



Facultad de Medicina
Universidad Zaragoza

EVALUACIÓN Y REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN NIÑOS Y NIÑAS SOBREVIVIENTES DE TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

NEUROPSYCHOLOGICAL
EVALUATION AND
REHABILITATION IN CHILHOOD
CENTRAL NERVOUS SYSTEM
TUMORS SURVIVORS

TRABAJO FIN DE GRADO 2020

AUTORA: Carolina Baena Cardeñosa. NIP: 751412

TUTOR: Dr. Tirso Ventura Faci,
Departamento de Psiquiatría.

CONTENIDO

RESUMEN/ABSTRACT.....	3
INTRODUCCIÓN.....	5
Contexto.....	5
Dimensión del problema.....	5
Objetivo del trabajo.....	6
MATERIAL Y MÉTODO.....	7
RESULTADOS.....	8
I. Efectos tardíos de la enfermedad y el tratamiento.....	11
a) Físico/médicos.....	11
b) Procesos cognitivos afectados.....	12
c) Educación escolar.....	14
d) Efectos tardíos psicosociales.....	15
e) Empleo y cualificación profesional.....	17
II. Evaluación de las secuelas neuropsicológicas.....	18
III. Programa de rehabilitación.....	20
a) Rehabilitación cognitiva.....	20
b) Intervenciones psicoterapéuticas y sociales.....	20
c) Intervenciones con la familia y la escuela.....	22
Entrevista a la Doctora Carlota Calvo Escribano.....	24
DISCUSIÓN.....	26
CONCLUSIONES.....	31
BIBLIOGRAFÍA.....	32
Revisión bibliográfica.....	32
Otra bibliografía consultada.....	34

RESUMEN

Los tumores cerebrales comprenden aproximadamente el 25% de los cánceres infantiles, constituyendo el segundo grupo de tumores más comúnmente diagnosticados en la infancia después de la leucemia.

Los avances médicos producidos en oncología pediátrica en los últimos 20-30 años han dado lugar a un incremento considerable de la supervivencia, llegando a alcanzar tasas de curación del 70% en los países desarrollados. Este aumento de la supervivencia ha puesto en evidencia las secuelas a largo plazo de la enfermedad y el tratamiento.

El objetivo de este trabajo es realizar una revisión bibliográfica de las secuelas cognitivas y psicosociales que afectan al desarrollo normal de estos pacientes a largo plazo y la correcta evaluación de las mismas, con la finalidad de revisar las intervenciones actuales en psicooncología pediátrica destinadas a mejorar la calidad de vida de los sobrevivientes. Para ello, hemos realizado una revisión bibliográfica en la base de datos Medline/PubMed de los estudios publicados entre 2001 y 2018 con un resultado inicial de 147 publicaciones de las que finalmente decidimos incluir 32 en base a los criterios de búsqueda planteados. Además, teniendo en cuenta su amplia experiencia en esta área, consideramos incluir una entrevista realizada a la Doctora Carlota Calvo Escribano, especializada en oncología pediátrica en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

Los resultados de la revisión mostraron la necesidad de realizar una correcta evaluación de los procesos cognitivos afectados tras la enfermedad y el tratamiento así como los efectos tardíos psicosociales y educativos que podrían llegar a reflejarse en la edad adulta si no se implementa un programa de rehabilitación neuropsicológica que incluya intervenciones destinadas a la rehabilitación cognitiva y psicosocial trabajando no solo con los niños y niñas sobrevivientes si no también con los familiares y profesores, con un enfoque multidisciplinar, donde la psicoterapia tiene una importancia fundamental en el proceso, e individualizando siempre el programa de rehabilitación en base a la situación biológica (tipo de tumor, localización y tratamiento empleado así como edad en el momento del diagnóstico), psicológica y social, lo que mejorará la calidad de vida a largo plazo de los pacientes sobrevivientes de un tumor del sistema nervioso central en edad pediátrica y su posterior desarrollo en la vida adulta.

Palabras clave: Oncología pediátrica, cerebro, sobrevivientes, evaluación neuropsicológica, irradiación craneal, efectos tardíos, intervención psicológica.

ABSTRACT

Brain tumors make up approximately 25% of childhood cancers, this is the second group of tumors most commonly diagnosed in childhood after leukemia.

The medical advances that have been made in pediatric oncology in the last 20-30 years allowed a considerable increase in survival, reaching up to 70% curing rate in developed countries. This increase has highlighted the long-term sequelae of the disease and treatment.

The objective of this work is to carry out a bibliographic review of the cognitive and psychosocial sequelae that affect the normal development of these patients in a long-term and their correct evaluation in order to review current interventions in pediatric psycho-oncology aimed to improve life's quality survivors. In order to reach this goal, we have carried out a bibliographic review in the Medline/PubMed database of the studies published between 2001 and 2018 with an initial result of 147 publications, eventually picking 32 based on the established search criteria. Moreover, taking into account his broad experience in this area, we consider to include an interview with Dr. Carlota Calvo Escribano, a pediatrician specializing in pediatric oncology at the Miguel Servet Academic Hospital in Zaragoza.

The results of the review showed a crucial need to carry out a correct evaluation of the cognitive processes affected by illness and treatment, as well as the psychosocial and educational late effects that could be reflected in adulthood if a neuropsychological rehabilitation program is not implemented. This program must include interventions aimed to cognitive and psychosocial rehabilitation, working not only with children, but also with family members and teachers, with a multidisciplinary approach where psychotherapy is of fundamental importance in the process and always individualizing the rehabilitation program based on the biological (type of tumor, location and treatment used, as well as age at diagnosis), psychological and social situation, which will improve the long-term quality of life of patients surviving a central nervous system tumor in pediatric age and their further development in adult live.

Key words: Pediatric oncology, brain, survivors, neuropsychological evaluation, cranial irradiation, late effects, psychological intervention.

INTRODUCCIÓN

a) CONTEXTO

El importante desarrollo que se ha producido en la oncología pediátrica en los últimos 20-30 años ha permitido que el 70% de los niños con tumores del sistema nervioso central se curen de su enfermedad en los países desarrollados y puedan llevar una vida normal. Este progreso se ha conseguido gracias a los grandes avances producidos en la medicina en este tiempo y a la intervención multidisciplinar, que han permitido que el pronóstico y la supervivencia de estos pacientes mejoren de manera considerable.⁸

Al conseguir estas tasas de supervivencia, se han puesto en evidencia las secuelas derivadas de la enfermedad y su tratamiento desconocidas previamente por la elevada mortalidad de la patología, como afirman Mostow et al. en su artículo *“Quality of life in long-term survivors of CNS tumors of childhood and adolescence”*. La intervención e investigación en psicooncología pediátrica se dirige hacia la evaluación de dichas consecuencias y los efectos secundarios de los tratamientos empleados, así como a los factores predictivos tanto de desajustes como de aspectos adaptativos a la enfermedad del paciente y de su familia.

Durante la última década, diversos estudios ponen de manifiesto la ausencia de diferencias significativas entre niños enfermos oncológicos, en relación a la población de niños sanos, en cuanto al funcionamiento psicosocial se refiere. No obstante, los pacientes afectados de tumores cerebrales u otros tumores que han recibido quimioterapia intratecal y/o irradiación craneo-espinal, constituyen un grupo de riesgo que requiere de una evaluación y un tratamiento específico.¹

b) DIMENSIÓN DEL PROBLEMA

Los tumores cerebrales comprenden aproximadamente el 25% de los cánceres infantiles, siendo el tumor sólido más frecuente en la infancia. Este tipo de tumores son más frecuentes en varones y la edad habitual de diagnóstico se encuentra entre los 3 y los 9 años, siendo el cerebelo la localización más frecuente, donde el meduloblastoma es el tumor que presenta una mayor incidencia. Los síntomas iniciales de estos tumores son muy inespecíficos y en su mayoría suelen ser secundarios al aumento de la presión intracraneal. Formando parte de esta sintomatología podemos encontrar la diplopia, irritabilidad, cansancio, cambios en la conducta, vómitos y cefaleas, pudiendo ser diferente según la localización del tumor.⁸

Es ampliamente reconocido que el efecto de masa del tumor cerebral en sí mismo y las secuelas de la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia craneal (TRC) en el cerebro en desarrollo pueden tener consecuencias a corto y largo plazo; incluyendo un mayor riesgo de cánceres secundarios, anormalidades endocrinas y déficits cognitivos. Dos factores de riesgo principales para el deterioro cognitivo en niños con tumores cerebrales pediátricos son la edad en el momento del diagnóstico y el tratamiento con radioterapia craneal (mayor riesgo si se produce la irradiación antes de los 3 años según Barahona et al. en 2012).¹ Otros riesgos identificados incluyen tratamiento con quimioterapia intratecal, localización y tipo de tumor, cirugía y complicaciones de la cirugía (p. Ej., sangrado, infección), períodos de aumento de la presión intracraneal (PIC), complicaciones cerebrovasculares y género femenino.

La investigación sobre los efectos secundarios de estos agentes terapéuticos se centra en los cambios producidos en la sustancia blanca. El proceso de mielinización es concurrente con el desarrollo cognitivo, siendo la sustancia blanca la encargada de transmitir la información de una zona cerebral a otra, de manera que podríamos determinar que su daño puede enlentecer el procesamiento cognitivo y afectar a determinadas capacidades intelectuales como la atención, memoria etc. y es por ello que estudios como el de Reddick et al.¹³ analizan la relación entre esta pérdida de sustancia blanca y los déficits cognitivos producidos, encontrando que el 70% de la asociación entre edad en la radioterapia y el cociente intelectual puede justificarse con esta pérdida de volumen de sustancia blanca, lo que estaría directamente relacionado con dificultades en la atención como desarrollaremos más adelante en este trabajo.

