

AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

Ependimoma



American
Brain Tumor
Association®

Providing and pursuing answers®

ACERCA DE AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

La American Brain Tumor Association (ABTA), fundada en 1973, fue la primera organización nacional sin fines de lucro dedicada exclusivamente a la investigación de tumores cerebrales. Desde entonces, la ABTA ha ampliado su misión y ahora proporciona recursos integrales para apoyar las necesidades complejas de los pacientes con tumores cerebrales y sus cuidadores, de todas las edades y tipos de tumores, así como el financiamiento fundamental de la investigación en busca de innovaciones en el diagnóstico, el tratamiento y la atención de los tumores cerebrales.

Para obtener más información, visite abta.org.

La ABTA agradece a las siguientes personas por la revisión de la edición de este folleto: Milan G. Chheda, MD (Siteman Cancer Center, Washington University School of Medicine); Sambina Roschella, CRNP (Penn State Health, Milton S. Hershey Medical Center); Jennifer Williams; y Cheyenne Cheney.

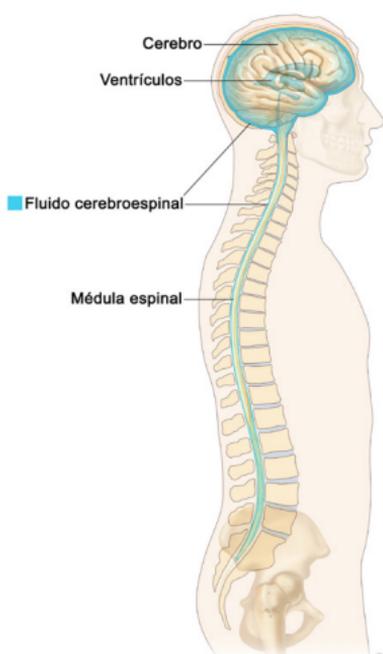
Esta publicación no tiene el objetivo de sustituir el consejo médico profesional y no brinda consejos sobre tratamientos o afecciones para pacientes. Todas las decisiones sobre salud y tratamiento deben tomarse en conjunto con sus médicos, utilizando su información médica específica. Ningún producto, tratamiento, médico ni hospital que se mencione en esta publicación constituye una recomendación.

Ependimoma

INTRODUCCIÓN

Este folleto trata sobre el **ependimoma**, un tumor primario del sistema nervioso central (SNC), es decir, que se origina en el cerebro o la médula espinal y pocas veces se extiende a otros órganos¹.

Los ependimomas surgen a partir de las células ependimarias, que forman el revestimiento de los espacios del **líquido cefalorraquídeo (LCR)** en el SNC. Los ependimomas se pueden formar en cualquier parte del SNC, pero a menudo se producen en el cerebelo y la médula espinal^{2,3}. En ocasiones, los ependimomas pueden propagarse a través del LCR a otras zonas del cerebro, la médula espinal o ambas.



© 2014 Terese Winslow LLC

El líquido cefalorraquídeo (LCR, que se muestra en azul) está formado por tejido que recubre los ventrículos (espacios huecos) del cerebro. Circula dentro y alrededor del cerebro y de la médula espinal para ayudar a protegerlos de lesiones y suministrar nutrientes (cancer.gov).

SUBTIPO DE TUMOR

La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica los tumores primarios del SNC en diferentes tipos. Los **ependimomas se clasifican en cinco subtipos**. Son:

- Subependimoma
- Ependimoma mixopapilar
- Ependimoma clásico
 - Ependimoma de células claras
 - Ependimoma papilar
 - Ependimoma tancítico
- Ependimoma con fusión positiva del gen RELA
- Ependimoma anaplásico (es decir, canceroso)

En años recientes, los investigadores han aprendido mucho sobre los subtipos de ependimoma, en gran medida gracias a los avances en las pruebas genéticas (también denominadas pruebas moleculares). Han descubierto que estos subtipos son diferentes y suelen requerir diferentes tratamientos⁵. Los investigadores siguen identificando nuevos subtipos^{6,7}. En el futuro, este conocimiento puede conducir a nuevas terapias basadas en el subtipo de tumor^{8,9}.

UBICACIÓN DEL TUMOR

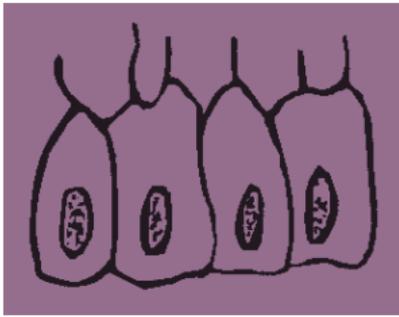
La localización de un tumor está asociada a los síntomas que puede presentar una persona, ya que los lóbulos del cerebro y la médula espinal controlan diferentes funciones, como el pensamiento y el razonamiento, el lenguaje, la visión, la audición, el movimiento, la sensibilidad y el control de la vejiga y de los intestinos.

En niños, la mayoría de los ependimomas se producen cerca o en el cerebelo^{1,2}, la parte del cerebro que controla el equilibrio y el movimiento. Se estima que hasta el 90 % de los ependimomas en niños surgen en el cerebro^{6,10}. Por el contrario, **los ependimomas en la columna vertebral son más comunes en adultos^{1,6}**. Aproximadamente el 75 % de los ependimomas en adultos son tumores espinales^{6,10}. Es importante comprender que no todos los ependimomas que surgen del cerebelo o de la médula

espinal se comportan de la misma manera o necesitan el mismo tratamiento, ya que los tumores de diferentes grados y subtipos pueden ocurrir en la misma ubicación.

GRADO DEL TUMOR

La OMS emplea un sistema de clasificación con una escala para los tumores cerebrales que va del I al IV; el grado I es el más leve y el grado IV es el más grave. El grado describe en qué medida las células tumorales se parecen a las células sanas o a las anormales y con qué rapidez es probable que el tumor crezca y se disemine^{2,3}. Las células tumorales de grado I y grado II se parecen más a las células normales y tienden a crecer más lentamente que los tumores de grados III y IV.



Células endimarias

Los endimomas se clasifican en grados de I a III^{1,4}. La clasificación del tumor es importante porque ayuda al médico a elegir las mejores opciones de tratamiento. La clasificación de la OMS para el endimoma es⁴:

Grado I

- Subependimoma
- Ependimoma mixopapilar

Grado II

- Ependimoma clásico
 - Ependimoma papilar
 - Ependimoma de células claras
 - Ependimoma tancítico
- Ependimoma con fusión positiva del gen RELA

Grado III

- Ependimoma anaplásico
- Ependimoma con fusión positiva del gen RELA

Los investigadores buscan encontrar mejores formas de definir las características que diferencian a un ependimoma de grado II de un ependimoma de grado III². Por ejemplo, el subtipo con fusión positiva del gen RELA puede ser un tumor de grado II o de grado III. En la actualidad, no está claro cómo afectan las diferencias entre los ependimomas de grados II y III el pronóstico (probabilidad de recuperación) del paciente⁶.

Determinar el subtipo de ependimoma, así como su localización y grado, puede ayudarlo a tomar decisiones de tratamiento más informadas.

