

GRUPO DE TRABAJO DE CUIDADOS
PALIATIVOS PEDIÁTRICOS – SEHOP

GUÍA **SEHOP** DE CUIDADOS
PALIATIVOS PEDIÁTRICOS
EN TUMORES CEREBRALES





GUÍA SEHOP DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS
EN TUMORES CEREBRALES

GUÍA SEHOP DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS EN TUMORES CEREBRALES



Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos
Pediátricos - SEHOP



Círculo Rojo
EDITORIAL

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos

Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas
SEHOP - 2024

Primera edición: Febrero 2024

Depósito legal: AL 82-2024

ISBN: 978-84-1061-450-5

Impresión y encuadernación: Editorial Círculo Rojo

© Del texto: Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos - SEHOP

© De ilustración: José Chazeta

© Maquetación y diseño: Equipo de Editorial Círculo Rojo
Editorial Círculo Rojo

www.editorialcirculo rojo.com

info@editorialcirculo rojo.com

Impreso en España — Printed in Spain

Editorial Círculo Rojo apoya la creación artística y la protección del copyright. Queda totalmente prohibida la reproducción, escaneo o distribución de esta obra por cualquier medio o canal sin permiso expreso tanto de autor como de editor, bajo la sanción establecida por la legislación.

Círculo Rojo no se hace responsable del contenido de la obra y/o de las opiniones que el autor manifieste en ella.

El papel utilizado para imprimir este libro es 100% libre de cloro y por tanto, **ecológico**.

Con la colaboración de



Con el aval científico



Revisado y avalado por Comité Científico



Índice

PRÓLOGO	17
1. INTRODUCCIÓN	19
2. EMPEZANDO EL CAMINO: DESDE EL DIAGNÓSTICO A LOS CUIDADOS PALIATIVOS	23
2.1. Criterios de derivación.....	23
2.2. La transición a Cuidados Paliativos Pediátricos.	25
3. PROBLEMAS CLÍNICOS PRESENTES EN EL NIÑO CON TUMOR CEREBRAL	29
3.1. La hipertensión intracraneal (HTIC) y la cefalea. Tratamiento corticoideo.....	30
3.2. La hidrocefalia.....	37
3.3. Crisis comiciales.....	39
3.4. Inmovilidad y encamamiento	42
3.5. La astenia.....	43
3.6. Espasticidad y distonía.....	45
3.7. Ataxia y vértigo.....	46
3.8. Síndrome de fosa posterior.....	47
3.9. Trastornos del sodio.....	48

3.10. Trastornos hormonales.....	50
3.11. Síndromes postradioterapia.....	51
3.12. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES)...	54
3.13. Crisis diencefálicas.....	56
3.14. Desnutrición y disfagia.....	59
3.15. Trastornos del sueño.....	61
3.16. Secuelas neuropsicológicas y emocionales.....	63
3.17. Paciente sin posibilidad de tratamiento.....	65
4. FINAL DE VIDA.....	67
5. LA INFORMACIÓN AL PACIENTE Y A SU FAMILIA.....	75
6. ATENCIÓN PSICOLÓGICA AL NIÑO AFECTO DE TUMOR CEREBRAL Y A SU FAMILIA.....	77
7. ATENCIÓN ESPIRITUAL, RELIGIOSA Y CULTURAL...	85
8. GRUPOS DE APOYO.....	89
8.1. Voluntariado.....	89
8.2. Grupos de padres.....	91
9. PARTICULARIDADES DE CADA TIPO DE TUMOR CEREBRAL.....	95
9.1. Glioma difuso de la protuberancia (DIPG). Gliomas difusos de línea media (DMG).....	95
9.2. Glioma de alto grado pediátrico (HGG).....	100
9.3. Meduloblastoma (MB).....	102
9.4. Ependimoma (EP).....	105

9.5. Tumor rabdoide-teratoide atípico (ATRT) y otros tumores embrionarios.	106
9.6. Tumores de Células Germinales (TCG).	108
9.7. Craneofaringioma (CF).	109
9.8. Glioma de bajo grado pediátrico (LGG).	110
10. INTEGRACIÓN DE CUIDADOS PALIATIVOS Y NUEVAS TERAPIAS EN NIÑOS CON TUMORES CEREBRALES.	113
10.1. Ensayos clínicos y usos compasivos.	113
10.2. Quimioterapia metronómica.	117
10.3. Medicinas alternativas.	118
10.4. Musicoterapia.	119
11. TRATAMIENTO NEUROQUIRÚRGICO PALIATIVO.	121
11.1. Hidrocefalia y otras alteraciones de la circulación de LCR.	121
11.2. Cirugía de reducción tumoral.	123
11.3. Curas quirúrgicas.	123
12. RADIOTERAPIA PALIATIVA EN TUMORES CEREBRALES.	125
13. FISIOTERAPIA EN EL NIÑO CON TUMOR CEREBRAL.	127
REFERENCIAS.	129

COMITÉ DE REDACCIÓN

Dr. Carlos Alcaide Álvarez

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Hospital Materno-Infantil del Hospital Regional de Málaga

Dr. Eduardo Quiroga Cantero

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Hospital Infantil Virgen del Rocío

LISTA DE AUTORES

Dr. Carlos Alcaide Álvarez

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Oncología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil del Hospital
Regional de Málaga

Dr. Eduardo Quiroga Cantero.

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Oncología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen Del Rocío, Sevilla

Dr. José Antonio Salinas Sanz

Coordinador del Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP

Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Dr. Moisés Leyva Carmona

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP

Coordinador Grupo de Trabajo Científico de PEDPAL

Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Materno-Infantil Princesa Leonor, Almería

Dra. Jimena de Pedro Olábarri

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP

Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Cruces, Bilbao

Dra. María Tallón García

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP

Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo

Dra. Almudena González Prieto

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP

Oncología Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca

Dra. Montserrat González García

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa
Cruz de Tenerife

Dra. Blanca López-Ibor Aliño

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Jefe de la Unidad de Oncología Pediátrica HM Montepríncipe.
HM hospitales/CIOCC

Dra. Olga María Escobosa Sánchez

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de SEHOP
Cuidados Paliativos, Crónicos Complejos y Hospitalización a Do-
micilio Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves,
Granada

Dra. María Pérez-Torres Lobato

Oncología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona

Dra. María Teresa Alonso Salas

Coordinadora de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital In-
fantil Virgen del Rocío, Sevilla.

Juan Luis Marrero Gómez

Facultativo Especialista en Psicología Clínica.

Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Infantil Virgen Del Rocío.
Sevilla.

Manuel Cañestro

Voluntario de la Asociación de Padres de Niños con Cáncer de Andalucía. ANDEX

Voluntario de Asociación Andaluza de Cuidados Paliativos Pediátricos. SISU

Juan Aboitiz Cantalapiedra

Fisioterapeuta. Unidad de Oncología Pediátrica HM Montepríncipe. HM hospitales/CIOCC

Profesor asociado de la Universidad Rey Juan Carlos

Dr. José Antonio Porras Cantarero

Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Pau Miquel i Diego

Responsable del Servicio de Atención Espiritual y Religiosa. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Dra. Patricia Cabrera Roldán

Oncología Radioterápica. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Dr. Javier Márquez Rivas

Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Profesor Asociado de la Universidad de Sevilla

PRÓLOGO

El sistema sanitario español ha permitido, en los últimos años, la aplicación en clínica de muchos avances en el diagnóstico y en el tratamiento de los niños con cáncer. La mortalidad ha disminuido y empiezan a aparecer largos supervivientes en tumores en los que antes la esperanza era mucho más limitada. A pesar de eso, un 20 % de los niños con cáncer fallecen.

Estos datos nos permiten entender que los oncólogos pediátricos se relacionan con pacientes incurables mucho más de lo que les gustaría. En esa búsqueda por darle a cada niño lo mejor y lo que necesita en cada momento es natural que muchos de ellos hayan emprendido caminos por y para el desarrollo de los cuidados paliativos pediátricos. En muchos hospitales son ellos los que «han abierto las puertas» a los cuidados paliativos pediátricos para que, por ellas, pasen todos los demás.

Esta guía es el resultado de una historia que comenzó hace muchos años con algunos «llaneros solitarios» que empezaron a interesarse, a aprender, a practicar y a enseñar cuidados paliativos pediátricos. En esa travesía nos encontramos Eduardo, José Antonio... y luego todos los demás. Juntos aprendimos, nos ilusionamos mutuamente y emprendimos proyectos para mejorar la práctica, unificar la formación y no desperdiciar ni duplicar esfuerzos.

El final del camino es que todos los profesionales que atienden a niños con tumores cerebrales en situación de irreversibilidad tengan las competencias específicas para hacerlo. Mientras tanto,

oncólogos y paliativistas hemos de trabajar juntos para darle a cada niño lo que necesita desde un enfoque paliativo, «para tratar lo tratable y no tratar lo intratable, sin privarle de lo que necesita para estar bien».

Esta guía aporta conocimientos paliativos a los oncólogos, conocimientos oncológicos a los paliativistas. Si compartimos conocimientos y un lenguaje común, podemos identificar precozmente a los pacientes que se pueden beneficiar de un enfoque o una atención paliativa específica. Un trabajo conjunto y coordinado, con la incorporación de los equipos de paliativos, al menos cuando aparecen las «banderas rojas» en la trayectoria clínica del paciente.

Mi gratitud al Grupo de Cuidados Paliativos de la SEHOP por esta guía, por el esfuerzo y motivación de hacerla, pero, sobre todo, por todo el trabajo en crear y difundir una cultura de atención paliativa entre los oncólogos pediátricos.

Cuando no se puede curar al paciente, ayudarle a vivir mejor es el mejor regalo que podemos hacerle.

Dr. Ricardo Martino Alba

Jefe de Sección de Cuidados Paliativos Pediátricos
en el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

1. INTRODUCCIÓN

Los tumores cerebrales suponen la primera causa de neoplasia sólida en niños. Globalmente, han superado a las leucemias como el conjunto de tumores más frecuente en la población pediátrica, afectando a entre 4 y 6 niños por cada 100000¹.

A pesar de los tratamientos multimodales, la mortalidad estimada del grupo de tumores cerebrales a los 5 años es del 30 %², representando un cuarto de las causas de muerte por cáncer en la infancia³. Cabe destacar la heterogeneidad del conjunto de los tumores cerebrales, ya que se incluyen patologías de especial mal pronóstico como el glioma difuso de la protuberancia (DIPG), con una mediana de supervivencia inferior a un año⁴, o el tumor rabdoide-teratoide atípico (ATRT), cuya enfermedad metastásica condiciona una supervivencia los 3 años menor del 25 %⁵.

Los pacientes que fallecen por tumores cerebrales presentan problemas característicos al final de vida, tales como astenia, discapacidad motora, secuelas endocrinas, epilepsia, deterioro cognitivo, problemas derivados de la hidrocefalia y del funcionamiento de dispositivos de derivación ventricular (DDV), entre otros, y que suponen un desafío clínico⁶.

La atención a estos problemas requiere gran nivel de especialización de los profesionales y un alto grado de compromiso laboral y emocional. Por ello, estos pacientes precisan de un abordaje multidisciplinar, con una cooperación estrecha entre onco-pediatras, paliativistas pediátricos, neurocirujanos, oncólogo-

gos radioterápicos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales, entre otros.

Asimismo, debido al pronóstico ominoso frecuentemente asociado a la patología, a las secuelas derivadas de los tratamientos y al manejo específico que requieren estos pacientes, muchos de ellos probablemente se beneficiarían de un enfoque paliativo precoz con integración de los equipos de CPP desde el diagnóstico de la enfermedad.

Un punto que requiere especial sensibilización son los pacientes afectos de síndrome de predisposición al cáncer como niños afectos de facomatosis, síndrome de Li-Fraumeni o síndrome de deficiencia constitucional de reparación del ADN (MMRd), en los cuales existe una predisposición innata a la generación de tumores en el sistema nervioso central (SNC) con alto grado de malignidad en muchos casos y que pueden requerir de un enfoque paliativo desde que se conoce su síndrome⁷.

Esta guía describe el manejo de los distintos problemas una vez aceptada la incurabilidad del proceso en niños con tumores cerebrales, centrándose en el control de síntomas, tratamientos de soporte y tratamientos antineoplásicos con intención no curativa. Asimismo, propone criterios de derivación a cuidados paliativos pediátricos (CPP) y aborda la fase del final de vida, con especial atención a las indicaciones y fármacos empleados en la sedación paliativa.

El objetivo de su elaboración es apoyar a los profesionales sanitarios que atienden pacientes pediátricos con tumores cerebrales, facilitando la toma de decisiones mediante un enfoque holístico e integral del niño y su familia. Esta guía pretende, además, ayudar a establecer objetivos de atención y realizar un manejo anticipado de problemas, que permita evitar hospitalizaciones innecesarias y mejorar la calidad de vida del paciente y su familia.

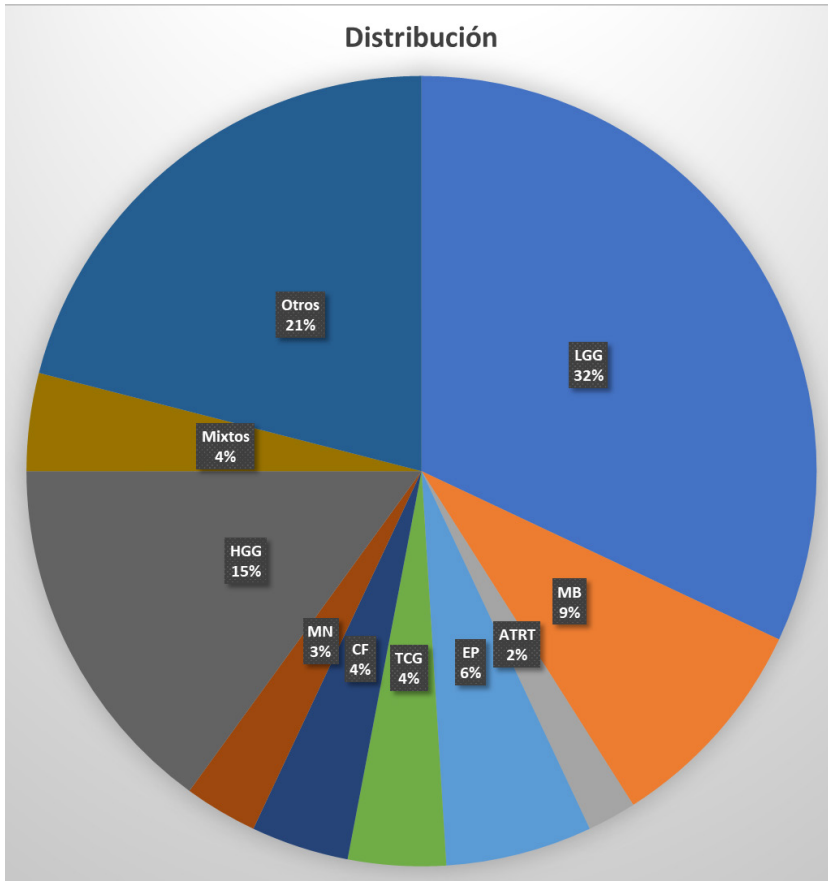


Figura 1. Distribución por frecuencia de tumores cerebrales infantiles (tomado y modificado de Udaka 2018). **ATRT:** tumor rabdoide-teratoide atípico, **CF:** craneofaringioma, **EP:** ependimoma, **HGG:** glioma de alto grado, **LGG:** glioma de bajo grado, **MB:** meduloblastoma, **MN:** meningioma, **TCG:** tumor de células germinales.

2. EMPEZANDO EL CAMINO: DESDE EL DIAGNÓSTICO A LOS CUIDADOS PALIATIVOS

2.1. Criterios de derivación.

Es subsidiario de CPP cualquier niño/a y adolescente con enfermedad limitante y/o amenazante para la vida, también en niños con cáncer y específicamente aquellos con tumores cerebrales⁸.

Definimos cuidados paliativos como el «enfoque activo y total en el cuidado, desde el momento en que se diagnostica o identifica esta situación, a lo largo de la vida y la muerte del niño y más allá. Comprende elementos físicos, emocionales, sociales y espirituales, y se centra en la mejora de la calidad de vida del niño y el apoyo a la familia. Incluye el manejo de los síntomas, la posibilidad de respiros y el cuidado en la muerte y el duelo». En 1997 la *Association for children with life-threatening or terminal conditions and their families* (ACT) clasifica a los pacientes tributarios de CPP, y engloba en el Grupo 1 el cáncer infantil: niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar. Los CPP pueden ser necesarios durante la fase de pronóstico incierto y cuando el tratamiento falla.

Desde 1998 la OMS recomienda que los cuidados paliativos sean ofrecidos desde el diagnóstico de la enfermedad. Esto no implica que todos los niños sean derivados a una Unidad de

Cuidados Paliativos Pediátricos especializada. En las Unidades de Oncología Infantil se tiene formación en CPP que garantiza esa visión paliativista de la enfermedad con una atención integral del niño y su familia, y tratando de cubrir sus necesidades psicológicas, sociales, espirituales y físicas. Lamentablemente, habrá niños con enfermedades oncológicas cuyo pronóstico sea malo y sabemos que van a necesitar una atención por un equipo de CPP. En estos casos se recomienda un trabajo conjunto entre las Unidades de CPP y Oncología Infantil que ofrezca una atención integral e integradora, y garantice la continuidad de cuidados al niño/a y su familia. A veces solo es necesario que el equipo de Oncología Infantil dé a conocer al equipo de CPP especializado la existencia de un niño/a con una enfermedad oncológica de muy mal pronóstico y, paulatinamente, según la evolución de la enfermedad, el equipo de paliativos se integre en los cuidados y este adquiera más peso en la asistencia según la enfermedad avance.

No es fácil definir un listado de los tumores cerebrales que van a requerir de una participación paliativa especializada o, al menos, de una comunicación o interconsulta con el equipo de CPP especializado.

A modo de referencia remitimos una sugerencia:

1. Incluir en el plan de cuidados a una unidad de CPP:

- DIPG al diagnóstico.
- Glioma de alto grado (HGG) al diagnóstico.
- ATRT metastásico al diagnóstico.
- Ependimoma de fosa posterior Grupo A al diagnóstico.
- Meduloblastoma metastásico al diagnóstico.
- Cualquier tumor cerebral en recaída.

- Participación en un ensayo clínico fase I/II.
 - Problemas en el manejo de síntomas o en la toma de decisiones.
2. Recomendable una comunicación con una unidad de CPP especializada:
- Cualquier tumor cerebral con una supervivencia menor del 40 % con los tratamientos actuales.
 - Necesidad de cuidados intensivos cuando marcan un punto de inflexión en la evolución de la enfermedad.
 - Cualquier diagnóstico con manejo complicado de síntomas.
 - Conflictos éticos.
 - Necesidad de atención médica compleja.

La atención paliativa es responsabilidad de todos los profesionales que atienden al niño con cáncer porque garantiza que se les ofrezcan unos cuidados que van más allá de los tratamientos puramente oncológicos como puede ser la quimioterapia. Es por ello por lo que es necesario insistir en la necesidad de formación de los profesionales y trabajar conjuntamente entre los miembros de la Unidad de Oncología Infantil y los de CPP porque es la única forma de garantizar que el niño esté en el centro del cuidado. Cuidaremos a veces, pero siempre cuidaremos a los niños con cáncer.

2.2. La transición a Cuidados Paliativos Pediátricos.

Hay que resaltar que se trata, efectivamente, de una transición y no de una derivación.

Si el niño se encuentra en cualquiera de las situaciones descritas en el **apartado 2.1.**, el equipo de oncología debe organizar una

sesión de presentación integral del caso al equipo de CPP, donde se abordará el diagnóstico, el pronóstico, la situación clínica, psicológica y social, y las necesidades y problemas más inmediatos.

Posteriormente se hará visita conjunta en Consultas, Hospital de Día o en la Planta de Hospitalización. En determinados casos esta visita también podría hacerse en el domicilio. En esta primera visita se explicará a la familia la función del equipo de CPP y la posibilidad de atención telefónica y domiciliaria según los recursos de su Comunidad Autónoma.

Durante el periodo de tiempo en que el niño continúe en fase activa de tratamiento, con pruebas diagnósticas o con controles oncológicos, se recomienda favorecer las visitas conjuntas entre los dos equipos en el hospital, aunque el equipo de CPP puede hacer otras intervenciones en domicilio, telefónicas o a demanda si se precisa.

El seguimiento se realizará de forma coordinada, pero la intervención del equipo de CPP será progresivamente mayor y menor la de oncología cuando disminuyan los ingresos hospitalarios, los tratamientos quimioterápicos y las pruebas diagnósticas.

Se promoverá la toma de decisiones conjunta entre los dos equipos referentes, de manera y consensuada con la familia.

En **Figura 2** se muestran los modelos de atención paliativa:

A) El «modelo tradicional» de transición o «sin transición», el cual está obsoleto. Se trata de un modelo con peor aceptación por todas las partes y con peor manejo de las distintas situaciones que puedan aparecer a lo largo de la enfermedad.

B) El «modelo integrado» es aquel en el que de manera natural las intervenciones de uno y otro equipo se van definiendo y organizando de manera coordinada.

C) El «modelo cooperativo» es una variante del anterior que tiene en cuenta distintas situaciones a lo largo de las fases de la enfermedad en las que uno u otro equipo pueden hacer intervenciones puntuales según necesidad. Es el modelo que mejor se adapta a los cuidados paliativos que requieren nuestros niños con tumores cerebrales.

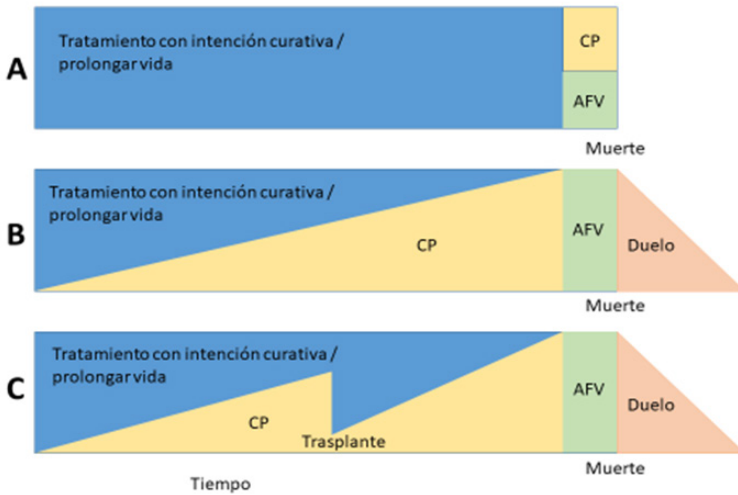


Figura 2. Diferentes modelos de atención paliativa en niños con tumores cerebrales. *AFV: Atención Final de Vida. CP: Cuidados Paliativos.*

3. PROBLEMAS CLÍNICOS PRESENTES EN EL NIÑO CON TUMOR CEREBRAL

A lo largo de la historia natural de la enfermedad del niño con tumor cerebral se desarrollarán una serie de problemas y necesidades que evolucionarán de modo independiente y se presentarán de forma individual según el caso. Sus características dependerán de la biología molecular de su tumor, de su localización, de la constitución del niño, de su personalidad, su entorno familiar o su experiencia vital, entre otros tantos factores. Es, por tanto, que la atención paliativa de estos niños debe ser altamente individualizada, integral e integradora, y a medida que los tratamientos curativos vayan fracasando, debería ser cada vez más exclusiva hasta hacerla única. Es conveniente realizar un plan personalizado y anticipado para cada niño y su familia que integre los aspectos físicos, psicosociales y espirituales que se vayan reevaluando y ajustando a medida que aparezcan los diferentes problemas derivados del tratamiento o del avance de la enfermedad.

En todo momento, a lo largo de su enfermedad, los niños deben ser el centro de la atención y sus opiniones han de ser escuchadas durante la toma de decisiones. La opinión de su familia y cuidadores debe ser tenida en cuenta e integrar las necesidades de paciente y familia en el esquema de cuidados y del tratamiento oncológico del niño.

