
REPORTE DE CASO

INVAGINACIÓN BASILAR ¿DILEMA BIOÉTICO?: REVISIÓN NARRATIVA Y REPORTE DE 2 CASOS BASILAR INVAGINATION ¿BIOETIC DILEMA?: NARRATIVE REVIEW AND TWO CASE REPORTS INVAGINAÇÃO BASILAR: UM DILEMA BIOÉTICO? REVISÃO NARRATIVA E RELATO DE 2 CASOS

**Catalina Pineda MD¹, Jimar Rivero MD¹, Estefania Ochoa
Martinez MD¹, Marcelo Andres Castañeda Duarte MD¹,
Sebastian Toro Lopez MD¹, Andres Felipe Gonzalez Arias MD¹**

1. Neurocirugía. Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central. Bogotá,
Colombia. Médica general, Hospital Metropolitano, San José, Costa Rica.

Correspondencia

Andrés Felipe Gonzalez Arias MD

Neurocirujano y Cirujano de Columna

Dirección: Cra. 19a #No. 82-85, Bogotá

Correo electrónico: bootysk8@hotmail.com

Resumen

La cirugía de la unión craneovertebral es compleja, debido a las relaciones neurovasculares y los complejos biomecánicos implicados. Así mismo la patología que la afecta también lo es, dentro de ellas la invaginación basilar es una enfermedad con baja frecuencia. Existen algunas clasificaciones que buscan dividirla, en concordancia con el volumen de la fosa posterior. Se presentan 2 casos de pacientes con invaginación basilar, el primero un varón

de 60 años, con artritis reumatoidea, quien posterior a intubación orotraqueal cursa con déficit neurológico agudo, en las imágenes se evidencia invaginación basilar tipo 1, condición clínica ASIA A. Se llevó a cirugía para fijación occipito-cervical, más colocación de injerto autólogo C1-C2; falleciendo a los 16 días debido a sepsis de origen urinario. El segundo caso es un paciente de 31 años, quien ingresa por dificultad respiratoria, en los estudios imagenológicos se evidencia una invaginación basilar tipo 1, fue llevado a tracción cervical y fijación occipito -C3, más técnica de Goel, con paresias secuelas. En patologías infrecuentes, en las que no existen claras directrices teóricas, la bioética como herramienta en la toma de decisiones cobra relevancia, sustentada sobre el principio de autonomía, el cual muchas veces está vulnerado por la condición del paciente, este artículo busca discernir, las implicaciones de las diferentes corrientes de la bioética en la toma de decisiones médica.

Palabras clave: neurocirugía, cirugía de columna, invaginación basilar.

Abstract

Surgery of the craniovertebral junction is complex, due to the neurovascular relationships and the involved biomechanical complexes. Likewise, the pathology affecting it is also complex; among them, basilar invagination is a disease with low frequency. There are some classifications that seek to divide it, in accordance with the volume of the posterior fossa. Two cases of patients with basilar invagination are presented: the first, a 60-year-old male with rheumatoid arthritis, who developed acute neurological deficit after orotracheal intubation, imaging shows basilar invagination type 1, clinical condition ASIA A. He underwent occipito-cervical fixation surgery, plus autologous graft placement C1-C2; he died 16 days later due to urinary origin sepsis. The second case is a 31-year-old patient who was admitted for respiratory difficulty; imaging studies showed basilar invagination type 1. He underwent cervical traction and occipito-C3 fixation, plus Goel technique, with sequelae paresis. In rare pathologies, where there are no clear theoretical guidelines, bioethics as a tool in decision-making becomes relevant, based on the principle of autonomy, which is often compromised by the patient's condition. This article seeks to discern the implications of different bioethical currents in medical decision-making.

Keywords: Neurosurgery, spinal surgery, basilar invagination.

Resumo

A cirurgia da junção craniovertebral é complexa, devido às relações neurovasculares e aos complexos biomecânicos envolvidos. Da mesma forma, a patologia que a afeta também o é, sendo a invaginação basilar uma doença de baixa frequência entre elas. Existem algumas classificações que buscam dividi-la, de acordo com o volume da fossa posterior. São apresentados 2 casos de pacientes com invaginação basilar, o primeiro um homem de 60 anos, com artrite reumatoide, que após intubação orotraqueal apresenta déficit neurológico agudo; nas imagens evidencia-se invaginação basilar tipo 1, condição clínica ASIA A. Ele foi submetido a cirurgia para fixação occipito-cervical, além de colocação de enxerto autólogo C1-C2; falecendo aos 16 dias devido a sepse de origem urinária. O segundo caso é um paciente de 31 anos, que é admitido devido a dificuldade respiratória; nos estudos de imagem evidencia-se uma invaginação basilar tipo 1, sendo submetido a tração cervical e fixação occipito-C3, mais técnica de Goel, com sequelas de paresia. Em patologias incomuns, onde não existem diretrizes teóricas claras, a bioética como ferramenta na tomada de decisões ganha relevância, sustentada pelo princípio da autonomia, que muitas vezes é violado pela condição do paciente; este artigo busca discernir as implicações das diferentes correntes da bioética na tomada de decisões médicas.