INCIDENCIA

Los ependimomas son relativamente poco comunes y representan menos del 2 % de todos los tumores cerebrales y otros tumores del SNC^{11,12}.

Los ependimomas pueden presentarse tanto en niños como en adultos^{1,2}, pero ocurren con mayor frecuencia en niños². Los ependimomas representan aproximadamente el 9 % de todos los tumores cerebrales infantiles y otros tumores del SNC^{13,14}. Si bien la edad media de diagnóstico es de 4 años, entre el 25 % y el 40 % de los pacientes tiene menos de 2 años^{6,10}. La incidencia, que hace referencia a la frecuencia con la que aparece una enfermedad, desciende entre los preadolescentes y los adolescentes¹³. Los ependimomas ocurren ligeramente más en hombres que en mujeres¹⁵. Ocurren más comúnmente en personas blancas y no hispanas¹.

Se estima que 1,430 personas son diagnosticadas con ependimoma cada año en los EE. UU.¹⁶. Se estima que 13,294 personas viven con ependimoma¹.

CAUSAS

Al igual que con otros tipos de tumores cerebrales, se desconoce la causa exacta de la mayoría de los **ependimomas**^{1,17}. Los investigadores han identificado anomalías en los genes de varios cromosomas que podrían influir en el desarrollo de los tumores del SNC. Pero aún se desconoce qué hace que las células del SNC normales se transformen en células tumorales anormales¹⁸.

Existen ciertos factores de riesgo que pueden aumentar las probabilidades de que una persona desarrolle un tumor cerebral o del SNC. Los factores de riesgo no son los causantes directos del desarrollo del tumor, pero a menudo influyen en su desarrollo. Esto explica por qué algunas personas con muchos factores de riesgo nunca desarrollan un tumor, mientras que otras que no tienen ningún factor de riesgo sí lo hacen.

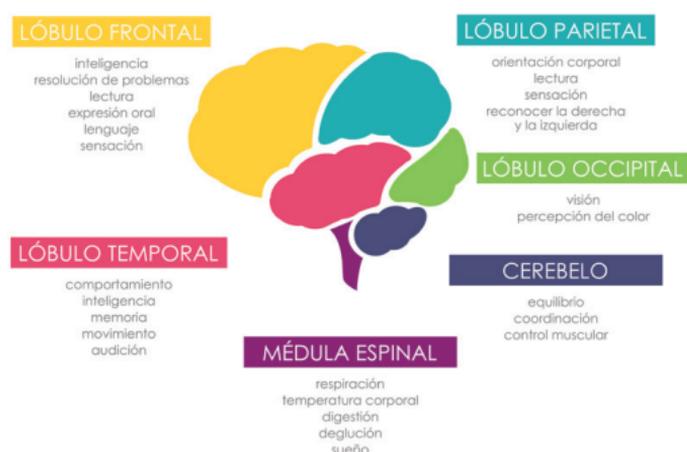
Un factor de riesgo conocido para el desarrollo del endimoma es un síndrome de cáncer hereditario denominado neurofibromatosis tipo 2^{6,17}. Sin embargo, las personas que heredan los cambios genéticos que causan la neurofibromatosis tipo 2 no heredan endimoma, lo que significa que el riesgo de desarrollar el tumor no se transmite a los familiares. Solo un número reducido de pacientes padece este síndrome canceroso que aumenta sus probabilidades de desarrollar endimoma, y no todos los pacientes con este síndrome llegan a desarrollar endimoma.

SÍNTOMAS

Al igual que con otros tumores primarios del SNC, los **síntomas asociados con el endimoma a menudo dependen de la ubicación del tumor** en el cerebro o la columna vertebral¹. Cada persona experimentará síntomas únicos o diferentes debido a la diferencia en la ubicación del tumor.

A menudo, un endimoma bloquea el flujo normal del LCR, lo cual puede aumentar la presión sobre el cerebro⁶ (también llamada hidrocefalia) o interrumpir las conexiones entre las células cerebrales normales. Los

síntomas comunes pueden incluir dolores de cabeza o hidrocefalia; náuseas y vómitos; mareos; cambios en la visión; convulsiones; cambios de personalidad; debilidad o entumecimiento y hormigueo en un lado del cuerpo; además de problemas cognitivos relacionados con el pensamiento, el aprendizaje, la concentración, la resolución de problemas y la toma de decisiones^{1,2}.



Un tumor en la columna puede causar dolor de espalda o de cuello; entumecimiento y debilidad en los brazos, las piernas o el tronco; dificultad para caminar; y problemas para controlar los intestinos y la vejiga^{1,2}.

El alivio de los síntomas será una parte del plan de cuidados y tratamiento.

DIAGNÓSTICO

Los médicos utilizan distintos tipos de estudios para detectar un tumor cerebral o de la médula espinal, así como determinar su tipo y ubicación²⁰. Estos estudios suelen hacerlos varios especialistas y proveedores que forman parte del equipo de atención médica.

DISTINTOS ESTUDIOS

Después de obtener un historial médico exhaustivo del paciente (o del cuidador en el caso de un niño pequeño), el médico realizará un examen físico³. Un **examen neurológico** evalúa los movimientos oculares, la visión, la audición, el equilibrio, la coordinación y los reflejos

de un paciente, así como sus habilidades cognitivas, tales como la conciencia, la atención, el habla, el lenguaje, la memoria y el juicio. Este estudio se emplea para ayudar a determinar qué parte del cerebro o la columna vertebral está afectando el tumor.

Estos estudios serán realizados por un *neurólogo*, médico especializado en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades y trastornos del SNC; un *neurocirujano*, médico especializado en la cirugía de tumores del SNC; un *oncólogo o neurooncólogo*, médico que se especializa en el tratamiento de pacientes con tumores del SNC; o un *neuropsicólogo*, psicólogo especializado en comprender la relación entre el cerebro y el comportamiento.

Lo primero que se pide es una **tomografía computarizada (TC)**, una forma de diagnóstico por imagen, ya que es muy útil para identificar características importantes del tumor, como la hidrocefalia².

La prueba de preferencia para seguir evaluando los tumores cerebrales y de la columna vertebral, como el endimoma, es la **imagen por resonancia magnética (IRM)**, ya que muestra una imagen más detallada del cerebro, la columna vertebral y el tumor que una tomografía computarizada (TC)^{2,10}. Estos estudios por imagen se pueden utilizar con o sin contraste (gadolinio), que es un colorante que hace que las imágenes escaneadas sean más claras¹⁸. El médico puede querer hacer una **IRM de la columna vertebral** si se cree que el tumor está en la columna o para saber si el endimoma se ha propagado desde el cerebro al LCR y a la columna vertebral.



Un paciente está siendo preparado para una TC.

Es posible que el médico recomiende una **punción lumbar**, también llamada "*Spinal Tap*" para hallar células tumorales dentro del líquido cefalorraquídeo (LCR)²⁰. Una punción lumbar se realiza solo después de liberar la presión en el cerebro una vez que el tumor es extraído mediante cirugía.