3.1. La hipertensión intracraneal (HTIC) y la cefalea. Tratamiento corticoideo.

Según el tipo de tumor, su tiempo de evolución y su localización, los síntomas al debut serán distintos.

La presentación clásica del niño afecto de tumor cerebral es el desarrollo de cefalea progresiva que en muchos casos tiene predominio matutino y se asocia directamente al efecto masa o a la interrupción de una normal circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro de la cavidad encefálica.

La cefalea puede llegar a ser altamente incapacitante y no responder a analgesia de primer escalón. Suele mejorar al emitir el niño vómitos o al elevar la cabeza y puede incrementarse con la realización de maniobras de Valsalva, como la defecación o la tos. Por ello, las primeras medidas a seguir con pacientes con HTIC van dirigidas a disminuir los incrementos de presión intracraneal que pueda experimentar el niño: uso de laxantes, elevar el cabecero de la cama, administrar antieméticos, evitar la hipercapnia o la hiperoxia, evitar movimientos bruscos del niño, etcétera.

Algunos pacientes, en cambio, tienen situaciones de hiperdrenaje valvular y también padecen de cefalea que, al contrario de la HTIC, mejora con el decúbito (presentará en pruebas radiológicas los ventrículos pequeños o virtuales).

En el caso de que el paciente no responda a la analgesia de primer escalón, recomendamos el uso de opioides mayores (**Tabla 1**).

Aunque al debut o en fase aguda la HTIC supone una emergencia, siendo necesario su manejo en cuidados intensivos, si la HTIC es crónica o se presenta en fases avanzadas de la enfermedad, el manejo intensivo pierde su lógica y se pasa a medidas

paliativas y puramente médicas desestimando por lo general medidas quirúrgicas. Sin embargo, existen determinadas situaciones donde aún existen recursos neuroquirúrgicos que permiten un alivio sintomático de la hidrocefalia o la cefalea y una mejora de la calidad del final de vida del niño, como se muestra en el **capítulo 11** de esta guía.

La hipertensión arterial (HTA) con la que se presentan muchos pacientes en esta fase se trata de un mecanismo adaptativo para mantener una presión de perfusión cerebral adecuada, por lo que se ha de evitar el uso de antihipertensivos recurriendo a fármacos que minimicen el edema vasogénico asociado al tumor o a la hidrocefalia. Cabe recordar que la aparición de bradicardia en la HTIC es un hallazgo tardío, siendo más habitual la taquicardia y la HTA en las fases iniciales de la semiología de la HTIC⁹.

Aparte del diagnóstico, los momentos críticos en los que el niño puede experimentar síntomas de HTIC son los actos neuroquirúrgicos, la radioterapia (RT) y la inflamación desencadenada por la inmunoterapia.

Fármaco	Descripción	Dosis de inicio	Ventajas	Efectos adversos
Morfina	Opiáceo de vida media corta	Oral: 0.2-0.3 mg/kg/4 horas Subcutáneo: equivalente ½ de la dosis oral Intravenoso: equivalente ⅓ de la dosis oral	Experiencia clínica extensa	Estreñimiento, dependencia, prurito, confusión, hipotensión, mareo, náuseas y vómitos
Fentanilo	Opiáceo de vida media muy corta	Transmucoso: 10-15 µg/kg Transcutáneo: parches de 12, 25, 50, 75 y 100 µg/h Parenteral: 1-2 µg/kg/30-60 minutos	Mayor estabilidad hemodinámica que con morfina	Comunes con la morfina, más frecuente síndrome de abstinencia o tórax leñoso
Meperidina (Petidina)	Opiáceo de vida media corta	Oral: 1-3 mg/kg/4 horas Parenteral: 0.8-2 mg/kg/4 horas	Más usado para dolores espasmódicos	Comunes con otros opiáceos
Metadona	Opiáceo de vida media larga	Oral: 0.05-0.1 mg/kg/8 horas Parenteral: 0.025-0.05 mg/kg/8 horas	Útil para prevenir y tratar el síndrome de abstinencia a opiáceos; útil en dolor neuropático	Mayor liposolubilidad y, por tanto, riesgo de acumulación y sobredosis con el uso repetido

Tabla 1. Opiáceos mayores más usados en niños afectos de tumores cerebrales.

Cabe destacar el uso de la dexametasona como fármaco con importante efecto antiedema, muy usado y a menudo sobreutilizado para disminuir síntomas asociados al edema vasogénico generado por el tumor. El clínico debe estar especialmente sensibilizado a los efectos adversos que se generan con el uso de este fármaco y se debe usar la mínima dosis útil y el menor tiempo posible, planteándose el riesgo/beneficio en el problema clínico que se quiere abordar¹⁰. En ocasiones es difícil determinar qué síntomas se deben al propio tumor, al tratamiento con corticoides o a su privación. Es preciso hacer un seguimiento muy estrecho para poder tomar decisiones.

Ejemplo: Beltrán es un niño de 3 años con un ATRT con diseminación craneoespinal refractario al tratamiento. Actualmente con terapia metronómica. Presenta decaimiento, vómitos y cefaleas intermitentes. Se administra dexametasona 1 mg cada 8 horas, presentando clara mejoría de los síntomas. A las 24 horas se reduce a 1 mg cada 12 horas y posteriormente a 1 mg matinal diario que le permite estabilidad de los síntomas. Así se debería ajustar la dosis de corticoide a la mínima necesaria para el alivio sintomático.

Los tratamientos crónicos con corticoides producen numerosos efectos adversos que incluyen, entre otros, la osteoporosis con posibilidad de fracturas óseas siendo beneficiosa la suplementación con calcio y vitamina D¹¹, el úlcus gástrico tratable con antiácidos¹², la obesidad, los trastornos de comportamiento o las infecciones oportunistas como virus herpes, micosis o neumonía pneumocística para los que se debería instaurar profilaxis antimicrobianas si se prevé un pronóstico de vida aún largo.

Los diferentes tipos de corticoides usados como tratamiento antiinflamatorio difieren en su potencia antiinflamatoria, actividad mineralocorticoide y duración del efecto, y por lo tanto en la supresión del eje hipotálamo-hipofisario-adrenal (HHA). La prednisona, prednisolona y dexametasona son las formas de elección en terapia crónica por su mayor potencia

antiinflamatoria y menor retención de sodio que la hidrocortisona. La hidrocortisona se usa, en cambio, como tratamiento sustitutivo por su corta vida media que permite recuperar el eje HHA entre dosis¹³.

Solo dos situaciones aconsejan la retirada inmediata de corticoterapia: la psicosis esteroidea y una infección vírica con especial gravedad, como una úlcera corneal por herpes-virus. En el resto de los casos, deben prevenirse los síntomas de la reactivación de la enfermedad de base y el déficit de cortisol por supresión del eje hipotálamo-hipofisario-adrenal (HHA), programando la retirada del fármaco.

Se expone en **Tabla 2** los fármacos antiedema cerebral de los que disponemos.

Fármaco	Descripción	Dosis de inicio	Ventajas	Efectos adversos
Dexametasona	Corticoide de vida media larga	Oral/paren- teral:0.25-0.5 mg/kg/día en 4-6 dosis. Do- sis máxima 16 mg/día Comprimidos de 1 mg. y 4 mg	Efecto rá- pido Vida media larga Amplia experiencia clínica	Nerviosismo, labilidad, polifagia, infección, HTA, supresión HHA, diabetes, ulcus, miaste- nia, acné, osteoporosis. Singulto, bradicardia y malestar perianal si IV
Bevacizumab	Anticuerpo mono- clonal contra Fac- tor de Crecimiento del Endotelio Vascular (VEGF)	IV: de 7.5 a 10 mg/kg/ 15 días en infusión de 30-90 minutos según tolerancia	Ahorrador de corticoides	HTA, edema, trombo- sis, sangrado, proble- mas de cicatrización, proteinuria, hiperglu- cemia, citopenias, tos
Suero salino hipertónico	Sueros salinos con concentración 3-6 %	IV: 5 ml/kg: máximo 250 ml en 15-20 min Puede repetirse cada 15-30 min según natremia Si no disponi- ble, puede reali- zarse añadiendo por cada 90 ml de SSF 10 ml de NaCl 20 %	Escaso efec- to hemodi- námico Efecto rá- pido Mejor to- lerado que manitol	Hipernatremia, HTA
Manitol	Diurético osmótico	IV: 0,25-1 g/ kg/dosis en 20- 30 min	Efecto rá- pido	Diuresis osmótica, nefrotóxico, alergia, encefalopatía, edema pulmón, vesicante

Tabla 2. Fármacos antiedema cerebral más usados en niños afectos de tumores cerebrales.

En la **Tabla 3** se presenta la equivalencia entre diferentes corticoides sistémicos, la duración de acción y la actividad mineralocorticoide tomando la hidrocortisona como referencia:

Glucocorticoides	Dosis equivalente (mg/día)	Duración de acción (horas)	Actividad mineralocorticoide
Hidrocortisona	20	8-12	1
Prednisona	5	12-36	0,8
Metilprednisolona	5	12-36	0,5
Dexametasona	0,75	36-72	0

Tabla 3. Equivalencia de dosis de corticosteroides y principales características.

Aunque la supresión del eje HHA es difícilmente predecible, la experiencia adquirida con prednisona y prednisolona indica que la deficiencia de cortisol es: a) rara, durante tratamientos con menos de 5 mg/día (especialmente si se administran en toma única matutina); b) posible, durante tratamientos prolongados con 5-20 mg/día de prednisona, y c) probable, durante tratamientos de más de 3 semanas con más de 20 mg/día o más de 5 días con dosis mayor de 40 mg/m²/día y en cualquier paciente que desarrolle fenotipo Cushing. El tiempo de recuperación del eje HHA varía entre 2-7 días (tratamientos de duración menos de 7-10 días) y 1 año (tratamientos crónicos con más de 7,5 mg/ día).

Los tratamientos de corta duración producen una supresión transitoria del eje HHA y es improbable que su retirada tenga consecuencias clínicas, por lo que tratamientos de 3-5 días pueden retirarse sin necesidad de reducir dosis de forma periódica. También pueden suspenderse los tratamientos crónicos con menos de 5 mg/día de prednisolona (o dosis equivalente), y los de menos de 3 semanas (independientemente de la dosis), aunque vigilando estrechamente datos de insuficiencia suprarrenal y de reactivación de enfermedad de base.

En la **Tabla 4** se propone descenso paulatino de corticoides en función de la dosis de partida:

Dosis diaria inicial de corticoide	Pauta de retirada
≥40 mg de prednisona o equivalente	Reducción de 5-10 mg al día cada 1-2 semanas
20-40 mg de prednisona o equivalente	Reducción de 5 mg al día cada 1-2 semanas
10-20 mg de prednisona o equivalente	Reducción de 2,5 mg al día cada 1-3 semanas
5-10 mg de prednisona o equivalente	Reducción de 1 mg al día cada 2-4 semanas
≤5 mg de prednisona o equivalentes	Reducción de 0,5 mg al día cada 2-4 semanas

Tabla 4. Propuesta de pautas de desescalada de dosis en tratamientos corticoides prolongados.

Con frecuencia, los niños con tumores cerebrales se hacen altamente dependientes de corticoterapia para el control sintomático de los síntomas de HTIC y se someten a largos períodos de tratamiento esteroideo con el consiguiente desarrollo de efectos adversos. Como alternativa de tratamiento en este contexto puede utilizarse el bevacizumab, un fármaco antiangiogénico que disminuye el edema cerebral y consigue un efecto ahorrador de corticoides¹⁴. Su administración es sencilla en posologías quincenales o mensuales, bien tolerada, siendo posible su administración por vía periférica en domicilio o en hospital de día en menos de una hora. Como efectos adversos más frecuentes están la HTA, la proteinuria y los problemas hemorrágicos o de cicatrización.

3.2. La hidrocefalia.

Especialmente en el momento del diagnóstico surge la duda de la colocación de un dispositivo de drenaje ventricular (DDV) que

consiga una circulación de LCR efectiva. Es a menudo una decisión difícil y plagada de incertidumbre, ya que con el tratamiento y cirugías la hidrocefalia podría evolucionar hacia la resolución o, en cambio, agravarse.

Los pacientes en los que se implanta un DDV, a menudo consistente en una derivación ventriculo-peritoneal, pueden sufrir las complicaciones propias del dispositivo y se medicalizan de manera importante exponiéndose a una alta morbilidad¹⁵ determinada por malfunción mecánica de hasta un 40 % dentro del primer año de su inserción y hasta un 5 % anual, desarrollo de infecciones asociadas al DDV, epilepsia secundaria hasta en un 32 % de los casos, déficits motores en 60 % y déficits visuales hasta en el 25 % de los casos.

Es por eso que la decisión sobre la implantación de un DDV debe ser consensuada entre el equipo multidisciplinar que trata al paciente con especial protagonismo del neurocirujano, pero sin olvidar la participación de otros profesionales.

Los problemas de hiperdrenaje e hipodrenaje ventricular son frecuentes sobre todo en los primeros meses como portador del DDV. Existen distintos tipos de dispositivos. En su mayoría, permiten modificar las presiones para facilitar o dificultar la salida de LCR. Los cambios de presión valvulares pueden ocasionar sintomatología propia de HTIC o un síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) al sufrir los ventrículos un cambio de presión agudo¹⁶. A nivel del extremo distal en peritoneo, pueden producirse pseudoquistes con malfunciones valvulares y necesidad de recambios con desarrollo de fibrosis y abdomen congelado.

Las infecciones suponen una clásica complicación de los DDV. Su incidencia disminuye con el paso del tiempo desde la implantación del dispositivo¹⁷. Las infecciones pueden desarrollarse a nivel del extremo proximal a modo de ventriculitis y generar cua-

dros de meningitis asociadas a catéter con una importante morbilidad y necesidad de realizar cultivos transvalvulares del LCR y, en un extremo, la retirada del DDV. Son posibles también los cuadros de infecciones asociadas al extremo distal del catéter, pudiendo ocasionar sintomatología peritoneal.

Ciertos pacientes presentan dispositivos tipo Ommaya, que permiten administración de medicaciones directamente al SNC con la consiguiente puerta de entrada para infecciones, cambios de presión ventriculares y desarrollo de encefalopatías iatrogénicas.

3.3. Crisis comiciales.

La epilepsia sintomática es una de las clásicas manifestaciones al debut del tumor cerebral. Su incidencia varía ampliamente según el tumor y su localización. Puede aparecer, asimismo, durante el tratamiento, secundaria a secuelas cicatriciales de la cirugía o como expresión de la progresión sintomática del tumor, clásicamente por metástasis leptomeníngeas a través del LCR.

El uso preventivo de fármacos antiepilépticos parece no estar indicado, al menos, en población adulta¹⁸. El levetiracetam es, hoy en día, el fármaco más usado por su amplio espectro de actividad anticomicial, su precio económico, su baja frecuencia de interacciones con citostáticos y sus escasos efectos adversos. Otros antiepilépticos más novedosos como lacosamida o perampánol están siendo progresivamente introducidos en este campo.

En fases avanzadas de enfermedad, las benzodiazepinas son un fármaco ampliamente usado por aportar sedación o ansiólisis.

En situaciones de final de vida y, sobre todo, en aquellos pacientes que toman varios fármacos, es recomendable reevaluar el

tratamiento antiepiléptico junto con el neurólogo de referencia y realizar un nuevo plan donde el midazolam por vía subcutánea es una alternativa para simplificar tratamiento. Si el paciente está en situación de tolerancia digestiva se recomienda priorizar la vía oral o enteral (en el caso en que se haya implantado previamente sonda nasogástrica o gastrostomía).

Debe establecerse un plan avanzado de manejo de las crisis instruyendo a la familia, si está en domicilio, sobre qué crisis tratar y cómo realizar el tratamiento, así como en qué situaciones llamar al equipo de CPP o acudir al hospital.

Las crisis refractarias son uno de los motivos principales de sedación paliativa en los pacientes con tumores del sistema nervioso central en situación de últimos días.

En **Tabla 5** se recogen los antiepilépticos más usados en niños con tumores cerebrales.

Fármaco	Descripción	Dosis inicial	Ventajas	Efectos adversos
Levetiracetam	Inhibidor SV2A	IV/oral: 10-20 mg/ kg/12h	Escasas interacciones Buen perfil de seguridad Crisis focales y generalizadas	Somnolencia, trastorno de conducta, mareo, náuseas y vómitos
Brivaracetam	Inhibidor SV2A	IV/oral: 0,5-1 mg/ kg/12h	Escasas interacciones Buen perfil de seguridad Crisis focales	Interacción con fenitoína y carbamazepina, somnolencia, mareo, náuseas y vómitos
Continúa en siguiente página				

Ácido valproico	Unión a múltiples receptores	IV/oral: 10-15 mg/kg/día en 2-3 dosis.	Amplia experiencia clínica Crisis generalizadas	Gastrointestinal, obesidad, hepatitis, trombopenia, hipotiroidismo, alopecia, hiperamoniemia
Carbamazepina	Canales de Na	Oral: 10-15 mg/kg/día en 2-3 dosis	Crisis focales y tonicoclónicas Efecto sobre dolor neuropático	Gastrointestinal, polifagia, hiponatremia, Stevens-Johnson, mielotoxicidad, múltiples interacciones
Oxcarbazepina	Canales de Na y Ca	Oral: 4-5 mg/kg/12 horas	Crisis focales y tonicoclónicas	Cefalea, sedación, exantema, polifagia
Perampanel	Canales de glutamato	Oral: 2 mg/día	Crisis focales y generalizadas	Mareo, somnolencia, cefalea, obesidad
Lacosamida	Canales de Na	IV/oral: 1 mg/kg/12 horas	Crisis focales y generalizadas Buen perfil de seguridad Efecto en dolor neuropático	Mareo, ataxia
Midazolam	Benzodiazepina	Transmucoso/ oral: 0.2-0.5 mg/kg/dosis Parenteral: 0.2 mg/kg/dosis Perfusión: 0.05-2 mg/kg/hora	De primera elección para crisis epiléptica Estatus epiléptico Posibilidad de uso subcutáneo	Depresión respiratoria, vómitos, broncorrea, sedación, agitación, mareo
Continúa en siguiente página				

Diazepam	Benzodiazepina	Rectal: 0.2-0.5 mg/kg/dosis Parenteral: 0.15-0.2 mg/kg/dosis		Comunes con midazolam Mayor acumulación en tejido graso y vida media más larga
Clonazepam	Benzodiazepina	Oral: 0.01-0.03 mg/kg (1 gota = 0.1 mg)	Formulación en gotas	Comunes con midazolam
Clobazam	Benzodiazepina	Oral: 5 mg/24 horas en mayores de 6 años 0,3-1 mg/Kg/día	Comprimidos partibles	Comunes con midazolam Mayor acumulación en tejido graso y vida media más larga

Tabla 5. Fármacos antiepilépticos más usados en niños afectados de tumores cerebrales.

3.4. Inmovilidad y encamamiento

Debido a la progresión de la enfermedad, las áreas motoras cerebrales van viéndose afectadas y la movilidad del paciente disminuye. Es un problema muy importante para el niño. La menor movilidad les irrita y desalienta. Es habitual que vivan momentos de desesperación, de frustración y de aburrimiento. De hecho, la debilidad y la inmovilidad constituyen el problema del que con más frecuencia se quejan los niños con tumores del SNC en su final de vida¹⁹. Además, suponen problemas difícilmente abordables. Contar con sistemas que permitan un desplazamiento cómodo y eficaz influye en una mejoría significativa de la calidad de vida del niño.

El estado de encamamiento desencadena importante morbilidad: suelen presentar en esta fase estreñimiento y ser necesario

el uso de laxantes como polietilenglicol o el desarrollo de úlceras por presión, debiendo intensificarse los cambios posturales y el uso de colchones antiescaras.

En esta fase pueden aparecer trombosis venosas profundas fruto del aumento de factores protrombóticos. Hay que individualizar el tratamiento según el caso. No todas las trombosis venosas profundas deben tratarse. La necesidad de anticoagular con heparina subcutánea genera incomodidad al niño y si su esperanza de vida está muy acortada, solo el alivio sintomático con analgesia puede ser suficiente²⁰.

Los anticoagulantes orales con rivaroxaván, apixaván o dabigatrán son una alternativa para tratar trombosis venosas profundas en pacientes que han de completar largos tratamientos anticoagulantes²¹. La administración de heparina de bajo peso molecular por catéteres subcutáneos evita que el niño reciba inyecciones dolorosas y es un recurso disponible en los tratamientos prolongados.

La inmovilidad y la debilidad muscular torácica asociada pueden producir alteraciones del patrón respiratorio, siendo más frecuente la aparición de atelectasias y neumonías. Por ende, el momento del encamamiento puede suponer el punto de inflexión que precipite el fallecimiento del niño.

Debemos optimizar, junto con Rehabilitación, programas y dispositivos para favorecer la movilidad de estos pacientes dentro del contexto de cada uno de ellos. La figura del fisioterapeuta en este aspecto es esencial (ver **capítulo 13** de esta guía).

3.5. La astenia.

La astenia es una característica universal del cáncer avanzado, y según algunos estudios aparece en el último mes de vida en más del 90 % de los niños con tumor cerebral²². La mayoría de los pa-

cientes con cáncer avanzado muestra una asociación de caquexia, anorexia y astenia, pero puede también presentarse de forma independiente. Se caracteriza por un cansancio desproporcionado después de pequeños esfuerzos o sin esfuerzo alguno, acompañado por una sensación anticipatoria desagradable de debilidad generalizada y pérdida de fuerza. Mentalmente, la astenia se asocia también con disminución de la capacidad intelectual, pérdida de concentración y de memoria, y labilidad emocional. La fisiopatología de la astenia es compleja, y no está aún suficientemente definida. Parece ser mediada por factores dependientes del tumor y dependientes del huésped como respuesta al tumor (citoquinas), además de otras circunstancias que pueden contribuir a una mayor debilidad: caquexia, dolor, depresión, anemia, toxicidad de fármacos o radioterapia, infecciones, procesos inflamatorios, trastornos endocrinos o metabólicos. Algunos autores la denominan CRF (*cancer-related fatigue*) para diferenciar la astenia relacionada con el cáncer de otros tipos de astenia.

Frecuentemente, la astenia es infradiagnosticada o asumida como un síntoma «normal» del cáncer, y es muy difícil medirla, especialmente en niños, porque se trata de una sensación subjetiva. Berger y cols. han propuesto una guía para la identificación y manejo de la astenia relacionada con el cáncer en adultos²³.

El tratamiento de la astenia es el de la enfermedad subyacente, siendo posible conseguir mejoras parciales corrigiendo los trastornos relacionados. Los corticoides pueden mejorar la clínica, pero no son recomendables a largo plazo, los antidepresivos pueden ayudar en caso de diagnóstico de depresión, y el acetato de megestrol puede presentar también efectos beneficiosos al aumentar el apetito, aunque estos dos últimos requieren de tratamientos prolongados para observarse un efecto clínico significativo.

En general se recomienda mantener mientras sea posible actividades lúdicas, estímulos sociales, ejercicio físico, fisioterapia y

terapia ocupacional. En los niños, la permanencia en casa, rodeado de su familia, de sus juegos y de un entorno amable pueden ayudar a mejorar al menos la percepción de debilidad²⁴.

3.6. Espasticidad y distonía.

La cirugía del SNC y la invasión tumoral pueden producir afectación de las vías motoras piramidal y extrapiramidal. La afectación de la vía extrapiramidal da lugar a distonías, movimientos involuntarios repetitivos o mantenidos de grupos musculares agonistas y antagonistas que provocan contracturas dolorosas y deformantes. La afectación de la vía piramidal produce espasticidad, que consiste en hiperexcitabilidad del reflejo miotático junto con hiperreflexia e hipertonía, pudiendo dar lugar a contracturas mantenidas y deformantes.