Los sobrevivientes de tumores cerebrales pediátricos también pueden experimentar un desarrollo social deteriorado, viéndose afectada al mismo tiempo su autonomía en dependencia de la edad al momento del diagnóstico y las recaídas, lo que puede influir de manera negativa en la calidad de vida.

c) OBJETIVO DEL TRABAJO

Este trabajo tiene como objetivo llevar a cabo una revisión bibliográfica de los déficits cognitivos registrados en la literatura en pacientes sobrevivientes de tumores del Sistema Nervioso Central en edad pediátrica, así como de los efectos tardíos psicosociales, académicos y profesionales a largo plazo y de la correcta evaluación de los mismos para poder después detallar la propuesta de protocolo para la rehabilitación de dichas secuelas basándonos en los estudios realizados en los últimos años.

MATERIAL Y MÉTODO

Al comenzar este trabajo, nos decidimos a buscar la información disponible sobre la rehabilitación neuropsicológica de los sobrevivientes de tumores del SNC en edad pediátrica.

En esta primera búsqueda dimos con un artículo publicado por Tina Barahona, et al. (Unidad de psicooncología pediátrica del Hospital Infantil La Fe de Valencia) quienes pusieron en funcionamiento un estudio preliminar que permitiera conocer la incidencia de alteraciones psiconeurológicas en la población a estudio (86 supervivientes pediátricos de tumores del SNC)¹

Este artículo nos llevó a plantear una revisión de los aspectos cognitivos y sociales alterados tras el proceso oncológico que pudieran repercutir en la calidad de vida de los pacientes a la larga, revisando al mismo tiempo las diversas propuestas de protocolo publicadas para realizar un correcto seguimiento de estos pacientes así como un programa de rehabilitación neuropsicológica adaptado a sus necesidades.

En base a estos datos diseñamos una revisión bibliográfica de los artículos sobre los efectos tardíos del tratamiento en los sobrevivientes de un tumor del SNC en edad pediátrica, aspectos cognitivos y psicosociales afectados y programas de seguimiento y rehabilitación.

La búsqueda de publicaciones se llevó a cabo a través de la base de datos Medline/PubMed, a la que se puede acceder en el siguiente enlace: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>

Para llevar a cabo la búsqueda definimos los siguientes descriptores: Pediatric cancer, brain, survivors, neuropsychological assessment, cranial irradiation, late effects, psychological intervention.

El resultado inicial fueron 147 publicaciones.

Seleccionamos aquellos artículos en inglés y español que habían sido publicados entre 2001-2018.

Revisamos los títulos y resúmenes de todas estas publicaciones para elegir las que mejor se ajustaban a nuestro trabajo, excluyendo aquellos artículos que iban más dirigidos a los efectos tardíos sistémicos (endocrinológicos, etc.) y seleccionando aquellos que iban destinados a los aspectos cognitivos del desarrollo, sociales y de calidad de vida.

Tras este proceso finalmente pudimos determinar los que pasarían a formar parte de esta revisión bibliográfica, llegando a un total de 32 publicaciones.

Esta revisión ha sido completada con una entrevista realizada a la Doctora Carlota Calvo Escribano, especialista en Oncología Pediátrica en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

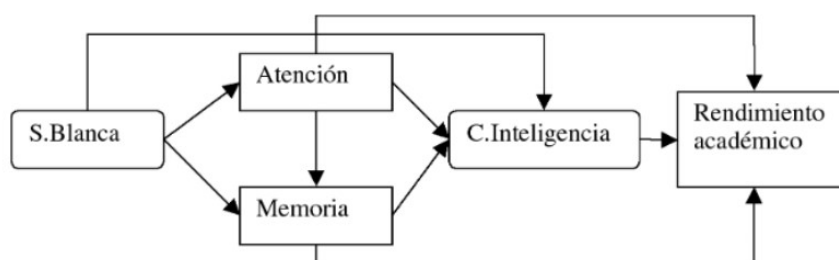
RESULTADOS

Tras realizar la búsqueda y revisión bibliográfica de las publicaciones que se ajustaban a los criterios definidos para este trabajo, hemos decidido presentar la información recopilada enumerando los procesos cognitivos afectados tras el proceso oncológico que requieren una correcta identificación y evaluación periódica, para recopilar posteriormente unas líneas de actuación que tengan en cuenta la rehabilitación cognitiva y psicosocial así como la intervención con la familia y el entorno escolar.

Para la gran mayoría de los pacientes pediátricos con tumores malignos del SNC, cirugía, radioterapia y quimioterapia ofrecen las mejores opciones para el control de la enfermedad.¹⁴ Sin embargo, estos tratamientos tienen un coste a largo plazo.

La presencia de un tumor cerebral, la necesidad de resección quirúrgica del tejido neural y la toxicidad de los agentes usados para el tratamiento pueden ser perjudiciales para el desarrollo normal del cerebro y, como tal, pueden dar lugar a una variedad de déficits neurocognitivos que pueden suponer limitaciones a la larga para el niño, que pueden ir desde problemas de aprendizaje leves a limitaciones importantes en la función intelectual y la calidad de vida,⁵ y es por eso que con la excepción de la supervivencia, el deterioro cognitivo derivado del manejo clínico del cáncer es un factor importante que dicta el resultado terapéutico.

La radioterapia y algunos agentes quimioterápicos son causas bien establecidas de alteración estructural de la sustancia blanca cerebral. Otras fuentes potenciales de daño a la sustancia blanca incluyen el aumento de la presión intracraneal y el tratamiento con esteroides. Los estudios realizados sobre la neurotoxicidad de la sustancia blanca y las asociaciones con déficits cognitivos se han centrado principalmente en pacientes que sobreviven a un tumor cerebral en la edad pediátrica. Estos estudios demostraron una reducción significativa en el volumen de la sustancia blanca, no siendo así en el volumen de sustancia gris o líquido cefalorraquídeo. Reddik et al. ponen en marcha un estudio de 40 participantes (22 hombres y 18 mujeres) de entre 6 y 18 años que llevaban como mínimo 2 años sin tratamiento (con buen control de la enfermedad) para poner a prueba un modelo de desarrollo que pueda explicar aún más los déficits neurocognitivos en los sobrevivientes de tumores cerebrales pediátricos mediante la evaluación de los volúmenes de sustancia blanca con resonancia magnética nuclear, llegando a la conclusión de que esta disminución de volumen está asociada a déficits de memoria y/o atención lo que deriva en puntajes más bajos de cociente intelectual y, en consecuencia, resultados académicos por debajo de la media.¹³



Modelo propuesto por Reddick et al.¹³ para explicar la relación entre sustancia blanca, atención, memoria, inteligencia y rendimiento académico

Los estudios de morbilidad cognitiva en los sobrevivientes de tumores cerebrales infantiles han identificado varios factores que aumentan el riesgo de resultados adversos. Barahona et al.¹ de acuerdo con estos hallazgos determinan como factores de riesgo las siguientes variables:

- 1) Edad: Irradiación antes de los 3 años
- 2) Sexo: Femenino
- 3) Irradiación holocraneal
- 4) Presencia de determinadas variables clínicas, como hidrocefalia, episodios convulsivos, etc.

Sharon et al.¹¹ publican un artículo de revisión en 2014 cuyo objetivo es identificar estos factores de riesgo que se asocian a un mayor deterioro cognitivo en los pacientes sobrevivientes de tumores cerebrales en edad pediátrica, estableciendo tres grupos:

- **Factores de riesgo relacionados con el huésped:** En los pacientes pediátricos, la disfunción cognitiva afecta fundamentalmente a la adquisición de nuevos aprendizajes. Uno de los principales factores de riesgo en relación con el huésped es la edad al momento del diagnóstico, de manera que a edades más tempranas se han registrado mayores dificultades cognitivas a largo plazo. Estos autores establecen el punto de corte a los 3 años de edad, de acuerdo con Barahona et al. Las sinapsis neuronales alcanzan su número máximo a los 2 años de edad aproximadamente, por lo que se establece que las alteraciones producidas sobre el cerebro en desarrollo durante los tres primeros años de vida tendrán consecuencias más graves a largo plazo sobre los procesos cognitivos. Otro de los factores de riesgo asociados al huésped es el género femenino por la evidencia registrada según las estadísticas, aunque no existe un consenso actual que pueda dar una explicación fisiopatológica a este hecho. La genética también tendrá un papel importante en dependencia del tipo de tumor y por último, las condiciones previas del paciente también van a contribuir a la disfunción cognitiva así como su situación socioeconómica.
- **Factores de riesgo relacionados con el tumor:** El tipo de tumor cerebral así como la localización y extensión del mismo serán indudablemente factores de riesgo que condicionarán el resultado posterior del tratamiento y sus secuelas. Es por ello que deben tenerse siempre en cuenta estas variables a la hora de establecer un protocolo de rehabilitación posterior.
- **Factores de riesgo relacionados con el tratamiento:** Los agentes terapéuticos implicados en este tipo de tumores serán la radioterapia, la quimioterapia y la cirugía. En cuanto a la **radioterapia**, dos factores que condicionarán el desarrollo posterior de las funciones cognitivas serán la dosis necesaria y el campo a radiar. La irradiación craneal produce un aumento de la apoptosis del hipocampo, disminución del número de células madre y reducción de la neurogénesis adulta. Además, la radiación aumenta el riesgo de lesiones vasculares hasta cinco años después del tratamiento, haciendo a estos pacientes 40 veces más propensos a sufrir un accidente isquémico cerebral en comparación con sus iguales, así como a padecer cavernomas y aneurismas a largo plazo. La radiación en regiones temporales se asocia a problemas de memoria, y problemas sociales; en áreas frontales se han registrado problemas de conducta y disfunción para la actividad física. La evidencia de desmielinización y necrosis de la

sustancia blanca se correlaciona con una disminución del cociente intelectual, déficits en las funciones ejecutivas, alteraciones en la memoria y el rendimiento académico, siendo la radioterapia holocraneal la que se asocia a un mayor porcentaje de disfunciones cognitivas a largo plazo, como señalaban también Barahona et al.

