenasa, MGMT: O-6-metilguanina-ADN metiltransferasa, TERT: Telomerasa transcriptasa inversa.

Fuente: Gritsch et al (6).

OMS: Organización Mundial de la Salud

El diagnóstico de estos tumores requiere un enfoque multidisciplinario que combina la evaluación clínica, las técnicas de imagen y la confirmación histopatológica.

- 1. Evaluación Clínica y Neurológica:** El examen físico realizado por el médico es crucial para el diagnóstico. A pesar de los avances tecnológicos, es la base para identificar signos de alarma. Estrategias como el sitio web "HeadSmart" buscan educar a los padres sobre cuándo buscar atención médica, recomendando una evaluación por síntomas persistentes como dolor de cabeza, náuseas, vómitos o problemas visuales (5).
- 2. Técnicas de Neuroimagen:** La Resonancia Magnética (RM) es el método de elección para visualizar el tumor, determinar su tamaño y ubicación, y monitorear la respuesta al tratamiento. La Tomografía por Emisión de Positrones (PET) se utiliza para diferenciar entre el tejido tumoral residual y la radionecrosis, además de ayudar en la planificación del tratamiento (5).
- 3. Análisis de Laboratorio y Biopsia:** El diagnóstico definitivo se obtiene a través de la biopsia y el análisis histopatológico. Aunque la citología del líquido cefalorraquídeo (LCR) tiene una baja

sensibilidad (menos del 50%), su alta especificidad es útil para detectar células tumorales, aunque solo en el 10-20% de los casos (5).

- 4. Técnicas Moleculares:** La clasificación de los tumores cerebrales ha evolucionado para incluir el análisis de biomarcadores moleculares. La identificación de mutaciones genéticas como IDH1 e IDH2 y la codelección 1p/19q han redefinido la clasificación de los gliomas, permitiendo un diagnóstico más preciso y tratamientos dirigidos (5).

Una de las tecnologías más novedosas y útiles es el perfilado de metilación del ADN. Este método, que analiza patrones de metilación en todo el genoma, permite clasificar tumores del SNC de manera más fiable. Aunque se utiliza junto con la información del análisis histológico, se vuelve especialmente valioso cuando las características morfológicas son inusuales, siendo a veces la única forma de identificar correctamente tipos de tumores raros (7).

Los patólogos deben ser cautelosos al interpretar los resultados del perfil de metilación. Se recomienda un umbral de puntuación calibrada de 0.84 o 0.90 para validar un diagnóstico, y se debe descartar si la puntuación es inferior a 0.50 (7).

La mayoría de los tumores del SNC pueden ser identificados de manera confiable por su perfil de metiloma, lo que ha llevado a que la OMS incluya este perfil como un criterio de diagnóstico esencial o deseable en varios grupos de tumores. Cuando se dispone de esta información genómica, se debe crear un diagnóstico integrado que combine los hallazgos moleculares con el análisis histopatológico, proporcionando una evaluación completa y precisa del tumor. Sin embargo, es importante destacar que esta tecnología aún no está disponible en todos los centros de salud (7).

Tratamiento

El tratamiento del cáncer pediátrico ha mejorado significativamente la supervivencia gracias a protocolos intensivos y multimodales que combinan varias terapias:

- **Quimioterapia (QT):** Aumentó la supervivencia, especialmente con el uso de combinaciones de fármacos (QT combinada) (8).
 - **QT adyuvante:** Se administra después de la cirugía o radioterapia para eliminar células tumorales microscópicas. Es la más común en tumores del SNC (8).
 - **QT neoadyuvante:** Se usa antes de la cirugía o radioterapia para reducir el tamaño del tumor (8).
 - **QT de rescate:** Es una segunda línea de tratamiento para la recurrencia del cáncer (8).
- **Radioterapia (RT):** Es un tratamiento eficaz, pero debe usarse con precaución en niños debido a sus efectos a largo plazo, como el riesgo de segundas neoplasias y secuelas neuropsicológicas. La dosis se fracciona en múltiples sesiones para permitir la recuperación de las células sanas (8).
- **Cirugía:** Sigue siendo fundamental tanto para el tratamiento (resección del tumor)

como para el diagnóstico (biopsia) y estadificación. También se utiliza en terapias de soporte, como la implantación de catéteres para la administración de medicamentos (8).