Existen diversos fármacos para el control de estos síntomas con no escasos efectos adversos a nivel sistémico (**Tabla 6**). El uso de toxina botulínica a nivel local puede mejorar ciertos cuadros evitando efectos secundarios a nivel orgánico.

Fármaco	Descripción	Dosis de inicio	Ventajas	Efectos adversos
Baclofeno	Agonista GA-BA-B	Oral: 0.3 mg/kg/ en 2-3 tomas Disponible infusión intratecal	Útil en vejiga neurógena Bien tolerado a dosis bajas, útil en hipo y como analgesia neuropática	Síndrome de abstinencia, sedación, confusión, mareo, estreñimiento, náuseas y vómitos
Trihexifenidilo	Anticolinérgico	Oral: 0.1-0.2 mg/kg/día en 2-3 dosis	Útil si sialorrea	Náuseas y vómitos, mareo, ansiedad, visión borrosa, xerostomía, estreñimiento
Continúa en siguiente página				

Tizanidina	α 2-agonista	Oral: 1-2 mg/24 horas	Útil en sialorrea	Hepatotoxicidad, hipotensión, sedación, xerostomía, síndrome de abstinencia
Clonidina	α 2-agonista	IV-oral: 5-10 mcg/kg en 3-4 dosis	Antihipertensivo, analgesia neuropática	Exantema, dolor abdominal, boca seca, mareo, cansancio, cefalea. hipotensión
Diazepam	Benzodiazepina	Oral: 0.3 mg/kg/día en 3-4 dosis IV: 0.1 mg/kg/día en 3-4 dosis	Ansiolisis	Depresión respiratoria, vómitos, broncorrea, sedación, agitación, mareo

Tabla 6. Fármacos antiespásticos y antidistónicos más usados en niños con tumores cerebrales.

La situación de distonía puede agravarse por estímulos intercurrentes, por ejemplo, el miedo, la ansiedad, un ingreso hospitalario o una infección, e incluso generarse status distónicos con necesidad de ingreso e incluso tratamiento intensivo. Secundariamente al trastorno motor, es frecuente que el niño presente reflujo gastroesofágico o estreñimiento y que estos a su vez sean potenciadores del trastorno motor. Por tanto, es importante el tratamiento de los síntomas secundarios a la espasticidad/distonía para el control del problema motor²⁵.

3.7. Ataxia y vértigo.

La ataxia es un clásico síntoma al debut de tumores cerebrales de fosa posterior. También, tras la agresión quirúrgica o RT, hasta el 48 % de los pacientes pueden sufrir ataxia residual que puede ser permanente o persistente durante mu-

chos meses²⁶. Igualmente puede ser la expresión de una malfunción valvular.

Con frecuencia la ataxia se asocia a vértigo por afectarse áreas bulbocerebelosas asociadas. Este vértigo puede ser persistente o desencadenarse de manera paroxística con los cambios posturales llegando a ser discapacitante y generando en el niño corajeo vagal asociado. Su tratamiento farmacológico es a menudo difícil e incluye fármacos como el butilbromuro de Hioscina, fármacos sedantes como el diazepam o antihistamínicos como dexclorfeniramina.

3.8. Síndrome de fosa posterior.

En el postoperatorio inmediato de tumores de fosa posterior pueden dañarse las vías tálamo-cerebelosas y generarse un cuadro de mutismo acinético que puede prolongarse hasta meses o años desde la cirugía. Suele sumar otros síntomas como labilidad afectiva, ataxia e imposibilidad de deglución.

Este problema no es infrecuente. De hecho, aparece en el 24 % de los postoperatorios de meduloblastoma²⁷. Causa un importante sufrimiento para la familia y el niño, que en todo momento es consciente de su situación.

Las secuelas de este síndrome pueden permanecer por largos períodos de tiempo, requiriéndose un abordaje precoz y multidisciplinar centrado en el niño y su familia, interviniendo neurólogos, rehabilitadores, logopedas, psicólogos, etcétera. A medida que la enfermedad de base progresa debemos ajustar los cuidados a aquellos que sigan siendo beneficiosos para el niño y su familia. Cabe recordar que cognitivamente no presentan dificultades y hay que tener presente el plano comunicativo en este sentido.

Se han probado diversos tratamientos para este problema, como agonistas dopaminérgicos o zolpidem con escasa evidencia²⁸.

Ejemplo: Adrián es un niño de 7 años intervenido de un ependimoma de fosa posterior. A las 24-48 horas de la intervención solo es capaz de emitir algunos sonidos y posteriormente deja de comunicarse. A veces presenta mucha inquietud motora y parece tener dolor. Tras diversas evaluaciones se explica a los padres que tras haberse descartado de manera razonable que tenga dolor y haber probado analgésicos de forma empírica, estos episodios son debidos a la frustración por no poder comunicarse.

3.9. Trastornos del sodio.

En el período postoperatorio neuroquirúrgico, muchos pacientes realizan trastornos en la homeostasis del sodio. Inicialmente existe tendencia a realizar un síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) con oliguria, hiposmolaridad e hiponatremia. En el postoperatorio es también posible el desarrollo de síndrome pierde sal (SPS) por producción de péptido natriurético cerebral y aparece poliuria marcada con deshidratación hiponatrémica secundaria. Estos cuadros suelen ser transitorios y reactivos al acto quirúrgico y con el paso de los días se normaliza el problema. Cuando existe recidiva o cualquier otra agresión (implantación de DDVP, irradiación) pueden reaparecer estos problemas (ver en **Tabla 7** el diagnóstico diferencial de los potenciales trastornos en la homeostasis del sodio).

Cabe recordar que las cifras de concentración de sodio en orina deben ser valoradas sin haberse instaurado sueroterapia.

	DI	SIADH	SPS
Síndrome	Deshidratación	Hiperhidratación	Deshidratación
Diuresis	Aumentada	Disminuida o normal	Aumentada
Síntomas	Sed, polidipsia	Apatía, somnolencia, vómitos, convulsión	Sed, polidipsia
Osmolaridad en plasma (mOsm/kg)	>300	<270	<270
Osmolaridad en orina (mOsm/kg)	<300	>500	>300
Sodio en plasma (mmol/L)	>150	<130	<130
Sodio en orina (mmol/L)	<40	>60	>120
Tratamiento	Desmopresina comprimidos (120 mcg/comprimido): dosis de inicio de ½ comprimido Pulverizador nasal (10mcg/puff): dosis de inicio de 1 puff Gotas nasales (20 mcg/cánula): 0.1 ml Vial IV (4mcg/ml): 0.1 mcg/kg Ajustar dosis según poliuria Rehidratar preferentemente con agua vía oral o por sonda	Tratar causa Sueros hipertónicos en bolo si clínica importante Furosemida Restricción hídrica si cuadro subagudo	Sueros hipertónicos
Evolución	Crónica	Resolutiva	Resolutiva

Tabla 7. Diagnóstico diferencial de trastornos de la homeostasis del sodio en niños afectos de tumores cerebrales.

En cirugías que comprometen la región hipotálamo-hipofisaria es posible desarrollar a modo insidioso y tardío los síntomas de una diabetes insípida (DI) caracterizados por polidipsia y poliuria. En pacientes con acceso a líquido restringido se mostrará hipernatremia e hiperosmolaridad. En los pacientes con un daño hipotalámico florido se acompaña con frecuencia de adipsia, polifagia y de otros déficits endocrinológicos.

La DI causa una importante merma en la calidad de vida de los niños, con constante riesgo de deshidratación y necesidad de supervisión familiar. Los padres consiguen un alto grado de familiarización con el problema, aprendiendo tras la capacitación adecuada a administrar desmopresina al inicio de la poliuria de su hijo o en relación a las características macroscópicas de la orina. En niños con bajo nivel de conciencia o adipsia, puede ser útil un monitor domiciliario de sodio. Especial atención se ha de poner en evitar la intoxicación hídrica, es decir, la administración de desmopresina en ausencia de poliuria o sobrehidratar a un paciente al que se le ha administrado el fármaco.

En situación de últimos días puede aparecer una diabetes insípida refractaria que obedece a un fallo en el eje hipotálamo hipofisario. Valoraremos en este contexto formas de rehidratación venosa, subcutánea, enteral, o aceptar la imposibilidad de hacerlo en el contexto de final de vida.

3.10. Trastornos hormonales.

En neoplasias de línea media cerebral, el déficit hormonal al debut suele ser frecuente por afectación del eje hipotálamo-hipofisario. En otras ocasiones, secundariamente a la agresión quirúrgica pueden desarrollarse claudicaciones hormonales junto a veces otros datos de daño hipotalámico, como alteraciones del ciclo sueño-vigilia o del apetito-saciedad.

La RT cerebral es una técnica determinante para el aumento del riesgo relativo (RR) de desarrollar déficits hormonales para en años posteriores: déficit de hormona del crecimiento (RR 278), pubertad precoz (RR 86), hipotiroidismo (RR 14), DI (RR 230). De hecho, la adquisición de una DI es la primera expresión clínica de un panhipopituitarismo²⁹.

Una clásica privación hormonal que se observa en el paciente afecto de tumor cerebral es la insuficiencia suprarrenal iatrogénica secundaria a un destete rápido en las dosis de corticoides exógeno que está recibiendo³⁰. Para su aparición se requiere de tratamientos prolongados durante más de cuatro semanas. En cuanto a la sintomatología asociada a la privación corticoidea, es variada y puede presentarse días después de la retirada del corticosteroide: fiebre, vómitos, somnolencia, hiponatremia, hipotensión o hipoglucemia (ver **apartado 3.1.** de la guía).

Cuando existe un alto riesgo de insuficiencia suprarrenal, la bajada corticoidea debe ser lenta, y si existen dudas sobre su aparición (por ejemplo, pacientes con amplios signos cushingoides o tratamientos muy prolongados), instaurar tratamiento con hidrocortisona 8 mg/m²/día en 3-4 dosis, duplicando o triplicando la dosis en momentos estresantes. La consulta a un endocrinólogo pediátrico puede ser de gran ayuda.

3.11. Síndromes postradioterapia.

Los síndromes postradioterapia son una serie de problemas que afectan a los pacientes que han recibido RT (tanto con fotones como por protones). Su aparición es temporo-dependiente del momento de la RT, pero es posible que diversos cuadros se solapen en su aparición (ver en **Figura 3** el orden de aparición de síndromes postradiación).

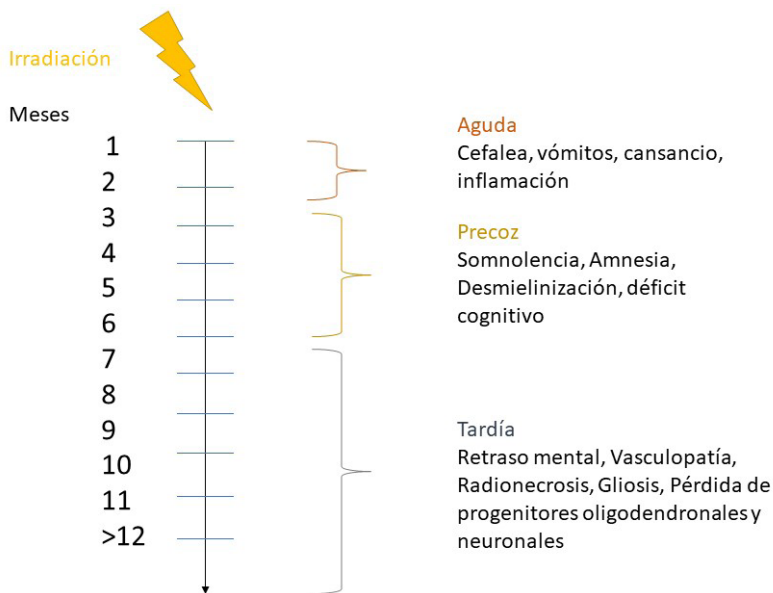


Figura 3. Síndromes postradioterapia observables en niños con tumores cerebrales.

En torno al 90 % de los pacientes que reciben RT extensa a nivel encefálico presenta algún grado de síndrome postradioterapia precoz caracterizado por somnolencia, y apareciendo una media de unas seis semanas desde el final de la RT³¹. Suele asociarse a pérdida de peso y de apetito y alargarse durante dos o tres meses. Es posible en fase aguda sufrir una reagudización de la sintomatología neurológica o un aumento transitorio de los síntomas de HTIC por edema e inflamación encefálica. Su tratamiento es un ciclo corto de dexametasona con habitualmente buenos resultados, pero la fluctuación e intermitencia de la clínica es habitual.

Las secuelas cognitivas son un problema muy frecuente a la par que importante³². Es fruto de una degeneración cortical y la desmielinización. Entre 50-90 % de los pacientes con antecedentes

de RT presentan disminución del rendimiento intelectual y parece asociarse con las edades más precoces a la administración de la RT.

Otro cuadro más infrecuente pero que puede llegar a ser grave es el *Stroke-like Migraine Attacks after Radiation Therapy* (SMART): cuadro neurológico caracterizado por semiología prolongada y reversible de afectación cortical unilateral como afasia o hemiplejía, y que se precede de síntomas clásicos de migraña tales como cefalea o alteraciones visuales³³. En resonancia magnética (RM) se muestra captación de contraste cortical transitoria respetando sustancia blanca (ver **Figura 4**).

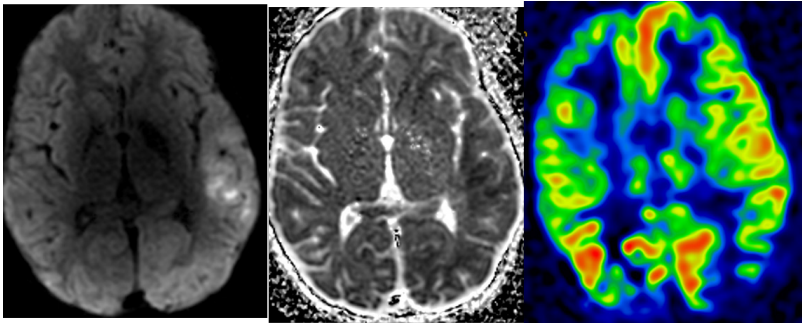


Figura 4. RM que muestra engrosamiento e hiperintensidad de señal T2 cortical con edema subcortical y realce de tipo giral compatible con SMART.

La radionecrosis supone una toxicidad que aparece semanas después del final de la RT como consecuencia de la necrosis inducida por el daño en tejidos sanos. La clínica suele ser variada según el área cerebral afectada pero cierto grado de encefalopatía generalizada siempre acompaña al cuadro. Tratamientos como bevacizumab o tratamiento en cámara hiperbárica tratan de revertir este efecto, si bien la evidencia aún es escasa³⁴.

Hasta el 36 % de los pacientes con RT cerebral extensa presentan vasculopatía, pudiendo aparecer años después de recibir

dicho tratamiento. Son frecuentes los accidentes cardiovasculares, la microangiopatía, los sangrados lacunares, el desarrollo de cavernomas y el síndrome de Moyamoya³⁵. Por ende, es cuestión de estar atentos a la aparición de eventos motores agudos en estos pacientes. En fase paliativa hay que ponderar los beneficios clínicos de realizar tratamientos de reperfusión puesto que la friabilidad de los vasos sanguíneos permite mayor riesgo de sangrado y causar sufrimiento adicional al paciente. Las medidas de control hemodinámico y rehabilitador siempre son apropiadas.

En los últimos años está imponiéndose la protonterapia como tratamiento para administrar la RT y minimizar los efectos adversos de la misma, al aprovechar la base física que permite a los protones depositar menor energía sobre tejidos sanos. Sin embargo, sobre el área irradiada el efecto es el mismo e incluso en este momento aún se desconoce si las toxicidades agudas a nivel local podrían ser superiores a las de la RT con fotones³⁶.

3.12. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

Tanto el PRES como su cuadro hermano, el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS), se producen por claudicación del sistema de control de la presión de perfusión cerebral³⁷. En el primer caso predomina el daño endotelial y en el segundo la discontinuidad de la barrera hematoencefálica (BHE). Entre los factores de riesgo para su desarrollo están la HTA, la quimioterapia (QT), el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) y los cambios agudos en la presión intracraneal.

Suele generarse un edema vasogénico subcortical con repercusión clínica variada en forma de crisis, problemas visuales, cefalea y encefalopatía. Es frecuente que esté desencadenado por algún

proceso intercurrente que atraviese el paciente o por una fluctuación en la tensión arterial.

Aunque su pronóstico es hacia la recuperación en semanas posteriores, la mortalidad y la recurrencia son posibles hasta en un 6 % de los casos en la primera y un 10 % de los casos en la segunda.

Los hallazgos en el electroencefalograma suelen ser los comunes a las encefalopatías y en ocasiones, para descartar etiología infecciosa, se les realiza a los pacientes punciones lumbares que muestran proteinorraquia como reflejo de la disrupción de la BHE. Su diagnóstico es a menudo difícil debido a que los hallazgos radiológicos son en muchos casos inespecíficos, pero en resonancia magnética se reconocen como las lesiones más frecuentes las hiperintensas parietoccipitales en secuencias T2 y FLAIR de predominio subcortical y simétricas en cada hemisferio (ver **Figura 5**).

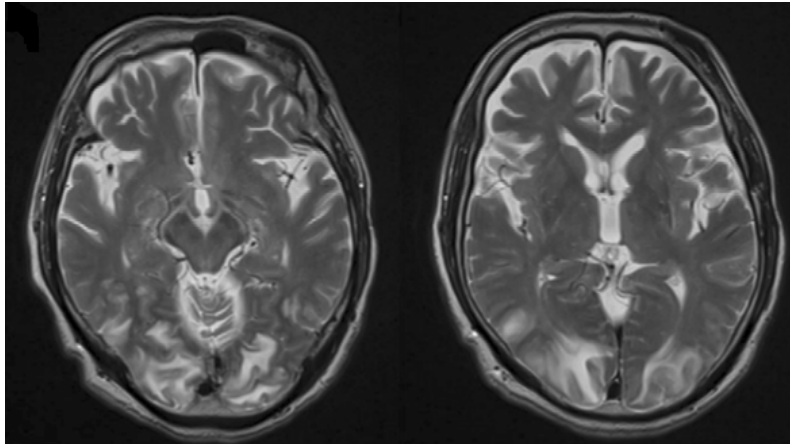


Figura 5. Imagen de Resonancia Magnética en secuencia T2 que muestra imágenes subcorticales bilaterales de predominio occipitoparietal compatibles con PRES/RCVS. Tomado de Ando Y, Ono Y, Sano A, Fujita N, Ono S. *Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: A Review of the Literature. Intern Med.* 2022 Jan 15;61(2):135-141.

Ejemplo: Alba es una niña de 6 años con un meduloblastoma metastásico tratada con cirugía, radioterapia a dosis altas craneoespinal y quimioterapia posterior. A los 6 meses de finalizar el tratamiento acude a Urgencias por estatus convulsivo y fallo respiratorio precisando UCI. En la RM craneal se aprecian imágenes compatibles con PRES. En este caso, y a pesar de la evolución favorable del cuadro inicial, Alba continúa presentando déficits motores recurrentes y reversibles de distinta gravedad y duración en relación a cuadros intercurrentes y que probablemente se correspondan con recurrencia de PRES.

No existe tratamiento específico salvo minimizar los cambios bruscos en la presión intracraneal con el control de la presión arterial y medidas antiedema, como el control de la hidrocefalia.

3.13. Crisis diencefálicas.

El desarrollo de crisis diencefálicas o también llamadas hiperactividad paroxística simpática, es un trastorno ocasionalmente observable en tumores talámicos-mesencefálicos que causan una pérdida de inhibición de los centros excitadores autónomos³⁸.

Suelen aparecer en niños con tumores avanzados y con una disminución de conciencia ya instaurada. Padecen episodios de taquicardia, hipertensión, sudoración e hipertonía (la llamada tormenta adrenérgica), que en muchos casos son desencadenados por estímulos alodínicos. Por ello, el primer caso es evitar los desencadenantes que pueden consistir en cambios posturales bruscos, dolor o retención urinaria.

El diagnóstico diferencial lo debemos realizar con otro tipo de crisis, sobre todo epilépticas.

Entre los tratamientos farmacológicos se usan inicialmente analgésicos mayores para evitar los desencadenantes de las crisis, sedantes o medicaciones vasoactivas para sus efectos autónomos y

bloqueantes musculares para sus efectos motores. En la **Tabla 8** se presentan las medicaciones más usadas en las crisis diencefálicas.

Fármaco	Descripción	Dosis de inicio	Ventajas	Efectos adversos
Propranolol	β 2-agonista	Oral: 0.5-2 mg/kg/día en 2-3 dosis	Ansiolítico	Broncoespasmo, trastorno del sueño y comportamiento, acrocianosis, gastrointestinal
Clonidina	α 2-agonista	IV-oral: 5-10 mcg/kg en 3-4 dosis	Antihipertensivo, analgesia neuropática	Exantema, dolor abdominal, boca seca, mareo, cansancio, cefalea, hipotensión
Dexmedetomidina	α 2-agonista	IV: bolo 0.5-1 mcg/kg seguido de perfusión 0.2-0.5 mcg/kg/h	Sedante	Bradycardia, hipotensión, gastrointestinales, depresión respiratoria
Gabapentina	GABA-agonista	Oral: 5-10 mg/kg/24 horas	Analgesia neuropática	Mareo, alergia, trastorno del comportamiento, catarro
Pregabalina	GABA-agonista	Oral: 1 mg/kg/24 horas	Analgesia neuropática	Mareo, alergia, edemas, xerostomía
Baclofeno	GABA-agonista	Oral: 0.3 mg/kg/ en 2-3 tomas Disponible infusión intratecal	Útil en vejiga neurógena Buena tolerancia a dosis bajas	Síndrome de abstinencia, sedación, confusión, mareo, gastrointestinal
Morfina	Opiáceo	Oral: 0.1-0.3 mg/kg/4 horas Parenteral: 0.025-0.1 mg/kg/4 horas	Amplia experiencia clínica	Estreñimiento, dependencia, prurito, confusión, hipotensión, mareo, náuseas y vómitos
Continúa en siguiente página				

Fentanilo	Opiáceo	Transmucoso: 10-15 µg/kg Transcutáneo: parches de 12, 25, 50, 75 y 100 µg/h Parenteral: 1-2 µg/kg/30-60 minutos	Menor inestabilidad hemodinámica que con morfina	Comunes con la morfina, más frecuente síndrome de abstinencia o tórax leñoso
Midazolam	Benzodiazepina	Transmucoso/oral: 0.2-0.5 mg/kg/dosis Parenteral: 0.2 mg/kg/dosis Perfusión: 0.05-2 mg/kg/hora	Sedante De primera elección para crisis epiléptica Estatus epiléptico Posibilidad de uso subcutáneo	Depresión respiratoria, vómitos, broncorrea, sedación, agitación, mareo
Diazepam	Benzodiazepina	Rectal: 0.2-0.5 mg/kg/dosis Parenteral: 0.15-0.2 mg/kg/dosis	Sedante	Depresión respiratoria, vómitos, broncorrea, sedación, agitación, mareo
Clonazepam	Benzodiazepina	Oral: 0.01-0.03 mg/kg (1 gota = 0.1 mg)	Sedante Formulación en gotas	Depresión respiratoria, vómitos, broncorrea, sueño, agitación, mareo
Continúa en siguiente página				

Ketamina	NMDA antagonista	20-40 mcg/Kg/hora Hasta 1,5 mg/Kg/hora sc o iv	Adyuvante en dolor neuropático, dolor severo visceral e isquémico	Disociativo Puede producir alucinaciones y agitación Depresión respiratoria en bolos y altas dosis
Propofol	Anestésico	IV: bolo 2-3 mg/kg. Seguido de perfusión 5-10 mg/kg/h	Acción rápida y vida media corta	Reacción cruzada a cacahuete y soja, disminuye umbral epileptógeno, cefalea, arritmia, hipotensión, gastrointestinal

Tabla 8. Fármacos usados en las crisis diencefálicas.