Palavras chave: Neurocirurgia, cirurgia da coluna vertebral, invaginação basilar.

Introducción

El tratamiento quirúrgico de las anomalías craneovertebrales es complejo (1). La invaginación basilar, forma un componente destacado de las anomalías de la región. Los parámetros radiológicos simples se han utilizado para diagnosticar la invaginación basilar durante muchos años (1). Existe un renovado interés en la anatomía normal y las lesiones patológicas de la unión craneovertebral con el desarrollo de imágenes por tomografía computarizada (TC) de alta resolución y resonancia magnética (IRM). La imagen mejorada ha brindado la oportunidad de observar claramente la anormalidad ósea y las distorsionadas relaciones neurovasculares (3,4,5,6). Se presentan 2 casos ejemplificantes de la condición descrita y los dilemas bioéticos a los que se enfrentan quienes tratan estos casos.

Clasificación en grupo I Y II

En 1997, se presentó un sistema de clasificación para la invaginación basilar que la dividió en dos categorías. Esta clasificación ayudó a mejorar la comprensión de la patología y la patogénesis de la anomalía, la selección del tratamiento quirúrgico y la predicción del resultado (1) (**Tabla 1**). Sobre la base de un único criterio de ausencia o presencia de malformación de Chiari, la anomalía se clasificó en el grupo I o II, respectivamente.

Esencialmente, el grupo I incluyó casos en los que hay invaginación del proceso odontoideo en el agujero magno, provocando compresión del tronco encefálico. El proceso odontoideo se distanció del arco anterior del atlas o del borde posterior del clivus. La distancia del proceso odontoideo desde el arco anterior sugiere la presencia de inestabilidad en la región y luxación atlantoaxial. El ángulo del clivus y el volumen de la fosa craneal posterior no se vieron afectados en estos casos. (1, 2, 3).

En el grupo II, el ensamblaje del proceso odontoideo, el arco anterior del atlas y el clivus migraron superiormente al unísono, lo que resultó en la reducción del volumen de la fosa craneal posterior. La malformación o hernia de la amígdala cerebelosa se consideró como resultado de la reducción en el volumen de la fosa craneal posterior. (1, 2, 3).

Características distintivas sobresalientes entre los

| | Grupo 1 | Grupo 2 |
|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Relación atlanto-odontoidea | Distancia aumentada, odontoides en ángulo posterior e indentación en el tronco encefálico. | La alineación del atlanto-odontoideo no ha cambiado, la odontoides está dirigida superiormente y no es compresiva en el tronco encefálico. |
| Volumen de la fosa posterior | Marginalmente reducida | Significativamente reducida |

| | | |
|---------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
| Siringomielia | Raro | Frecuente |
| Malformación de Chiari I | Presente | Ausente |
| Invaginación basilar | Moderado | Severo |
| Abordaje quirúrgico | Descompresión transoral / Fijación posterior o cirugía de realineación de unión cráneo-cervical | Descompresión posterior del foramen magno |

Tabla 1. Clasificación de la invaginación basilar según Goel- 1997.

Línea Chamberlain

Esta es una línea que conecta el borde posterior del paladar duro con el opistion. En la situación normal, la punta del proceso odontoideo debe estar debajo de esta línea. (3).

Línea de Wackenheim

Esta línea corresponde a la proyección de la base de clivus en un eje longitudinal. Normalmente, la punta del proceso odontoideo permanece anterior a esta línea. (4) (**Imagen 1 y 2**).

La invaginación basilar se diagnosticó cuando la punta del proceso odontoideo se encontraba al menos 2 mm por encima de la línea Chamberlain. (2, 3). El análisis de la invaginación basilar en ambos grupos con respecto a la línea de Chamberlain sugiere que la invaginación basilar es mucho más grave en el grupo II que en el grupo I. (1, 2, 3). (**Imagen 1A y 2**)

La punta del proceso odontoideo es significativamente superior a la línea de Wackenheim en los casos del grupo I. En los casos del grupo II, la relación de la punta del proceso odontoideo, el extremo inferior del clivus, así como el intervalo atlanto-dental y clivo-dental se mantiene relativamente normal. (1, 2, 3, 4).