Aunque los estudios de imágenes pueden darle al médico una idea fundamentada del tipo de tumor, se necesita **una biopsia** o resección quirúrgica para confirmar el diagnóstico²⁰. En una biopsia, el *neurocirujano* extirpa quirúrgicamente una pequeña parte del tejido tumoral para enviarlo a un *patólogo* o *neuropatólogo*, que esté capacitado para identificar enfermedades del SNC. El neuropatólogo examina la muestra bajo el microscopio para determinar el tipo y el grado del tumor. Estos resultados se incluyen en el **informe de patología** que se envía al neurocirujano y al resto del equipo de atención médica.

El neurocirujano puede extirpar una parte más grande del tumor para enviarla a pruebas de patología. A esto se le conoce como una **resección quirúrgica**. Se puede realizar una biopsia como procedimiento separado o como parte de una resección quirúrgica. La resección quirúrgica puede ser completa (también llamada **resección macroscópica total**)¹⁸, si se extirpa todo el tumor visible de manera segura, o incompleta (también llamada **resección parcial o subtotal**), si no es posible extirpar el tumor por completo de manera segura.

No todos estos estudios se utilizarán para todos los pacientes. El médico puede valorar los siguientes factores a la hora de elegir qué pruebas diagnósticas utilizar²⁰:

- Tipo de tumor que se sospecha
- Signos y síntomas
- Edad y estado de salud general
- Resultados de otros estudios médicos

Los médicos utilizan cada vez más **estudios genéticos** para identificar el subtipo de **ependimoma**. Los estudios pueden incluir un análisis de sangre además de pruebas genéticas del tumor. Si la muestra del tumor se envía a un laboratorio especializado en estudios genéticos, el médico recibirá un informe con los resultados correspondientes.

Conocer el subtipo de tumor será de ayuda para el médico para elegir las mejores opciones de tratamiento.

ESTADIFICACIÓN DEL TUMOR

Una vez concluidos los estudios diagnósticos, el médico puede determinar el estadio del tumor. La estadificación es una forma de describir dónde se encuentra el tumor, si se ha diseminado o a dónde, y si está afectando otras partes del SNC o del cuerpo^{3,23}. Conocer el estadio del tumor ayudará a determinar las mejores opciones de tratamiento e incluso puede ayudar a predecir el pronóstico de un paciente.

Aunque no existe un sistema oficial de estadificación para el ependimoma, **el tumor se puede clasificar según el lugar donde se encuentre** de la siguiente manera^{21,23}:

- Un tumor supratentorial crece por encima del cerebelo.
- Un tumor infratentorial crece en el cerebelo o el tronco encefálico.
- Un tumor espinal crece en la médula espinal.

Algunos ependimomas son capaces de diseminarse desde su ubicación original en una de estas partes del SNC a otra.

Hable con su médico sobre la realización de estudios genéticos, ya que aún no se consideran dentro del "tratamiento estándar".

TRATAMIENTO

En general, las **opciones de tratamiento actuales** (a las que se suele denominar *tratamiento estándar*) para el ependimoma son la cirugía, la radioterapia y, en determinadas situaciones, la quimioterapia¹.

Sin embargo, los diferentes subtipos pueden tratarse de manera diferente⁵. Muchos pacientes no necesitarán tratamiento adicional más allá de la cirugía, según el subtipo de tumor y siempre que se extirpe todo el tumor. Por ejemplo, un subependimoma puede curarse solo con cirugía y normalmente no reaparece si se extirpa por completo¹⁸. Si un paciente con ependimoma necesita más tratamiento después

de la cirugía, éste sería radioterapia o quimioterapia. Sin embargo, no está demostrado el papel de la quimioterapia y aún se encuentra en fase de estudio^{24,25}. Por el momento, la quimioterapia suele limitarse al tratamiento de niños muy pequeños y algunos adultos con un tumor recidivante^{24,26}.

Las opciones de tratamiento se basan en lo siguiente^{1,2,27}:

- El tamaño, el subtipo, el grado y la ubicación del tumor.
- En qué partes del cerebro o la columna vertebral se encuentra el tumor.
- Síntomas actuales causados por el tumor.
- Si el tumor ha invadido otras partes del cerebro o la columna vertebral.
- Posibles efectos secundarios del tratamiento.
- La salud general, la edad y las preferencias del paciente.

CIRUGÍA

Someterse a una cirugía para extirpar el tumor es un primer paso importante en el tratamiento del ependimoma². Los objetivos de la cirugía son extirpar la mayor cantidad posible del tumor y confirmar el diagnóstico con una muestra de tejido para biopsia^{2,25}.

Las investigaciones sugieren que el pronóstico de un paciente es mejor cuando se extirpa de manera segura todo el ependimoma visible para el ojo del neurocirujano y en la resonancia magnética^{2,6}. En otras palabras, cuando se realiza una **resección macroscópica completa**. Si bien el objetivo es extirpar completamente el tumor, algunos ependimomas no se pueden extirpar por completo debido a su ubicación²⁷. Si ese es el caso, entonces se realizará una **resección subcompleta o parcial**¹⁸ para extirpar parte del tumor y obtener una muestra de tejido para confirmar el diagnóstico.

Gracias a los recientes avances médicos, hay muchas herramientas para que el neurocirujano pueda extirpar quirúrgicamente el tumor²⁷. Algunas herramientas son el mapeo cerebral, programas informáticos especiales, tintes especiales e instrumentos diminutos.

Entre los efectos secundarios más comunes de la cirugía se incluyen dolor en el cuero cabelludo, hinchazón,

cicatrices y dolores de cabeza¹⁸. Los efectos secundarios más graves pueden incluir daños neurológicos o nerviosos, hemorragias, infecciones, derrames cerebrales, convulsiones, parálisis muscular y problemas de cicatrización de heridas^{2,6}.

Una complicación poco frecuente, principalmente en niños con tumores localizados en el cerebelo, es *el síndrome de mutismo cerebeloso*, también llamado *síndrome de la fosa posterior*⁶. Los síntomas incluyen pérdida del habla y del equilibrio, rigidez muscular, fatiga y cambios de personalidad. No está claro por qué ocurre este síndrome. En muchos niños, los síntomas desaparecen rápidamente, pero otros pueden tener los síntomas años después de la cirugía¹⁰.

Transcurridos unos días de la cirugía, se realizará una resonancia magnética cerebral para determinar la cantidad de tumor que queda en el cerebro, en caso de que quede alguno¹⁸. Si el tumor es medular, se realizará una resonancia magnética de la columna vertebral después de la cirugía con el mismo fin. La cantidad de tumor residual o remanente ayudará al médico a hacer recomendaciones para un tratamiento adicional.

El tratamiento adicional dependerá de lo siguiente²⁷:

- La cantidad de tumor extirpado.
- La edad del paciente.
- Si el tumor se ha diseminado.

En el caso de una resección subtotal, el neurocirujano puede recomendar una segunda cirugía para tratar de extirpar el resto del ependimoma^{2,18}. En los niños, a menudo se realizan **cirugías por etapas**². El neurocirujano extirpará parte del tumor durante la primera cirugía, a la que seguirá quimioterapia o radioterapia para reducir el tamaño del tumor. Después de varios meses, el neurocirujano realizará una segunda cirugía para extirpar cualquier residuo tumoral.