Las secuelas neurocognitivas de la **quimioterapia** son menores en comparación con los déficits producidos por la radioterapia. Determinados agentes quimioterapéuticos están asociados con complicaciones que pueden contribuir a la disfunción cognitiva, como las convulsiones, accidentes isquémicos transitorios, encefalopatía, mielopatía, ataxia y encefalopatía. Hay evidencias de una mayor toxicidad relacionada con el uso de metotrexato por su mecanismo de acción en cuanto a la inhibición del ácido fólico, siendo este esencial para el correcto desarrollo del cerebro y para la síntesis y reparación del ADN a lo largo de la vida. La vía de administración del metotrexato se correlaciona con la gravedad de la disfunción cognitiva, registrándose peores resultados en relación con la administración intratecal, especialmente si se administra en monoterapia, ya que se ha visto que asociado a otros quimioterápicos produce menos disfunciones cognitivas, principalmente en cuanto a la velocidad de procesamiento.

La **resección quirúrgica** del tumor interrumpe los circuitos neuronales, por lo que las secuelas posteriores de dicha interrupción dependerán de la localización del tumor y su relación con las estructuras adyacentes. Es fundamental la correcta evaluación pre y postoperatoria del tumor y su localización con resonancia magnética nuclear. El uso de instrumentos avanzados como el microscopio de disección y la tecnología robótica han ayudado a mejorar las técnicas de neurocirugía pediátrica favoreciendo los resultados quirúrgicos y ofreciendo la posibilidad de reducir al máximo las secuelas de la operación.

Apoyando el trabajo realizado por estos autores, Anderson et al. en su artículo "*Medical and neurocognitive late effects among survivors of childhood central nervous system tumors*"⁴ inciden en la importancia de la localización del tumor como factor pronóstico a tener en cuenta, pues se ha visto que los tumores supratentoriales se asocian a un mayor deterioro cognitivo. No obstante, como ya hemos mencionado con anterioridad, la localización más frecuente de este tipo de tumores en la infancia es el cerebelo, donde además de los déficits motores que lo acompañan, Bernabeu et al.⁸ describen en su publicación del 2003 en la revista de psicooncología que se ha visto que en la fase aguda puede aparecer un mutismo transitorio que suele manifestarse horas después de la cirugía remitiendo en semanas o meses, así como alteraciones lingüísticas expresivas y dificultades en la comprensión auditiva.

Previamente a los avances terapéuticos producidos en este campo en los últimos años, la psicooncología clínica había centrado la investigación fundamentalmente en diagnosticar y tratar los efectos psicológicos derivados del diagnóstico de cáncer en un niño y en su familia, tratando el impacto emocional, muerte, manejo del dolor y actitud ante procedimientos diagnósticos y terapéuticos. Actualmente, con el aumento de la tasa de supervivientes se ha desarrollado un nuevo campo de estudio interesado en la evaluación y rehabilitación de las secuelas.

I. EFECTOS TARDÍOS DE LA ENFERMEDAD Y EL TRATAMIENTO

El término “efectos tardíos” se refiere a las complicaciones, déficits, discapacidades o resultados adversos que surgen como consecuencia de la enfermedad y de los tratamientos. Los efectos tardíos experimentados por los sobrevivientes de tumores cerebrales en edad pediátrica abarcan múltiples aspectos (médicos, neurocognitivos/educativos y sociales/comportamentales) afectando de manera considerable a la calidad de vida de estos pacientes.

a) Físico/médicos

La mayoría de los efectos tardíos médicos pueden ser asociados directamente con la localización del tumor dentro del sistema nervioso central y las modalidades de tratamiento utilizado. Turner et al.⁵ en su artículo *“Late effects of therapy for pediatric brain tumor survivors”* establecen que los efectos tardíos físico/médicos generalmente pueden dividirse en cinco categorías:

- **Físicos:** Es frecuente la aparición de cambios permanentes en la imagen corporal de este grupo de pacientes. Cicatrices visibles tras los procedimientos quirúrgicos pasarán a ser recordatorios diarios del proceso para los sobrevivientes de tumores del SNC. Además, aquellos que recibieron irradiación craneal estarán expuestos a desarrollar algún grado de alopecia a largo plazo y los que fueron tratados en edades más tempranas podrían incluso presentar cambios notables en la estructura ósea de su cráneo.
- **Endocrinológicos:** Debido a que el eje hipotálamo-hipofisario es un centro crítico en el sistema endocrino, resulta casi evidente que la interrupción y/o irradiación de dicho eje puede conducir a una amplia gama de endocrinopatías, siendo la prevalencia de las mismas superior al 40% en los pacientes pediátricos tratados por tumores del sistema nervioso central. Las dosis de radiación de 24 Gy o superiores pueden provocar deficiencias hormonales así como retrasos en la respuesta hipofisaria. En casi el 100% de los pacientes que reciben dosis mayores o iguales a 36 Gy de radiación en la región pituitaria presentarán un déficit de la hormona de crecimiento. El hipotiroidismo es común en todos estos pacientes independientemente de la dosis de radiación que hayan recibido. A largo plazo se han registrado casos de osteopenia y osteonecrosis en muchos de estos sobrevivientes debido al uso frecuente de glucocorticoides en el tratamiento así como un efecto secundario de la disfunción endocrina. Otros efectos tardíos endocrinológicos incluyen la deficiencia de gonadotropina, hiperprolactinemia, pubertad precoz, diabetes insípida debida al déficit de vasopresina y la obesidad.
- **Neurológicos:** Accidentes cerebro-vasculares, convulsiones, neuropatías periféricas, enfermedad de Moyamoya y disfunciones motoras son alteraciones neurológicas que se encuentran con frecuencia en estos sobrevivientes pediátricos. Además, el síndrome de fosa posterior afecta a la cuarta parte de los pacientes con tumores del cerebelo, siendo considerado con anterioridad como un fenómeno transitorio pero actualmente, tal y como plantean estos autores (apoyados por el trabajo de autores como Huber et al.³⁸ en 2006 y Wells et al.³⁹ en 2008), ha pasado a formar parte de las alteraciones neurológicas a largo plazo contribuyendo a la morbilidad neurocognitiva.

- **Neurosensoriales:** La disfunción sensorial es el producto tanto de un resultado directo de la implicación del tumor, como en el caso de los gliomas de las vías ópticas, los gliomas del tronco encefálico y los schwannomas acústicos, como de la toxicidad de los tratamientos (quimioterapia basada en cisplatino, radioterapia y antibióticos neurotóxicos). Los efectos sobre la visión, la audición y la percepción del dolor han sido bien documentados en diversos grupos de sobrevivientes de tumores cerebrales (Gayre et al.⁴⁰, Johannesen et al.⁴¹, Coradini et al.⁴²).
- **Tumores malignos secundarios:** Un efecto tardío poco frecuente pero a menudo devastador del tratamiento médico es el desarrollo de un tumor maligno secundario. El tratamiento con radioterapia es el factor de riesgo más importante. La mayoría de estos tumores malignos secundarios son gliomas (aparecen una media de 9 años después del diagnóstico del tumor primario) o meningiomas (suelen aparecer unos 17 años después). También hay registros de sarcomas y cánceres de piel no melanomas como tumores malignos secundarios al proceso oncológico (Perkins et al.⁴³, Henderson et al.⁴⁴).

b) Procesos cognitivos afectados

La vulnerabilidad de las funciones psíquicas y cognitivas a los tratamientos viene determinada por distintos factores.

Atendiendo entonces a la implicación del deterioro cognitivo en el desarrollo del niño, tanto a nivel psicológico como escolar, social y familiar, se pone en funcionamiento un estudio preliminar en la Unidad de Oncología Pediátrica La Fe de Valencia que permitiera conocer la incidencia de alteraciones psiconeurológicas en una muestra de 86 supervivientes de tumores del SNC diagnosticados y tratados en dicha unidad desde 1990 hasta 2012. Los instrumentos utilizados para llevar a cabo este estudio fueron las escalas Wechsler y el SDQ (Cuestionario del Instituto Psiquiátrico de Londres) que evalúan la conducta prosocial, autoestima y estado de ánimo. Los resultados informaron de que el 50% de los sujetos evaluados obtuvo un cociente intelectual inferior a la media y una cuarta parte de los supervivientes no acudía con regularidad a la escuela. El 20% presentaban problemas de ajuste psicológico, fundamentalmente de conducta, rasgos de hiperactividad y dificultades de relación interpersonal; el 41% se autoevaluaba por debajo de sus pares en cuando a habilidad en actividades físicas y deportivas.¹

- **Habla/Lenguaje:** Las secuelas a este nivel tienen serias repercusiones sobre el rendimiento escolar y suponen una importante dificultad para la comunicación y las relaciones interpersonales. Entre ellas podemos encontrar mutismo, afasias, disartrias, problemas para la fluidez verbal semántica, etc.
- **Atención:** Los déficits revisados en la literatura afectan a los siguientes tipos de atención:
 - a. **Selectiva.** Capacidad para distinguir uno o dos estímulos o ideas importantes mientras se suprime los estímulos distractores.
 - b. **Sostenida.** Capacidad para mantener la atención durante un periodo determinado de tiempo.