Descripción del caso clínico número 1

Paciente masculino de 60 años, con antecedentes de: artritis reumatoidea, hipertensión arterial y dislipidemia. Quien presenta dolor torácico, por lo cual consulta a la región rural, fue diagnosticado con infarto agudo del miocardio. Requiriendo intubación orotraqueal para realización de cateterismo cardiaco.

Posterior al procedimiento, el paciente presenta déficit neurológico en las 4 extremidades, por lo que es remitido a nuestra institución, enfocando inicialmente como una posible mielopatía vascular, iniciándose manejo con pulsos de metilprednisolona.

Solicitan valoración por el servicio de neurocirugía, encontrando al paciente bajo ventilación mecánica invasiva, alerta, con respuesta y seguimiento a órdenes sencillas (eleva los hombros), logrando respiraciones espontáneas, con un nivel sensitivo aparente en T3, fuerza muscular 0/5 en las 4 extremidades. Pares craneales sin déficit. Se valora paciente con imágenes de radiografía y TAC, evidenciando invaginación basilar tipo 1 ASIA A, con una distancia de 23.2 mm por encima de la línea de Chamberlain hasta el tope de la odontoides (**Figura 1**). Por lo que se inició manejo con collar de Philadelphia, evidenciando una reducción hasta los 15.3 mm en el mismo parámetro (**Figura 2**). Posteriormente, se realizó tracción con jácquima cervical logrando una reducción de 3 mm más, alcanzando una distancia por encima de la línea de Chamberlain de 12.2 mm (**Figura 2**). Una vez se obtuvo este resultado, y ante la ausencia de familiares o algún acompañante responsable, se prosiguió a llevar al paciente a cirugía en donde se le realizó una fijación (Occipito- C6) dados los hallazgos coronales en la tomografía (escoliosis). Para mantener la corrección previamente lograda de la invaginación, se posicionó un injerto de cresta iliaca entre las masas laterales de C1 y las carillas articulares superiores de C2 (técnica de Goel), con una reducción final postoperatoria casi completa, (**Figura 3 y 4**). El paciente no presentó mejoría neurológica después del procedimiento. Finalmente, el paciente fallece a los 16 días postoperatorio debido a una sepsis de origen urinario por *Klebsiella Pneumoniae*.

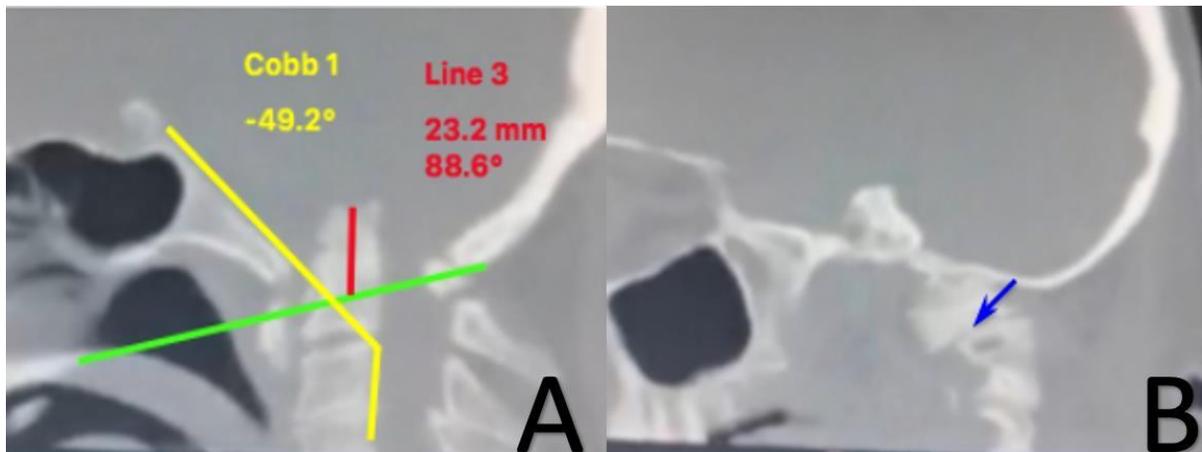


Figura 1. A TAC en ventana ósea, evidenciando invaginación basilar, que sobrepasa 23 mm la línea de Chamberlain (en verde), en amarillo línea basilar de Wackenheim la cual es sobrepasada por el tope de la odontoides. B. TAC con ventana ósea, la flecha azul señala la listesis de las facetas de C1 sobre C2.