3.14. Desnutrición y disfagia.

Dentro del espectro del cáncer infantil, los tumores cerebrales son uno de los grupos de mayor riesgo nutricional. Se determina que hasta un 31 % de los niños enfermos con tumores cerebrales sufren desnutrición y existe consistente evidencia acerca de su relación con la calidad de vida de los pacientes y el desarrollo de complicaciones³⁹.

Los motivos son diversos: la disfagia, la enfermedad por reflujo gastroesofágico, la anorexia, los vómitos y náuseas por quimiorradioterapia, el desarrollo de mucositis y la prolongada hospitalización condicionan un manejo muy complejo de la dimensión nutricional y, a veces, siendo necesaria la alimentación mediante sonda nasogástrica (SNG) o gastrostomía.

Es importante una valoración nutricional de los niños con tumores cerebrales y el uso de escalas nutricionales como las de Waterlow o Shukla. A menudo debemos de presenciar cómo come el

niño de primera mano y observar si existieran signos de aspiración, incompetencia masticatoria, deglutoria o movimientos posturales de defensa de la vía aérea. Si a pesar de observarse una deglución eficaz y segura existieran dudas acerca de la misma, pueden realizarse estudios como la videofluoroscopia o la pHmetría. El conocer fehacientemente la mecánica deglutoria del niño puede evitarle aspiraciones con la consiguiente insuficiencia respiratoria o neumonía que condicione sufrimiento o precipite la muerte.

La disfagia a menudo comienza con aspiraciones a líquidos y el uso de espesantes o de agua gelificada, ayuda al niño a estar hidratado preservando la vía oral y prescindiendo de la rehidratación por SNG que les causa incomodidad.

En tumores con afectación bulbar, el final de vida suele desencadenarse por claudicación en pares craneales bajos. En estos pacientes la sialorrea y el acúmulo de secreciones causa marcada angustia y a menudo disnea a los pacientes. Fármacos como la buscapina, el trihexifenidilo o el glicopirrolato son de ayuda.

La anorexia suele ser un problema complejo y multifactorial. El control de la enfermedad y las intervenciones conductuales deben ser el primer escalón de tratamiento. Se han usado diferentes fármacos con actividad orexígena de mayor o menor grado de evidencia. El acetato de megestrol es el que tiene un mayor grado de evidencia, si bien su introducción debe ser reflexiva al no estar exento de efectos adversos y en muchos casos tratarse de niños con expectativa de vida acortada⁴⁰.

En un extremo es necesario el uso de fórmulas completas nutricionales para la alimentación de los pacientes, ya sean saborizadas por boca o a través de SNG.

Con el agravamiento de la disfagia con frecuencia se trata de intensificar el aspecto nutricional y se expone al niño a la implantación de una gastrostomía, aunque es cierto que como ventaja es

mejor aceptada por el niño y que simplifica la alimentación, hidratación y administración de medicamentos frente a una SNG, que frecuentemente es expulsada por el niño con maniobras de Valsalva. Es necesario reflexionar sobre la realización de actos quirúrgicos en el final de vida del paciente y, si este es próximo, aceptar la imposibilidad de la alimentación como parte del fallecimiento y como tal acompañar al niño aliviando el sufrimiento asociado a este hecho y no alargar la vida del paciente a través de procedimientos invasivos.

En ciertos casos los tumores de línea media pueden condicionar a los niños el denominado síndrome diencefálico que se suele dar en niños de corta edad y se caracteriza por un fallo de medro con vómitos y gran repercusión en el peso, acompañado de un aceleramiento en la velocidad de crecimiento⁴¹.

3.15. Trastornos del sueño.

El 62 % de los pacientes con tumores cerebrales presentan trastornos del sueño⁴². Se tratan de diversos problemas como la somnolencia diurna, el síndrome de hipopnea del sueño (SAHS), la falta de conciliación, el despertar precoz o las parasomnias.

Los problemas de sueño en los niños con tumores cerebrales suelen atender a razones pluricausales: ambiente hospitalario, encamamiento, estrés, medicaciones, el uso de radioterapia o la propia localización del tumor: la desregulación del ritmo sueño-vigilia es una de las características clásicas de los tumores con compromiso talámico como es el caso del craneofaringioma.

Entre las causas secundarias de trastornos del sueño cabe destacar la somnolencia asociada a los síndromes posradioterapia. También cabe considerar el efecto de los corticoides sobre el insomnio. Se deben intentar disminuir las dosis esteroideas y ade-

lantar la posología a horas tempranas del día o lo más alejado posible del momento de dormir. Muchos fármacos antiepilépticos son causas secundarias de insomnio y trastornos psicoafectivos que pueden causar una desregulación del sueño asociada.

Estos problemas de sueño afectan de manera importante al bienestar del niño enfermo, potenciando la astenia, los trastornos emocionales y restando integración socioeducativa⁴³. Además, empeora significativamente la calidad de vida de los cuidadores. Por tanto, es importante interesarnos por el ritmo de sueño de los pacientes.

El primer paso para tratar los trastornos de sueño son medidas higiénicas⁴⁴: evitar siestas, reposo en cama, mantener actividad diaria, deporte diurno, evitar excitantes, comidas copiosas e iluminación extrema en horas finales del día (teléfonos móviles, tablets...).

El SAHS se asocia estrechamente con el aumento de peso de los niños. Un estudio polisomnográfico puede ser de utilidad para valorar si un soporte ventilatorio mejoraría la calidad de sueño del paciente siempre y cuando el niño tolere adecuadamente la interfase.

Entre las terapias farmacológicas para el insomnio se suele instaurar en primera línea el tratamiento con melatonina de liberación prolongada a 2 mg/día de inicio y con ascenso posterior, si es preciso, hasta 6 mg/día en la mayoría de estudios. Aunque su evidencia científica aún es escasa, su uso en la práctica clínica es muy extendido y el perfil de seguridad bueno^{45,46}.

Las benzodiazepinas de vida media corta como lorazepam o lorazepam son útiles en los insomnios de conciliación. El zolpidem es un hipnótico no benzodiazepínico que se muestra útil en insomnios de conciliación, y en adultos presenta mayor efecto sobre mantenimiento del sueño. Su uso aún está poco extendido en pediatría.

Existen antidepresivos tricíclicos con efectos sedantes como mirtazapina o trazodona, usados en pacientes adultos para los insomnios de mantenimiento, pero su riesgo de interacciones y potencial intoxicación debe hacernos pensar en usarlos de manera cauta. Otro grupo farmacológico usado para el insomnio de conciliación son los antihistamínicos, aunque este grupo puede presentar efectos anticolinérgicos a veces significativos y tolerarse mal, sobre todo los adolescentes.

3.16. Secuelas neuropsicológicas y emocionales.

Podemos afirmar que las alteraciones cognitivas suelen ocurrir en la mayoría de los pacientes pediátricos con tumores cerebrales⁴⁷. Es importante señalar, como consideración previa, que estas alteraciones pueden diferir en función de varios factores característicos del propio tumor: la localización, la región de invasión encefálica y la velocidad de crecimiento, y por las características del paciente como la edad, la familia y la discapacidad que le genera.

Los pacientes pediátricos entienden y afrontan la enfermedad y el pronóstico dependiendo de la madurez cognitiva y su nivel de desarrollo evolutivo, más que de su edad cronológica⁴⁸. Así, en cada etapa del desarrollo y ciclo vital, el niño tendrá necesidades y adquirirá herramientas que influyen en su capacidad de pensamiento y afrontamiento de la enfermedad, evolución y pronóstico, a veces letal.

Algunos de los síntomas neuropsicológicos y emocionales más comunes que suelen aparecer en los pacientes pediátricos diagnosticados de un tumor cerebral son:

a) Alteraciones del lenguaje.

—Afasia: alteración en la expresión del lenguaje, es decir suele aparecer una incapacidad o dificultad para comu-

nicarse mediante el habla, llegando a veces al verdadero mutismo.

—Disartria: dificultad en la articulación del lenguaje por afectación del tono y movimientos de los músculos fonatorios.

b) Alteraciones en las funciones cognitivas.

Los signos más comunes que suelen aparecer son alteraciones de las funciones cognitivas de la atención, concentración y memoria, por el aumento de la presión intracraneal, por la localización de determinados tumores y por efecto de la radioterapia.

c) Alteraciones emocionales y conductuales.

Es común la aparición de alteraciones en las emociones y en los comportamientos del paciente pediátrico con tumor cerebral producidos, como hemos indicado anteriormente, no solo por las características del propio tumor y a veces por la presión intracraneal, sino también por situación de estrés que puede vivenciar el niño, niña o adolescente y su familia como consecuencia de los tratamientos (quimioterapia, radioterapia, uso de corticoides...), el grado de discapacidad que le haya generado el tumor y la propia hospitalización.

Los signos más comunes que pueden aparecer son: irritabilidad, bajo nivel de tolerancia a la frustración, apatía, sensación de indiferencia ante el medio, aislamiento social, tristeza, ansiedad, miedo, impulsividad, desconfianza, euforia y desinhibición, dependencia emocional, labilidad afectiva, alteración de la autoestima, alteración del autoconcepto físico, sentimientos de vergüenza por la discapacidad o aspecto cushingoide.

3.17. Paciente sin posibilidad de tratamiento.

En algunas ocasiones podemos encontrarnos con niños diagnosticados de tumores cerebrales que tras la cirugía o por complicaciones previas al tratamiento (por ejemplo, una hemorragia tumoral masiva espontánea) sufren situaciones clínicas catastróficas en las que no podemos administrar tratamientos oncológicos y por tanto el pronóstico es ominoso.

Estos pacientes se benefician de un abordaje paliativo precoz independientemente de su evolución en el futuro.

Ejemplo: Alejandro es un niño de 11 años con meduloblastoma que tras la cirugía inicial padece secuelas severas que impiden la administración de radioterapia y quimioterapia convencional y, por tanto, sin posibilidades de curación. Se realiza un contacto precoz con el equipo de CPP que ayuda a su cuidado en domicilio. Tras la lenta mejoría neurológica se administra quimioterapia metronómica y al comprobar respuesta y hacer balance de sus posibilidades de supervivencia se administra radioterapia y posteriormente quimioterapia convencional, estando vivo sin enfermedad 2 años tras el tratamiento.

Por ello, la integración completa desde estadios precoces de los CCPP produce una mejoría en la calidad de vida de los pacientes, sin tener que rechazar la posibilidad de beneficiarse de tratamientos curativos cuando el estado funcional del paciente sea mejor.

4. FINAL DE VIDA

La evolución natural en el fracaso curativo de un tumor cerebral condiciona irremediablemente el fallecimiento del niño, excepto en algunos tipos de tumor cerebral que tienen un curso más indolente y existe la posibilidad de cronificación de la enfermedad (por ejemplo, gliomas de bajo grado).

Las causas inmediatas del fallecimiento pueden ser diferentes y estar condicionadas por la localización o naturaleza del tumor, aunque la muerte por HTIC progresiva suele ser la causa más frecuente. En este contexto se desarrolla una encefalopatía con coma progresivo y muerte cerebral y/o herniación cerebral en cualquiera de sus tres niveles.

Sin embargo, los procesos intercurrentes en la evolución de la enfermedad pueden precipitar el fallecimiento del niño, como constituyen las infecciones o la insuficiencia respiratoria desencadenada por una aspiración o por inestabilidad de la vía aérea en situación de bajo nivel de conciencia.

Con la progresiva aproximación del final de vida, deben acordarse las medidas de adecuación tanto diagnósticas como terapéuticas, primando, ante todo, las medidas de bienestar del niño por encima de las maniobras con intento curativo. La presentación del paciente a los equipos de CPP de manera precoz permite la instauración de un plan de cuidados y la mejor adaptación a los diferentes escenarios de la enfermedad. Por tanto, no es recomendable realizar la presentación a los equipos de CPP en el momento de final de vida, sino cuan-

do el pronóstico es de enfermedad es de incurabilidad o las probabilidades de sobrevivir a la enfermedad son escasas (ver **apartado 2.1.**).

La realización de un plan anticipado de decisiones acordado entre los profesionales encargados de la atención y con el acuerdo de la familia y el paciente, es un hecho de especial importancia y permite solventar escenarios clínicos difíciles y estresantes para el entorno del paciente, como la necesidad de reanimación, de iniciar sedación o de realizar algún procedimiento invasivo. De este modo conseguimos mantener continuidad asistencial y mejorar el acompañamiento en el final de vida. Es necesario reflejar en la historia clínica la toma de decisiones y determinar los puntos de inflexión que nos haría variar la conducta a seguir.

Ejemplo: Irene es una niña de 14 años con un glioma de alto grado espinal en el que el tratamiento estándar ha fallado y presenta dolor progresivo y paraparesia. De acuerdo con la familia, comienza a administrarse tratamiento oral que se encuentra en fase de experimentación inicial (Ensayo Clínico en Fase I) y cuyos resultados no son prometedores hasta el momento. Se llega al consenso de que Irene tomará la medicación oral siempre que los efectos secundarios sean tolerables, no empeoren su calidad de vida actual o demostremos que la enfermedad progresa en el siguiente control de neuroimagen. El equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos, conjuntamente con Oncología Pediátrica, asisten a la niña en estos momentos de su vida de forma continua.

En el final de vida siempre deben considerarse los deseos del niño y su familia acerca de cómo y dónde fallecer. Habitualmente el paciente y su entorno serán partidarios de fallecer en domicilio, con mayor intimidad y minimizando las molestias y medicalización del niño⁴⁹. Para permitir el fallecimiento en domicilio, si así se desea, es preciso explorar con los padres y el niño, en

caso de que sea posible, sus preferencias, aceptar la situación sin expectativas de nuevos tratamientos o pruebas complementarias dependientes del hospital, formar y empoderar a los padres en los cuidados que su hijo necesita y poder ofrecerles atención de calidad en domicilio, de modo que se sientan seguros y acompañados. En la actualidad, en España, la mayoría de los niños fallecidos por tumores cerebrales lo hacen estando hospitalizados¹⁹. Es necesario que los hospitales con servicios de oncología pediátrica cuenten igualmente con un servicio de CPP bien equipado e integrado, que permita una atención al final de vida de calidad y que permita a los pacientes fallecer del modo que prefieran. Guías internacionales como la NICE recomiendan el fallecimiento en domicilio debido a beneficios emocionales para el niño y sus allegados⁵⁰.

En ciertas ocasiones, a pesar de intensificar el tratamiento en el final de vida con objetivo del alivio de los síntomas, este no se consigue y es necesario emplear la sedación paliativa para disminuir farmacológicamente el nivel de consciencia del niño y así minorizar su sufrimiento. Por muy larga que sea la enfermedad y por muy presumible que sea el fallecimiento, el final de vida siempre causa a la familia una gran angustia. Hasta un tercio de los padres reconocen que su hijo sufrió de modo importante en situación de últimos días⁵¹ y suelen aceptar la sedación paliativa cuando se les propone. Es muy importante dejar claro a la familia cuáles son los síntomas que se desean controlar y que no se persigue acortar ni alargar la vida del niño. Aunque no se requiere un consentimiento informado por escrito, sí debe acordar de manera oral y reflejarlo en la historia clínica.

Debido a las particularidades de los tumores cerebrales y a que la propia HTIC produce la adquisición de coma en los niños, no es frecuente iniciar sedación paliativa al final de vida⁵², y los criterios de realizar esta son puntuales y quedan recoge-

dos a continuación. Este procedimiento ha de realizarse en un contexto de incurabilidad y ante la presencia de síntomas refractarios a pesar de la mejor optimización del tratamiento. Debe existir un contexto de incurabilidad de la enfermedad y demostrarse incontrolables tras la mayor optimización del tratamiento o que para su control requieran de una morbilidad o un espacio temporal inasumibles.

Los síntomas/problemas refractarios más frecuentes que requieren sedación paliativa son los siguientes:

- dolor
- disnea
- hemorragia
- ansiedad
- delirium
- crisis comiciales
- vómitos

Cabe recordar que no está indicada la sedación cuando no existan síntomas refractarios que controlar y ha de permitirse la muerte natural del paciente. Tampoco está indicada si el niño presenta un deterioro del nivel de conciencia como evolución de su enfermedad.

Un reciente estudio centra la frecuencia de sedación paliativa en tumores cerebrales pediátricos en un 48.7 % de los pacientes y se ha demostrado que existe un menor uso en emprender esta sedación paliativa en domicilio con respecto al ámbito hospitalario (14 % vs. 86 %)¹⁹, haciéndonos suponer que la medicalización del paciente puede influir en la presión farmacológica en el final de vida. Igualmente, es habitual que en esta fase se nos refiera desde el entorno del paciente signos clínicos que angustian de ma-

nera importante a la familia, pero no causan sufrimiento al niño y no serían subsidiarios de iniciar la sedación paliativa como son los estertores, el bajo nivel de consciencia, las pausas de apnea o la ensoñación. Es importante valorar el grado de madurez del niño para hacerle partícipe de la decisión en el inicio de la sedación paliativa. El paciente, sobre todo en edad adolescente, presenta como principales resistencias el miedo a la pérdida de control y de la propia consciencia en su final de vida. Se les puede transmitir que se usará la dosis más baja que consiga controlar el síntoma y que las ventanas de sedación son posibles, lo que se acompañaría de despertares intermitentes que le permitirá interactuar con sus seres queridos y dando la posibilidad de despedirse si así lo desean. La indicación de profundización de la sedación vendrá determinada por la calidad de los despertares, que no deberán permitirse si cursan con dolor, disnea o algún otro síntoma que produzca una vivencia desagradable en el paciente, a pesar de los tratamientos específicos.

El fármaco más usado para sedación paliativa es el midazolam, ya sea por vía endovenosa o subcutánea por su mayor experiencia en el uso clínico⁵³. Sin embargo, se describe uso exitoso de otros sedantes como propofol o dexmedetomidina. Además, es habitual la utilización de otros fármacos al final de vida presentes en **Tabla 9** para minimizar la sintomatología. Las dosis de sedación serán crecientes hasta conseguir un adecuado control de los síntomas.

Los diferentes fármacos expuestos se pueden combinar o intercambiar fármacos si no funcionan como se espera.

Se debe insistir en que no deben usarse los opioides para sedación sino con función adyuvante en caso de que exista dolor o disnea. Siempre será necesario el uso de un anestésico o de una benzodiazepina para conseguir disminuir la consciencia de un paciente, aunque se han administrado sedaciones con otros fármacos como clorpromazina, haloperidol o fenobarbital.

Fármaco	Descripción	Dosis de inicio	Ventajas	Efectos adversos
Midazolam	Benzodiazepina	IV: 0.05 - 0.1 mg/kg/h	Acción rápida y vida media corta	Agitación paradójica, depresión respiratoria, tolerancia, necesidad de infusión continua
Propofol	Anestésico	IV: bolo 2-3 mg/kg. Seguido de perfusión 5-10 mg/kg/h	Acción rápida y vida media corta	Arritmias, alergia, hipotensión
Ketamina	NMDA-antagonista	IV o SC: 20-40 mcg/Kg/hora Hasta 1,5 mg/Kg/hora	Adyuvante en dolor neuropático, dolor severo visceral e isquémico	Fármaco disociativo. Puede producir alucinaciones y agitación. Depresión respiratoria en bolos y a dosis altas
Dexmedetomidina	α 2-agonista	IV: 0,2-0,7 mcg/Kg/hora Dosis de carga de 0,5-1 mcg/Kg en 10 minutos en perfusión IV	Sedación efectiva con facilidad para despertar Permite descenso de dosis de analgesia	Bradicardia, hipotensión, gastrointestinales, depresión respiratoria Los bolos son peor tolerados
Levomepromazina	Neuroleptico	Oral: 50-100 mcg/Kg una o dos veces al día. Máximo 25 mg SC o IV: 100 mcg/Kg en 24 horas máximo 25 mg	Efecto rápido antipsicótico (indicado si delirium) Posibilidad de administración oral. Antiemético, antipsicótico, ansiolítico, sedativo	Agitación paradójica, hipotensión, efecto anticolinérgico y extrapiramidal
Continúa en siguiente página				

Clorproma- zina	Neuroléptico, antiemético, antipsicótico, sedativo	Vía oral: 0,5 mg/Kg cada 6 horas Vía IV o IM: 0,5 mg/kg cada 6 a 8 horas	Efecto rápido antipsicótico (indicado si delirium) Posibilidad de adminis- tración oral	Agitación paradójica, hipotensión, efectos anticolinérgico y extrapiramidal
Fenobar- bital	Barbitúrico	Bolo 1-3 mg/kg seguido de 0.5 mg/ kg/h vía sc o iv	Efecto rápi- do, anticon- vulsivo	Agitación, Steven-Jo- hanson, trombopenia, anafilaxia No compatible con otros fármacos por la misma vía
Butilbro- muro de Hiosci- na-Escopo- lamina	Anticolinérgico	Vía IV o SC 0,3-0,6 mg/Kg Parches de 1.5 mg: ¼ si <2 años. ½ en niños entre 2-12. 1 en >12	Inhibe pro- ducción de secreciones, antiemético, antivertigino- so, sedante, somniaencia y amnesia	Efectos anticolinérgi- cos: retención uri- naria, estreñimiento, taquicardia, midriasis

Tabla 9. Fármacos utilizados en sedación paliativa.

5. LA INFORMACIÓN AL PACIENTE Y A SU FAMILIA

El diagnóstico de un tumor cerebral en un niño supone un momento de profunda crisis emocional para el paciente y su familia. A menudo supone el primer contacto de un niño sano con la hospitalización y la realización de procedimientos médicos, por lo que el grado de estrés y ansiedad de la familia y del paciente es elevado. Debemos aportar inicialmente información a la familia, conocer sus necesidades y adaptarnos a su nivel cultural para transmitirle con cercanía y veracidad lo que sabemos acerca de la enfermedad y aproximarnos a los siguientes pasos en el tratamiento del niño.

Para transmitirles la información acerca del diagnóstico debe promoverse un ambiente tranquilo, libre de interrupciones y cómodo para la familia. Por lo general, deben evitarse los juicios absolutos acerca del pronóstico del niño, al menos en fase inicial, y contar siempre con una certeza diagnóstica cuando vayamos a emitir conclusiones.

La información supone un alivio, en parte, de la ansiedad del paciente y de su familia. Deben realizarse pausas y silencios para brindar a la familia y al niño la reflexión de la información y la posibilidad de realizar preguntas.

En el momento en que se ofrece información sobre la enfermedad que padece el niño, se debería de contar con la presencia de un psicólogo y en ciertos casos (recogidos en el **capítulo 2** de

esta guía) concertar una visita temprana con el equipo de CPP de referencia para conocer al paciente y su familia y así facilitar su entrada en el esquema de cuidados del niño.

Las emociones y sentimientos surgidos tras recibir un diagnóstico de este tipo pueden bloquear la recepción de dicha información y hacer que sean necesarias sucesivas entrevistas en las que volver a plantear el diagnóstico y las posibles complicaciones y evolución del proceso.

Al niño siempre se le adecuará la información según su edad y grado de madurez. El grado de madurez de un menor no se refleja claramente en una edad cronológica, puesto que es un proceso de maduración. Además, las enfermedades crónicas o graves pueden acelerar el proceso y adquirir grados de madurez mayores respecto a su edad cronológica. Es por ello que el grado de madurez debe valorarse acorde a su competencia, es decir, evaluando la comprensión de la información, expresando decisiones, apreciando la realidad y manejando racionalmente la información. Esto es especialmente importante en la toma de decisiones donde se debe escuchar a todos los menores con un lenguaje apropiado a su nivel de comprensión y respetando los deseos de conocimiento, pero más en los mayores de 12 años donde su opinión puede ser tenida en cuenta si se comprueba su capacidad para decidir. No transmitir información derrotista u ominosa a niños cuya capacidad para comprender dicha información no pueda ser evaluada o sea insuficiente para poder manejarla y procesarla sin consecuencias negativas para él.