- **Nuevas terapias:** Ante la máxima eficacia de los tratamientos convencionales, se están desarrollando nuevas opciones como la inmunoterapia (anticuerpos monoclonales, vacunas), la terapia hormonal y el trasplante de células madre (autólogo, singénico o alogénico) para reemplazar las células dañadas por el tratamiento (8).

Terapias dirigidas exitosas

Los tratamientos dirigidos más exitosos hasta ahora en tumores sólidos pediátricos son el larotrectinib y el entrectinib. Ambos actúan inhibiendo las proteínas TRK en tumores que tienen fusiones genéticas del gen NTRK. Estas fusiones, aunque raras, se encuentran en una amplia gama de cánceres, incluidos los sarcomas (9).

- **Larotrectinib:** Basado en datos prometedores de ensayos clínicos, el larotrectinib fue el primer fármaco en recibir la aprobación de la FDA de forma "histología-agnóstica" para el tratamiento de tumores sólidos con fusión TRK en niños y adultos.
- **Entrectinib:** Un inhibidor de múltiples cinasas (TRK, ALK y ROS1) que también ha mostrado resultados prometedores, obteniendo una aprobación similar para tumores con fusión TRK en pacientes de 12 años o más (9).

Además, otros inhibidores de cinasas han demostrado actividad en cánceres pediátricos, como los inhibidores de ALK para tumores con fusión ALK y los inhibidores de BRAF para mutaciones BRAF V600E (9).

Criterios de evaluación de Respuesta a tratamiento en TSNC

Criterios de evaluación históricos

- **Criterios de McDonald (1990):** Fueron la primera herramienta objetiva para evaluar la respuesta al tratamiento en gliomas de alto grado. Sin embargo, su principal limitación es que no incluyen las nuevas técnicas de resonancia magnética (RM) como la perfusión y la espectroscopia, por lo que están siendo revisados (10).
- **Criterios RECIST (2000):** Se crearon para la evaluación de la respuesta en tumores sólidos. Aunque su uso se extendió a la mayoría de los ensayos clínicos, nunca sustituyeron por completo a los criterios de McDonald en el campo de la neurooncología, ya que no fueron validados con estudios prospectivos en este ámbito (10).

Criterios modernos y estandarizados

Tabla 4 . Criterios RANO

Respuesta	Definición
Respuesta Completa	a) Desaparición de todas las enfermedades medibles y no medibles. Se considera una primera exploración que muestra la desaparición de todas las lesiones medibles y no medibles. Si la segunda exploración exhibe lesiones medibles con respecto a la primera, entonces la respuesta se señala como pseudorespuesta. b) El paciente debe estar fuera del uso de corticosteroides. c) La evaluación clínica mejora o se mantiene.
Respuesta Parcial	a) geq 50% de disminución en la suma de los productos de los diámetros perpendiculares, o geq 65% de disminución en el volumen total de las lesiones medibles en comparación con la evaluación basal, sostenida por al menos 4 semanas. b) La dosis de esteroides debe ser igual o menor a la basal. c) Evaluaciones clínicas estables o mejoradas.
Progresión de la Enfermedad	a) Al menos dos exploraciones secuenciales separadas por geq 4 semanas muestran un aumento geq 25% en la suma de los productos de los diámetros perpendiculares o geq 40% en el volumen total de las lesiones. b) Deterioro clínico claro que no se puede atribuir a otras causas, o que se puede atribuir a cambios en la dosis de esteroides. c) Aparición de nuevas lesiones.
Enfermedad Estable	Aquella que no clasifica como progresión de la enfermedad o como respuesta parcial.

Fuente: TULODE (10).