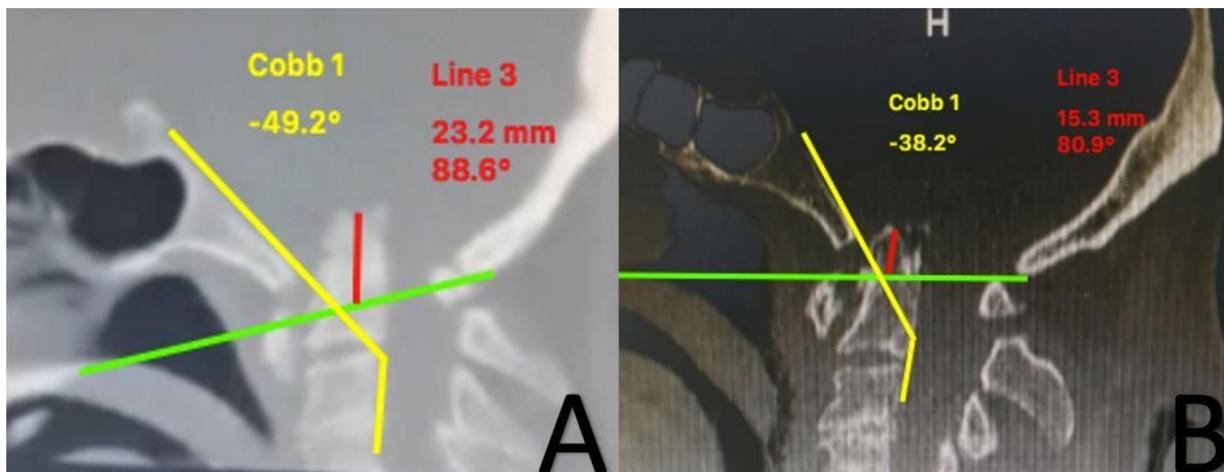


Figura 2. A. TAC sagital ventana ósea. Unión craneocervical con reducción parcial de la invaginación posterior a uso de collar cervical B. Reducción de la invaginación posterior a tracción cervical.

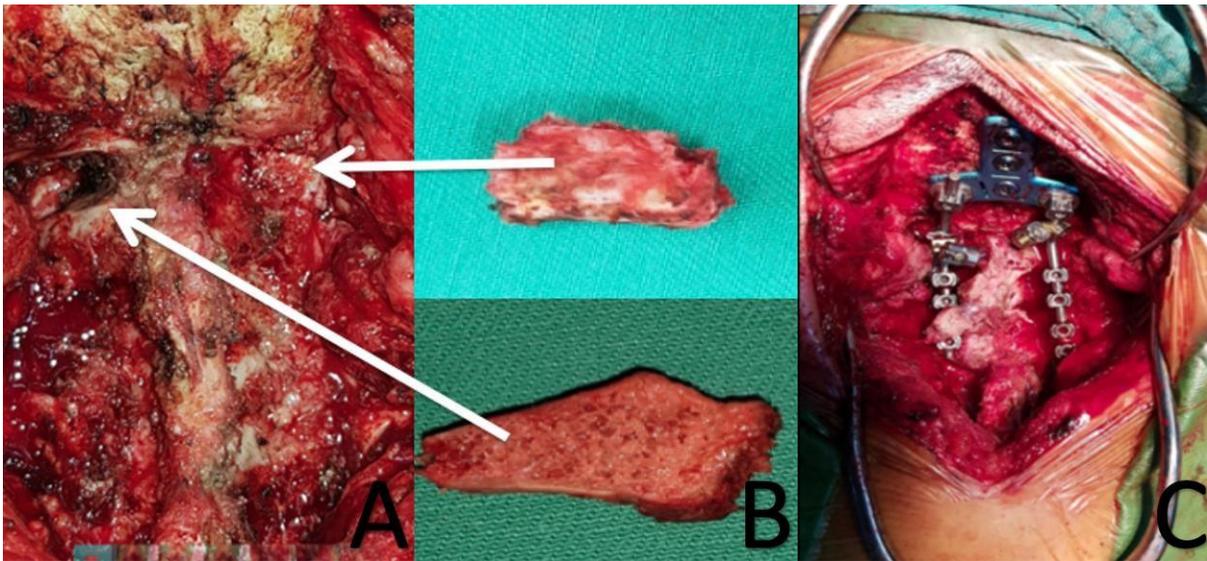


Figura 3. A. Imagen intraoperatoria. Con injerto autólogo de cresta iliaca entre las masas laterales de C1 y las carillas articulares superiores de C2 (técnica de Goel) para soportar la distracción. B Injerto autólogo de cresta iliaca. C. Fijación por vía posterior occipito -c6.



Figura 4. A. Control radiográfico postoperatorio. B. TAC ventana ósea, La flecha azul señala el injerto de hueso autólogo de cresta iliaca entre C1 y C2. Con resolución de la Invaginación. C. Resolución de la listesis entre las facetas C1-C2.