Para obtener más información, lea el folleto de cirugías de la ABTA.

Es importante examinar los beneficios y los riesgos de la cirugía, así como otras opciones de tratamiento.

RADIACIÓN

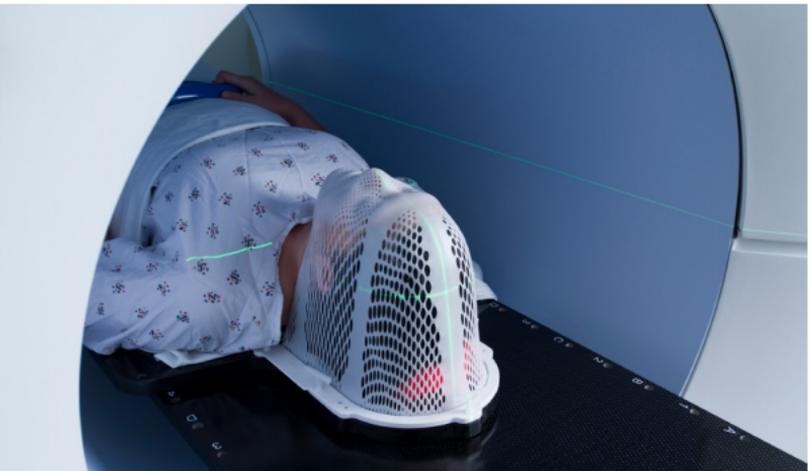
Si el tumor no se puede extirpar quirúrgicamente o solo se extirpa una parte, el médico puede recomendar radioterapia para retardar o detener el crecimiento del endimoma²⁷. La radioterapia usa rayos muy enfocados y de alta energía para destruir las células tumorales que permanecen en el cerebro²⁸. El médico que se especializa en recetar radioterapia es el oncólogo *radioterapeuta*.

El tipo más común de radiación utilizada para tratar tumores cerebrales se conoce como **radioterapia de haz externo o RHE**². Existen diferentes métodos de RHE, pero en todos ellos se utiliza una máquina para administrar la radiación a través de la piel directamente al tumor²⁸. Estos incluyen:

- Radioterapia convencional
- Radioterapia de intensidad modulada
- Terapia de protones
- Radiocirugía estereotáctica
- Radioterapia conformada tridimensional

Todas estas técnicas aplican una dosis precisa de radiación al tumor y limitan la cantidad de radiación al tejido cerebral sano circundante²¹. La reducción de la exposición a la radiación podría generar menos efectos secundarios derivados del tratamiento.

Algunos médicos creen que todos los pacientes con endimoma de bajo grado (grados I y II) deben recibir radiación, sin importar la cantidad de tumor que se extirpe



Paciente recibiendo radioterapia dirigida mientras utiliza una máscara personalizada para estabilizar la cabeza durante el tratamiento.

durante la cirugía². Pero, en general, las recomendaciones para la radioterapia se basan en varios factores, entre ellos el tipo de cirugía que ha tenido un paciente y el grado del tumor⁶.

En el caso de los pacientes a los que se ha practicado una resección macroscópica completa de un endimoma cerebral de grados I o II que no se ha diseminado, los expertos de la National Comprehensive Cancer Network (NCCN) sugieren que los médicos consideren la posibilidad de realizar una RHE¹⁸. Sin embargo, en el caso de un tumor supratentorial que haya sido extirpado por completo, al paciente se le puede hacer un seguimiento minucioso. Esto se conoce como *observación*, y puede ser una buena opción según el tumor específico. La observación implica regresar a la clínica y repetir el examen neurológico y una o más pruebas, como resonancias magnéticas, a lo largo del tiempo para controlar el comportamiento del endimoma. Un factor importante en la elección de la observación es determinar si los beneficios del tratamiento superan los posibles efectos secundarios. En niños, todos los endimomas de grado III, así como todos los endimomas de grados II y III que se desarrollen cerca del cerebelo deben recibir RHE^{26,29}.

En cuanto a los tumores medulares, los expertos de la NCCN recomiendan la observación a los pacientes a los que se haya practicado una resección macroscópica completa de un endimoma de grado I o II que no se haya diseminado¹⁸.

Sin embargo, en niños con endimoma mixopapilar, la RHE puede ser una mejor opción que la observación. Esto es así porque un endimoma mixopapilar, aunque se considera de grado I con un pronóstico favorable, puede crecer más rápidamente en niños y tener una peor evolución^{4,30}. Los estudios sugieren que la radioterapia después de la cirugía para el endimoma mixopapilar puede controlar mejor la enfermedad y evitar que progrese. En adultos con endimoma mixopapilar, incluso si se obtuvo una resección completa, si se rompió la cápsula del tumor, las posibilidades de que el tumor regrese pueden ser mayores y puede ser recomendable la irradiación³².

Tanto para los endimomas cerebrales como para los espinales, los expertos de la NCCN sugieren realizar RHE a los pacientes cuyo tumor de grados I o II no se

extirpó por completo y a los que se sometieron a una resección total de unependimoma de grado III que no se ha diseminado¹⁸. Si alguno de estos tumores se ha diseminado, independientemente del grado, se puede recomendar la radiación dirigida a todo el cerebro y la columna vertebral, que se conoce como *radioterapia craneoespinal*.

Existe cierta preocupación por el uso de la radioterapia en niños menores de 3 años, ya que la irradiación del SNC puede interferir en el crecimiento y el desarrollo del niño. Sin embargo, los ensayos clínicos en marcha sugieren que la radioterapia es segura y eficaz incluso para niños muy pequeños con ependimoma^{8,21,27}.

Por lo general, la radioterapia se administra en una serie de tratamientos a lo largo de varias semanas, llamados *fracciones*^{2,28}. Al espaciar los tratamientos, se consigue que penetre en el cuerpo suficiente radiación para destruir el tumor, al tiempo que se da tiempo a las células sanas para recuperarse.

Cada persona experimenta efectos secundarios distintos de la radioterapia. **Los efectos secundarios más frecuentes** incluyen edema (hinchazón del cerebro o de la columna vertebral cerca del tumor), fatiga (cansancio extremo incluso después de dormir), reacciones cutáneas leves, irritación de la boca, pérdida de cabello, náuseas, diarrea y problemas cognitivos y neurológicos^{2,27}. La mayoría de estos efectos secundarios desaparecen una vez finalizado el tratamiento. Pero algunas personas también tienen efectos secundarios a largo plazo que pueden incluir problemas con el crecimiento, bajos niveles hormonales, pérdida de audición y dificultades de aprendizaje⁶. **Para obtener más información, lea los folletos de la ABTA sobre radioterapia convencional, terapia de protones y radiocirugía estereotáctica.**

Converse con su médico sobre los diferentes tipos de radioterapia y sobre cuál podría ser el correcto para usted.

QUIMIOTERAPIA

La quimioterapia utiliza sustancias químicas potentes, o fármacos, para detener o frenar el crecimiento de las células tumorales²⁷. Se puede administrar de manera intravenosa (IV) en una vena, por lo general en el brazo, o mediante una pastilla. La quimioterapia se utiliza para destruir cualquier célula tumoral remanente después de la cirugía o radioterapia o para tumores que reaparecen después del tratamiento inicial y no pueden tratarse de nuevo con cirugía o irradiación. La receta un *oncólogo* o un *neurooncólogo*.