- **Criterios RANO (2010):** Ante las limitaciones de los criterios anteriores, un grupo multidisciplinario de expertos creó los Criterios de Evaluación de Respuesta en Neuro-Oncología (RANO). Estos criterios estandarizaron la evaluación de la respuesta, abordando conceptos complejos como la pseudoprogresión (aumento aparente del tumor que no es real) y la pseudorespuesta (reducción aparente del tumor que no es real). Además de las imágenes, los criterios RANO toman en cuenta parámetros clínicos como el uso de esteroides y la presencia de síntomas neurológicos, lo que los convierte en la herramienta más completa para la evaluación de la respuesta al tratamiento en tumores del SNC (10).

Supervivencia

La supervivencia global a cinco años para los TSNC a nivel mundial varía, oscilando entre el 29% en países como Brasil y el 80% en países europeos, tras realizar ajustes por edad, género y tratamiento. Sin embargo, existen diferencias notables entre los distintos tipos de tumores:

- **Astrocitoma pilocítico (OMS Grado I):** Es el tumor con mejor pronóstico. Su supervivencia a 1, 5 y 10 años es del 98%, 94% y 93%, respectivamente. Esto se debe a que son tumores de bajo grado y lento crecimiento (10).
- **Astrocitomas difusos y oligodendrogiales:** Presentan una supervivencia del 90% al año y 80% a los 5 años (10).

- **Tumores ependimarios y del plexo coroideo:** Tienen una supervivencia al año del 86% y 89%, respectivamente, que disminuye a un 61% y 65% a los 5 años, y a un 53% y 65% a los 10 años (10).
- **Meduloblastoma y otros tumores embrionarios:** Son tumores de alto grado con peor pronóstico. La supervivencia para el meduloblastoma es del 75% al año, 59% a los 5 años y 58% a los 10 años. Para los otros tumores embrionarios, la supervivencia es del 63% al año, 48% a los 5 años y 46% a los 10 años (10).
- **Glioblastoma multiforme (OMS Grado IV):** Es el tumor que reporta la peor supervivencia, con solo un 39.3% al año y un 5.5% a los 3 años (10).

Conclusión

En la última década, se ha producido una transformación radical en el diagnóstico y tratamiento de los tumores del sistema nervioso central (SNC) en la infancia, impulsada por un enfoque multidisciplinario que integra los avances de la neurología, neurocirugía e imagenología. La clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) ha evolucionado para incluir parámetros moleculares, lo que ha permitido una identificación más precisa y un pronóstico más exacto de los tumores, superando la clasificación puramente histológica.

El diagnóstico se ha vuelto más sofisticado con la incorporación de perfiles moleculares, como la metilación del ADN y la identificación de mutaciones genéticas específicas (p. ej., IDH1/2), lo que ha revolucionado la forma en que se clasifican los tumores y se planifican los tratamientos. Aunque la resonancia magnética (RM) sigue siendo la herramienta de imagen principal, su utilidad ha mejorado con el uso de nuevas técnicas como la perfusión y la espectroscopia, y se ha complementado con la tomografía por emisión de positrones (PET) para un diagnóstico más completo. El diagnóstico definitivo sigue dependiendo de una biopsia y la confirmación

histopatológica, pero ahora se complementa con una evaluación molecular exhaustiva para lograr un diagnóstico integrado.

Los protocolos de tratamiento se han vuelto más personalizados y agresivos. La cirugía sigue siendo fundamental para el diagnóstico y la resección del tumor, mientras que la quimioterapia y la radioterapia se aplican de manera más precisa para maximizar la eficacia y reducir la toxicidad a largo plazo.

El avance más notable se ha dado en las terapias dirigidas, que atacan alteraciones moleculares específicas en el tumor, independientemente de su origen histológico. Los inhibidores de la vía Ras-Raf-MEK-ERK han demostrado una eficacia notable en gliomas de bajo grado, y fármacos como el larotrectinib y el entrectinib han revolucionado el tratamiento de tumores con fusiones genéticas NTRK, ofreciendo una esperanza real para pacientes con tumores previamente incurables. Estos tratamientos, guiados por biomarcadores, han abierto un nuevo paradigma en la oncología pediátrica.

Aunque la supervivencia ha mejorado notablemente en tumores de bajo grado, el desafío persiste en tumores de alto grado como el glioblastoma y el meduloblastoma, donde las tasas de supervivencia siguen siendo bajas, lo que resalta la necesidad de continuar la investigación para encontrar nuevas terapias y curas.