Descripción de caso clínico número 2

Paciente masculino de 31 años de edad que ingresa al Hospital cardiovascular del niño de Cundinamarca con cuadro de 3 días de evolución consistente en disnea, por lo acude a urgencias. Refiere automedicación con desloratadina, levofloxacino e inhaladores. Como antecedentes de importancia: Asma en manejo con inhaladores. Ingresa a la institución en camilla, con SpO₂ menor de 90% y requerimiento de oxígeno a alto flujo. Neurológicamente con dislalia, desorientación en tiempo, persona y espacio, sin alteraciones adicionales.

Enfocado inicialmente como neumonía multilobar, la cual es descartada posteriormente por estudios imagenológicos, sin embargo, por deterioro ventilatorio y respiratorio requiere intubación orotraqueal.

Es interconsultado a neurocirugía. A la valoración inicial, se encuentra bajo sedación profunda, en ventilación mecánica in, con déficit no evaluable por sedación. Al revisar rayos X y tomografía cervical, se observa invaginación basilar tipo 1. Con una distancia de 18 mm hasta el tope de la odontoides, desde la línea de Chamberlain. Se inició manejo con tracción cervical, inicialmente con carga de 3 kilogramos sin reducción imagenológica, por lo que se aumentó la carga a 4 kilogramos. Contando con una excelente red de apoyo, a pesar del estado de consciencia del paciente se concertó en conjunto con familiares de primer grado llevar al paciente a manejo quirúrgico. Se llevó al paciente a cirugía realizando una fijación (occipito- C3) dados los hallazgos coronales (escoliosis y ausencia de C1). Para mantener la corrección previamente lograda de la invaginación, se posicionó injerto de cresta iliaca entre las masas laterales de C2 y los cóndilos occipitales (técnica de Goel), con una reducción final postoperatoria casi completa.

En el postoperatorio, se retiró sedación y ventilación mecánica invasiva. Evidenciando paraparesia de predominio derecha, la cual ha ido recuperando con rehabilitación. Al momento de la redacción de este artículo fuerza en miembros superiores 4/5 , miembros inferior derecho 2/5 , miembros inferior izquierdo 4/5.

Discusión

Como médicos, nos vemos enfrentados diariamente a dilemas éticos al momento de decidir sobre nuestros pacientes. Estas situaciones, son especialmente complejas cuando se trata de pacientes críticamente enfermos con alteración del estado de consciencia, en los cuales definir un pronóstico es

esencial a la hora de tomar decisiones; ya que las preferencias del paciente no pueden ser tomadas en cuenta. Es por esto que el riesgo /beneficio de una intervención nos termina inclinando hacia la toma de una decisión u otra.

Por ejemplo, la no realización de una intervención quirúrgica en estos casos, conllevaba a un alto riesgo de muerte por lesión del tallo cerebral, así como importantes limitaciones en el cuidado paciente, detrimentado no solo su calidad de vida sino también su calidad de muerte. Por otro lado, llevar el paciente a un manejo quirúrgico podría llegar a ser pensado como sobretratamiento dado la condición clínica del mismo.

Dos dilemas se presentan al enfrentar estos casos. El primero radica en la posibilidad de mejoría o no de la paresia o plejia a largo plazo, cuando el paciente es llevado a manejo quirúrgico. Por otro lado, la inestabilidad craneocervical independientemente del déficit motor, afecta de manera importante, la morbimortalidad del paciente y dificulta el cuidado del mismo por parte de un tercero, limitando tareas como: la movilización en bloque y el cambio de posición (aumentado la posibilidad de úlceras por presión). También como, la imposibilidad de mejorar la posición de la cabecera para el manejo de la vía aérea, vaciamiento gástrico y otras variables fisiológicas, que se ven alteradas con la cabecera a 0 grados. Ya que el riesgo de agravar la lesión preexistente e inclusive causar la muerte es alto. En contraparte el manejo quirúrgico y estabilización de la lesión , permitirá la realización de las actividades anteriormente descritas.

Entonces: ¿Sería un acto eutanásico el no tratar? y ¿Cuál es el verdadero riesgo/ Beneficio de la cirugía ?, ¿no facilitar el trabajo del personal de cuidados intensivos y cuidadores implica una mala praxis?. ¿Es posible también acompañar un proceso de muerte digna?, ¿Se puede plantear el concepto de calidad de muerte?

Contexto académico

Definiendo la bioética como el “Estudio sistemático de la conducta humana en el ámbito de las ciencias de la vida y de la atención a la salud, examinando esta conducta a la luz de los valores y de los principios morales” (7).