6. ATENCIÓN PSICOLÓGICA AL NIÑO AFECTO DE TUMOR CEREBRAL Y A SU FAMILIA

Para poder realizar una adecuada atención integral hay que considerar que el objeto de atención debe ser el binomio paciente pediátrico-familia. Hemos de tener en cuenta que la enfermedad, y más si es una enfermedad muy grave, conduce inevitablemente a una serie de cambios en la organización del entorno familiar y en las interrelaciones de sus integrantes, y tiene importantes consecuencias sociales y emocionales en toda la unidad familiar.

La situación de enfermedad, por tanto, condiciona la situación de vulnerabilidad familiar, de ahí la importancia no solo de abordar a la persona enferma sino a toda su familia.

El objetivo inicial de atención al paciente pediátrico con un tumor cerebral y a su familia es la generación de un vínculo terapéutico, y este nexo se ha de crear a través de la comunicación, que es la herramienta terapéutica que usaremos desde el primer momento de conocer al paciente y su familia, desde la comunicación del diagnóstico, a lo largo de todo el proceso de la enfermedad hasta el momento final. La comunicación efectiva y empática es uno de los principales medios por los que se forja esta alianza que favorecerá la adherencia al tratamiento, los cuidados, poder hablar de temas difíciles, generar espacios de confianza para el proceso de toma de decisiones compartidas, entre otros aspectos⁵⁴.

Desde el mismo momento del diagnóstico se hará un seguimiento médico y psicológico para ir valorando y adecuando en cada situación las necesidades del paciente pediátrico y su familia. La evolución de la enfermedad, el pronóstico, así como los tratamientos, irán determinando la atención en la que se tendrá que hacer una valoración psicológica continua (**Figura 6**).

No cabe duda de que la vivencia de un tumor cerebral en el paciente pediátrico y su familia genera un sufrimiento que hay que abordar de una forma integral: el sufrimiento tanto físico como emocional. No es posible abordar adecuadamente el sufrimiento físico sin abordar simultáneamente el sufrimiento emocional que puede generar el diagnóstico y tratamiento de un tumor cerebral, sobrevolando continuamente el posible pronóstico de muerte.

En la exploración inicial del paciente pediátrico con tumor cerebral hay que valorar aspectos psicológicos del paciente, de la familia y de la persona cuidadora principal.

ESTRATEGIAS EN LA ATENCIÓN PSICOLÓGICA



Figura 6. Valoración psicológica continua.

—Del paciente: estado cognitivo, estilo comunicativo/lenguaje, estado anímico y comportamiento, características de la personalidad, sueño y apetito, afrontamiento, recursos y gestión emocional, autoestima, manejo del dolor, antecedentes de salud mental, grado de conocimiento de la enfermedad y del diagnóstico.

—De la familia: genograma, estructura y dinámica familiar, roles, dinámicas de cuidado, redes de apoyo, otras cargas familiares, antecedentes de salud mental y exploración psicológica de hermanos.

—De la persona cuidadora principal: estado emocional, aceptación de la enfermedad, afrontamiento, comunicación, grado de sobrecarga, manejo de los cuidados, antecedentes de enfermedad mental y grado de integración de diagnóstico y pronóstico.

—Otros aspectos a explorar: preferencias sobre gestión de la información, divergencia en la toma de decisiones con el equipo sanitario, aspectos espirituales, valores, conexión, trascendencia, referentes, factores culturales, barreras idiomáticas o culturales.

Los objetivos terapéuticos de la intervención psicológica son: establecer vínculos, facilitar comunicación, favorecer una ventilación emocional y validar sentimientos, abordar el afrontamiento, la toma de decisiones compartidas, atención a necesidades, reducir el sufrimiento y abordar el final de vida.

Algunos elementos relevantes de la atención psicológica:

—Ayudar al paciente y a su familia a identificar y expresar las emociones asociadas a las vivencias de la enfermedad en cada momento de la misma.

—Comunicación empática a través de la escucha activa.

—Validar las emociones por medio de la comprensión y la empatía, reconociendo el derecho del paciente pediátrico a tener miedo, estar triste.

—Entrenar al paciente, adaptando a la edad, en técnicas de control de pensamiento, distractoras, de respiración profunda y de relajación para disminuir la ansiedad, reducir la angustia de los pensamientos, afrontar procedimientos e intervenciones (radioterapia, punción lumbar, pruebas radiológicas, extracciones, canalización de vías...).

—Facilitar la solución de problemas generando alternativas y valorando cuáles son las más adecuadas.

—Promover los recursos personales del paciente pediátrico y de la familia. Reforzar positivamente sus valores.

—Entrenar al paciente y la familia en vías alternativas de comunicación, llegado el momento de la necesidad (dibujos, pictogramas y paneles de comunicación a través de señales, manejo de signos no verbales).

—Psicoeducación sanitaria en el cuidado. Favorecer en la familia sentimientos de utilidad y percepción de control sobre la situación.

—Reforzar el autocuidado ayudando a definir los cuidados, reorganización de las tareas implicando a la familia en pequeñas actividades cotidianas de cuidado y atención al paciente pediátrico.

—En el caso de pacto de silencio, reconocerlo sin juzgar ni expresar nuestro argumento como profesionales ayudando a la familia a entender sus miedos y/o preocupaciones indagando con preguntas facilitadoras (¿qué es lo que más te preocupa si él/ella se llega a enterar del pronóstico real?, ¿cómo crees que reaccionará?, ¿qué te hace pensar que va a reaccionar así?, ¿qué creéis que pensará vuestro hijo si descubre que le hemos engañado?, ¿cómo creéis que se sentirá?).

—Repaso de la historia psicobiográfica de los pacientes como manera de darle sentido a su vida: recordar su trayectoria vital, gustos, deseos, hobbies, colegio, amistades, familia...

Actitud profesional ante el paciente y su familia:

—Cuidar la comunicación no verbal: nuestros gestos, posturas, miradas, expresión facial... deben acompañar (y no contradecir) el mensaje verbal.

—Estar disponible siempre para el paciente y su familia.

—Generar un clima de acogida de los sentimientos en el que el paciente y su familia no se sientan juzgados.

—Ser sensible ante el sufrimiento del paciente pediátrico y sentir el deseo de aliviarle.

—No responder aceleradamente. No transmitir sensación de prisa.

—Mirar a los ojos directamente.

—Mostrar afecto: estar cercanos físicamente sin invadir.

—Permitir que hable todo el tiempo que desee y facilitarle que pregunten lo que quieran.

—Preguntar sin dar nada por supuesto.

—Escuchar antes de hablar.

—Hablar en términos sencillos, siendo claros, sinceros y directos.

—Devolver preguntas.

—Parafrasear.

—Ayudarle a expresar sentimientos de enfado, miedo, tristeza, culpa...

—Asegurarle que estaremos a su lado.

Ante una situación de final de vida de un paciente pediátrico con tumor cerebral es importante que el equipo de cuidados paliativos pediátricos intervenga para paliar el dolor y el sufrimiento

ante el proceso de morir, aunque cualquier profesional con formación paliativa puede intervenir. El objetivo es atender a las necesidades emocionales y realizar tareas específicas en estos momentos:

- Mostrarse receptivos respecto a necesidades culturales y/o religiosas del paciente pediátrico y su familia.
- Atender últimos deseos.
- Orientar a la familia en las necesidades de organización familiar. Promover el acompañamiento para evitar sobrecarga y claudicación.
- Informar al paciente y su familia sobre cualquier cambio en su situación clínica.
- Asegurarse el control adecuado de los síntomas conforme se vayan presentando.
- Favorecer la comunicación verbal y el contacto con el niño/a, aunque no pueda expresarse.
- Animar a la familia al contacto físico y demostraciones afectivas a través de besos, caricias, abrazos y verbalizaciones de amor.
- Usar un lenguaje claro, sin ambigüedades, no dando nunca por supuesto que la familia sabe que el paciente se encuentra en «situación de agonía».
- Informar a la familia con cierta antelación de la proximidad de la muerte.
- Preparar a la familia para la fase de agonía, explicándole la aparición de los síntomas: estertores, delirium, disnea, fiebre, etc. (no molestan al paciente, pero sí preocupa a los padres).
- Ayudar a la familia a comunicar a otros familiares la noticia del estado en el que se encuentra el paciente.

- Facilitar pautas de participación en la despedida de hermanos/as y otros familiares. La despedida no tiene que ser verbal ni explícita; una mirada, un beso, una caricia, un dibujo, sirven.
- Favorecer que el padre y la madre pasen el tiempo que necesiten con su hijo/a, estén a su lado en el momento de la muerte y que tengan la sensación de haberlo acompañado hasta el final.
- Informar y orientar en los aspectos burocráticos de la muerte (servicios funerarios, traslados, certificado de defunción, etc.).
- Facilitar desahogo emocional y comunicación de la familia.
- Respetar la expresión de sus sentimientos (rabia, dolor, llanto, culpa), validarlas y ayudarles a canalizarlos.
- Permitir el desarrollo de los ritos que deseen.

7. ATENCIÓN ESPIRITUAL, RELIGIOSA Y CULTURAL

La exploración de la dimensión espiritual y religiosa tiene como objetivo facilitar una comprensión integral del paciente y de su familia. En este sentido, es pertinente también valorar aquellos factores culturales que pueden ayudarnos a comprender la cosmovisión del paciente y familia ante la experiencia del sufrimiento, la muerte y el duelo para así poder considerar sus valores en nuestro plan de atención y cuidados al final de la vida.

Considerando la definición aportada por el grupo de espiritualidad de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) consideramos que «la espiritualidad es un movimiento de búsqueda personal en tres direcciones: hacia el interior de uno mismo en búsqueda de sentido; hacia el entorno en búsqueda de conexión y hacia el más allá en búsqueda de la trascendencia. Se asocia también al desarrollo de unas cualidades y valores que fomenten el amor y la paz».

El acompañamiento espiritual permite asistir las necesidades espirituales o religiosas del paciente y su familia con una orientación terapéutica. Aspira a reforzar aquellos factores protectores vinculados a la espiritualidad o a la fe religiosa y a prevenir de interpretaciones lesivas que puedan provocar angustia en paciente y/o familia, produciendo un incremento de las cargas de la enfermedad. La asistencia espiritual contribuye a una comprensión integral de la persona, considerando la vivencia de sus creencias,

valores y principios en la comunicación y toma de decisiones compartida, acompañándola en el abordaje de su enfermedad.

Sugerimos una valoración de la espiritualidad del paciente y/o familia por parte de los distintos miembros del equipo asistencial y que siga un formato de conversación semiestructurada a través de preguntas introductorias y de vinculación (¿qué te preocupa?, ¿qué es importante para vosotros?, ¿cómo te ayuda?) basado en el cuestionario GES (Grupo Espiritualidad Sociedad Española de Cuidados Paliativos), validado para población española. En la valoración inicial también sugerimos incluir preguntas sobre las fuentes de fortaleza para el proceso de salud o sobre la ayuda que recibe de su espiritualidad o fe, preguntas extraídas y adaptadas a nuestro contexto a partir de cuestionarios de consenso (¿cómo empezó todo?, ¿cómo definirías el papel de Dios en tu vida?, ¿piensas que ha cambiado tu espiritualidad a lo largo de este tiempo?, ¿cómo dirías que te ayuda tu espiritualidad/religión en este momento?).

En base a la valoración realizada, recomendamos incluir algunas de las siguientes acciones que apoyen el acompañamiento espiritual dentro del plan de cuidados:

Ámbito intrapersonal:

- Profundizar en la biografía personal identificando las vivencias significativas y generadoras de sentido.
- Acompañar en la comprensión del dolor y el sufrimiento «sin sentido» y promover su prevención.
- Ayudar a expresar y a ordenar los valores dentro de su marco cultural de referencia que ayuden a dar sentido a la experiencia.
- Ofrecer apoyo reflexivo sobre los valores que guiaron la toma de decisiones del pasado, del presente o del futuro.

Ámbito interpersonal:

- Poner en valor las relaciones interpersonales significativas y apoyar la capacidad para interactuar con las personas que tiene cercanas.
- Facilitar las relaciones familiares y con sus amigos potenciando vínculos positivos.

Ámbito transpersonal:

- Si es oportuno, promover la relación con su comunidad de fe.
- Facilitar la expresión de sus sentimientos y creencias.
- Cuidar las necesidades que subyacen a la opción religiosa personal: al culto, los ritos, la oración o a su espiritualidad.
- Ofrecer apoyo espiritual acorde a sus propias creencias que le reconforten y sostengan facilitando la atención de referentes confesionales si es necesario.
- Por último, acompañar en la planificación y exploración de las preferencias funerarias y de la ceremonia mortuoria si es necesario.

A modo de recursos para el acompañamiento, ofrecemos también algunos contenidos de autocuidado espiritual en este enlace: <https://open.spotify.com/show/2OSOGfApNnjYq3IkNLciEV?si=3b09824f45a249d1> Se trata de cápsulas sonoras que son invitaciones a espacios de quietamiento interior y exterior que permiten disminuir los factores ansiógenos que pudiera generar una enfermedad o situaciones que desestabilizan internamente y que a la vez que contribuyen a la construcción de sentido en la propia existencia, descubriendo y nutriendo la espiritualidad de cada persona según sus propias convicciones, tanto para niños y adolescentes como para los padres y los profesionales.

8. GRUPOS DE APOYO

8.1. Voluntariado.

Cuando es diagnosticado un tumor cerebral en menores y/o adolescentes se activa una alarma de gran dimensión para el paciente, el personal sanitario y toda la familia.

En los primeros momentos, y una vez completado el diagnóstico, debemos poner en marcha los recursos del Equipo Multidisciplinar que se hará cargo. Para un abordaje completo de la situación, la comunicación entre oncólogos, psicólogos, trabajo social, voluntariado y en ocasiones CPP se debe establecer desde el inicio.

La noticia de un tumor cerebral cambia el curso de la vida de cualquier familia. Cada profesional del equipo acomete su función y es ahí donde cobra vital importancia la labor del voluntariado.

Las necesidades del paciente, así como de la familia, van variando a lo largo del proceso y es fundamental conocer este proceso, así como darle la mejor asistencia posible. Para una correcta atención de acompañamiento y resolución de situaciones y necesidades debemos contar con un voluntariado comprometido y formado en CPP. La empatía y escucha activa son pilares que reconfortan y ayudan bastante, discreción, respeto, y un cuidado extremo en cada una de las intervenciones. Existe una fina línea entre ayudar y molestar, y nunca debemos sobrepasarla.

La figura del voluntario juega un papel que el resto del equipo no puede llevar a cabo, y ahí radica su importancia. En primer lugar, el personal médico no cuenta con el tiempo necesario para llevar a cabo una escucha que sirva de desahogo a estos pacientes, y en segundo lugar porque el voluntario no es un profesional de la sanidad, no lleva bata blanca y su labor consiste precisamente en dedicar a los pacientes todo ese tiempo del que los sanitarios no disponen. De esta manera, consigue una información de la familia y del propio paciente que puede ser muy importante para el abordaje del resto del equipo, como pueden ser sus temores, situación de pareja, cómo viven y cómo les está afectando a los hermanos (en muchos casos los grandes olvidados), conflictos con abuelos (que suelen estar muy presentes), etcétera.

La implicación de asociaciones, fundaciones, etc. se antoja fundamental para la atención global de pacientes y familia, pues estas entidades son conscientes de que la ayuda de las administraciones públicas no llega a todos por igual, debido a las desigualdades que siguen existiendo (sobre todo por cuestiones geográficas).

La propia clínica del tumor cerebral, caracterizada por una gran complejidad, hace que el paciente se enfrente a un proceso con una carga emocional muy alta: tratamientos, intervenciones de larga duración y un amplio espectro de secuelas que provocan en la familia y el entorno un bajo nivel de aceptación de la situación y una alta demanda de afecto, necesidad de comunicarse y expresar sus miedos. Además, el posible deterioro después de la intervención aumenta los niveles de angustia.

La importancia de la labor de los voluntarios se evidencia mediante los testimonios de las familias y de los pacientes: «Me encanta que vengas, me hace sentir bien» (Alex, 13 años). Nos transmiten que se establece un vínculo entre una y otra parte que

hace las veces de bastón, evasión y acompañamiento. Así, el conjunto de acciones que conforman el proceder del voluntariado hace que estas personas (las familias y los pacientes) atraviesen un proceso más digno y, en definitiva, más humano.

Escuchar, abrazar, consolar son, en definitiva, palabras que bien podrían establecerse como el abecé de los voluntarios. Porque cuando uno no puede curar, hay muchas formas mediante las cuales puede CUIDAR.

8.2. Grupos de padres.

Bajo el término «grupos de padres» pueden considerarse dos acepciones.

Por un lado, los grupos de padres que, en general, conocemos como «asociaciones/fundaciones de padres de niños con cáncer», presentes en España en prácticamente todas las comunidades autónomas, incluidas o no bajo el paraguas de la Federación Española de padres de niños con cáncer, así como distribuidas en los hospitales. Aportan al enfermo y su familia aquello de lo que la asistencia sanitaria común puede carecer, fundamentalmente asistencia psicológica, trabajador social, pedagogía, ayuda económica, alojamiento, apoyo a la investigación, información adaptada sobre la enfermedad concreta, etcétera. Su labor es crucial en enfermedades como el cáncer infantil y específicamente en tumores cerebrales que pueden determinar en el niño secuelas neurológicas por el propio tumor o su tratamiento que condicionan de forma definitiva, o al menos duradera, su vida. Estas asociaciones y fundaciones son fácilmente detectables en redes sociales y en internet, por lo que su acceso ante el nuevo diagnóstico de un tumor cerebral en un niño es muy accesibles. La información que aportan es por lo general muy clara y concreta y están asesoradas por profesionales que tratan este tipo de patología.

Junto a estas asociaciones/fundaciones, se han ido desarrollando también «grupos de soporte» formados por pacientes, o en el caso que nos ocupa por padres de niños con tumores cerebrales. A la misión de los grupos anteriormente descritos se añade el de constituir un soporte determinado por el compartir entre sus componentes el hecho único y diferencial de una enfermedad o situación vital concreta en un niño enfermo. Compartiendo experiencia pueden ofrecer soporte, consuelo y compañía a otros padres, y a su vez recibirlo ellos mismos. Aunque ante una enfermedad grave en un niño el primer soporte está en la familia, esta carece de la vivencia concreta del diagnóstico de un tumor cerebral en un hijo, y la situación les excede.

Por otra parte, el personal médico, enfermeras que tratan al niño al estar «al otro lado de la cama», ofrecen apoyo emocional y psicológico, pero siempre desde su ámbito. Estos grupos de padres ofrecen ayuda a través de su experiencia. Escuchan y consuelan. Entrar en un grupo de estas características no es fácil por la resistencia natural que la persona pueda tener a abrir sus emociones ante desconocidos, pero cuando se comparte un mismo dolor, en general, enseguida se encuentran más puntos en común que diferencias.

El problema que puede plantearse y que debe evitarse (porque genera ansiedad en los padres y puede llegar a afectar a su relación con el equipo de profesionales que trata al niño) es la discusión sobre el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad en las reuniones sin, al menos, el asesoramiento de un profesional médico no implicado en el caso en concreto.

También puede representar un problema el generar dependencia del grupo en los padres más vulnerables que les puede llevar a cargar sobre su propio dolor el añadido por el sufrimiento de otros niños y sus familias.

No es fácil, por tanto, que este tipo de grupos se centren solo en la escucha, consuelo, y ayuda desde la experiencia de compartir

una vivencia común, pero cuando se logra, estos grupos son insustituibles porque sus participantes pronto descubren que, dejándose ayudar y ayudando, recorren un camino que les engrandece y que siempre suma a la labor que realizan todos los grupos que atienden a la infraestructura que rodea al cáncer infantil, y específicamente a la relacionada con los tumores cerebrales infantiles en nuestro país.

9. PARTICULARIDADES DE CADA TIPO DE TUMOR CEREBRAL

Como se ha comentado, los tumores cerebrales son el subtipo de cáncer pediátrico que globalmente tiene una supervivencia más pobre. Esto es debido a múltiples causas: la existencia de la BHE y barrera hemato-tumoral que dificultan la llegada de citostáticos, la complejidad del microambiente asociado a los tumores cerebrales o la imposibilidad de realizar cirugías extensas sobre el SNC.

Los tumores cerebrales pediátricos son muy diferentes entre sí, al igual que son muy diferentes a sus homólogos en adultos. Con el progreso de las técnicas moleculares, poco a poco se van caracterizando de manera más completa los diferentes cánceres y teniendo una implicación importante en la categorización pronóstica y la aparición de nuevos tratamientos⁵⁵.

A continuación, se realiza una aproximación a las particularidades de cada gran familia de tumores cerebrales y a las generalidades sobre su tratamiento con las complicaciones que se observan con más frecuencia.

9.1. Glioma difuso de la protuberancia (DIPG). Gliomas difusos de línea media (DMG).

El DIPG se trata hoy en día de un tumor incurable y, por tanto, el paradigma del contacto inicial con el equipo de CPP por parte del oncólogo. Su biología lo hace comportarse como un glioma

de alto grado, pero con la particularidad de que solo aparece en la población infantil (entre 6-10 años, predominantemente) y que asienta en el centro de la protuberancia desde donde insufla el tronco cerebral afectando a los pares craneales y a las vías motoras largas. Clásicamente, se presentan con cambios de carácter, parálisis de pares craneales, ataxia y paresias (ver **Figura 7**).

Ejemplo: B. A. es una niña de 5 años diagnosticada de DIPG en octubre de 2020 a raíz de alteraciones en la mirada y cefalea. Es tratada siguiendo las recomendaciones estándares actuales con radioterapia local, explicándoles a los padres que es un tratamiento paliativo, pues no existe tratamiento curativo en la actualidad para esta patología. B. A. mejora tras el tratamiento radioterápico, pero siguiendo la historia natural de esta enfermedad, a los diez meses progresan los síntomas y la imagen radiológica. Se procede a la reirradiación local, que puede ofrecer mejora de los síntomas y alargar la supervivencia en torno a 3-6 meses en el mejor de los casos. Paralelamente a todo este proceso oncológico, y desde el inicio, se hace el soporte físico, social y psicológico por parte de CPP. En el momento actual los padres de B. A., al igual que la mayoría de estos casos, están envueltos en una vorágine de noticias sobre ensayos clínicos, dietas curativas y otras terapias alternativas que pueden pasar o no por toma de biopsias o posibilidades de ser tratados en centros extranjeros sin que en la actualidad ningún tratamiento haya demostrado ser curativo. Todo este proceso está siendo acompañado en las diferentes tomas de decisiones, tanto por el equipo de Oncología Pediátrica como el de CPP.

Biológicamente se caracterizan por la metilación de la Histona 3 (H3K27m) que le otorga propiedades epigenéticas que repercuten en su agresividad y resistencia a tratamientos quimioterápicos.

Su localización lo hace inoperable en cualquier caso y el único tratamiento capaz de mejorar la supervivencia es la irradiación del tumor y su posterior reirradiación durante la progresión.

En la última década la tendencia es a realizar una biopsia del tumor para el diagnóstico anatomopatológico preciso y estudiar sus características moleculares. Aunque este planteamiento se suele realizar en el contexto de ensayos clínicos y no ser necesario para iniciar el tratamiento convencional, cada vez está más introducido en la práctica clínica. La biopsia de una lesión protuberancial conlleva riesgos quirúrgicos, entre ellos el sangrado, por lo que debe valorarse individualmente y acordar con la familia su realización, dando una información realista y valorando riesgos y beneficios. Igualmente, están en desarrollo métodos de biopsia líquida a través de punción lumbar, donde los riesgos son menores.

La supervivencia es corta y la morbilidad elevada. La mediana de supervivencia se encuentra en torno al año⁵⁶, aunque hay algunos casos de larga supervivencia, en torno a los 18-24 meses. Esto obliga a administrar un tratamiento paliativo desde la confirmación diagnóstica y la presentación a los equipos de CPP desde un primer momento.