Bibliografía

Blázquez López A, Montes de Oca Carmenaty M, Rodríguez Hernández O, Leyva Tornés R. Aspectos clínico epidemiológicos de tumores del sistema nervioso central en pacientes pediátricos. Hospital Infantil Sur. Octubre 2015-Octubre 2020. Cibamanz. 2020;

Soares LF, Gomes Júnior SC, Kuyven NG de A. Câncer Infantojuvenil do Sistema Nervoso Central: Reflexões para o Sistema Único de Saúde. Rev Bras Cancerol [Internet]. 2025 Feb 3;71(1). Available from: <https://rbc.inca.gov.br/index.php/revista/article/view/4900>

Barceló Otero MC, Corzo Restrepo RM, Fuentes González VM, Guevara Mendoza NM, Zuluaga Jansen C. Caracterización de los tumores del sistema nervioso central en población pediátrica del Hospital Militar Central de Bogotá durante el periodo 2015-2019 [Internet]. Universidad El Bosque; 2022. Available from: <https://repositorio.unbosque.edu.co/server/api/core/bitstreams/c0e173adb02-4af3-bd5d-7856b1f865a2/content>

Vela Martín A. Estudio de incidencia y supervivencia entre los años 2003-2020 de tumores del sistema nervioso central en la infancia en Castilla y León [Internet]. Universidad de Valladolid; 2021. Available from: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/47667/TFG-M2209.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Toro-Moreno AC, Serna-Velez L, Gallego-González D, Jaramillo-Jaramillo LI, Martínez-Sánchez LM, Álvarez-Hernández LF, et al. Tumores de Sistema Nervioso Central en Pediatría: Presente y Futuro del Abordaje Diagnóstico. Rev Ecuatoriana Neurol [Internet]. 2017 [cited 2025 Aug 22];26(3):283–8. Available from: http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2631-25812017000200283&lng=es&nrm=iso&tlng=es

Gritsch S, Batchelor TT, Gonzalez Castro LN. Diagnostic, therapeutic, and prognostic implications of the 2021 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system. Cancer [Internet]. 2022 Jan 11;128(1):47–58. Available from: <https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/cncr.33918>

Gutiérrez Araya DA. Revisión de la actualización en la clasificación morfológica y molecular de los meduloblastomas de sistema nervioso central y su diagnóstico integrado según la nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). [Internet]. UNIVERSIDAD DE COSTA RICA; 2024. Available from: <https://www.kerwa.ucr.ac.cr/server/api/core/bitstreams/aeaf9a22-35b8-44fd-8a9b-7b78a9d2fa3f/content>

Martínez Salcedo E. Calidad de vida en supervivientes pediátricos de tumores del sistema nervioso central [Internet]. UNIVERSIDAD DE MURCIA; 2017. Available from: https://digitum.um.es/digitum/bitstream/10201/52801/1/Eduardo_Martínez_Salcedo_Tesis_Doctoral.pdf

Butler E, Ludwig K, Pacenta HL, Klesse LJ, Watt TC, Laetsch TW. Recent progress in the treatment of cancer in children. CA Cancer J Clin [Internet]. 2021 Jul;71(4):315–32. Available from: <https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.3322/caac.21665>

TULO DE PÍ. ASOCIACIÓN DEL TIEMPO DIAGNÓSTICO CON LA RESPUESTA A TRATAMIENTO EN UNA COHORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL [Internet]. UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO; 2024. Available from: <https://ru.dgb.unam.mx/server/api/core/bitstreams/e2c0c197-2fd1-4472-8a41-2f04442319c7/content>



CITAR ESTE ARTICULO:

Lara Chávez, D. P., López Mariño, M. D., Guerrero Olalla, G. A., & Caiza Reyes, M. E. (2025). Avances en el diagnóstico y tratamiento de tumores del sistema nervioso central en la infancia: aportes desde la neurología, neurocirugía e imagenología. RECIAMUC, 9(2), 688-698. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/9.\(2\).abril.2025.688-698](https://doi.org/10.26820/reciamuc/9.(2).abril.2025.688-698)