- c. **Dividida.** Habilidad para responder a más de una tarea a la vez, a múltiples elementos u operaciones de una tarea, o a tareas mentales complejas.
- d. **Alternativa.** Habilidad para cambiar el centro de atención o tarea.

Los aprendizajes escolares pueden verse gravemente afectados por estos problemas de atención ya que el niño podría cometer errores por descuido, perder detalles importantes, no seguir instrucciones o no escuchar cuando se le hable si se encuentra realizando otra actividad en ese momento.

- **Alteraciones perceptivas:** Tanto a nivel auditivo, táctil, somatosensorial y visual. Estas dificultades pueden llegar a tener una gran influencia en la adquisición de nuevos aprendizajes, siendo más acusado si se produce en los primeros años de vida, antes de que el niño o niña haya podido adquirir las habilidades básicas. Los ejemplos revisados en la literatura que afectan al aprendizaje escolar y la correcta adaptación al entorno del sobreviviente recogen situaciones como saltarse palabras o líneas al leer, repitiendo la misma frase dos veces, pudiendo presentar inversión o rotación de letras, números y palabras al escribir o dificultades a la hora de identificar la distancia y profundidad a la que se encuentran los objetos en el espacio. Todas estas situaciones pueden provocar sentimientos de confusión, ansiedad y frustración al darse cuenta de que sus percepciones son inexactas, pudiendo llegar a percibir el mundo como un lugar inestable e impredecible, con la consiguiente disminución de su autoconfianza.
- **Memoria y aprendizaje:** El aprendizaje exige que la información que se reciba pueda ser almacenada para ser utilizada cuando se requiera. Un estudio realizado en Dinamarca con una muestra no seleccionada de sobrevivientes a largo plazo de tumores cerebrales infantiles centrado en el análisis de la capacidad intelectual y memoria determinó que los resultados de casi todas las pruebas fueron más bajos de lo esperado para poblaciones sanas, siendo la radioterapia el predictor más relevante de resultados adversos de memoria por sus efectos sobre las funciones cognitivas a nivel global, no como factor de riesgo específico para dicho aspecto, considerando también la presencia de hidrocefalia como factor de riesgo significativo. En contraste, en este estudio no se pudo evidenciar que la edad en el momento del diagnóstico pudiera ser relacionada como un factor de riesgo esencial para los déficits de memoria.¹⁹
- **Procesos ejecutivos:** Forman parte de las capacidades necesarias para la planificación, organización y ejecución final de la conducta, esencial en la tarea de resolución de problemas. Al verse afectados estos procesos, se han registrado dificultades de razonamiento y toma de decisiones. Los pacientes en base a estas alteraciones podrían presentar incapacidad para planificar y organizarse y para controlar su propio comportamiento lo que aumenta el riesgo de un comportamiento social inapropiado, pudiendo llegar incluso a un comportamiento agresivo y violento que supondría un compromiso para las relaciones sociales con sus iguales. La dificultad para razonar y resolver problemas que se les presenten se ha registrado como una fuente de continuas frustraciones que puede comprometer el correcto progreso de estos pacientes así como la percepción de ellos mismos, al verse incapaces de lograr sus objetivos ante la presencia de un obstáculo imprevisto.

c) Educación escolar

Los problemas escolares van a estar provocados por las secuelas neuropsicológicas y físicas y por el absentismo escolar que puede llegar a ser hasta de un par de años después del comienzo del tratamiento. Una vez reanudadas las clases, el niño deberá seguir asistiendo a citas hospitalarias para el seguimiento de su enfermedad y esto también provocará faltas puntuales que irrumpirán en la rutina escolar del sobreviviente.

Un estudio realizado en 2007 por Lähteenmäki et al.²⁸ persigue la idea de que el tratamiento de tumores del SNC puede afectar de manera objetivable al rendimiento escolar. Para ello, tomaron una muestra de 300 pacientes con tumores cerebrales repartidos en grupos de edad, sexo y lugar de vida que serían comparados con grupos controles de las mismas características. La edad al momento del diagnóstico y la irradiación craneal fueron consideradas en los análisis. Lähteenmäki et al. pudieron determinar que el 6% de los pacientes que participaron en este estudio tardaron más de lo habitual en completar sus estudios. Además, los pacientes presentaron promedios inferiores en referencia al grupo control en cuanto a las pruebas de cociente intelectual. Las niñas diferían de sus controles independientemente de la edad al momento del diagnóstico, no siendo así en el caso de los niños donde se encontraron diferencias significativas relacionadas con la edad a la que fueron diagnosticados. Dentro de las materias donde se registraron mayores diferencias entre el grupo a estudio y el grupo control se encuentran las matemáticas y los idiomas extranjeros. En el aprendizaje de una lengua extranjera deben participar los procesos ejecutivos y la memoria, que como hemos mencionado con anterioridad son necesarios para la adquisición de nueva información, siendo estas unas de las habilidades que se podrían encontrarse afectadas tras el proceso oncológico. En cuanto a las matemáticas, los sujetos necesitarán gozar de una buena memoria a corto plazo así como de un correcto y mantenido nivel de atención, siendo estos procesos afectados por la radiación los que se traducen en peores resultados en esta materia. En cuanto a otras asignaturas como pueden ser la lengua materna y las ciencias naturales, al referirse a conocimientos ya adquiridos previamente, las dificultades evidenciadas son menores pues no se objetivan problemas para mantener la información adquirida tras el proceso terapéutico de la enfermedad.

El estudio de Lähteenmäki et al. analiza únicamente las diferencias encontradas durante la enseñanza primaria obligatoria. Otro estudio realizado por Lancashire et al.²⁹ en 2010 incluye además la enseñanza secundaria no obligatoria y la postsecundaria, llegando a la misma conclusión que sus compañeros anteriores, pues su grupo a estudio logró un nivel educativo inferior al esperado respecto al grupo control, añadiendo entre sus conclusiones la importancia de llevar a cabo una evaluación cognitiva regular para estos pacientes que permita al sistema educativo proporcionarles el apoyo necesario e individualizado para cada sujeto, lo que ayudaría a maximizar su potencial a largo plazo y, en consecuencia, sus resultados.

Con el paso del tiempo y según van avanzando en el programa educativo, las expectativas académicas comienzan a incrementarse, requiriendo cada vez más al alumno o alumna que funcione de manera independiente y que sea capaz de gestionar cargas de trabajo más intensivas, llegando a enfrentarse a una gran variedad de tareas en las que el adolescente sobreviviente de un tumor cerebral comienza a reconocer de manera cada vez más evidente

las diferencias con sus compañeros, haciendo del logro de los hitos típicos del desarrollo un objetivo cada vez más difícil.⁵

Barrera et al.³⁰ en un estudio de cohortes retrospectivo multicéntrico canadiense realizado en 2005 con 800 sobrevivientes emparejados por edad y sexo con un grupo control de 923 participantes determinan que el bajo nivel socioeconómico familiar, incluyendo el nivel académico de los padres, se ha asociado con un peor rendimiento educativo entre los niños de la población general, independientemente de la relación con el cáncer, deduciendo entonces para el grupo a estudio que la educación postsecundaria de los padres puede tener un efecto protector sobre el desarrollo educativo y social del paciente y debemos tenerlo en cuenta como factor predictivo de buen pronóstico.

La edad al momento del diagnóstico, la radiación craneal recibida y el sexo son variables asociadas a un bajo rendimiento escolar de los alumnos sobrevivientes de tumores del SNC. En lo referente al sexo, las niñas presentan unos resultados académicos peores independientemente de la radiación craneal y de la edad al momento del diagnóstico, lo que demostraría que el sexo femenino está asociado a una mayor sensibilidad frente a los efectos adversos de la radioterapia, por lo que podemos concluir que el sexo femenino constituye un factor de mal pronóstico en sí mismo en lo que a este tema se refiere. En el caso de los niños, por el contrario, si se ha podido evidenciar una relación entre la edad al momento del diagnóstico y la radiación, de manera que edades más tempranas y mayores dosis de radiación se asocian a un peor rendimiento escolar, como se refleja en el estudio realizado por Lancashire et al.²⁸ en 2010 y que coincide con el estudio previamente comentado de Lähteenmäki et al.²⁹

Los estudios revisados en este aspecto proponen en su mayoría la detección temprana de las secuelas educativas y sociales por medio de una evaluación de la situación basal previa al tratamiento y con la ayuda de una evaluación posterior continuada y periódica de las secuelas observadas y de los logros, elaborando para cada sujeto un programa de rehabilitación multidisciplinar y proporcionando los apoyos necesarios para potenciar el desarrollo académico y mejorar el aprendizaje, teniendo en cuenta que la información detallada proporcionada por parte de los profesionales sanitarios a los maestros y padres será fundamental para facilitar la reincorporación escolar de los niños.

d) Efectos tardíos psicosociales

Diversos estudios han demostrado que el compromiso del funcionamiento neuroconductual puede surgir en cualquier momento a lo largo del diagnóstico y tratamiento de un tumor cerebral infantil y que las secuelas relacionadas con el tumor en este aspecto pueden comprometer la calidad de vida de estos pacientes.

