

Tumor neuroectodérmico primitivo supratentorial (PNETs)

Tumor neuroectodérmico primitivo supratentorial conocido como **meduloblastoma** supratentorial o neuroblastoma cerebral.

Tumor embrionario cerebral o supraselar constituido de **célula neuroepitelial** indiferenciada o pobremente diferenciada que tiene la capacidad de desarrollar diferenciación divergente a lo largo de líneas histológicas neuronales, astrocíticas, endimarias, musculares o melanocíticas, de acuerdo a la organización mundial de la salud ¹⁾.

Representa el 2.8% de todos los tumores cerebrales de la infancia y la adolescencia.

Es un tumor de rápido crecimiento, con diferentes grados de diferenciación (no diferenciado, diferenciación a células gliales, células endimales, neuronal, con diferenciación multipotencial, incluyendo melanocitos o músculo).

El 80% de los diagnósticos corresponde a menores de 10 años; en adultos es esporádico: únicamente se han reportado 57 casos en la literatura hasta el 2011 ²⁾

El 65% se diagnostican en niños menores de 5 años de edad.

Corresponde al 2,5 - 6 % de todos los tumores cerebrales en niños.

No existe predilección de géneros afectando por igual tanto al sexo masculino como al femenino.

Histológicamente es indistinguible del **meduloblastoma**, aunque se comporta de forma más agresiva que éste y con menor tasa de supervivencia. Suele observarse comúnmente en el cerebro y por ser altamente propenso a su diseminación, podemos encontrarlo en la médula espinal y región supraselar del cerebro (área alrededor del quiasma óptico).

El tratamiento de elección es la neurocirugía con adyuvancia de radioterapia y quimioterapia.

El diagnóstico definitivo lo confirma la anatomía patológica después de la cirugía.

Pronóstico

En adultos es sumamente sombrío. De las cortas series que han sido informadas en la literatura, se puede inferir que edad temprana, necrosis tumoral y diseminación tumoral constituyen factores de pronóstico muy grave; mientras que la localización pineal y la resección completa sugieren un pronóstico favorable, al menos en los casos en edad pediátrica.

¹⁾

Tomita T et al. Cerebral primitive neuroectodermal tumors in childhood. J Neurooncol 1988; 6: 233.

²⁾

<http://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2011/bc112g.pdf>

Last
update:
2025/03/10 15:20 tumor_neuroectodermico_primitivo_supratentorial https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=tumor_neuroectodermico_primitivo_supratentorial

From:
<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=tumor_neuroectodermico_primitivo_supratentorial

Last update: **2025/03/10 15:20**