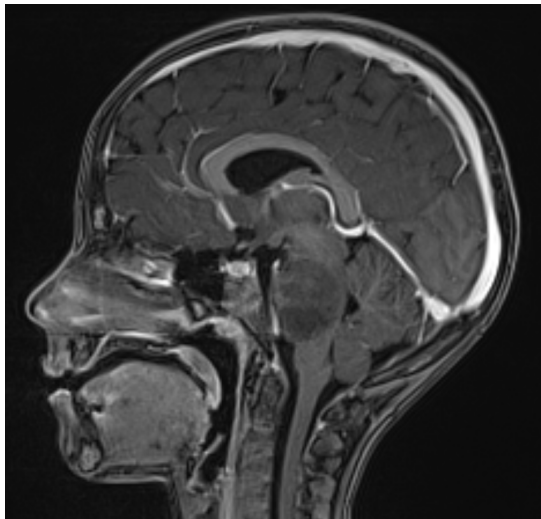


Figura 7. Corte sagital de RM de paciente con DIPG. La lesión se centra en la protuberancia y tiene un aspecto heterogéneo, siendo posible áreas necróticas y

hemorrágicas y presentando naturaleza infiltrante hacia bulbo raquídeo, mesencéfalo o tálamo. Es posible la hidrocefalia aguda por cierre del acueducto de Silvio.

La radioterapia es un tratamiento paliativo pero eficaz en el DIPG para la mejoría de los síntomas y permite un descenso en la dosis de corticoides para minimizar el síndrome de Cushing.

En las últimas fases de radioterapia o poco después puede existir un agravamiento de los síntomas (cefalea, vómitos...) debido a una inflamación del tronco. En esta fase es difícil de diferenciar entre progresión de la enfermedad o efectos de la radioterapia (pseudoprogresión). Aunque la RM craneal puede ayudarnos, es frecuente que esta pseudoprogresión se acompañe de un crecimiento radiológico del tumor. En la mayoría de las ocasiones no se trata realmente de una progresión de la enfermedad y por tanto puede ser beneficioso el uso juicioso de corticoides o bevacizumab por su efecto antiangiogénico o antiedema. Tras esta fase, el niño puede pasar un periodo de estabilidad hasta la progresión.

Aproximadamente, entre los 6 y 12 meses tras la radioterapia la enfermedad progresa. Durante la evolución de la enfermedad las parestias en los nervios craneales van agravándose y engloban progresivamente a los pares craneales bajos existiendo problemas de broncoaspiración, siendo en ocasiones oportuna la colocación de una sonda nasogástrica que puede ser mantenida hasta fase de últimos días para alimentación, hidratación o administración de medicación. La hemiparesia y el tremor son frecuentes y el encamamiento y discapacidad motora suele ser muy precoces. La retención urinaria también suele ser uno de los problemas más observados. Actualmente se valora individualmente la reirradiación a dosis bajas en la progresión, que puede mejorar la sintomatología y aumentar la supervivencia en 3 meses aproximadamente⁵⁷ (ver en **Figura 8** resumen de tiempo de supervivencia y progresión en DIPG).

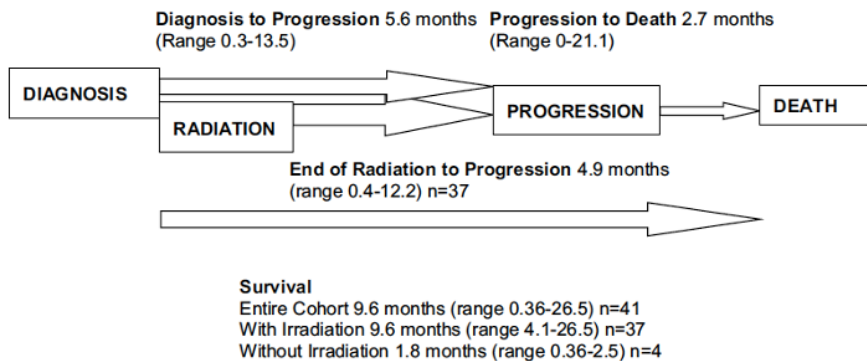


Figura 8. Intervalo de supervivencia y libre de progresión en DIPG. *Extraído de Hasan F, Weingarten K, Rapoport A, Bouffét E, Bartels U. End-of-life care of children with diffuse intrinsic pontine glioma. J Neurooncol. 2018 May;138(1):147-153.*

Aunque es infrecuente en estos tumores, un agravamiento brusco de los síntomas con cefalea y vómitos puede ser la pista de una HTIC producida por obstrucción del IV ventrículo. En estos casos, la valoración global, teniendo en cuenta estado del niño, fase de la enfermedad, etc., nos hará decidir en conjunto con neurocirugía la implantación de un DDV.

Los pacientes suelen fallecer por debilidad y problemas respiratorios, aunque con preservación de las capacidades intelectuales e incapacidad de comunicación, por lo que debemos extremar el cuidado en estos aspectos.

Cabe resaltar que al comunicar a la familia desde el diagnóstico inicial que son tumores incurables es muy probable que busquen alternativas en otros centros nacionales o internacionales y debemos ayudarlos en este intenso proceso emocional.

Los DMG son tumores que presentan también la mutación H3K27M, pero suelen afectar a adolescentes y localizarse a nivel supratentorial y en línea media. Tienen una esperanza de vida mayor que el DIPG, pero continúa siendo muy acortada.

Por todas estas razones los niños con DIPG o con DMG necesitan un enfoque paliativo desde el diagnóstico y nivel de atención alto con complejidad elevada.

9.2. Glioma de alto grado pediátrico (HGG).

Los HGG suponen un grupo de tumores altamente heterogéneos que comparten una histología agresiva con áreas necróticas, alto grado mitótico, sangrados y rápida invasión de estructuras. Se engloban en los grados histológicos III y IV de la WHO.

Engloban diagnósticos anatomopatológicos como astrocitoma y oligodendroglioma anaplásicos o glioblastoma. Su localización es habitualmente hemisférica y cuando debutan suelen presentar un volumen tumoral elevado. Al ser tumores cerebrales hemisféricos de gran tamaño al diagnóstico los niños debutan con síntomas de HTIC o crisis convulsivas (ver **Figura 9**).

Su pronóstico y categorización se encuentra en revisión debido al desarrollo de las técnicas moleculares y han aparecido diversos subgrupos con mayor o menor supervivencia y sobre los que se han empezado a aplicar tratamientos dirigidos⁵⁸. Por lo general la supervivencia es corta con una supervivencia media de 2 años, aunque grupos como NTRK fusionado o fenotipos hipermutantes pueden tener supervivencias más largas. Por ello es importante su detallado estudio molecular al diagnóstico.

Su tratamiento estándar es la cirugía que busca realizar una resección completa o incluso supramarginal, aunque en muchas ocasiones al encontrarse en regiones elocuentes no es posible. La morbilidad del acto quirúrgico es muy variable según el tipo de tumor y la localización, pero el desarrollo de secuelas es habitual.

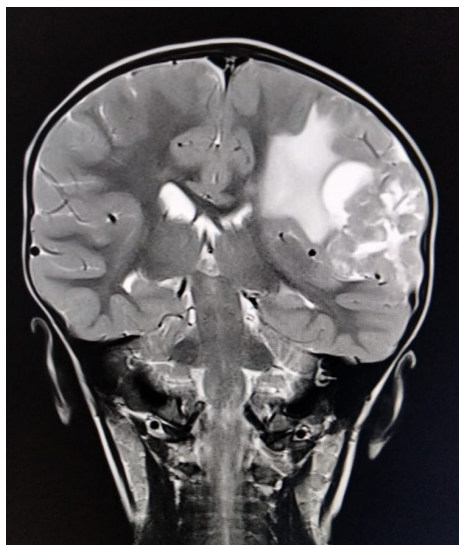


Figura 9. Resonancia magnética en secuencia T2 que muestra un HGG hemisférico. Es habitual el gran volumen con el desplazamiento de áreas cerebrales, siendo posible un extenso edema peritumoral y la herniación cerebral. Muestra aspecto heterogéneo debido a la presencia de necrosis, calcificaciones y hemorragias.

Seguido de la cirugía se realiza RT sobre el lecho del tumor y englobando cualquier resto de enfermedad residual tras la cirugía. Los campos de RT suelen ser grandes y es posible el desarrollo de síndromes posradioterapia y perpetuación en la administración de corticoides con el desarrollo de toxicidad esteroidea.

Durante la RT, el tratamiento estándar incluye el uso de quimioterapia oral: temozolamida y posteriormente asociación de esta a lomustina (CCNU). Ambos fármacos son orales, pero conllevan toxicidad mielotóxica y generan aplasias importantes con trombopenias mantenidas durante varias semanas. El desarrollo de náuseas y vómitos también es habitual. Tras la radioterapia puede administrarse tratamiento quimioterápico dependiendo del protocolo de cada institución.

Tras la cirugía y radioterapia puede haber un periodo de estabilidad de tiempo variable, tras el cual la recidiva es frecuente con la reaparición de síntomas. El tratamiento de rescate oncológico puede ser de nuevo la cirugía incluyendo radioterapia si es posible y la inclusión del paciente en un ensayo clínico.

En estos casos el fallecimiento suele ocurrir por HTIC debido al crecimiento tumoral y pueden ser frecuentes las convulsiones y el dolor con componente neuropático.

Comentar que existen los HGG de localización espinal donde los dolores neuropáticos referidos a miembros superiores (cervicales), abdomen (dorsales) o miembros inferiores (lumbares) son de difícil control tanto al inicio como al final de la enfermedad. En la mayoría de estos casos no ha sido posible la cirugía completa y la progresión suele ser más precoz tras la radioterapia que en los de localización intracraneal.

9.3. Meduloblastoma (MB).

El MB es el tumor cerebral maligno más frecuente en la edad pediátrica y es el claro ejemplo del éxito con el tratamiento multidisciplinar que ha alcanzado la neurooncología para lograr la curación de ciertos tumores.

Se asienta siempre en fosa posterior, generalmente en el suelo del cuarto ventrículo, desde donde crece y bloquea la circulación del LCR generando una HTIC aguda. Existen diversos grupos moleculares con diferente pronóstico (WNT, SHH, Grupo 3 y Grupo 4), teniendo por lo general los dos últimos grupos menor supervivencia. Habitualmente es un tumor curable que requiere un tratamiento muy intensivo con una cirugía inicial que busca la resección completa. No es infrecuente que esta cirugía genere un daño en vías talamo-cere-

belosas con ataxia residual, mutismo acinético y necesidad de implantar un DDV.

Seguido a la cirugía se realiza una radioterapia craneoespinal a altas dosis que puede agravar los síntomas neurológicos o causar mucositis y aplasia medular por irradiación de tejidos sanos.

Finalmente, se le administran ciclos de poliquimioterapia bajo ingresos hospitalarios que varían en intensidad según el paciente tenga factores de mal pronóstico y por tanto requiera más tratamiento.

En los niños menores de 3 a 5 años se evita la radioterapia por las secuelas a largo plazo y se intenta sustituir esta con protocolos de quimioterapia más agresivos que incluyen el trasplante autólogo de progenitores en algunos casos.

Los factores de mal pronóstico en el MB están bien descritos y tienen una clara repercusión en la curabilidad de la enfermedad y son:

- diseminación metastásica
- enfermedad residual tras la cirugía
- factores moleculares adversos: amplificación NMYC, hiperploidía, existencia de isocromosoma 17q, mutaciones en TP53, Erb2, TrkC o C-MYC

Las supervivencias van desde el 75–90 % a los 5 años en niños sin factores de mal pronóstico hasta <50 % en aquellos que los presentan⁵⁹.

Las recaídas pueden ser locales a nivel del lecho de la cirugía u ocurrir a distancia mediante desarrollo de implantes leptomeníngeos que causan déficits medulares, dolores neuropáticos o crisis comiciales. Las metástasis extraneurales también son posibles (ver **Figura 10**).

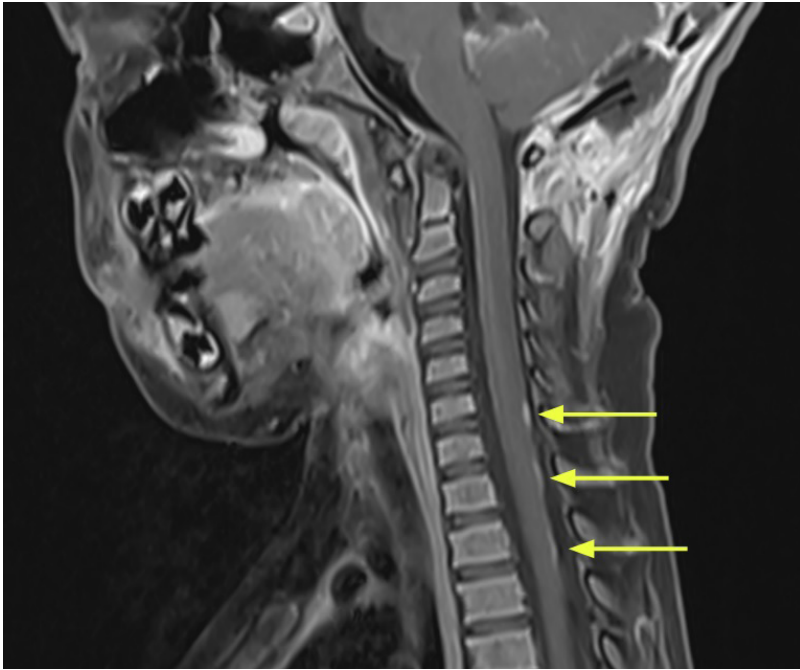


Figura 10. Corte sagital de RM de diseminación leptomeníngea de meduloblastoma. Es un patrón de recaída frecuente en este tipo de tumor. Se observan pequeñas lesiones puntiformes, marcadas con flechas amarillas, que corresponden a implantes meníngeos. A pesar de la ausencia de efecto masa, la infiltración genera síndromes medulares con paraparesia, disfunción vesical y dolores neuropáticos.

En las recaídas se intenta la cirugía si está localizada y la reirradiación, así como inclusión en diversos ensayos clínicos. Actualmente un meduloblastoma que recae tras haberse incluido la radioterapia en el esquema inicial es difícilmente rescatable.

En aquellos niños que por su edad no recibieron radioterapia inicial, se pueden rescatar con esta modalidad, aunque el pronóstico no es bueno.

9.4. Ependimoma (EP).

El EP es un tumor neuroepitelial que proviene de las células ependimarias que tapizan los ventrículos cerebrales y el canal medular, pudiendo aparecer a nivel supra e infratentorial y siendo posible su diseminación por LCR.

Supone una enfermedad marcadamente heterogénea que se organiza en nueve subgrupos moleculares. Los subgrupos espinales son propios del adulto, mientras que en niños y adolescentes se desarrollan preferiblemente a nivel intracraneal. Por lo general es una neoplasia curable siempre y cuando se pueda realizar una cirugía de resección completa y se administre una RT local que minimice la existencia de enfermedad microscópica.

Los EP de fosa posterior suelen afectar a niños con una media de edad de 3 años y los del subgrupo A tienen un pronóstico ominoso caracterizado por ganancia del cromosoma 1q, pérdida de 6q y baja metilación en H3K27M. Su supervivencia global es en todo caso menor al 40 % a los 5 años y si añadan diferentes factores de riesgo moleculares se convierte en una enfermedad mortal a los dos años de evolución⁶⁰. Debido a que la cirugía con resección completa mejora el pronóstico, son habituales las resecciones quirúrgicas agresivas que conllevan secuelas neurológicas postoperatorias en aquellas localizaciones cercanas al tronco cerebral.

En cuanto a los EP supratentoriales, suelen aparecer a una media de edad algo superior (8 años) y la posibilidad de realizar una cirugía completa mejora el pronóstico. Aquellos que albergan una fusión-RELA tiene una supervivencia global inferior, del 50 %, a los 10 años.

A la recaída, el EP es un tumor incurable ya que se ha demostrado quimiorresistente y no existe un desarrollo importante de nuevas terapias para este tumor. Se intentan nuevas cirugías si la recaída es única o esquemas de reirradiación.

Ejemplo: Juan es un niño de 7 años diagnosticado a los 4 años de edad de un ependimoma de fosa posterior tratado con cirugía y radioterapia local. En un periodo de 3 años ha tenido 3 recaídas operables tratadas con cirugía valorando siempre morbilidad y expectativas de vida. En cada evento ha sido discutido en un comité multidisciplinar y la implicación de los padres.

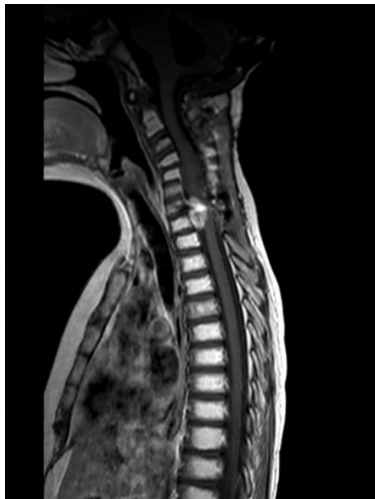


Figura 11. Recaída Espinal de EP. La mayoría de tumores cerebrales de alto grado de malignidad tienen potencial metastatizante por vía leptomenígea o hematogena, siendo posible la aparición de lesiones a lo largo del eje espinal. Algunas, como la presente en la figura, tienen un alto riesgo quirúrgico e incluso la RT podría generar inflamación regional y, lejos de controlar el tumor, podría conllevar debilidad de la musculatura respiratoria que precipitara la muerte.

9.5. Tumor rabdoide-teratoide atípico (ATRT) y otros tumores embrionarios.

Se trata de tumores muy minoritarios que afectan a niños de corta edad, habitualmente por debajo de los 3 años, y se suelen localizar en fosa posterior. El ATRT es el tipo más frecuente de este conjunto.

En un 20-30 % de los casos existe un síndrome de predisposición genética. Si es el caso, necesita de un consejo genético y un acompañamiento y abordaje psicológico más intenso.

Su tratamiento es similar al del MB, siendo dependiente de lograr una resección completa y de recibir una QT y RT craneoespinal efectivas. Debido a la corta edad de los niños afectados, la QT con TPH suele ser una alternativa a la RT. A pesar del manejo intensivo el ATRT tiene una supervivencia global del 46 % a los 6 años⁶¹, siendo el estadio metastásico letal en el momento actual.

El tratamiento suele ser intensivo con secuelas postquirúrgicas, implantes de DDV y toxicidades derivadas de QT sistémica y ventricular. A la recaída son incurables y las opciones terapéuticas se basan en ensayos clínicos o quimioterapia metronómica.

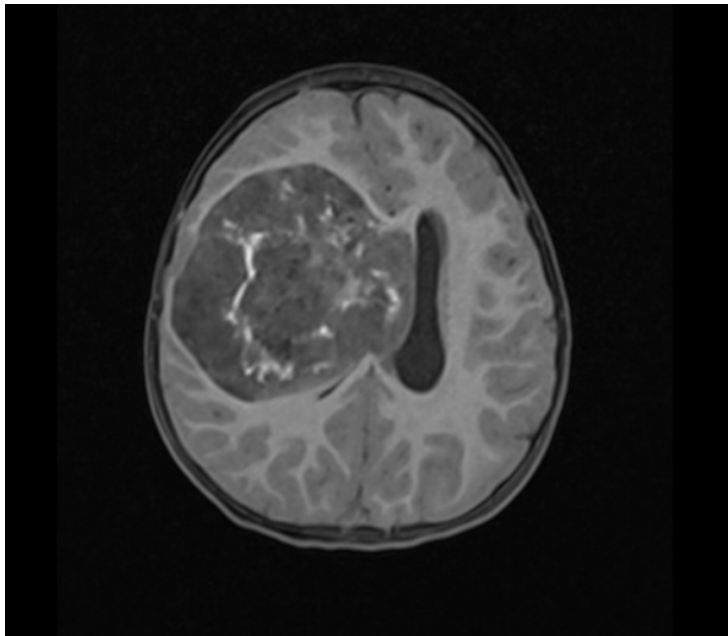


Figura 12. ATRT hemisférico de gran tamaño en niña de 2 años con cefalea y hemiparesia.

9.6. Tumores de Células Germinales (TCG).

Los TCG son un grupo de tumores cerebrales que se desarrollan clásicamente en línea media intracraneal y generan una importante disrupción del eje hipotálamo-hipofisario. Son tumores curables con regímenes quimo-radioterápicos seguidos de cirugía completa si es posible, pero esta tiene una morbilidad elevada a causa de su localización. El subgrupo no-germinomatoso tiene peor pronóstico que los germinomatosos, aún así su supervivencia, alcanzan el 80 % a los 5 años⁶². El tratamiento suele incluir el TPH en muchos casos.

A pesar de la alta tasa de curación, las secuelas a nivel hormonal como DI y secuelas neurocognitivas son frecuentes.

Su recaída suele ser mediante diseminación por LCR o a nivel local si no se ha realizado cirugía. Si esta ocurre, se intenta administrar regímenes de poliquimioterapia junto a TPH con supervivencias globales del 50 % a los 5 años.

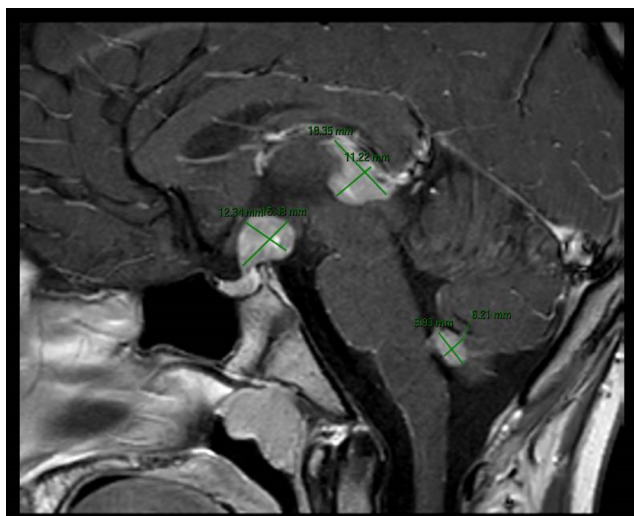


Figura 13. Adolescente de 12 años con germinoma hipotalámico-pineal con metastásis cerebelosa y diabetes insípida central secundaria.

9.7. Craneofaringioma (CF).

El CF es un tumor histológicamente «benigno» pero con importante agresividad local que se desarrolla en línea media cerebral afectando a los quiasmas ópticos, al hipotálamo y a la hipófisis (ver **Figura 14**).

Aunque su mortalidad es baja, secundariamente a los tratamientos (cirugía y radioterapia) se genera una importante morbilidad con problemas visuales, panhipopituitarismo y una obesidad hipotalámica irreversible que convierten al niño afecto en un enfermo crónico con importante medicalización y disminución en su calidad de vida.

Se cree que actualmente la morbilidad que condiciona los tratamientos tan agresivos en regiones tan sensibles como la hipotalámica no son justificables en tumores con tan elevada supervivencia como este. Manejos quirúrgicos más conservadores, como tratamientos intratumorales, podrían ser apropiados y minimizarían la alta tasa de secuelas (Müller, 2019).

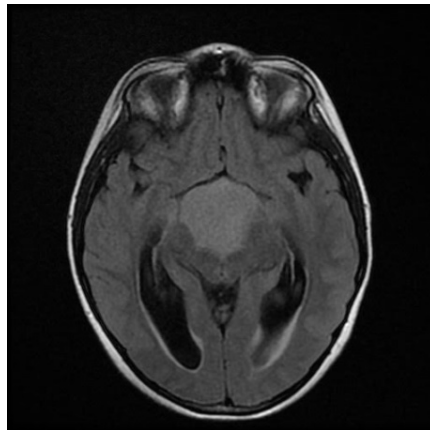


Figura 14. Imagen de RM de CF. Obsérvese su localización centrada en el quiasma y la región hipotalámico-hipofisaria. Estos tumores a menudo generan quistes de gran tamaño que son los verdaderos causantes de los síntomas de HTIC y su drenaje puede ser una medida conservadora que puede generar un daño hipotalámico irreversible.

Estos pacientes suelen tener larga supervivencia con numerosos déficits y estar sometidos a diferentes tratamientos a lo largo de su vida y serían candidatos a equipos pediátricos de enfermedades crónicas complejas.