Paciente recibiendo quimioterapia.

Los fármacos que se utilizan actualmente en quimioterapia para tratar el ependimoma incluyen cisplatino, carboplatino, ciclofosfamida y etopósido y temozolomida combinada con lapatinib (una terapia dirigida), entre otros^{6,10,33}. A menudo se recomienda más de un medicamento de quimioterapia a la vez porque atacan el tumor de diferentes maneras y pueden ser más eficaces cuando se usan en combinación^{6,27}. Los fármacos de quimioterapia utilizados para tratar los tumores del SNC están siendo evaluados constantemente con el fin de desarrollar otros o nuevos enfoques para utilizarlos²⁷.

En general, el uso de la quimioterapia para el tratamiento del ependimoma se reserva para los adultos con tumor recurrente cuando la cirugía y la irradiación posteriores ya no son opciones para niños muy pequeños en vez de la

radioterapia^{6,24,26}. Si quedan restos de tumor después de la quimioterapia, los pacientes pueden someterse a una cirugía de revisión para extirpar cualquier remanente de tumor⁶. De manera similar, los niños mayores a los que se les ha extirpado los tumores parcialmente pueden beneficiarse de la quimioterapia, seguida de una cirugía de revisión e irradiación. Los investigadores continúan estudiando diferentes formas de usar la quimioterapia antes, durante o después de la radioterapia⁸.

La quimioterapia convencional ha sido considerada por muchos como poco eficaz en el tratamiento del ependimoma, pero esta opinión puede estar cambiando con base en las nuevas investigaciones.

La quimioterapia se suele programar para un número específico de ciclos administrados durante un período establecido²⁷. Los efectos secundarios habituales de la quimioterapia incluyen fatiga, riesgo de infección, náuseas y vómitos, caída del cabello, pérdida de apetito y diarrea. Los efectos secundarios, que pueden depender de la dosis administrada, suelen desaparecer al finalizar el tratamiento.

Para obtener más información, lea la guía informativa sobre quimioterapia de la ABTA.

CUIDADOS PALIATIVOS

El ependimoma y sus tratamientos causan síntomas físicos y efectos secundarios²⁷. Aliviar estos síntomas y los efectos secundarios es una parte importante del **tratamiento de apoyo**, a veces denominado *cuidados paliativos*. Los cuidados paliativos son para cualquier persona, independientemente de su edad o del tipo y el estadio del tumor. Deben iniciarse poco después del diagnóstico para obtener mejores resultados. **Las personas que reciben cuidados paliativos suelen tener síntomas menos graves, disfrutan de una mejor calidad de vida y están más satisfechas con el tratamiento²⁷.**

Los cuidados paliativos pueden incluir medicamentos, cambios nutricionales, técnicas de relajación y apoyo

emocional y espiritual²⁷. Por ejemplo, los mismos fármacos que se usan para tratar la epilepsia pueden recetarse para controlar las convulsiones causadas por el ependimoma¹⁰. Estos incluyen medicamentos antiepilépticos y anticonvulsivos, como levetiracetam, lacosamida, fenitoína y carbamazepina. Se pueden utilizar corticoides para reducir el edema que en ocasiones provocan el tumor o los tratamientos y que puede causar dolor o empeorar los síntomas neurológicos. El esteroide más utilizado es la dexametasona. Los medicamentos antieméticos previenen los vómitos y ayudan a controlar las náuseas causadas por el tumor o por la irradiación o la quimioterapia.

El uso de estos fármacos para tratar los síntomas suele formar parte de la atención prestada por el mismo equipo de atención médica que se ocupa del tratamiento del tumor. Sin embargo, a veces la referencia a un especialista en cuidados paliativos es beneficiosa para controlar síntomas como un dolor persistente o las náuseas.

Pregúntele a su médico qué terapias pueden usarse para tratar sus síntomas y efectos secundarios.

ENSAYOS CLÍNICOS

Los ensayos clínicos brindan a las personas la oportunidad de someterse a pruebas y tratamientos nuevos o experimentales (lo que significa que aún no se han probado) antes de que estén disponibles para todos. No obstante, existe el riesgo de que el tratamiento en estudio no funcione o tenga efectos secundarios graves³⁴.

Entre los fármacos que se están probando para el tratamiento del ependimoma en ensayos clínicos se encuentran las terapias dirigidas y las inmunoterapias^{1,3}.

Las terapias dirigidas hacen referencia a los medicamentos que actúan sobre ciertas proteínas que ayudan a que el ependimoma de alto grado crezca y sobreviva³⁵. A diferencia de la quimioterapia, que puede destruir todas

las células, la terapia dirigida es más precisa y destruye células tumorales específicas que tienen una proteína anormal específica.

Las **inmunoterapias** hacen referencia a fármacos que consiguen que el propio sistema inmune del cuerpo combata el tumor.

Algunos ensayos clínicos se centran en encontrar nuevas formas de paliar los síntomas y los efectos secundarios⁸. Otros se centran en nuevos medicamentos y combinaciones de tratamiento específicamente para tumores recurrentes³⁵.

Las personas que quieren unirse a un ensayo clínico deben ser *voluntarias* y cumplir con ciertas reglas llamadas *criterios de elegibilidad*, como tener un tipo específico de tumor o no haber hecho un tratamiento con una determinada terapia. **Para obtener más información, lea la guía informativa sobre ensayos clínicos de la ABTA.**

Converse con su médico para saber si un ensayo clínico es una buena opción para usted o su hijo. Más del 60 % de los niños con cáncer reciben tratamiento en ensayos clínicos²⁷.

SEGUIMIENTO

Luego del tratamiento del ependimoma, **los pacientes deben reunirse de forma periódica con su equipo de atención médica para hacer lo siguiente³⁶:**

- Controlar los efectos secundarios en curso.
- Comprobar si el tumor ha regresado.
- Vigilar la salud general.

Las **visitas de seguimiento** pueden incluir la realización de una historia clínica y una exploración física, una resonancia magnética del cerebro o la columna vertebral y otras pruebas médicas³⁶. Las resonancias magnéticas se realizan en mayor medida durante los primeros años después del tratamiento y con menos frecuencia a medida que pasa el tiempo.

Por lo general, a los pacientes se les examina cada tres o cuatro meses durante los tres primeros años, y después cada cuatro o seis meses durante de tres a cinco años¹⁸. Sin embargo, pueden ser necesarias visitas con mayor frecuencia para aquellos pacientes con tumores de grado III, que estén recibiendo irradiación o quimioterapia, o que hayan finalizado estos tratamientos recientemente. Después de cinco años, se suelen recomendar resonancias magnéticas anuales²¹.