A pesar de que se tiende a creer que el abordaje bioético es subjetivo e inconcluso, los bioeticistas han hecho importantes esfuerzos, en tratar de objetivizar, organizar y orientar la toma de decisiones del grupo médico, alrededor de los dilemas éticos. Un ejemplo de ello, es lo propuesto por el

Doctor Daniel Leves Forte et al. que consiste en un algoritmo basado en cuatro ítems sucesivos, que pretenden mejorar la precisión, la comprensión, el entendimiento tanto de la patología del paciente como las expectativas del mismo y su juicio sobre la entidad que lo aqueja (7). Todo esto enmarcado en la no violación de los principios básicos de la bioética (beneficiencia, no maleficencia, justicia y autonomía) (8). Así, los cuatro pasos son:

Ética de la precisión, centrada en la enfermedad: Este primer paso realiza un abordaje únicamente científico y biológico de la patología, pretendiendo encontrar estimaciones puntuales sobre el pronóstico y beneficio de la intervención propuesta sobre el paciente. Esto, basado en literatura médica y medidas epidemiológicas de frecuencia, asociación, correlación e impacto. (7)

•Ética de la comprensión y entendimiento, centrada en la persona: Este segundo paso, nos permitirá más adelante tomar decisiones adecuadas para el paciente. El médico debe conocer quien es la persona que está tratando. Para esto, necesita saber cómo el paciente interpreta su enfermedad, el mundo, su sufrimiento y cuales son sus preferencias respecto a su tratamiento. Para cumplir este objetivo se requiere una actitud pasiva de escucha por parte del tratante. Hacer una analogía a la práctica habitual, correspondería a una anamnesis de las preferencias del paciente. Ya que cada paciente es un mundo diferente, con sus propios sueños, metas, experiencias, valores culturales y sociales, que los lleva a una interpretación diferente de su realidad. (7)

•Ética del alertamiento situacional, enfocada en el tratante: Este paso busca mejorar el juicio clínico del grupo tratante. Básicamente, consiste en contextualizar los pasos 1 y 2, tratando de mezclar la mejor evidencia disponible para ofrecer el mejor tratamiento para nuestro paciente en particular, teniendo en cuenta quien es como persona, así como sus preferencias. (7)

•Ética de la deliberación, centrada en la relación médico paciente: En este paso se busca llegar a un consenso con el paciente sobre cuáles van a ser la meta de su tratamiento de manera clara, tanto para el mejor como para el peor escenario, ofreciendo siempre las mejores opciones terapéuticas a nuestra disponibilidad, ya previamente contextualizadas en nuestro paciente como se describió anteriormente en el punto 3. (7)

Sin embargo, a pesar de que la aproximación descrita anteriormente, pareciera ser muy práctica y concreta, los matices y zonas grises siempre van a estar presentes a la hora de tomar decisiones en un dilema ético. Es por esto que tener presente los principios básicos de la bioética, puede ser una herramienta

de gran utilidad, ya que estos nos delimitan de manera más sencilla, el accionar médico. Los 4 principios de la bioética son (8):

Autonomía: Derivado del griego (propio, por uno mismo) y (ley, regla). Hace referencia a la posibilidad que tiene todo ser humano de darse sus propias normas para la realización de su vida (10). Esto va ligado, a la definición de calidad de vida, entendida como “la percepción del individuo sobre su posición en la vida dentro del contexto cultural y el sistema de valores en el que vive y con respecto a sus metas, expectativas, normas y preocupaciones” (OMS, 1994) (11). La capacidad que tiene el individuo para autodeterminarse, es decir, obrar sin interferencia o limitación. Con conocimiento de causa y sin coacción externa; es uno de los principios superiores de la bioética, conjunto a la beneficencia. En caso que una persona tenga alguna limitación por déficit cognitivo, alteración mental o cuya voluntad se encuentre alterada de manera transitoria o persistente, este principio se debe proteger (12), mediante el curador y/o familiar responsable

Beneficencia: Se entiende por beneficencia, según Siurana como “La obligación moral de actuar en beneficio de otros. Muchos actos de beneficencia son obligatorios, pero un principio de beneficencia, tal y como nosotros lo entendemos, impone una obligación de ayudar a otros a promover sus importantes y legítimos intereses” (Siurana, 2010; Atul Goel et al., 2015) (8, 9). En este caso puntual, se consideró beneficioso el acto quirúrgico en pro de mejorar los cuidados de enfermería, los tratamientos de cuidados intensivos, terapia respiratoria, ofreciendo el tratamiento necesario que resolviera su situación de severa inestabilidad.

No maleficencia: Consiste en no hacer daño de manera deliberada o intencionada, es conocido por el la mayoría del gremio médico (*primum non nocere*- lo primero es no hacer daño). Es el principio elemental de la práctica médica y su violación va en contra del ejercicio de la medicina como tal (8, 9). Por lo tanto su incumplimiento puede ser susceptible de acciones legales de carácter tanto civil como penal. En este ítem en particular se acusa a la integridad humana de los médicos tratantes, su pericia y obramiento de buena fé.