Los adolescentes sobrevivientes de un tumor cerebral están particularmente en riesgo dado que se enfrentan a los retos y expectativas de este período del desarrollo en un momento en el que los efectos tardíos relacionados con el tratamiento pueden estar surgiendo si no están ya presentes. La apariencia física, por ejemplo, llega a ser muy importante para los adolescentes y sus compañeros y muchos de los sobrevivientes tendrán que adaptarse al cambio que en ello supone el haber pasado por cirugía o radioterapia. Los adultos jóvenes

sobrevivientes de este tipo de tumores también corren el riesgo de enfrentarse a problemas de adaptación.⁵

Las cuestiones relacionadas con la sexualidad y los problemas de imagen corporal pueden tener un significado diferente para estos pacientes ya que tienen una mayor comprensión del impacto crónico y generalizado que tienen los efectos tardíos en su calidad de vida. Van Dijk et al.³¹ deciden explorar el funcionamiento psicosexual y su relación con la calidad de vida en los sobrevivientes de cáncer en la infancia. Para ello, reclutaron una cohorte de 60 sobrevivientes y les invitaron a completar dos cuestionarios, enfocados al funcionamiento sexual y psicosexual. Pudieron evidenciar que los problemas psicosexuales eran frecuentes. Alrededor del 20% de los sobrevivientes expresaban sentir limitaciones en su vida sexual debido al proceso oncológico superado en la infancia. Los participantes de 25 años o más tuvieron una diferencia significativa en el número de experiencias sexuales con respecto a sus pares. Los sobrevivientes que recibieron el tratamiento en edades más próximas a la adolescencia presentaron un retraso en el logro de hitos psicosexuales en comparación con los que habían sido tratados en la infancia, determinando entonces que el tratamiento en edades más tardías es un factor de riesgo para un retraso en el desarrollo psicosexual.

Con el objetivo de describir el funcionamiento psicosocial y conductual del paciente atendiendo a su propia percepción y a la de padres y maestros, Carpentienri et al.³² reúnen una cohorte de 32 pacientes, de 12 a 18 años de edad que fueron evaluados entre 1 y 5 años después del tratamiento del tumor cerebral. Administraron un autoinforme al paciente y un informe a uno de los padres del sistema de evaluación del comportamiento para niños (BASC) así como al profesor correspondiente responsable del sujeto en ese momento. Los informes de padres y maestros indicaron cierto nivel de morbilidad psicosocial y conductual en el grupo a estudio; sin embargo, el autoinforme de los adolescentes no reflejaba dificultades en el funcionamiento conductual y psicosocial. Este resultado puede verse sesgado por el tamaño de la muestra por lo que los autores proponen que los estudios posteriores al respecto deben realizarse con una cohorte más grande de pacientes.

En 2009, Gurney et al.¹⁰ realizan una revisión de los artículos publicados en el “Childhood Cancer Survivor Study” (CCSS). Los resultados sugieren que los tumores y los tratamientos que provocan un deterioro del SNC o que afectan al funcionamiento sensorial, como la pérdida auditiva, están asociados con un mayor riesgo de resultados sociales no deseados, como son los problemas de salud emocional y la discapacidad física. Un estudio holandés administró el cuestionario “Course of Live” a 353 sobrevivientes de cáncer infantil de 18 a 30 años y propusieron como grupo control a 508 pares sin antecedentes de cáncer.²⁵ Los sobrevivientes tenían menos posibilidades de haber alcanzado hitos del desarrollo psicosocial y solían ser más mayores que sus pares en el momento de tener su primer novio o novia así como a la hora de experimentar intimidad sexual. En cuanto a las amistades, el grupo a estudio informó tener menos amigos que sus pares siendo menos propensos también a pasar el tiempo libre con iguales, hallazgo que coincide con lo reflejado en el estudio canadiense mencionado anteriormente de Barrera et al.³⁰ donde se observaron dificultades para formar amistades y confidentes cercanos.

Más recientemente, en 2018, Szentes et al.²⁷ llevan a cabo un estudio en la universidad de Semmelweis (Budapest) con una muestra de 34 participantes de entre 6 y 16 años tratados con éxito de meduloblastoma, entre los que se propusieron examinar la incidencia de síntomas psicopatológicos con respecto a un grupo control apropiado para la edad formado por 46 participantes de las escuelas primarias y secundarias de Budapest y zonas circundantes, sin antecedentes de enfermedad crónica previa ni trastornos del aprendizaje asociados. Sus resultados concluyeron que un número significativo de los pacientes que formaban parte del grupo a estudio presentaban síntomas psicopatológicos entre los que se encontraban trastornos compulsivos, ansiedad generalizada y estrés postraumático respecto a sus pares. Estos resultados están en la línea del trabajo previo realizado por Mitchell et al.⁴⁵ en 2013 quien sugirió que la ansiedad generalizada es un trastorno más frecuente a largo plazo entre los sobrevivientes de un tumor cerebral pediátrico que la depresión, aunque ambos autores incluyen entre sus resultados estados de ánimo negativos.

En el estudio de Szentes et al. se llega a un resultado llamativo y es que, de manera contraria a lo que esperaban estos autores al inicio de su estudio, se encontraron con que no había una relación significativa entre los síntomas psicopatológicos y los déficits cognitivos, de manera que algunos de sus pacientes a estudio que presentaban deterioro cognitivo significativo funcionaban psicológicamente bien frente a otros que presentaron graves problemas psicológicos pese a tener intactas sus capacidades cognitivas, por lo que deducen que la mayoría de los problemas psicológicos de estos pacientes surgen independientemente de los déficits cognitivos y son causados principalmente por la naturaleza traumática de la enfermedad en sí misma y su tratamiento.

Una mejor comprensión de los impactos sociales a largo plazo del diagnóstico y tratamiento de este tipo de tumores en la edad pediátrica es de vital importancia para desarrollar intervenciones específicas con el objetivo de prevenir o mejorar los efectos psicosociales adversos.

e) Empleo y cualificación profesional

Como bien es sabido, existe una relación directa entre el rendimiento escolar y el acceso al mundo laboral, siendo este un pilar básico del proceso hacia la independencia y la satisfacción personal y profesional así como en lo referente a la integración en la sociedad. Estos sobrevivientes salen de la estructura del sistema escolar y se encuentran ante el gran reto de la búsqueda de trabajo, que es ya de por sí un factor estresante de continuas y crecientes exigencias para la población general.

Al aumentar la tasa de curación de los tumores del SNC en edad pediátrica cada vez son más los sobrevivientes que llegan a la edad adulta y buscan empleo. Esto llevó a Pang et al.²³ a evaluar la prevalencia y los factores de riesgo de desempleo mediante una serie de historiales laborales autoinformados en una muestra de 10.399 sobrevivientes de edad mayor o igual a 18 años y compararon los resultados con los del grupo control. El 5.6% del grupo a estudio reportó desempleo frente al 1.2% del grupo control. Se observaron varios factores de riesgo en el grupo a estudio como haber recibido tratamiento con radioterapia craneal a dosis superiores a 30 Gy, diagnóstico antes de los 4 años y sexo femenino.

II. EVALUACIÓN DE LAS SECUELAS NEUROPSICOLÓGICAS

El desarrollo del SNC de estos pacientes en el momento del diagnóstico y tratamiento no se ha completado y no han emergido todas las funciones cognitivas. El cerebro del niño puede recuperarse mejor de daños focales, pero en cuanto a los daños generalizados, el pronóstico es peor que el de los adultos, dado que los niños suelen preservar funciones básicas pero la recuperación cognitiva no suele ser completa, como apuntan Jordy Bernabeu et al.⁸ en una revisión del trabajo de Bryan Kolb et al. y su estudio sobre la plasticidad cerebral y el comportamiento.

Es imprescindible contar con una evaluación basal previa al tratamiento, para poder compararla con la evaluación que obtengamos tras haber cumplimentado el proceso terapéutico y, de esta forma, poder ver los efectos del mismo y los déficits producidos, lo que nos ayudará a determinar la rehabilitación neuropsicológica más adecuada. Además, el daño temprano podría no manifestarse en los primeros momentos después del tratamiento, lo que requiere un seguimiento detallado del niño y de su evolución. Para ello y como ya hemos mencionado en otras ocasiones, será útil el contacto con el colegio y con los padres para poder obtener más información sobre el paciente por medio de entrevistas donde les preguntemos por los hitos del desarrollo cognitivo y la escolarización, de manera que podamos triangular las informaciones y obtener una validación cruzada más consistente.

Tal y como señalan Jordi Bernabeu et al.⁸ el momento más adecuado para realizar las evaluaciones es difícil de determinar. En el caso de que fuera posible realizar la primera evaluación basal en el momento del diagnóstico, previo al tratamiento, sería lo más adecuado, pero esto muchas veces no es tolerado por el paciente o por sus familiares que se encuentran en un momento de angustia por la información recibida o, en ocasiones, el tratamiento no puede demorarse. En este caso, lo ideal será esperar para realizar la evaluación una vez resueltos los efectos agudos de la cirugía.

La evaluación neuropsicológica de un niño difiere de la realizada en adultos ya que en esta será necesario incluir medidas conductuales y educativas, siendo imprescindible para todos los casos incluir medidas de habilidades cognitivas generales, obteniendo el nivel intelectual del paciente por medio de test habilitados para determinar el cociente intelectual como las escalas de Wechsler o el K-ABC. Esto es esencial para establecer el deterioro, como afirman Jordi Bernabeu et al. así como para interpretar los resultados y la eficacia de habilidades cognitivas específicas como el lenguaje, la percepción, etc. sustentadas por distintas zonas corticales. Además, la evaluación debe incorporar medidas sensibles al funcionamiento de ambos hemisferios cerebrales, ya que ante un daño que sea difuso podrían verse alteradas las funciones de manera diferencial. También debe incluirse una evaluación de las funciones corticales posteriores cuyo papel es la regulación de conductas y de las funciones subcorticales, que median funciones generalizadas no específicas como la atención. Para determinar las alteraciones conductuales, será necesario que la evaluación se produzca a través de los padres y profesores por medio de entrevistas como ya hemos mencionado, donde puedan comentar a los profesionales sus observaciones en casa y en otros entornos y por medio de registros conductuales, siendo útil en este punto la utilización de escalas de conducta como el CBCL. Es importante que el evaluador tenga en cuenta también el contexto

psicosocial del paciente, pues debemos controlar los factores de riesgo que puedan estar asociados al entorno del niño a través de las entrevistas con los familiares o convivientes.