Algunos pacientes pueden experimentar efectos secundarios durante mucho tiempo después de terminar el tratamiento^{36,37}. Se denominan *efectos secundarios a largo plazo*. Asimismo, otros efectos secundarios conocidos como *efectos tardíos* pueden aparecer meses o incluso años después de finalizar el tratamiento activo. Los efectos tardíos no se limitan al SNC. Pueden presentarse problemas cardíacos y pulmonares, problemas hormonales y de crecimiento y la poco frecuente aparición de un segundo tipo de cáncer. Se sabe que pueden producirse problemas emocionales, tales como ansiedad y depresión, además de un deterioro de las habilidades cognitivas como efectos tardíos^{3,36}.

Para tratar los efectos tardíos puede ser necesario acudir a otros especialistas, como un neurooncólogo, un neuropsicólogo o un *endocrinólogo*, que es un médico especializado en el tratamiento de los desequilibrios hormonales o del crecimiento. Algunos pacientes se pueden beneficiar de la rehabilitación, que abarca desde la fisioterapia, el asesoramiento familiar o individual, la planificación nutricional o la ayuda educativa^{36,38}.

Mantener un registro de salud personal es importante para los pacientes con ependimoma, quienes deben ser controlados por el resto de sus vidas para detectar recidivas y efectos secundarios³⁶. Algunos pacientes continuarán visitando a su oncólogo, mientras que otros regresarán a su médico de cabecera. En algún momento de la vida de la persona, es probable que un médico que no participó directamente en su atención inicial dirija la atención de seguimiento del paciente.

Cuando un paciente ya no tiene síntomas y el tumor no se encuentra en el cerebro ni en la médula espinal, se dice que está en *remisión*²⁷. Muchas remisiones son permanentes, pero sigue siendo importante conocer el riesgo de recidiva, es decir, la posibilidad de que el tumor vuelva a aparecer.

Converse con su médico sobre la atención médica continua que necesitará una vez finalizado el tratamiento para el ependimoma.

RECIDIVA

Cuando un ependimoma vuelve a aparecer después del tratamiento, se dice que es un tumor recurrente²⁷. El tumor recurrente puede volver a aparecer en el mismo lugar donde se encontró por primera vez o desplazarse a otros lugares del cerebro o de la columna vertebral. Cerca del 80 % de los ependimomas recidivantes vuelven al mismo lugar⁶. Si un tumor reaparece, suele hacerlo en los primeros años después del diagnóstico inicial, aunque puede aparecer 10 o incluso 20 años después^{21,31,36}.

Cuando un tumor reaparece, el médico realizará una nueva serie de pruebas similares a las utilizadas para diagnosticar el tumor original, a fin de obtener la mayor información posible sobre el tumor que ha vuelto a aparecer²⁷. Estas pruebas pueden incluir análisis de sangre, exploraciones por imágenes y una punción lumbar. El médico recomendará hacer estudios basados en factores tales como el tipo de tumor y el estadio diagnosticado inicialmente y el tipo de tratamiento administrado³⁶.

No existe una opción de tratamiento estandarizada para el ependimoma recidivante⁶. Las opciones de tratamiento deben tener en cuenta la edad del paciente, la localización del tumor original y del recidivante, si el ependimoma se ha diseminado, el tratamiento previo y la capacidad del paciente para realizar actividades cotidianas normales, lo que a veces se denomina *estado funcional*.

En general, los tratamientos para un ependimoma recurrente pueden incluir lo siguiente²⁷:

- Cirugía adicional
- Radioterapia
- Quimioterapia

Estos tratamientos se pueden administrar en una combinación o en un programa diferente al que se usó con el primer tumor. Realizar una cirugía posterior para los tumores recidivantes se asocia a una mayor tasa de supervivencia^{6,26}. Los pacientes también han obtenido una respuesta positiva con la repetición de la radioterapia. Se puede recomendar la quimioterapia para adultos con tumor recidivante cuando la cirugía adicional y la radioterapia ya no son opciones.

Converse con su médico sobre la posibilidad de recidiva del tumor y las opciones de tratamiento disponibles.

PRONÓSTICO

El pronóstico se refiere a la oportunidad de recuperación o supervivencia de una enfermedad³. Un pronóstico se basa en estadísticas que analizan a lo largo del tiempo a un grupo grande de personas que tienen la misma enfermedad. Recuerde que las estadísticas de supervivencia son cálculos aproximados y no pueden predecir con exactitud lo que le ocurrirá a una persona. Por lo general, se calculan cada cinco años, por lo que es posible que las estimaciones más recientes no incluyan los métodos más actuales de diagnóstico y tratamiento de los ependimomas¹⁴.

El pronóstico de un paciente debe ser personalizado y puede tener en cuenta los siguientes factores:

- **Cuánto tumor queda en el cerebro o columna vertebral después de la cirugía**

El pronóstico mejora cuando todo el tumor se puede extirpar quirúrgicamente^{4,6}.

- **Si el tumor se diseminó a otras partes del cuerpo**

Si bien la diseminación a otras partes del cuerpo está relacionada con un peor pronóstico³⁹, los ependimomas no suelen propagarse fuera del SNC¹.

- **El subtipo genético del tumor**

Los subependimomas se asocian con un pronóstico muy favorable cuando se tratan con macroscópica completa^{2,6}.

- **Edad en el momento del diagnóstico**

En general, los niños mayores suelen tener mejor pronóstico que los más pequeños^{6,21}.

Investigaciones recientes sugieren que la cantidad de tumor extirpado es el predictor más importante de supervivencia¹⁰. Las tasas de supervivencia de los ependimomas son del 94 % al año, del 84 % a los cinco años y del 79 % a los 10 años aproximadamente^{11,12}.

La mayoría de los pacientes con un tumor cerebral pueden ser tratados con éxito²⁷. Pero cuando el tumor no se puede controlar, se llama *ependimoma avanzado* o *terminal*.

Los cuidados para pacientes terminales ofrecen la mejor calidad de vida para personas de las que no se espera que vivan más de seis meses. Los cuidados para pacientes terminales pueden brindarse en casa o en un lugar donde haya atención médica. Los cuidados para pacientes terminales en el hogar requieren cuidados de enfermería y equipos especiales, pero pueden permitir a algunos pacientes seguir participando en actividades sociales. Por ejemplo, los niños pueden ser más felices si pueden ir a la escuela, al menos a tiempo parcial. El equipo de atención médica puede ayudar a determinar el nivel de actividad aceptable para garantizar que el paciente no tenga dolor ni molestias físicas. Existen servicios de apoyo que pueden ayudar a las personas a afrontar el diagnóstico de cáncer avanzado.

Converse con su médico sobre los resultados esperados para obtener un pronóstico más individualizado.

EL FUTURO

Aunque la investigación en la genética de los tumores del SNC es muy nueva, ha permitido a los investigadores categorizar aún más el ependimoma de maneras que están teniendo un efecto significativo tanto en el tratamiento como en la supervivencia. Estas distinciones genéticas son importantes porque pueden ayudar a los médicos a predecir mejor el pronóstico de un paciente⁸. Las pruebas genéticas han identificado varios genes asociados con el riesgo de una persona de que el tumor regrese, la edad en el momento del diagnóstico y la ubicación del tumor¹⁰.

Mediante estudios genéticos, los investigadores están empezando a relacionar la localización del tumor con el subtipo^{1,2}. Por ejemplo, han descubierto que los subependimomas tienden a aparecer en el cerebelo, mientras que los ependimomas mixopapilares tienden a aparecer en la columna vertebral.