Justicia: El término justicia viene del latín “*iustitia*”, que significa lo que es legítimo en cuanto a la ley, sin embargo, se define a la justicia como dar a cada uno aquello que le corresponde, que le es propio y debido (8). Respecto al principio de justicia en bioética se hace mención como la distribución de cargas

y beneficios, las cuales serán distintas entre cada individuo según sus necesidades. Lo sustentan 2 hechos: El primero según Postigo es que “todas las personas tienen la misma dignidad, independientemente de las circunstancias y por tanto son merecedoras de igual consideración y respeto” (Postigo Solana, 2016); el segundo menciona que hay que realizar “una distribución justa y equitativa de los recursos en salud, buscando el máximo beneficio de la comunidad, evitando desigualdades en la atención en salud” (Postigo Solana, 2016) (13).

Explicación de calidad de muerte en la toma de decisiones.

Cuidados paliativos: Según la OMS, se describe como el “Cuidado activo”, en el cual se realiza una aproximación integral para aliviar el dolor, dar apoyo psicológico, social y espiritual, no solamente afirmando la importancia de la vida, sino brindando el apoyo en la enfermedad y el duelo, al paciente y a la familia. (14, 15, 16).

La muerte es un evento personal, cultural y religioso, más que un evento médico. Potenciar la dignidad del enfermo, entendiendo por contexto de muerte digna, como un acto humano,

constitutivo del derecho a la vida. Teniendo en cuenta que si bien la muerte no se puede evitar, lo único que puede estar sujeto a la libertad, es la actitud que se tome frente a esta.

Conclusión

El abordaje de patologías poco comunes, siempre ha sido un reto tanto en el ámbito diagnóstico, como en el terapéutico. A lo largo de la historia médica, primordialmente aquellas en las que no se cuenta con abundante literatura, experiencia, evidencia o guías de práctica clínica aceptadas universalmente. Adicionalmente, algunas de estas suelen ser catastróficas y requieren de atención “Urgente”, lo cual complejiza la toma de decisiones. El abordaje holístico de estos pacientes, requiere tener presentes conceptos tanto biológicos como bioéticos. Por lo tanto, acudir a los principios bioéticos, para reforzar nuestro actuar y sentir “que se procede correctamente” pareciera ser de gran importancia. Claro está, siempre en concordancia a los lineamientos que los autores con experiencia en dicha área del conocimiento nos sugieren. Sin embargo, una limitante importante, encontrada con frecuencia en los escenarios de urgencia, es la facultad mental del paciente (autonomía), así como la pobre red de apoyo o entorno familiar, propio de nuestro contexto cultural y

realidad nacional. Lo cual no impide aplicar ciertas corrientes éticas como: la ética de la comprensión y entendimiento y /o la ética de la deliberación. A pesar de lo anterior, al final, se suele optar por abordajes más empíricos en este tipo de escenario, acudiendo a reglas universales del común como: "haz lo que te gustaría que hicieran contigo, algo muy difícil de llevar a la práctica". Libro de Henry Marx ante todo no hagas daño). (17). El neuroblastoma corresponde a una enfermedad neoplásica maligna que se origina del sistema nervioso simpático en desarrollo, específicamente de las células de la cresta neural y, usualmente, genera tumores de glándulas suprarrenales o de ganglios simpáticos. La presentación clínica es sumamente heterogénea, al igual que en el ámbito patológico y molecular, así como con respecto a los sitios de aparición. (1)

Estos corresponden a tumores de alta incidencia en edad pediátrica. Se han reportado 10.5 casos por millón de personas menores a 15 años en Europa y Estados Unidos, representando el 10 % de todos los tumores pediátricos y hasta el 15 % de todas las muertes por cáncer en niños (2).

En Costa Rica se publicó un estudio observacional retrospectivo sobre neuroblastomas documentados del 2008 al 2018, en el Hospital Nacional de Niños. A través de este estudio se reafirmó que hay una mayor incidencia a menor edad, ya que un 90 % correspondió a pacientes menores de 5 años, además, se observó una incidencia de 6 casos por cada 100 000 niños, y el retroperitoneo fue la ubicación más frecuente del tumor en un 70 % de estos casos (3).

Sin embargo, a excepción de los estesieneuroblastomas (o neuroblastomas olfatorios), es muy inusual que estos tumores se localicen en el ámbito de SNC. Su incidencia es de aproximadamente un caso cada década y suelen diagnosticarse principalmente en los primeros 5 años de vida, son más frecuentes en las mujeres (4).