Es fundamental incluir una determinación de la calidad de vida del paciente. La mayoría de los autores están de acuerdo en que la calidad de vida es un concepto multidimensional y, en algunas cuestiones, subjetivo. Bowman, que realiza un revisión sobre calidad de vida en niños en su tesis en 2001, comenta que la calidad de vida ha sido examinada típicamente en relación con la salud “impacto objetivo y subjetivo de la disfunción asociada a enfermedad o lesión, tratamiento médico y política de asistencia sanitaria” y tal y como afirma la OMS en su primera definición de la salud, esta es “un estado de bienestar físico, psicológico y social, y no solo la ausencia de enfermedad”. Podemos concluir entonces que la evaluación de la calidad de vida del paciente tras superar el proceso oncológico es fundamental para poder entender su situación como un todo integral y ajustar la rehabilitación en base a todo ello. Bernabeu, afirma que no hay un acuerdo generalizado sobre la estructura de la calidad de vida y los ítems que la componen y, por tanto, debemos evaluar. Bowman en su trabajo realizado en 2001 incluye una serie de componentes indicadores de calidad de vida como el apoyo social, control del ambiente, interacciones sociales y toma de decisiones. Otros autores además incluyen trabajo, tiempo de ocio, pertenencia a la comunidad, relaciones familiares, estatus socio-económico, independencia e interdependencia y habilidad para mantener relaciones.

En un estudio realizado en 2011 por Sands et al.²⁶ sobre calidad de vida y seguimiento del comportamiento de los sobrevivientes de tumores cerebrales pediátricos plantea que los estudios realizados hasta la fecha sobre niños con cáncer no reportaban datos sobre secuelas emocionales y afectación de la calidad de vida, pero muchos de estos estudios excluían a los pacientes pediátricos con tumores del sistema nervioso central, por lo que se propusieron realizar un estudio con 27 niños tratados con éxito de tumores cerebrales malignos y sus familiares. Estos autores proponen estudiar la calidad de vida de los sobrevivientes por medio del Cuestionario de Salud Infantil (CHQ PF-50) que se trata de un cuestionario multidimensional diseñado para medir tanto la salud física como la psicosocial en niños y adolescentes. Este cuestionario según proponen Sands et al. debe ser completado por los padres y así lo hicieron en su estudio donde consiguieron que 25 de los 27 padres completaran dicho cuestionario durante el primer año de seguimiento desde que se produjo la curación. Uno de los resultados que obtuvieron de este análisis es que así como en numerosos estudios se ha demostrado que la edad al momento del diagnóstico se correlaciona negativamente con las secuelas cognitivas, psicológicas y sociales a largo plazo esto no ocurre en cuanto a las capacidades de liderazgo pues vieron que aquellos pacientes que habían sido diagnosticados más tardíamente y, por tanto, ya habían adquirido capacidades de liderazgo podrían tardar más tiempo en recuperarlas después del tratamiento, no siendo así en el caso de los pacientes que siendo diagnosticados en edades más tempranas aún no habían adquirido esta capacidad y podrían tener más facilidades para adquirirla con el tiempo una vez concluido el tratamiento.

III. PROGRAMA DE REHABILITACIÓN

a) Rehabilitación cognitiva

En los últimos años se han producido avances significativos en la rehabilitación del funcionamiento neurocognitivo adquirido tras una lesión cerebral traumática como lo es el tratamiento de los tumores SNC. Esta rehabilitación no sólo debe ir dirigida al niño o niña, pues debemos incluir a su familia y profesores de manera que podamos intervenir en el entorno para maximizar los resultados.

En este campo, Butler et al.³³ realizan un importante trabajo enfocado a desarrollar un programa de rehabilitación cognitiva en niños con tumores cerebrales, "*Cognitive Remediation Program*" (CRP), proponiendo un modelo que combina técnicas de tres disciplinas: Rehabilitación del daño cerebral, educación especial/psicología educativa y psicología clínica. En lo que a la rehabilitación del daño cerebral se refiere, estos autores proponen trabajar la atención sostenida, selectiva, dividida y ejecutiva, siguiendo el programa ATP (*Attention Process Training*) que propone una serie de ejercicios los cuales deben desarrollarse durante 15 minutos, momento en el cuál pasaríamos a proponer una actividad más interesante para el niño/a de manera que podamos mantener la resistencia del paciente durante las 20 sesiones de dos horas comprendidas en el programa. Se establece entonces que si el niño o niña no es capaz de obtener un nivel correcto de respuesta del 50% a una tarea concreta pasaríamos a sustituirla por una actividad más básica y una vez que el niño/a sea capaz de alcanzar un nivel de respuesta del 80% aplicaríamos el siguiente nivel de dificultad de la tarea. Desde la educación especial/psicología educativa se escogen quince estrategias dirigidas a preparar, realizar, finalizar y generalizar tareas. Cada participante del programa tendrá un terapeuta individual que monitorizará la tarea y podrá individualizar la estrategia elegida según el transcurso de la actividad de manera que con frecuencia se desarrollarán estrategias nuevas e innovadoras exclusivas para cada individuo. Por último, en la disciplina de la psicología clínica, los autores utilizan un enfoque cognitivo conductual que incorpora los conceptos de reconocer las debilidades y los obstáculos para poder identificarlos y trabajar en ellos, las fortalezas individuales que deben ser reforzadas, el diálogo interno, etc. El objetivo debe ser hacer que el paciente se reconozca a sí mismo como su "mejor amigo" en lugar del "peor enemigo" y asegurar autodeclaraciones realistas, positivas y optimistas.

Otros autores han realizado intervenciones utilizando su experiencia en el campo de las dificultades del aprendizaje. Moore et al.³⁴ ponen en marcha un programa que incluye de 20 a 50 horas de instrucción directa relacionada con conceptos matemáticos y cálculo, concluyendo que mejorar las actividades académicas en los niños que han recibido tratamiento tras un tumor del SNC es de alta prioridad y puede tener implicaciones duraderas en la calidad de vida.

b) Intervenciones psicoterapéuticas y sociales

Las dificultades de habilidades sociales entre los sobrevivientes de tumores del SNC se han asociado con un mayor riesgo de disminución de la autoconfianza y más síntomas de depresión en comparación con los individuos que no han pasado por este tipo de proceso oncológico. Lo más preocupante es que la evidencia sugiere que estas dificultades persisten

hasta la adolescencia tardía y la edad adulta, lo que compromete aún más el funcionamiento y la calidad de vida por lo que es imprescindible llevar a cabo un programa de rehabilitación que incluya intervenciones destinadas a abordar estos déficits sociales.

Barakat et al.³⁵ se proponen evaluar la efectividad de las intervenciones grupales para mejorar las habilidades sociales y el funcionamiento social de los niños tratados por tumores del SNC, tratando de evaluar de forma paralela el impacto del funcionamiento cognitivo en la efectividad de las mismas. Para ello realizaron tres intervenciones grupales de capacitación en habilidades sociales, cada una compuesta por 5-7 niños de entre 8 y 14 años. Para ser elegibles los niños tenían que haber recibido tratamiento durante al menos 6 meses. El número total de niños participantes incluidos en los análisis fue de 13. Tanto las madres (13) como los padres (8) participaron en la intervención. Se les pidió tanto a los niños como a los padres que completaran un test en el que debían calificar en una escala de 3 puntos una serie de comportamientos sociales negativos y positivos según la frecuencia en la que se enfrentaran a ellos. El programa de rehabilitación consistía en seis sesiones dirigidas a trabajar habilidades sociales como la empatía, resolución de conflictos, comunicación no verbal, inicio, mantenimiento y finalización de conversaciones y cooperación. Las limitaciones de este estudio, entre las que se encuentran el tamaño reducido de la muestra, la no existencia de grupo control y el poco tiempo de seguimiento (10 meses desde la realización de las intervenciones) impiden concluir que en base a estas se produzcan cambios en la mejora de ajuste social, sin embargo los resultados sugieren la efectividad potencial del entrenamiento en habilidades sociales en grupos y los autores recomiendan estudios controlados y aleatorios como el siguiente paso.

Más tarde, Barrera y Shulte desarrollan un programa de intervención consistente en ocho sesiones semanales de 2 horas centradas en las habilidades sociales, entre las que se incluyeron la amistad y la afirmación. Los participantes fueron 32 sobrevivientes (14 chicas y 18 chicos) de 8 a 18 años, siendo el meduloblastoma el diagnóstico principal. Los sobrevivientes y sus padres completaron medidas de habilidades sociales, calidad de vida, comportamiento y depresión, al inicio del estudio, antes y después de la intervención y 6 meses después. Cada sesión seguía una estructura específica que incluía una primera parte de pre-actividades donde los participantes podían mantenerse ocupados al llegar, brindándoles la oportunidad de mantener una comunicación verbal informal con el resto de participantes, una revisión que servía para ayudar a refrescar el aprendizaje adquirido en la sesión anterior, una primera aproximación al tema principal que tenía como objetivo centrar la atención y el interés de los participantes seguida de una parte más interactiva donde se les hacía preguntas a los participantes sobre determinadas habilidades sociales, juegos de rol de comportamiento positivo y negativo, merienda y descanso de diez minutos que permitía las interacciones sociales espontáneas, actividad de consolidación de la habilidad social aprendida en la sesión y finalmente tarea para practicar en casa y en la escuela de las habilidades aprendidas. Las intervenciones se centraron en seis habilidades específicas: Iniciación social y amistad, cooperación, manejo de burlas e intimidación, resolución de conflictos, empatía y afirmación con autoconfianza. Al completar el programa de intervención, tanto sobrevivientes como padres completaron un formulario de evaluación grupal; la versión para los sobrevivientes constaba de siete preguntas y la versión para los padres de cinco, que incluían “¿Cómo de útil fue el grupo para ayudarle a usted/su hijo a mejorar sus relaciones con amigos y

compañeros?” cada pregunta se calificó en una escala del 1 (no útil) al 5 (muy útil). Según estos cuestionarios, todos los sobrevivientes y los padres encontraron que el grupo era muy útil para mejorar las relaciones con los compañeros y la familia así como para ayudar a expresar sentimientos sobre experiencias personales. El 67% de los sobrevivientes informaron de que conocer a otros niños con circunstancias similares fue muy beneficioso. Los análisis de viabilidad revelaron una prometedora aceptabilidad, retención, reclutamiento y fidelidad al tratamiento, encontrando una mejoría significativa tras las intervenciones basada en los informes de autocontrol de los padres, habilidades sociales y calidad de vida, de forma que pudieron concluir que las intervenciones propuestas eran factibles y los resultados basados en los informes de los padre brindan apoyo preliminar para la eficacia del programa.³⁶

c) Intervención con la familia y escuela

El diagnóstico de una enfermedad de pronóstico incierto y amenazante como es un tumor del SNC y los complejos tratamientos empleados para hacer frente a esta entidad ponen a los familiares en una situación de estrés emocional y físico.