Los investigadores también han aprendido más sobre la incidencia del ependimoma. Han encontrado, por ejemplo, que los ependimomas clásicos tienden a ocurrir con más frecuencia en niños, mientras que los subependimomas ocurren con más frecuencia en personas de mediana edad y mayores⁴.

La esperanza es que este conocimiento creciente conduzca a un tratamiento mejor y más preciso basado en el subtipo de tumor⁶. Saber la composición genética del tumor es un primer paso importante en el desarrollo de fármacos que ataquen y eliminen las células cancerosas. Los investigadores continúan identificando subtipos adicionales que probablemente se agregarán a la próxima actualización de la clasificación de la OMS^{24,40}.

Los esfuerzos de investigación también intentan disminuir los efectos secundarios de las terapias de tratamiento, mientras se mantienen las altas tasas de curación en pacientes con ependimoma. La meta es mejorar la supervivencia y la calidad de vida después de la terapia.

Pero aún queda trabajo por hacer. En conjunto, las comunidades médicas y científicas, las organizaciones colaboradoras y los pacientes y sus familias están aprovechando los logros del pasado para identificar una mejor cura para todas las personas diagnosticadas con ependimoma.

INFORMACIÓN, RECURSOS Y APOYO DE AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

Tenemos folletos educativos disponibles en nuestro sitio web o puede solicitar una copia impresa gratis llamando a la ABTA. La mayoría de las guías están disponibles en español (las que no están disponibles se indican con un asterisco).

INFORMACIÓN GENERAL

Acerca de los tumores cerebrales: Manual básico para pacientes y cuidadores

Diccionario de tumores cerebrales*

Manual de tumores cerebrales para personas recién diagnosticadas*

Manual para cuidadores*

TIPOS DE TUMORES

Ependimoma

Glioblastoma y astrocitoma anaplásico

Meduloblastoma

Meningioma

Tumores cerebrales metastásicos

Oligodendroglioma y oligoastrocitoma

Tumores pituitarios

TRATAMIENTO

Quimioterapia

Ensayos clínicos

Terapia de radiación convencional

Terapia de protones

Radiocirugía estereotáctica*

Esteroides

Cirugía

INFORMACIÓN, RECURSOS Y APOYO DE AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

INFORMACIÓN

SITIO WEB DE ABTA | ABTA.ORG

Pone a disposición más de 200 páginas de información, programas, servicios de apoyo y recursos, por ejemplo: localizadores de centros de tratamiento de tumores cerebrales y grupos de apoyo, recursos para cuidadores, actualizaciones de investigaciones e información sobre tipos de tumores y tratamientos para todas las edades y tipos de tumores.

INFORMACIÓN Y APOYO

- **Reuniones y seminarios web educativos de la ABTA**
Reuniones educativas presenciales y virtuales a cargo de profesionales médicos reconocidos a nivel nacional.
- **Programa de mentores pares de la ABTA**
Póngase en contacto con un paciente o cuidador mentor capacitado para que lo ayude a afrontar un diagnóstico de tumor cerebral.
- **Comunidad ABTA Connections**
Una comunidad de apoyo y debate en línea con más de 25,000 miembros.
- **CareLine de ABTA**
Para obtener información y recursos personalizados, llame al 800-886-ABTA (2282) o envíe un correo electrónico a abtacares@abta.org para ponerse en contacto con un miembro del personal de CareLine.

ÚNASE

- Participe en un evento de recaudación de fondos de la ABTA.
- Para donar, visite abta.org/donate.

COMUNÍQUESE CON ABTA

CareLine: 800-886-ABTA (2282)

Correo electrónico: abtacares@abta.org

Sitio web: abta.org

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ¹ National Cancer Institute. Ependimoma. 2019. <https://www.cancer.gov/rare-brain-spine-tumor/tumors/ependymoma>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ² Collaborative Ependymoma Research Network (CERN Foundation). 2016. Una guía para pacientes, cuidadores y defensores. https://www.cern-foundation.org/uploads/docs/Ependymoma_Guide_2.pdf. (Consultado el 4/OCT/2020).
- ³ PDQ® Pediatric Treatment Editorial Board. PDQ Childhood Ependymoma Treatment (Tratamiento del ependimoma infantil PDQ) Bethesda, MD: National Cancer Institute. Actualizado el 20/AGO/2019 Disponible en: <https://www.cancer.gov/types/brain/patient/child-ependymoma-treatment-pdq>. (Consultado el 1/OCT/2020) [PMID: 26389185]
- ⁴ WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, 4th ed, (Clasificación OMS de tumores del sistema nervioso central, 4.ª ed.), Louis, D. N., Ohgake, H., Wiestler, O. D., Cavenee, W. K. (Eds), International Agency for Research on Cancer. Lyon, Francia: 2016.
- ⁵ Wu, J., Armstrong, T. S., Gilbert, M. R. Biology and management of ependymomas (Biología y manejo de ependimomas). *Neuro-Oncol.* 2016;18(7):902-13.
- ⁶ Upadhyaya, S. A. y Tinkle, C. (2019). Intracranial ependymoma and other ependymal tumors (Ependimoma intracraneal y otros tumores ependimarios). En A. F. Eichler (Ed.), UpToDate. Recuperado de <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Consultado el 29/SEP/2020)
- ⁷ Pajtlar, K. W., Witt, H., Sill, M. et al. Molecular classification of ependymal tumors across all CNS compartments, histopathological grades, and age groups (Clasificación molecular de los tumores ependimarios en todos los compartimentos del SNC, grados histopatológicos y grupos de edad). *Cancer Cell.* 2015;27(5):728-43.
- ⁸ Ependymoma-Childhood: Latest research. Doctor-Approved Patient Information from ASCO®. (Ependimoma infantil: Últimas investigaciones. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/latest-research>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ⁹ Mack, S. C., Taylor, M. D. Put away your microscopes: The ependymoma molecular era has begun (Guarden sus microscopios: la era molecular del ependimoma ha comenzado). *Curr Opin Oncol.* 2017;29(6):443-7.
- ¹⁰ Bruce, J. N. 2018. Ependimoma. En H. H. Engelhard (Ed.), Medscape. Emedicine.medscape.com/article/277621-overview. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ¹¹ Ostrom, Q. T., Gittleman, H., Truitt, G., Boscia, A., Kruchko, C., Barnholtz-Sloan, J. S. CBTRUS Statistical Report: Primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2011-2015 (Informe estadístico CBTRUS: tumores cerebrales primarios y otros tumores del sistema nervioso central diagnosticados en Estados Unidos en 2011-2015). *Neuro Oncol.* 2018.
- ¹² Truitt, G., Gittleman, H., Leece, R., Ostrom, Q. T., Kruchko, C., Armstrong, T. S. et al. Partnership for defining the impact of 12 selected rare CNS tumors: A report from the CBTRUS and the NCI-CONNECT (Asociación para definir el impacto de 12 tumores raros seleccionados del SNC: Un informe del CBTRUS y el NCI-CONNECT). *J Neurooncol.* 2019;144:53-63.
- ¹³ CBTRUST, pág. 18.
- ¹⁴ Ependymoma-Childhood: Statistics. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: Estadísticas. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®) 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/statistics>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ¹⁵ CBTRUS, pág. 36.
- ¹⁶ CBTRUS, pág. 72.
- ¹⁷ Ependymoma-Childhood: Risk Factors. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: factores de riesgo. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/risk-factors> (Consultado el 1-OCT-20)
- ¹⁸ National Comprehensive Cancer Network. NCCN guidelines for patients®. Brain Cancer: Gliomas (Cáncer cerebral: gliomas). Version 1. 2016. <https://www.nccn.org/patients/guidelines/brain-gliomas/files/assets/common/downloads/files/gliomas.pdf> (Consultado 03/OCT/20)
- ¹⁹ Ependymoma-Childhood: Symptoms and Signs. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: signos y síntomas. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/symptoms-and-signs>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ²⁰ Ependymoma-Childhood: Diagnosis. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: diagnóstico. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®) 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/diagnosis>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ²¹ PDQ® Pediatric Treatment Editorial Board. PDQ Childhood Ependymoma Treatment (Tratamiento del ependimoma infantil, PDQ) Bethesda, MD: National Cancer Institute. Actualizado el 09/SEP/2019. Disponible en: <https://www.cancer.gov/types/brain/hp/child-ependymoma-treatment-pdq>. (Consultado el 1/OCT/2020) [PMID: 26389373]
- ²² National Cancer Institute. Fact Sheet: How is genetic testing done? (Hoja de trabajo: ¿cómo se hacen los estudios genéticos?) 2019. <https://www.cancer.gov/about-cancer/causes-prevention/genetics/genetic-testing-fact-sheet#how-is-genetic-testing-done>. (Consultado el 1/OCT/2020).