Se considera que los neuroblastomas primarios de SNC se originan de la diferenciación del neuroepitelio primitivo a neuroblasto, que es la célula originaria de este tipo de tumor. Estos se consideran un subtipo de tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) que muestra diferenciación neuronal y constituye un 6 % de todos los PNET en SNC. Se originan en el compartimento supratentorial y, usualmente, en la fosa craneal anterior o media. En una revisión de 33 casos hecha por Bianchi et al. se documentó únicamente 1 tumor en fosa posterior, histológicamente, corresponden al grado IV de la OMS (4,5,6).

En la última clasificación de la OMS del 2021 se ha descrito el neuroblastoma forkhead box R2 - activado, como una neoplasia con grados variables de diferenciación neuroblástica y neuronal, que incluye focos de células ganglionares y estroma rico en neuropili. De igual forma, corresponde a un grado IV de la OMS (7).

Referencias

1. Goel, Atul. II. Cacciola, Francesco. The craniovertebral junction : diagnosis, pathology, surgical techniques. Stuttgart : Thieme. Atlanto-occipital joint—Surgery. New York. 2011. PP 755 -763.
2. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients. J Neurosurg 1998; 88(6):962–968. DOI: 10.3171/jns.1998.88.6.0962.
3. Chiari H. Ueber Verderbungen. des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns [About corruption of the cerebellum as a result of Grosshirns of hydrocephalus]. Dtsch Med Wochenschr. 1891;17:1172–1175 Disponible: <https://zenodo.org/record/2028058#.YRxm69NKgUE>
4. Chamberlain WE. Basilar impression (platybasia): a bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurologic manifestations. Yale J Biol Med. 1939;11:487–496. Disponible: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21433841/>
5. McRae DL. Bony abnormalities in the region of the foramen magnum: correlation of the anatomic and neurologic findings. Acta Radiol 1953;40(2-3):335–354. DOI: 10.3109/00016925309176595
6. Thiebaut F, Wackenheim A, Vrousos C. New median sagittal pneumostratigraphical ending concerning the posterior fossa. J Radiol Electrol Med Nucl 1961;42:1–7. Disponible: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/13776289/>
7. Forte DN, Kawai F, Cohen C. A bioethical framework to guide the decision-making process in the care of seriously ill patients. BMC Med Ethics. 2018;19(1):78. DOI:10.1186/s12910-018-0317-y
8. Siurana A, JC. Los principios de la bioética y el surgimiento de una bioética intercultural. VERITAS. Marzo 2010. pp 121-157. ISSN: 0717-4675. Disponible <https://www.redalyc.org/pdf/2911/291122193005.pdf>.

9. Atul Goel, Sehdev Kumar¹. Bioethics, neurosurgery, and integral healing. *Journal of Craniovertebral Junction and spine*. 2015, 6:1. DOI: 10.4103/0974-8237.151575
10. Postigo Solana Elena. Principio de la autonomía en bioética. *Research Gate*. · April 2016. pp 1-8 DOI: 10.13140/RG.2.1.3939.3686
11. Botero de Mejía Beatriz Eugenia y Pico Merchán María Eugenia. Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en adultos mayores de 60 años: una aproximación teórica. *Hacia la Promoción de la Salud*. Enero 2007. Vol 12 págs. 11 - 24. Disponible: [:http://www.scielo.org.co/pdf/hpsal/v12n1/v12n1a01.pdf](http://www.scielo.org.co/pdf/hpsal/v12n1/v12n1a01.pdf)
12. Mazo Á, HM. La autonomía: principio ético contemporáneo. *Revista Colombiana de Ciencias Sociales*. 2012. Vol.3. No.1. PP. 115-132 . DOI: <https://doi.org/10.21501/issn.2216-1201> . ISSN: 2216-1201
13. Postigo Solana Elena. Principio de justicia en bioética. *Research Gate* · April 2016. pp 1-3. DOI: 10.13140/RG.2.1.2235.4326
14. Taboada R Paulina. El derecho a morir con dignidad. *Acta Bioethica*. 2000, vol.6, n.1, pp.89- 101. ISSN 1726-569X. Disponible: <http://dx.doi.org/10.4067/S1726-569X2000000100007>.
15. Steinberg, MD M.D.. Psychiatry and Bioethics An Exploration of the Relationship. *Psychosomatics*. 1997. VOLUME 38. NUMBER 4. pp 313-319. DOI: 10.1016/S0033- 3182(97)71438-5
16. Rodríguez YE. TEMAS PARA UNA BIOÉTICA LATINOAMERICANA. *Acta Bioeth*. 2009; 15(1): 87-93. Disponible : <http://dx.doi.org/10.4067/S1726-569X2009000100011>
17. HENRY MARSH. ANTE TODO NO HAGAS DAÑO. Madrid. Ediciones Salamandra.2016.