Afortunadamente, como ya hemos mencionado, las tasas de curación son cada vez más alentadoras, pero no debemos olvidar que la etapa de la supervivencia también supondrá una fuente de estrés para los familiares puesto que tendrán que confrontar las posibles secuelas y efectos secundarios que pueden comprometer la calidad de vida del niño. Por todo ello, es fundamental en este momento realizar un trabajo de apoyo y asesoramiento a los familiares puesto que ellos serán el principal agente de cuidados y tendrán un papel activo en la rehabilitación del niño.

Para ello debemos identificar previamente las variables demográficas relacionadas con el entorno familiar que se hayan podido asociar en otros casos a un desajuste conductual de los sobrevivientes para poder así poner en marcha un programa específico para cada familia.¹²

Este programa debe informar a los padres acerca de los déficits previstos y la necesidad de reintegración estructurada del niño tras el tratamiento. Al mismo tiempo, es importante que los profesores que vayan a estar a cargo de su educación durante este periodo de reinserción sean también conscientes de la situación individual del niño y reciban una lista completa de recursos para reducir al mínimo las lagunas en la enseñanza y promover el progreso académico positivo.¹¹

Tras el diagnóstico y tratamiento de este tipo de tumores, a menudo se llevan a cabo evaluaciones neuropsicológicas destinadas a investigar las estrategias e intervenciones que pueden ayudar en el entorno familiar y escolar educando a padres, profesionales de la salud, maestros y miembros de la comunidad sobre los déficits cognitivos predecibles o manifiestos tras este proceso oncológico.

Un estudio publicado en 2014 por Cheung et al.⁹ investiga la traducción de las recomendaciones de este tipo de informes con el fin de identificar los posibles obstáculos a la implementación. En este estudio se cuenta con los padres y profesores de pacientes con tumores cerebrales pediátricos que habían sido evaluados por un neuropsicólogo del Hospital Infantil de Sidney (SCH) entre enero de 2010 y enero de 2012, habiendo pasado por lo menos

tres meses desde la resección quirúrgica del tumor y una vez completado el tratamiento del cáncer activo. De las quince familias que participaron en el estudio, dos tercios dieron su consentimiento para proporcionar el informe a la escuela. La mayoría de los padres encontraron el informe claro, completo y estructurado; sin embargo, algunos padres (4/15) manifestaron haber tenido dificultades para comprender algunas partes del informe y 2 de esos 4 padres sugirieron la idea de añadir un glosario para mejorar la comprensión de algunos términos y conceptos.

De las 131 recomendaciones dadas a las familias en dicho informe, 58 fueron dirigidas hacia los maestros. Las recomendaciones con mayor tasa de éxito a la hora de ser implementadas incluyen el “seguimiento de la fatiga del niño” y “dar instrucciones claras y sencillas”. Por otro lado, las recomendaciones más enfocadas a la terapia ocupacional y del habla tenían más posibilidades de ser adoptadas que aquellas en las que hacía referencia a la psicología clínica.

Como modificaciones a estos informes los padres manifestaron la necesidad de ejemplificar los déficits en un contexto cotidiano, proponiendo que se incluyera un apéndice que explicase la traducción práctica de las evaluaciones, así como un glosario de términos y conceptos médicos. También se pudo concluir de estas entrevistas que la división de las recomendaciones en dos secciones según fueran para el hogar o para la escuela podría ser de utilidad. Por último, los padres con niños en edad escolar primaria transmitieron su frustración ante la falta de continuidad siempre que su hijo pasaba a un nuevo año escolar, por lo que dentro de las recomendaciones escolares debería incluirse la necesidad de desarrollar un sistema de intercambio de información estandarizado que esté disponible para el personal específico implicado en la formación de dicho estudiante.

Los programas diseñados para facilitar la vuelta del niño/a a la escuela son básicos para la normalización de la vida del paciente. Estos servicios deben ser coordinados también desde la escuela para que el niño/a pueda incorporarse sin dificultad y para favorecer su integración, con la colaboración de psicólogos, maestros, equipos psicopedagógicos y la familia. El equipo docente debe diseñar y poner en práctica las adaptaciones curriculares en función de las necesidades educativas de cada niño/a de manera que puedan aplicarse estrategias educativas individualizadas y especializadas, determinando los objetivos del aprendizaje y de la evaluación de cada niño/a en concreto y favoreciendo la socialización del alumno/a con sus iguales, proporcionando los apoyos necesarios. Es imprescindible por tanto que todos los profesionales conozcan la manera en que el tratamiento puede afectar a los procesos de aprendizaje para poder analizar desde este conocimiento el comportamiento del niño/a y que sean capaces de identificar síntomas de hidrocefalia y epilepsia. Los maestros deben tener la capacidad de aplicar las estrategias necesarias para favorecer la evolución y la integración del sobreviviente, entre las que se encuentran la adaptación del entorno escolar, proporcionar ayudas externas para determinadas materias que supongan una mayor dificultad y la utilización de tecnologías y metodologías específicas para compensar posibles problemas sensoriales, motores y comportamentales derivados del tratamiento, como señala Grau Rubio en su artículo sobre intervención psicoeducativa en daño cerebral y trastornos motores, en 2010.³⁷

ENTREVISTA DOCTORA CARLOTA CALVO ESCRIBANO (ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET)

La Doctora Carlota Calvo Escribano forma parte del equipo médico de pediatría del Hospital Miguel Servet. Dentro de este servicio, la Dra. Calvo dirige su trabajo a la sección de oncología pediátrica.

Durante la entrevista deja claro un mensaje, y es que la lucha del cáncer infantil está llena de victorias, pues en los últimos 50 años el porcentaje de mortalidad ha pasado de manera exitosa del 80% al 20%. Esto, que sin duda es una muy buena noticia, nos enfrenta a un nuevo reto, el aumento de la tasa de supervivientes de cáncer infantil y la calidad de vida posterior de estos pacientes y sus familiares.

Si bien es cierto que las secuelas tras el tratamiento del proceso oncológico cada vez son menores debido al refinamiento de los tratamientos, en el caso de los tumores del SNC la tasa de secuelas entre los sobrevivientes sigue siendo alta por desgracia. Pese a que la quimioterapia en los últimos años ha podido ganar terreno a la radioterapia, no ha llegado a sustituirla del todo, pues para garantizar la supervivencia de estos pacientes sigue siendo una parte esencial del tratamiento, pese a las secuelas cognitivas asociadas este agente terapéutico sobre el cerebro en desarrollo.

En base a las crecientes necesidades a las que se enfrenta el sistema de salud con este grupo de pacientes, se crean diferentes organizaciones entre las que la Dra. Calvo hace especial mención a la Sociedad Europea de Oncología Pediátrica (SIOPE) ya que es la única organización europea que representa a todos los profesionales que trabajan en el campo de los cánceres infantiles, con más de 1934 miembros en 36 países europeos, liderando el camino para garantizar una atención integral con resultados favorables para todos los niños y adolescentes con cáncer en Europa.

Dentro del trabajo realizado por esta organización, la Dra. Calvo me habla sobre el grupo especializado en tumores cerebrales y, más concretamente, del grupo de calidad de supervivencia, que fue fundado en 2006. Se trata de un grupo multidisciplinar creado para mejorar la conciencia y el seguimiento de la calidad de los problemas de supervivencia, teniendo en cuenta secuelas fisiológicas (secuelas endocrinas, etc.), conductuales, cognitivas, emocionales, del funcionamiento adaptativo y del desarrollo. Este grupo proporciona una plataforma donde todas las disciplinas pueden participar para debatir sobre problemas comunes a los que se enfrentan los diferentes profesionales durante el proceso de adaptación de estos pacientes. Gracias a las evaluaciones y los ensayos clínicos realizados por los profesionales en toda Europa, este grupo trabaja en el desarrollo de protocolos que faciliten la comparación de datos en diferentes países, persiguiendo el objetivo de poder alcanzar una serie de conclusiones sólidas para los diferentes regímenes de tratamiento y tipos de tumores.