9.8. Glioma de bajo grado pediátrico (LGG).

Los LGG son un grupo amplio de tumores que responden a distintas histologías englobadas en los grados I y II de la WHO (astrocitoma pilocítico, xantastrocitoma pleomórfico, ganglioglioma, tumor neuroepitelial disembrionárico (DNET), etcétera). Comparten su naturaleza benigna, tendiendo en su evolución hacia la quiescencia, aunque no sin causar diferentes problemas asociados a la región que invaden del encéfalo con su crecimiento. Se podría decir que «sabemos que dejan de crecer, pero no sabemos cuándo».

Su pronóstico es altamente variable según histología, patrón de crecimiento, localización y posibilidad de resección⁶³. Así, cuando el LGG se asienta sobre los hemisferios cerebelosos o a nivel cortical, permiten una cirugía completa mejorando la supervivencia y generando una baja morbilidad. Los casos de LGG localizados en regiones cerebrales centrales o profundas, como es el caso de las vías ópticas (una localización típica de los casos asociados a neurofibromatosis), suelen ser irresecables y requieren tratamientos médicos como quimioterapia de baja intensidad o fármacos inhibidores de la vía Raf/Ras como trametinib, dabrafenib o selumetinib con posibles eventos adversos gastrointestinales, cardiopatía, hepatitis o problemas en los anejos cutáneos.

No son tumores que generen metástasis a nivel del SNC y en los casos irresecables suelen intentarse secuencialmente diversos tratamientos médicos que a menudo cronifican la enfermedad. Sin embargo, pueden llegar a generar una alta morbilidad que

es variable según el área del SNC que invadan: hidrocefalia en el caso de alojarse en fosa posterior, epilepsia sintomática en el caso de la localización cortical propia de DNET o ganglioglioma o ceguera y trastornos endocrinos en el caso de los de localización hipotálamo-quiasmática.

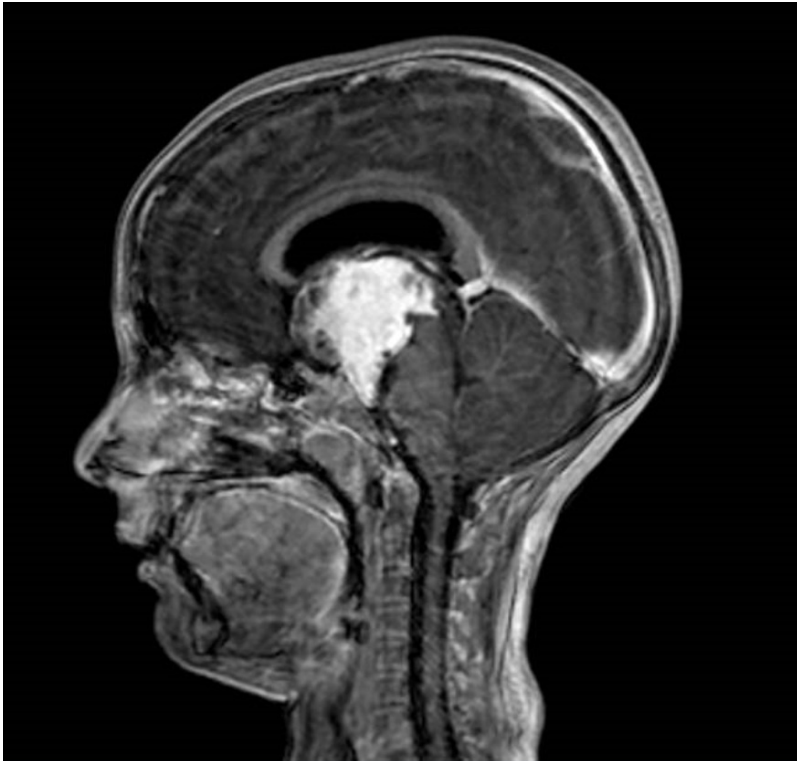


Figura 15. Niña de 11 años con glioma de bajo grado hipotalámico. Estos pacientes a menudo tienen diversas secuelas neuroquirúrgicas por lo que las decisiones de realizar una cirugía deben ser muy reflexivas.

10. INTEGRACIÓN DE CUIDADOS PALIATIVOS Y NUEVAS TERAPIAS EN NIÑOS CON TUMORES CEREBRALES

10.1. Ensayos clínicos y usos compasivos.

Debido a la baja supervivencia que presentan ciertos grupos de tumores cerebrales pediátricos, sobre todo en la fase de recaída, estos pacientes deberían tener acceso a tratamientos experimentales, especialmente bajo la regulación y seguridad de ensayos clínicos de fase I y fase II.

La inclusión de pacientes con un pronóstico de vida acortado o con existencia de morbilidades de base en ensayo clínico debería ir acompañada de su inclusión en programas de CPP⁶⁴. Los niños incluidos en ensayos clínicos tienen síntomas de difícil control en >70 % de los casos como ansiedad, depresión, dolor o fatiga y a pesar de ello la inclusión en los programas de CPP es escasa⁶⁵.

En fases avanzadas de la enfermedad se corre el riesgo de caer en una iatrogenia innecesaria con la administración de tratamientos fútiles o tóxicos que mengüen la calidad del final de la vida. La discusión e individualización del caso en los comités de tumores pediátricos con la inclusión de paliativistas pediátricos en los mismos, ayudaría a una mejor toma de decisiones y una anticipación a los problemas clínicos desarrollados con la administración de las nuevas terapias.

Es importante plantear a la familia que la inclusión de un tratamiento bajo ensayo clínico o como uso compasivo conlleva la necesidad de administrar tratamiento paliativo concomitante, ya que la posibilidad de curación es muy remota y la posibilidad de progresión de los síntomas asociados al avance del tumor es muy alta. Al igual, es relevante conocer las preferencias del niño porque la entrada en ensayo clínico supone la realización de nuevas pruebas diagnósticas o desplazamientos desde su casa a menudo a otras provincias y todo esto podría acrecentar su sufrimiento.

Actualmente se están desarrollando moléculas en cierto sentido prometedoras a nivel preclínico, pero su grado de efectividad en humanos es aún incierto. La preselección de pacientes a través de estudios moleculares tipo secuenciación de DNA, RNA o patrones de metilación está llevando a una personalización de los tratamientos. También existen moléculas con marcada promiscuidad en los receptores sobre los que actúan y producen un efecto más inespecífico, pero en ocasiones efectivo.

Cuando un paciente se encuentra en ensayo clínico es importante acordar siempre con sus oncólogos el inicio de nuevos tratamientos, ya que pueden interactuar potencialmente con la droga experimental y encontrarse prohibido su uso en el contexto del ensayo. Existen igualmente muchos procedimientos que permiten bajo un tiempo de ventana temporal su realización, y se debe intentar conciliar la vida del niño con los procedimientos del ensayo.

En muchos casos no existirán ensayos clínicos abiertos o que se adapten a las características del paciente, en tal caso puede que existan resultados publicados que hacen referencia a efectividad y seguridad del fármaco en fases iniciales, pero aún no existe una aprobación para dicha indicación por parte de las agencias reguladoras. En tal caso, puede solicitarse su administración por uso compasivo mediante el visto bueno del laboratorio farmacéutico y de la AEMPS. Aunque este mecanismo permite por lo general mayor laxitud en la

realización de procedimientos, se debe continuar cumpliendo con los principios morales y científicos asociados a su administración.

Se aporta a continuación **Tabla 10** con las principales moléculas en desarrollo para tumores cerebrales pediátricos con sus principales características.

Fármaco	Diana	Indicación	Evidencia	Toxicidades
Entrectinib Larotrectinib	TRK	Gliomas con mutación NTRK	Aprobado por agencias reguladoras	Transaminitis, anemia, neutropenia, astenia, hiperuricemia
Trametinib Selumetinib Cobimetinib Tovorafenib Dabrafenib Vemurafenib	MEK RAF	Gliomas	Alguno aprobado por agencias reguladoras Resultados de fase II positivos	Problemas en ojos, oftalmopatía, cardiomiopatía, HTA, vómitos, hepatitis, fiebre
Crizotinib Alectinib Lorlatinib Ceritinib	ALK/ROS1/ MET	Gliomas	En desarrollo clínico	Neutropenia, diarrea pancreatitis, vómitos
Regorafenib Cabozantinib Pazopanib Bevacizumab	VEGF	Gliomas	Resultados de fase II con resultados modestos	HTA, sangrado, dificultad de cicatrización, astenia, pérdida de peso
Erdafitinib Futabatnib	FGFR	Gliomas	En desarrollo clínico	hiperfosfatemia, onicocriptosis, úlceras, retinopatía
Lapatinib Erlotinib	EGFR	Gliomas Ependimomas	En desarrollo clínico	Cefalea, insomnio, anorexia, sangrados
ONC201	DDR2	DIPG DMG	En desarrollo clínico	Gastrointestinales, vértigo
ONC206	DDR2	DIPG DMG	En desarrollo clínico	Similar ONC201
Ribociclib Abemaciclib Palbociclib	CDK4/6	Diversos tumores	Resultados de fase II modestos. En desarrollo	Mielotoxicidad, dermatitis, gastrointestinales
Continúa en siguiente página				

Sirolimus Everolimus Temsirolimus	mTOR	Diversos tumores	En desarrollo clínico	Infecciones, mielotoxicidad, cefalea, vómito, problemas de cicatrización,
Olaparib	PARP1	Diversos tumores	En desarrollo clínico	mielotoxicidad, gastrointestinales, astenia, mareo
Omturzumab	B7H3	Diversos tumores	Resultados de fase I modestos. En desarrollo	Cefalea, vómitos, fiebre, necesidad de Ommaya
Pemrolizumab, Nivolumab, Atezolizumab	Anti PD1/ PD-L1	Gliomas, Meningiomas	Resultados de fase II. Beneficio en pacientes con MMRd	Gastrointestinales, exantema, neuropatía, pseudoprogresión
Virus oncolíticos	Antígenos tumorales	Diversos tumores	Resultados de fase I. Continúan en desarrollo	Gastrointestinal, pseudoprogresión, fiebre, astenia, cefalea

Tabla 10. Principales moléculas en desarrollo clínico para tumores cerebrales pediátricos.

Los participantes de un ensayo clínico pueden sufrir el llamado «equivoco terapéutico». En estos estudios, los participantes pueden tener la esperanza de recibir un tratamiento novedoso y efectivo para su condición médica, pero es importante comprender que el objetivo principal del estudio es evaluar la seguridad y eficacia del tratamiento en sí, y no necesariamente proporcionar beneficios terapéuticos individuales a los participantes. Los participantes pueden tomar decisiones basadas en una comprensión errónea de la naturaleza de la investigación y pueden no estar completamente informados sobre los riesgos y beneficios reales. Tenemos la responsabilidad de proporcionar una información clara y completa a los participantes, asegurándonos de que comprendan plenamente el propósito de la investigación y las expectativas realistas asociadas con su participación.

Al proponérsele la entrada en ensayo clínico al niño y a su familia, es conveniente señalarle que, aunque probablemente el fármaco no ayude a cambiar la historia natural de la enfermedad, puede suponer aumentar el conocimiento para que otros niños se beneficien de un futuro tratamiento. Este hecho, lejos de desalentar a la familia, puede reforzar la trascendencia de la vida del niño.

10.2. Quimioterapia metronómica.

Existen otras estrategias terapéuticas en pacientes con tumores cerebrales tras progresión al tratamiento estándar de la patología, como son los esquemas de quimioterapia metronómica. En España, el 40 % de los niños afectos de tumores cerebrales reciben quimioterapia metronómica con finalidad paliativa¹⁹.

Estas terapias se basan en combinaciones de medicamentos administrados de manera continua y secuencial. Alternan citostáticos administrados por vía oral como son la temozolamida, el etopósido o la ciclofosfamida con otros medicamentos con efectos antitumorales como bevacizumab, talidomida, celecoxib, hipolipemiantes, ácido valproico, ácido retinoico o lenalidomida. A menudo incluyen citostáticos intratecales. Ejemplo de estos tratamientos es el ensayo clínico MEMMAT.

Los esquemas de quimioterapia paliativa al administrar a menores dosis citostáticos suelen reducir los efectos adversos y minimizar las hospitalizaciones de los pacientes con pronóstico de vida acortados y a menudo ralentizan la progresión de la enfermedad. Siempre hay que resaltar que la quimioterapia metronómica no tiene intención curativa en cualquier caso y que la familia debe ser conocedora de esto y aceptarlo como tal.

Estos tratamientos, al administrarse de forma oral, sin necesidad de infusiones endovenosas, interrumpen con menor frecuencia el día

a día del niño enfermo. Sin embargo, la quimioterapia metronómica a modo continuado no está exenta de toxicidades, en su mayoría gastrointestinales y mielotóxicas, y con frecuencia, aunque alargue el tiempo de supervivencia, puede generar un empeoramiento de su calidad de vida. Es en este momento es cuando debe ponerse en una balanza los pros y contras de estas terapias, ya que deben seguir un principio de proporcionalidad en el que los riesgos no superar a los beneficios⁶⁶. Las reducciones de dosis de tratamiento citostático es un recurso en aquellos pacientes en que las toxicidades son significativas, pero se aprecia una respuesta del tumor al tratamiento.

10.3. Medicinas alternativas.

La mala evolución de ciertos tumores cerebrales, así como la ausencia de tratamientos con eficacia demostrada, hacen recurrir a las familias a una búsqueda persistente de tratamientos pseudo-científicos, y con frecuencia se encuentran vulnerables al charlatanismo o la estafa por parte de profesionales de escasa ética.

Es común que los padres recurran a terapias homeopáticas, suplementos nutricionales o tratamientos basados en medicina china o tradicional. Estos tratamientos, siempre y cuando no causen un daño al niño, deben ser tolerados, dado que de este modo se les permite a los padres respetar sus creencias, dar un respiro emocional, esperanza y promover en el niño cierto efecto placebo. En el caso de que creamos que el tratamiento pueda generar un daño al niño, hemos de recomendar evitarlo y en cierto punto denunciar a los organismos colegiales a aquellos profesionales en los que estimemos que llevan a cabo una mala praxis con estas familias en las que la desesperación les lleva a tomar decisiones erróneas.

No olvidar que muchos productos de herbolarios, no por ser naturales, son inocuos para la salud, siendo causa de intoxicación y a veces de interacción con el tratamiento médico de base del paciente.

Para el control de ciertos síntomas con gran componente psicoafectivo, como la astenia o el dolor crónico, técnicas como la acupuntura, la musicoterapia o la relajación, pueden ayudar a disminuir el componente ansiosodepresivo acompañante⁶⁷.

10.4. Musicoterapia.

La federación Mundial de Musicoterapia (WFMT) define la musicoterapia (MT) como el uso profesional de la música y sus elementos como una intervención en entornos médicos, educativos y cotidianos con individuos, grupos, familias o comunidades que buscan optimizar su calidad de vida y mejorar su salud y bienestar físico, social, comunicativo, emocional, intelectual y espiritual. La investigación, la práctica, la educación y el entrenamiento clínico en musicoterapia están basados en estándares profesionales acordes a contextos culturales, sociales y políticos.

No está generalizada la presencia de musicoterapeutas en los hospitales, aunque cada vez existen más hospitales de diversas partes del mundo que están implementando programas de MT. Existe cada vez más evidencia de sus beneficios en diferentes unidades hospitalarias como la oncología o los cuidados paliativos pediátricos. Según varios estudios, la MT al final de la vida favorece el bienestar de los niños y adolescentes que se encuentran hospitalizados, reduce el nivel de ansiedad y la percepción del dolor, mejorando las relaciones con sus familiares⁶⁸.

11. TRATAMIENTO NEUROQUIRÚRGICO PALIATIVO

Que un paciente se considere en situación paliativa no significa que no sea razonable la realización de técnicas quirúrgicas que puedan mejorar o mantener la calidad de vida, aun sabiendo que la opción curativa no está disponible. Es muy importante que el clínico conozca que hay actuaciones que pueden ayudar a una mayor confortabilidad y mantener el intervalo de tiempo libre de clínica.

Podemos considerar actuaciones neuroquirúrgicas en pacientes en los que la morbilidad y el sufrimiento que podría generar el proceso quirúrgico son inferiores al beneficio en el mantenimiento de una aceptable calidad de vida para el niño y la familia, con menores síntomas, menor consumo de fármacos depresores del sistema nervioso, necesidad de curas u otras actuaciones.

La neurocirugía paliativa puede ayudar a los niños en diversos escenarios que se exponen a continuación.

11.1. Hidrocefalia y otras alteraciones de la circulación de LCR.

Las causas por las que se produce una alteración de la circulación del LCR son variadas, ya sea por obstrucción directa de la misma, por el crecimiento del tumor o por alteración de la absorción por afectación meníngea en niños con diseminación a lo largo del neuroeje.

La hidrocefalia puede empeorar la calidad de vida del niño y necesitar dosis altas de analgésicos para controlar la cefalea, así como desencadenar otros síntomas de HTIC.

El modo de mejorar la hidrocefalia es habitualmente mediante la colocación de un DDV que debe ser una decisión reflexiva, ya que supone una agresión quirúrgica en un niño de elevado riesgo anestésico, sin embargo, un 9 % de los niños con tumor cerebral en su final de vida requieren de implantar un DDV¹⁹.

Las técnicas neuroendoscópicas son otro método para permitir una mejor circulación del LCR. En pacientes con obstrucción licuoral, como en tumores troncoencefálicos que colapsan el acueducto de Silvio, gliomas ópticos o tumores intraventriculares que cierran un foramen de Monro, un procedimiento endoscópico mínimamente invasivo puede ayudar a corregir la circulación del LCR y normalizar los síntomas con normalmente baja morbilidad y molestias.

Ejemplo: Sofía es una niña de 8 años diagnosticada de un DIPG inoperable. Recibió radioterapia local y hubo una respuesta clínica y radiológica. Sin embargo, ha ido desarrollando una hidrocefalia (sin progresión tumoral) que le provoca síntomas incapacitantes por HTIC. Precisa para su control altas dosis de morfina y dexametasona. Considerando que el pronóstico de vida es superior a 3 meses, se decide en comité de tumores y de acuerdo con los padres realizar una ventriculostomía.

En ocasiones se ha propuesto que en pacientes en su final de vida portadores de DDV el elevar la presión de salida del drenaje pueda acortar el final de vida al precipitar un aumento de la HTIC e inducir la muerte cerebral. Cabe recordar que NO están permitidas actuaciones en el manejo del DDV encaminadas a acortar el tiempo de vida de los pacientes, pero tampoco a alargarlas innecesariamente, pues nuestro objetivo es cuidar y acompañar al niño para que tenga una muerte con el menor sufrimiento posible para él y su familia.

11.2. Cirugía de reducción tumoral.

En los tumores cerebrales malignos, en el contexto de cuidados paliativos no están indicadas las cirugías de resección tumoral. Una cirugía en un estado de enfermedad avanzado conlleva un sufrimiento mayor al que ya padece el niño y puede suponer un punto de inflexión que precipite su fallecimiento.

Son candidatos a cirugía los pacientes con lesiones de bajo grado, en los que la expectativa vital pueda ser relativamente larga y la resección tumoral no anticiparía secuelas especiales o no existieran otros condicionamientos como desnutrición severa o campos de irradiación que atraviesen las zonas de craneotomía. Una expectativa vital de varios meses es mandatoria.

Por otro lado, existen tumores cerebrales que tienden a generar quistes tumorales que en muchas ocasiones son de gran tamaño y causan síntomas de HTIC, como en el caso de los craneofaringiomas, que pueden beneficiarse de ser cateterizados mediante procedimientos mínimamente invasivos y conectados a un reservorio subcutáneo a través del que se puede aspirar para aliviar la presión que causan en el SNC, o instilar medicaciones antineoplásicas sin recurrir a nuevas craneotomías y resecciones en áreas especialmente sensibles.

11.3. Curas quirúrgicas.

Existen pacientes en CPP con complicaciones locales de las heridas quirúrgicas fruto de los procedimientos realizados en el pasado, como colgajos craneales o trépanos, a través de los cuales puede existir diseminación tumoral subcutánea, que es dolorosa y altera severamente la imagen corporal. En estos niños, se puede valorar la resección de las masas tumorales subcutáneas y el cierre de la cavidad craneal mediante estabilización de craneotomías o la realización de craneoplastias en último punto, siempre y cuando la esperanza de vida sea aún prolongada.

12. RADIOTERAPIA PALIATIVA EN TUMORES CEREBRALES

Con el avance de la sintomatología neurológica conforme el tumor invade estructuras sanas, la radioterapia paliativa se erige como un recurso para el tratamiento etiológico de los síntomas, como el dolor o la claudicación neurógena por invasión de estructuras cerebrales.

La administración de radioterapia paliativa debe ser un procedimiento reflexivo y acordado entre los diferentes equipos médicos, ya que no está exento de complicaciones. Ha de conocerse el beneficio clínico que se busca, informar adecuadamente al paciente y a su familia de que no se trata de un tratamiento curativo y valorar las potenciales complicaciones de irradiar una cavidad cerrada y a menudo sobre la cual ya se ha sometido con anterioridad a radioterapia pudiendo observarse toxicidades importantes hasta en el 38 % de las irradiaciones cerebrales paliativas y pudiendo precipitarse la muerte⁶⁹. Los efectos adversos observados más frecuentes son las náuseas y vómitos o el agravamiento de la sintomatología de HTIC o neurológica.

Es importante conocer la previsible respuesta del tumor a la irradiación, la localización y las áreas previas irradiadas con la dosis equivalente soportada por el tejido para así disminuir el riesgo de reagudizaciones neurológicas. Los corticoides y el bevacizumab pueden ser medicamentos que ayuden a controlar la sintomatología derivada de la edematización cerebral.

La RT paliativa en pediatría es una técnica infrautilizada⁷⁰. Las barreras logísticas pueden jugar un papel en la infrautilización de la RT paliativa en estos pacientes, ya que requiere coordinar el transporte en un paciente que puede ser muy sintomático o requerir personal avanzado de seguimiento y apoyo. La anestesia diaria, en caso de ser necesaria, también puede ser un factor a considerar, ya que puede generar problemas respiratorios o infecciones en un paciente frágil.

La RT paliativa no solo se reserva para lesiones sintomáticas, sino en aquellas con riesgo de convertirse en problemáticas, rentabilizando la técnica y minimizando el volumen de irradiación y de este modo disminuyendo los efectos secundarios sobre tejidos sanos.

En contraste con la RT con intención curativa, los tratamientos de RT paliativos pueden precisar volúmenes de tratamiento, dosis acumulada y duración diferentes, con el fin de minimizar el tiempo que los niños pasan fuera de casa y reducir las estancias hospitalarias. En concreto, los esquemas más utilizados son los de 20 Gy en 5 fracciones diarias o 30 Gy en 10 fracciones.

En general, la RT paliativa puede ofrecer una oportunidad significativa para mejorar la calidad de vida en este grupo desafiante de pacientes. Tras revisión de la literatura, autores como Bertsch et al. evaluaron 90 niños tratados con RT paliativa urgente o emergente en diversas localizaciones tumorales, y en concreto objetivaron tasas de respuesta clínica (mejoría o estabilización) del 85 % en casos de compresión sintomática de la médula espinal, y 82 % por compromiso neurológico intracraneal⁷¹.

La introducción de oncólogos radioterapéuticos en los comités de tumores y comités paliativos permitirían un mejor control de los síntomas de niños con tumores cerebrales y pronóstico de vida acortado.

13. FISIOTERAPIA EN EL NIÑO CON TUMOR CEREBRAL

Los pacientes pediátricos con tumores cerebrales sufren, de forma progresiva o abrupta, una pérdida de función que incluye dificultad para realizar determinadas actividades y tareas, ya sean actividades de la vida diaria o actividades sociales y deportivas, fundamentales para el desarrollo psicofísico y afectivo del niño.

