



Gliomas en la edad pediátrica

Dra. Isabel Valls Ferrán

Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid

EL 5% de todos los tumores cerebrales en niños son gliomas de la vía óptica, siendo el más frecuente el astrocitoma pilocítico. EL 50% de ellos son asintomáticos.

Entre las manifestaciones clínicas destacamos:

- Descenso de la agudeza visual
- Proptosis
- Nistagmus
- Estrabismo
- Defecto pupilar aferente
- Papiledema
- Alteración de los colores

Entre las técnicas de screening en el estudio de los gliomas de vía óptica tenemos:

- Exploración oftalmológica completa
- RM
- PEV
- Campimetría
- OCT de nervios ópticos

EL 20% de los gliomas de vía óptica se asocia a Neurofibromatosis tipo 1, enfermedad que se hereda de forma autosómica dominante y la alteración esta en el cromosoma 17. Tiene una incidencia de 1 de cada 3000 recién nacidos vivos. EL diagnóstico es clínico y genético. Se necesitan 2 o mas de los siguientes criterios:

- 6 o más manchas café con leche
- 2 o más neurofibromas
- Efélides axilares
- Glioma óptico
- 2 o más nódulos de lisch
- 1 lesión ósea
- 1 familiar de primer grado afecto

Los gliomas se suelen diagnosticar en niños de 3 a 6 años. La mitad de los casos desarrollaran sintomatología clínica.

Los gliomas de vía óptica se deben tratar cuando hay afectación de la agudeza visual, cuando hay un crecimiento excesivo del tumor y casi siempre en niños menores de 1 año.

El seguimiento de estos pacientes con neurofibromatosis se hará de la siguiente manera:

Estudio de la función visual:

- Cada 3 meses si asocia glioma de vía óptica
- Cada 6 meses sin glioma hasta los 8 años y anual hasta los 18 años

RM:

- Cada 3 -6 meses si tiene glioma
- Anual si no lo tiene

Revisión pediátrica anual para estudio del desarrollo ponderal, puberal y exploración neurológica.



Tratamiento

La quimioterapia sigue siendo el tratamiento de elección en estos casos. Existen muchas líneas de tratamiento, se han usado clásicamente la Vincristina y Carboplatino, aunque en la actualidad se ha preconizado mucho el uso de la Vinblastina a dosis de 5 mg por metro cuadrado a la semana. Cuando hay déficit visual importante se puede asociar Bevacizumab, a dosis de 10 mg/Kg, cada 2 semanas durante 3-6 meses según respuesta, con buena tolerancia y mejoría de la visión.

Hoy día existen tratamientos innovadores y prometedores en los casos de gliomas con la mutación BRAF V600 E, no asociados a neurofibromatosis.

- Inhibidores BRAF: Dabrafenib y Vemurafenib.
- Inhibidores de MEK: Trametinib, Cobimetinib y Selumetinib

Conclusiones

- Los gliomas de vía óptica suponen una importante causa de pérdida de visión en niños sobre todo menores de 4 años
- La OCT de nervios ópticos debería incluirse en el screening de la exploración oftalmológica
- La disminución de la agudeza visual es un buen marcador de la progresión de la enfermedad
- Vinblastina es eficaz como tratamiento de primera línea en pacientes pediátricos con glioma de bajo grado asociado a neurofibromatosis tipo 1.

Bibliografía

- Sharif S, Ferner R, Birch JM, et al. Second primary tumors in neurofibromatosis 1 patients treated for optic glioma: substantial risks after radiotherapy. *J Clin Oncol* 2006;24:2570-2575.
- Fisher MJ, Avery RA, Allen JC, et al. Functional outcome measures for NF1-associated optic pathway glioma clinical trials. *Neurology* 2013;81:S15-24.
- Udaka YT, Packer RJ. Pediatric Brain Tumors. *Neurol Clin.* 2018; 36: 533-56. doi: 10.1016/j. ncl.2018.04.009.
- Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol.* 2021; 23: 1231-51.
- Sharif S, Ferner R, Birch JM, et al. Second primary tumors in neurofibromatosis 1 patients treated for optic glioma: substantial risks after radiotherapy. *J Clin Oncol* 2006;24:2570-2575.
- Fisher MJ, Avery RA, Allen JC, et al. Functional outcome measures for NF1-associated optic pathway glioma clinical trials. *Neurology* 2013;81:S15-24.