- ²³ Ependymoma-Childhood: Stages and Grades. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: estadificación y grados. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®) 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/stages-and-grades>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ²⁴ Pajtler, K. W., Mack, S. C., Ramaswamy, V., Smith, C. A., Witt, H., Smith, A. et al. The current consensus on the clinical management of intracranial ependymoma and its distinct molecular variants (Consenso actual sobre el tratamiento clínico del ependimoma intracraneal y sus distintas variantes moleculares). *Acta Neuropathol.* 2017;133:5-12.
- ²⁵ Gerstner, E. R., Pajtler, K. W. Ependymoma (Ependimoma). *Semin Neurol* 2018;38:104-11.
- ²⁶ Ruda, R., Reifenberger, G., Frappaz, D., Pfister, S. M., Laprie, A., Santarius, T. et al. European Association of Neuro-Oncology (EANO) guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors (Directrices de la EANO para el diagnóstico y tratamiento de los tumores ependimarios). *Neuro-Oncol.* 2017;20(4):445-56. <https://ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5909649/pdf/nox166.pdf>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ²⁷ Ependymoma-Childhood: Types of Treatment. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: tipos de tratamiento. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®) 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/types-treatment>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ²⁸ American Society for Radiation Oncology (ASTRO). RT Answers. External beam radiation therapy (Radioterapia de haz externo). 2019. <https://www.rtan.org/How-does-radiation-therapy-work/External-Beam-Radiation-Therapy>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ²⁹ Merchant, T. E., Bendel, A. E., Sabin, N. D., Burger, P. C., Sahw, D. W., Chang, E. et al. Conformal radiation therapy for pediatric ependymoma, chemotherapy for incompletely resected ependymoma, and observation for completely resected, supratentorial ependymoma (Radioterapia conforme para el ependimoma pediátrico, quimioterapia para el ependimoma parcialmente resecado y observación para el ependimoma supratentorial completamente resecado). *J Clin Oncol.* 2019;39:74-83.
- ³⁰ Agbahiwe, H. C., Wharam, M., Batra, S., Cohen, K., Terezakis, S. A. Management of pediatric myxopapillary ependymoma: The role of adjuvant radiation (Manejo del ependimoma mixopapilar pediátrico: el papel de la radiación adyuvante). *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2013;85(2):421-7.
- ³¹ Welch, W. C., Schiff, D., Gerszten, P. C. (2019). Spinal cord tumors (Tumores de la médula espinal). En A. F. Eichler (Ed.), UpToDate. Recuperado de <http://www.uptodate.com/home/index.html>. (Consultado el 29/SEP/2020)
- ³² Abdulaziz, M., Mallory, G. W., Bydon, M., De la Garza Ramos, R., Ellis, J. A., Laack, N. N. et al. Outcomes following myxopapillary ependymoma resection: The importance of capsule integrity (Resultados después de la resección del ependimoma mixopapilar: la importancia de la integridad de la cápsula). *Neurosurg Focus.* 2015 Aug;39(2):E8.
- ³³ Armstrong, T., Yuan, Y., Wu, J., Mendoza, T., Vera, E., Wu, J. et al. Objective response and clinical benefit in recurrent ependymoma in adults: Final report of cern 08-02: A phase II study of dose-dense temozolomide and lapatinib (Respuesta objetiva y beneficio clínico en ependimoma recidivante en adultos: informe final del cern 08-02: Estudio de fase II de temozolomida y lapatinib). *Neuro Oncol.* 2018;20(Suppl 6):vi241.
- ³⁴ Ependymoma-Childhood: Clinical Trials. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: ensayos clínicos. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/about-clinical-trials>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ³⁵ Brain Tumor: Types of treatment. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Tumor cerebral: tipos de tratamientos. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/types-treatment>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ³⁶ Ependymoma-Childhood: Follow-up Care. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: cuidado de seguimiento. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/follow-care>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ³⁷ Ependymoma-Childhood: Coping with Treatment. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: cómo sobrellevar el tratamiento. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®). 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/coping-with-treatment>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ³⁸ Ependymoma-Childhood: Survivorship. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Ependimoma infantil: supervivencia. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®) 2018. <https://www.cancer.net/cancer-types/ependymoma-childhood/survivorship>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ³⁹ Brain Tumor: Grades and Prognostic Factors. Doctor-Approved Patient Information from ASCO® (Tumor cerebral: grados y factores de pronóstico. Información para el paciente aprobada por el médico de ASCO®) 2019. <https://www.cancer.net/cancer-types/brain-tumor/grades-and-prognostic-factors>. (Consultado el 1/OCT/2020).
- ⁴⁰ Louis, D. N., Wesseling, P., Aldape, K., Brat, D. J., Capper, D., Cree, I. A. et al. cIMPACT-NOW Actualización 6: New Entity and Diagnostic Principle Recommendations of the cIMPACT-Utrecht Meeting on Future CNS Tumor Classification and Grading (Recomendaciones sobre nuevas entidades y principios diagnósticos de la reunión cIMPACT-Utrecht sobre la futura clasificación y graduación de los tumores del SNC). *Brain Pathol.* 2020 Ap 19.

AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

8550 W. Bryn Mawr Avenue, Suite 550

Chicago IL 60631

Para obtener más información:

Sitio web: abta.org

CareLine: 800-886-ABTA (2282)

Correo electrónico: abtacares@abta.org



American
Brain Tumor
Association®

Providing and pursuing answers®