Con el avance de la enfermedad, otras manifestaciones se hacen presentes: la falta de control postural y de movimiento de los miembros, la espasticidad, las contracturas y la rigidez articular, así como los trastornos sensitivos y de la percepción. La disfagia, las dificultades de la comunicación y el dolor menoscaban su calidad de vida y son fuentes de sufrimiento para el niño y su familia⁷².

La fisioterapia, junto con otras disciplinas como la logopedia, la terapia ocupacional o la musicoterapia, puede jugar un papel muy útil en el equipo multidisciplinar de cuidados paliativos, en la esfera del cuidado de la función (ya sea aumento de la función o el retraso en su pérdida), del movimiento, el control de los síntomas, etc. a lo largo de toda la evolución.

En los niños y adolescentes diagnosticados de un tumor cerebral de alto riesgo y mal pronóstico, los cuidados paliativos deben iniciarse desde el diagnóstico. Si bien la evolución de los síntomas y de la pérdida funcional no se puede prever con exactitud, muchas de las manifestaciones mencionadas con anterioridad

aparecen tarde o temprano. Por eso es importante trabajar el aumento de las capacidades físicas incluso si aún están presentes. El ejercicio físico, de coordinación, fuerza y movilidad, así como la práctica de deporte y juego lúdico están claramente recomendadas, ya que además favorecen que el niño mantenga una vida lo más normal posible, integrado en la sociedad y, a ser posible, escolarizado.

Una vez se pase a una fase de declive de las capacidades, la fisioterapia puede ayudar con técnicas específicas de tratamiento neurológico a recuperar o a enlentecer la pérdida de función, entrenando el equilibrio y el control postural, fomentando el movimiento voluntario, inhibiendo la aparición de patrones espásticos patológicos o rigideces articulares. Durante esta fase, se deberán entrenar y anticipar estrategias de comunicación, de aseo personal, de deglución y otras actividades de la vida diaria. Es el momento de contar con la familia, de entrenar estrategias de cuidados. Esto les involucrará en el cuidado del niño y les hará sentirse útiles y partícipes del proceso.

En la última fase en la que la pérdida de función es casi absoluta y la postración en cama domina, el fisioterapeuta puede ofrecer técnicas de movilización pasiva y activo-asistida, estimulación multisensorial, verticalización, masaje, fisioterapia respiratoria, técnicas de electroterapia y termoterapia analgésica, terapia postural, etc., encaminadas a controlar el dolor, evitar la aparición de úlceras por decúbito, el estreñimiento y problemas respiratorios como las neumonías por aspiración o atelectasias, entre otros⁷³.

Todas estas técnicas de fisioterapia deben ser balanceadas dependiendo del momento de vida del niño. En algunas situaciones los padres, cargados de amor y buenas intenciones, pueden establecer un calendario de ejercicios y actividades con demasiada carga para el estado del niño.

REFERENCIAS

1. Ostrom QT, Francis SS, Barnholtz-Sloan JS. Epidemiology of Brain and Other CNS Tumors. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2021 Nov 24;21(12):68
2. Ward E, DeSantis C, Robbins A, Kohler B, Jemal A. Childhood and adolescent cancer statistics, 2014. *CA Cancer J Clin.* 2014 Mar-Apr;64(2):83-103
3. Johnston WT, Erdmann F, Newton R, Steliarova-Foucher E, Schüz J, Roman E. Childhood cancer: Estimating regional and global incidence. *Cancer Epidemiol.* 2021 Apr;71(Pt B):101662
4. Udaka YT, Packer RJ. Pediatric Brain Tumors. *Neurol Clin.* 2018 Aug;36(3):533-556
5. Underiner RM, Eltobgy M, Stanek JR, Finlay JL, AbdelBaki MS. Meta-Analysis of Treatment Modalities in Metastatic Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumors in Children. *Pediatr Neurol.* 2020 Jul;108:106-112
6. Landier W, Bhatia S, Eshelman DA, Forte KJ, Sweeney T, Hester AL, Darling J, Armstrong FD, Blatt J, Constine LS, Freeman CR, Friedman DL, Green DM, Marina N, Meadows AT, Neglia JP, Oeffinger KC, Robison LL, Ruccione KS, Sklar CA, Hudson MM. Development of risk-based guidelines for pediatric cancer survivors: the Children's Oncology Group Long-Term Follow-Up Guidelines from the Children's Oncology Group Late Effects

- Committee and Nursing Discipline. *J Clin Oncol*. 2004 Dec 15;22(24):4979-90
7. Rocca V, Blandino G, D'Antona L, Iuliano R, Di Agostino S. Li-Fraumeni Syndrome: Mutation of *TP53* Is a Biomarker of Hereditary Predisposition to Tumor: New Insights and Advances in the Treatment. *Cancers (Basel)*. 2022 Jul 27;14(15):3664
 8. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. *Pediatrics*. 2000 Aug;106(2 Pt 1):351-7
 9. Wilne S, Collier J, Kennedy C, Koller K, Grundy R, Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*. 2007 Aug;8(8):685-95
 10. Veldhuijzen van Zanten SE, van Meerwijk CL, Jansen MH, Twisk JW, Anderson AK, Coombes L, Breen M, Hargrave OJ, Hemsley J, Craig F, Cruz O, Kaspers GJ, van Vuurden DG, Hargrave DR; SIOPE DIPG Network. Palliative and end-of-life care for children with diffuse intrinsic pontine glioma: results from a London cohort study and international survey. *Neuro Oncol*. 2016 Apr;18(4):582-8
 11. Galindo-Zavala R, Bou-Torrent R, Magallares-López B, Mir-Perelló C, Palmou-Fontana N, Sevilla-Pérez B, Medrano-San Ildefonso M, González-Fernández MI, Román-Pascual A, Alcañiz-Rodríguez P, Nieto-Gonzalez JC, López-Corbeto M, Graña-Gil J. Expert panel consensus recommendations for diagnosis and treatment of secondary osteoporosis in children. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2020 Feb 24;18(1):20
 12. Narum S, Westergren T, Klemp M. Corticosteroids and risk of gastrointestinal bleeding: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open*. 2014 May 15;4(5):e004587

13. Pelewicz K, Miśkiewicz P. Glucocorticoid Withdrawal-An Overview on When and How to Diagnose Adrenal Insufficiency in Clinical Practice. *Diagnostics (Basel)*. 2021 Apr 20;11(4):728
14. Baroni LV, Alderete D, Solano-Paez P, Rugilo C, Freytes C, Laughlin S, Fonseca A, Bartels U, Tabori U, Bouffet E, Huang A, Laperriere N, Tsang DS, Sumerauer D, Kyncl M, Ondrová B, Malalasekera VS, Hansford JR, Zápotocký M, Ramaswamy V. Bevacizumab for pediatric radiation necrosis. *Neurooncol Pract*. 2020 Jul;7(4):409-414
15. Bourgeois M, Sainte-Rose C, Cinalli G, Maixner W, Malucci C, Zerah M, Pierre-Kahn A, Renier D, Hoppe-Hirsch E, Aicardi J. Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. *J Neurosurg*. 1999 Feb;90(2):274-81
16. Ando Y, Ono Y, Sano A, Fujita N, Ono S. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: A Review of the Literature. *Intern Med*. 2022 Jan 15;61(2):135-141
17. Vinchon M, Dhellemmes P. Cerebrospinal fluid shunt infection: risk factors and long-term follow-up. *Childs Nerv Syst*. 2006 Jul;22(7):692-7
18. Kerrigan S, Grant R. Antiepileptic drugs for treating seizures in adults with brain tumours. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011 Aug 10;2011(8)
19. Pérez-Torres Lobato M, Navarro-Marchena L, de Noriega I, Morrey Olivé M, Solano-Páez P, Rubio Pérez E, Garrido Colino C, García Abos M, Tallón García M, Huidobro Labarga B, Portugal Rodríguez R, López Ibor B, Lassaletta Á, Morgenstern Isaak A, Cruz Martínez O, Valero Arrese L, Llorca Sales A, Gros Subias L, Márquez Vega C, Moreno L, Quiroga-Cantero E. Palliative care for children with central nervous system tumors: results of a Spanish multicenter study. *Clin Transl Oncol*. 2023 Aug 30.

20. Monagle P, Cuello CA, Augustine C, Bonduel M, Brândão LR, Capman T, Chan AKC, Hanson S, Male C, Meerpohl J, Newall F, O'Brien SH, Raffini L, van Ommen H, Wiernikowski J, Williams S, Bhatt M, Riva JJ, Roldan Y, Schwab N, Mustafa RA, Vesely SK. American Society of Hematology 2018 Guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of pediatric venous thromboembolism. *Blood Adv.* 2018 Nov 27;2(22):3292-3316
21. Moisa SM, Trandafir LM, Brinza C, Miron IC, Tarca E, Butnariu LI, Burlacu A. Current Antithrombotic Therapy Strategies in Children with a Focus on Off-Label Direct Oral Anticoagulants-A Narrative Review. *Children (Basel).* 2022 Jul 21;9(7):1093.
22. Goldman A, Hewitt M, Collins GS, Childs M, Hain R; United Kingdom Children's Cancer Study Group/Paediatric Oncology Nurses' Forum Palliative Care Working Group. Symptoms in children/young people with progressive malignant disease: United Kingdom Children's Cancer Study Group/Paediatric Oncology Nurses Forum survey. *Pediatrics.* 2006 Jun;117(6):e1179-86
23. Berger AM, Mooney K, Alvarez-Perez A, Breitbart WS, Carpenter KM, Cella D, et al. Cancer-related fatigue, Version 2. *J Natl Compr Canc Netw.* 2015;13:1012–1039
24. Peixoto da Silva S, Santos JMO, Costa E Silva MP, Gil da Costa RM, Medeiros R. Cancer cachexia and its pathophysiology: links with sarcopenia, anorexia and asthenia. *J Cachexia Sarcopenia Muscle.* 2020 Jun;11(3):619-635
25. van Egmond ME, Kuiper A, Eggink H, Sinke RJ, Brouwer OF, Verschuuren-Bemelmans CC, Sival DA, Tijssen MA, de Koning TJ. Dystonia in children and adolescents: a systema-

- tic review and a new diagnostic algorithm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015 Jul;86(7):774-81
26. Hartley H, Pizer B, Lane S, Sneade C, Williams R, Mallucci C, Bunn L, Kumar R. Incidence and prognostic factors of ataxia in children with posterior fossa tumors. *Neurooncol Pract*. 2019 May;6(3):185-193
 27. Robertson PL, Muraszko KM, Holmes EJ, Sposto R, Packer RJ, Gajjar A, Dias MS, Allen JC; Children's Oncology Group. Incidence and severity of postoperative cerebellar mutism syndrome in children with medulloblastoma: a prospective study by the Children's Oncology Group. *J Neurosurg*. 2006 Dec;105(6 Suppl):444-51
 28. Malbari F, Gill J, Daigle A, Rodriguez LL, Raghubar KP, Davis KC, Scheurer M, Ma MM, Kralik SF, Meoded A, Okcu MF, Chintagumpala MM, Aldave G, Weiner HL, Kahalley LS. Cerebellar Mutism Syndrome in Pediatric Neuro-oncology: A Multidisciplinary Perspective and Call for Research Priorities. *Pediatr Neurol*. 2022 Jul;132:4-10
 29. Sathyapalan T, Dixit S. Radiotherapy-induced hypopituitarism: a review. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2012 May;12(5):669-83
 30. Nowotny H, Ahmed SF, Bensing S, Beun JG, Brösamle M, Chifu I, Claahsen van der Grinten H, Clemente M, Falhammar H, Hahner S, Husebye E, Kristensen J, Loli P, Lajic S, Reisch N; Endo ERN (MTG1). Therapy options for adrenal insufficiency and recommendations for the management of adrenal crisis. *Endocrine*. 2021 Mar;71(3):586-594
 31. Powell C, Guerrero D, Sardell S, Cumins S, Wharram B, Traish D, Gonsalves A, Ashley S, Brada M. Somnolence syndrome in patients receiving radical radiotherapy for primary

- brain tumours: a prospective study. *Radiother Oncol.* 2011 Jul;100(1):131-6
32. Makale MT, McDonald CR, Hattangadi-Gluth JA, Kesari S. Mechanisms of radiotherapy-associated cognitive disability in patients with brain tumours. *Nat Rev Neurol.* 2017 Jan;13(1):52-64
 33. Patel UK, Patel K, Malik P, Elkady A, Patel N, Lunagariya A. Stroke-like migraine attacks after radiation therapy (SMART) syndrome-a case series and review. *Neurol Sci.* 2020 Nov;41(11):3123-3134
 34. Chung C, Bryant A, Brown PD. Interventions for the treatment of brain radionecrosis after radiotherapy or radiosurgery. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018 Jul 9;7(7):CD011492
 35. Passos J, Nzwalo H, Marques J, Azevedo A, Netto E, Nunes S, Salgado D. Late Cerebrovascular Complications After Radiotherapy for Childhood Primary Central Nervous System Tumors. *Pediatr Neurol.* 2015 Sep;53(3):211-5
 36. Petr J, Platzek I, Hofheinz F, Mutsaerts HJMM, Asllani I, van Osch MJP, Seidlitz A, Krukowski P, Gommlich A, Beuthien-Baumann B, Jentsch C, Maus J, Troost EGC, Baumann M, Krause M, van den Hoff J. Photon vs. proton radiochemotherapy: Effects on brain tissue volume and perfusion. *Radiother Oncol.* 2018 Jul;128(1):121-127
 37. Pilato F, Distefano M, Calandrelli R. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Clinical and Radiological Considerations. *Front Neurol.* 2020 Feb 14;11:34
 38. Meyfroidt G, Baguley IJ, Menon DK. Paroxysmal sympathetic hyperactivity: the storm after acute brain injury. *Lancet Neurol.* 2017 Sep;16(9):721-729

39. Pedretti L, Massa S, Leardini D, Muratore E, Rahman S, Pession A, Esposito S, Masetti R. Role of Nutrition in Pediatric Patients with Cancer. *Nutrients*. 2023 Jan 30;15(3):710
40. Ruiz Garcia V, López-Briz E, Carbonell Sanchis R, Gonzalez Perales JL, Bort-Martí S. Megestrol acetate for treatment of anorexia-cachexia syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Mar 28;2013(3):CD004310
41. Trapani S, Bortone B, Bianconi M, Rubino C, Sardi I, Lionetti P, Indolfi G. Diencephalic syndrome in childhood, a challenging cause of failure to thrive: miniseries and literature review. *Ital J Pediatr*. 2022 Aug 17;48(1):147
42. Willis KD, Ravyts SG, Lanoye A, Loughan AR. Sleep disturbance in primary brain tumor: prevalence, risk factors, and patient preferences. *Support Care Cancer*. 2022 Jan;30(1):741-748
43. Pickering L, Main KM, Feldt-Rasmussen U, Klose M, Sehested A, Mathiasen R, Jennum P. Brain tumours in children and adolescents may affect the circadian rhythm and quality of life. *Acta Paediatr*. 2021 Dec;110(12):3376-3386
44. Armstrong TS, Shade MY, Breton G, Gilbert MR, Mahajan A, Scheurer ME, Vera E, Berger AM. Sleep-wake disturbance in patients with brain tumors. *Neuro Oncol*. 2017 Mar 1;19(3):323-335
45. Rolling J, Rabot J, Schroder CM. Melatonin Treatment for Pediatric Patients with Insomnia: Is There a Place for It? *Nat Sci Sleep*. 2022 Oct 27;14:1927-1944
46. Poza JJ, Pujol M, Ortega-Albás JJ, Romero O; Insomnia Study Group of the Spanish Sleep Society (SES). Me-

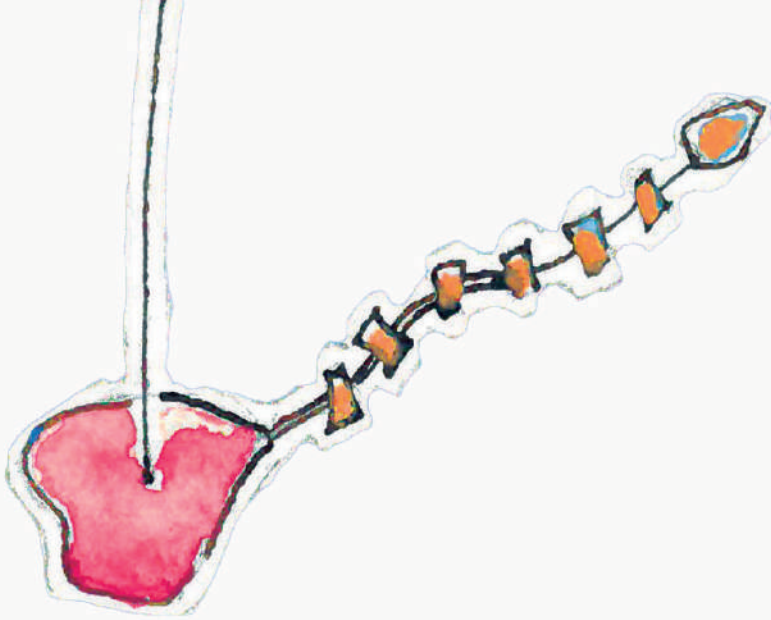
- latonin in sleep disorders. *Neurologia (Engl Ed)*. 2022 Sep;37(7):575-585
47. Olvera-Manzanilla E, Ruiz-González DS, Platas-De la Mora A, Ochoa-Carrillo FJ, Alvarado-Aguilar S. Aspectos neuropsicológicos de los pacientes con tumores cerebrales. *Gaceta Mexicana de Oncología*. 2011. Jun;10(3): 143-49
 48. Rincon C, Martino R, Catá E, Montalvo G. Cuidados paliativos pediátricos: el afrontamiento de la muerte en el niño oncológico. *Psicooncología*. 2008. 5
 49. Kassam A, Skiadaresis J, Alexander S, Wolfe J. Parent and clinician preferences for location of end-of-life care: home, hospital or freestanding hospice? *Pediatr Blood Cancer*. 2014 May;61(5):859-64
 50. Villanueva G, Murphy MS, Vickers D, Harrop E, Dworzynski K. End of life care for infants, children and young people with life limiting conditions: summary of NICE guidance. *BMJ*. 2016 Dec 8;355:i6385
 51. Marcus KL, Kao PC, Ma C, Wolfe J, DeCoursey DD. Symptoms and Suffering at End of Life for Children With Complex Chronic Conditions. *J Pain Symptom Manage*. 2022 Jan;63(1):88-97
 52. de Noriega I, Martino Alba R, Herrero Velasco B, Madero López L, Lassaletta Á. Palliative care in pediatric patients with central nervous system cancer: Descriptive and comparative study. *Palliat Support Care*. 2022 Aug 12:1-8
 53. Arantzamendi M, Belar A, Payne S, Rijpstra M, Preston N, Menten J, Van der Elst M, Radbruch L, Hasselaar J, Centeno C. Clinical Aspects of Palliative Sedation in Prospective Studies. A Systematic Review. *J Pain Symptom Manage*. 2021 Apr;61(4):831-844.e10

54. Blazin LJ, Cecchini C, Habashy C, Kaye EC, Baker JN. Communicating Effectively in Pediatric Cancer Care: Translating Evidence into Practice. *Children (Basel)*. 2018 Mar 11;5(3):40
55. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, Hawkins C, Ng HK, Pfister SM, Reifenberger G, Soffiatti R, von Deimling A, Ellison DW. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol*. 2021 Aug 2;23(8):1231-1251
56. Cooney T, Lane A, Bartels U, Bouffet E, Goldman S, Leary SES, Foreman NK, Packer RJ, Broniscer A, Minturn JE, Shih CS, Chintagumpala M, Hassall T, Gottardo NG, Dholaria H, Hoffman L, Chaney B, Baugh J, Doughman R, Leach JL, Jones BV, Fouladi M, Warren KE, Monje M. Contemporary survival endpoints: an International Diffuse Intrinsic Pontine Glioma Registry study. *Neuro Oncol*. 2017 Sep 1;19(9):1279-1280
57. Lu VM, Welby JP, Mahajan A, Laack NN, Daniels DJ. Reirradiation for diffuse intrinsic pontine glioma: a systematic review and meta-analysis. *Childs Nerv Syst*. 2019 May;35(5):739-746
58. Coleman C, Stoller S, Grotzer M, Stucklin AG, Nazarian J, Mueller S. Pediatric hemispheric high-grade glioma: targeting the future. *Cancer Metastasis Rev*. 2020 Mar;39(1):245-260
59. Northcott PA, Robinson GW, Kratz CP, Mabbott DJ, Pomeroy SL, Clifford SC, Rutkowski S, Ellison DW, Malkin D, Taylor MD, Gajjar A, Pfister SM. Medulloblastoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019 Feb 14;5(1):11
60. Larrew T, Saway BF, Lowe SR, Olar A. Molecular Classification and Therapeutic Targets in Ependymoma. *Cancers (Basel)*. 2021 Dec 10;13(24):6218

61. Nesvick CL, Lafay-Cousin L, Raghunathan A, Bouffet E, Huang AA, Daniels DJ. Atypical teratoid rhabdoid tumor: molecular insights and translation to novel therapeutics. *J Neurooncol.* 2020 Oct;150(1):47-56
62. Kong Z, Wang Y, Dai C, Yao Y, Ma W, Wang Y. Central Nervous System Germ Cell Tumors: A Review of the Literature. *J Child Neurol.* 2018 Aug;33(9):610-620
63. Collins KL, Pollack IF. Pediatric Low-Grade Gliomas. *Cancers (Basel).* 2020 May 4;12(5):1152. doi: 10.3390/cancers12051152
64. Quiroga-Cantero E, Moreno-Retortillo L, Martino ALba R. Ensayos clínicos y cuidados paliativos pediátricos. *Medicina Paliat.* 2019; 26(2): 95-96
65. CuvIELlo A, Boss R, Shah N, Battles H, Beri A, Wiener L. Utilization of palliative care consultations in pediatric oncology phase I clinical trials. *Pediatr Blood Cancer.* 2019 Aug;66(8)
66. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos en Pediatría. Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos en Pediatría. Ministerio de Sanidad. 2022
67. Deng G. Integrative Medicine Therapies for Pain Management in Cancer Patients. *Cancer J.* 2019 Sep/Oct;25(5):343-348
68. Lindenfelser KJ, Hense C, McFerran K. Music therapy in pediatric palliative care: family-centered care to enhance quality of life. *Am J Hosp Palliat Care.* 2012 May;29(3):219-26.
69. Alcaide-Álvarez C, Osuna-Marco M, Villa-Alcázar M, Cárdenas-Rebollo JM, Herrero-Velasco B, Alonso-Gutiérrez R, López-Ibor, B. Radioterapia paliativa pediátrica. *Medicina Paliat.* 2022; 29(3):141-150

70. Rao AD, Chen Q, Ermoian RP, Alcorn SR, Figueiredo MLS, Chen MJ, Dieckmann K, MacDonald SM, Ladra MM, Kobyzeva D, Nechesnyuk AV, Nilsson K, Ford EC, Winey BA, Villar RC, Terezakis SA. Practice patterns of palliative radiation therapy in pediatric oncology patients in an international pediatric research consortium. *Pediatr Blood Cancer*. 2017 Nov;64(11)
71. Bertsch H, Rudoler S, Needle MN, Malloy P, Sutton L, Belasco J, Meadows A, Goldwein J. Emergent/urgent therapeutic irradiation in pediatric oncology: patterns of presentation, treatment, and outcome. *Med Pediatr Oncol*. 1998 Feb;30(2):101-5
72. Zelcer S, Cataudella D, Cairney AE, Bannister SL. Palliative care of children with brain tumors: a parental perspective. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2010 Mar;164(3):225-30
73. Ortiz-Campoy S, Lirio-Romero C, Romay-Barrero H, Álvarez DM, López-Muñoz P, Palomo-Carrión R. The Role of Physiotherapy in Pediatric Palliative Care: A Systematic Review. *Children (Basel)*. 2021 Nov 12;8(11):1043





SEHOP

SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

 Círculo Rojo
EDITORIAL