Es por ello, que la Dra. Calvo en base a su experiencia profesional así como al seguimiento del trabajo realizado por otros profesionales gracias a plataformas como esta, deja claro que la rehabilitación posterior de los supervivientes pediátricos de tumores del SNC debe ser llevada a cabo por un equipo multidisciplinar que garantice los mejores resultados posibles en base a la calidad de vida del paciente y sus familiares, individualizando en todo momento este

proceso dependiendo del tipo de tumor, tratamiento recibido, situación previa y posterior del paciente y de la red disponible de apoyo social y familiar, de manera que el trabajo realizado durante la rehabilitación de estos pacientes debe incluir un seguimiento exhaustivo de la evolución cognitiva y emocional del niño así como una serie de indicaciones claras a implementar en el hogar y en la escuela, con el objetivo de garantizar una atención integral y óptima para el paciente durante el periodo de adaptación.

DISCUSIÓN

A lo largo de esta revisión bibliográfica se ha comprobado la necesidad de realizar una correcta evaluación y rehabilitación neuropsicológica para mejorar la calidad de vida de los sobrevivientes de tumores del SNC en edad pediátrica. Los avances terapéuticos han conseguido que la supervivencia para este tipo de tumores sea cada vez mayor, lo que hace que los esfuerzos por mejorar las secuelas de dicho proceso oncológico deban incrementarse.

Es por ello que hemos encontrado un gran número de estudios enfocados a esta nueva y creciente necesidad. Muchos de los estudios revisados se centraban en identificar y localizar el daño cerebral relacionado con los déficits cognitivos en este grupo de pacientes, siendo consenso entre los autores la implicación de la reducción del volumen de sustancia blanca como consecuencia del proceso terapéutico en las secuelas cognitivas a largo plazo, siendo la radioterapia craneal el principal agente implicado en este deterioro cognitivo, aunque también se han evidenciado déficits asociados a la quimioterapia intratecal y la cirugía. En este aspecto, el estudio revisado de Reddik et al.¹³ obtiene resultados a favor de la hipótesis de que la disminución del volumen de sustancia blanca en los sobrevivientes pediátricos de un tumor del SNC está relacionada con su incapacidad para mantenerse al día con sus compañeros en la adquisición de nuevos aprendizajes, lo cual se ve facilitado por procesos cognitivos. No obstante, dicho estudio no está libre de limitaciones, pues los estudios de imagen utilizados se centraron en una región cerebral elegida por haber demostrado ser altamente predictiva de volúmenes cerebrales completos; sin embargo, esto podría no capturar lesiones que no estén distribuidas de forma uniforme en el cerebro, por lo que sería conveniente realizar estudios donde se contemplasen las regiones cerebrales excluidas y que tratasen con una muestra mayor.

En cuanto a los efectos tardíos de la enfermedad y el tratamiento hemos revisado estudios relacionados con diferentes áreas afectadas. En lo referente a la educación escolar, el estudio llevado a cabo por Lähteenmäki et al.²⁸ tiene como punto positivo el tamaño de la muestra (300 sobrevivientes de tumores del SNC en edad pediátrica ordenados por grupos de edad) pero identificamos como limitación el hecho de que analizaba las diferencias encontradas únicamente durante la enseñanza primaria obligatoria motivo por el que decidimos completar la revisión en este aspecto con un estudio posterior llevado a cabo por Lancashire et al.²⁹ que incluye también la enseñanza secundaria no obligatoria y la postsecundaria, llegando ambos estudios a la conclusión de que los grupos conformados por los sobrevivientes lograron un nivel educativo inferior a lo esperado en comparación con el grupo control por lo que se concluye que estos pacientes se benefician de un apoyo escolar individualizado que debe nacer de una correcta evaluación cognitiva y que les permitirá maximizar su potencial.

Otra de las áreas tratadas en este trabajo en relación a los efectos tardíos de la enfermedad y el tratamiento ha sido la correspondiente al ámbito social. Los estudios revisados ponen de manifiesto que los cambios producidos en la apariencia física de estos pacientes tras la cirugía y la radioterapia pueden llegar a ser muy determinantes en sus relaciones sociales a largo plazo. El estudio de Van Dijk et al.³¹ propone objetivar estas dificultades explorando las cuestiones relacionadas con la sexualidad. Si bien es cierto que entre sus resultados pudieron determinar que el tratamiento a edades más próximas a la adolescencia produce un mayor

retraso en el logro de hitos psicosexuales en comparación con lo que habían sido tratados en la infancia, creemos que esto es un resultado lógico teniendo en cuenta que el periodo de recuperación en el caso de aquellos pacientes tratados a edades próximas a la adolescencia va a interferir de forma casi inevitable en el logro de hitos psicosexuales no siendo así en el caso de los pacientes tratados en la infancia que han tenido más tiempo para recuperarse antes de llegar a esta etapa de la vida. No obstante, y al margen de esta apreciación, si consideramos haber encontrado evidencias significativas en los estudios revisados que apoyan la hipótesis de que los cambios físicos producidos por este proceso y su impacto psicológico afectan de manera negativa a la sexualidad de estos pacientes, así como en lo referente a los primeros noviazgos como se presenta en el estudio holandés revisado que cuenta como una muestra relevante (353 sobrevivientes de cáncer infantil entre 18 y 30 años) y que utiliza como intervención el cuestionario "Course of Live". Este estudio además coincide con otro estudio canadiense incluido en este trabajo llevado a cabo por Barrera et al.³⁰ en cuanto a los problemas evidenciados en los sobrevivientes para realizar amigos siendo más propensos al aislamiento y a la falta de confidentes cercanos entre sus iguales, lo que apoya la propuesta inicial de esta revisión en cuanto a la importancia de la evaluación de estos impactos sociales a largo plazo con el objetivo de desarrollar las intervenciones específicas necesarias para prevenir o mejorar los efectos psicosociales adversos.

En cuanto a la aparición de síntomas psicopatológicos, revisamos el trabajo realizado en 2018 por Szentes et al.²⁷ en el que uno de sus resultados obtenidos se basa en la incidencia de ansiedad generalizada en el grupo a estudio (34 sobrevivientes de meduloblastoma entre 6 y 16 años). Este resultado podría haberse visto alterado por un factor externo, y es que las evaluaciones psicológicas de estos pacientes se realizaron en el mismo hospital donde habían sido tratados previamente de la enfermedad, siendo este lugar una posible fuente de emociones negativas al recordarles su experiencia vivida allí pudiendo incrementar su ansiedad en el momento de la consulta.

Llevando esta revisión a la vida adulta de estos sobrevivientes, nos propusimos analizar estudios relacionados con la vida laboral de este grupo de pacientes. Encontramos entonces el análisis realizado por Pang et al.²³ en el que identificamos como puntos positivos el tamaño de la muestra (10.399 sobrevivientes de tumores del SNC en edad pediátrica, todos ellos mayores de 18 años) y el método de autoinformes según el cual pudieron llevar a cabo el estudio. Finalmente, sus resultados no nos parecieron tan desalentadores como esperábamos ya que sólo el 5.6% del grupo a estudio reportó desempleo frente al 1.2% del grupo control, pero nos pareció relevante debido en primer lugar al tamaño de la muestra como ya hemos mencionado y en segundo lugar en cuanto a que este porcentaje les permitió determinar una serie de factores de riesgo comunes a todos los desempleados entre los que se encuentran el uso de dosis superiores a 30 Gy en el tratamiento con radioterapia, diagnóstico antes de los 4 años y sexo femenino.

La evaluación neuropsicológica de estos pacientes es fundamental para detectar el daño producido en las funciones cognitivas tras el proceso oncológico. Las escalas más utilizadas según lo revisado en la literatura para medir la neurotoxicidad de los tratamientos son las escalas de inteligencia de Wechsler, gracias a las cuales se han podido establecer los factores que asocian mayor riesgo entre los que se encuentran la dosis empleada para la radioterapia

craneal, edad temprana del tratamiento, mayor vulnerabilidad de las niñas frente a los niños, tipo de fármaco empleado en la quimioterapia (con evidencia de peores puntuaciones en relación con el uso exclusivo de metotrexato, apareciendo los efectos más nocivos si se asocia a radioterapia). Esta evaluación permite orientar la rehabilitación con el objetivo de conseguir mejorar la calidad de vida a largo plazo de los sobrevivientes. Las evaluaciones periódicas nos permitirán tener una imagen cada vez más completa del impacto a largo plazo de la enfermedad y el tratamiento, pues el daño cerebral producido por estos factores puede no ser estático. Además, estas evaluaciones periódicas han demostrado ser eficaces a la hora de identificar recidivas.

Una de las controversias actuales en el campo de la evaluación psicosocial en pediatría se refiere al uso de informes de los familiares frente a los informes de los propios niños y niñas. En el estudio revisado de Sands et al.²⁶ sobre calidad de vida y seguimiento del comportamiento en sobrevivientes de tumores cerebrales pediátricos, se propone un método en el que se hace necesario el uso de informes por parte de los padres para la evaluación de las capacidades sociales y la calidad de vida de los sobrevivientes; no obstante, los autores mismos reflejan su preocupación sobre la capacidad de los padres para analizar de manera objetiva la calidad de vida física y psicosocial de sus propios hijos ya que la preocupación de los padres por la salud de sus hijos puede hacerles ver problemas donde no hay dificultades reales, pudiendo incluso llegar a favorecer por medio de este tipo de intervenciones una conducta excesivamente observadora por parte de los familiares a sus hijos con el riesgo de intervenir de forma negativa en la independencia e individualidad de los pacientes. Otras de las limitaciones encontradas en este estudio fueron el tamaño reducido de la muestra (27 familias) y la falta de grupo control.

El programa de rehabilitación propuesto para cada paciente debe individualizarse en base a la situación biológica (tipo de tumor y localización), psicológica y social. Según los estudios revisados en este trabajo decidimos dividir esta rehabilitación en tres apartados: Rehabilitación cognitiva, psicoterapéutica y social e intervenciones con la familia y escuela, proponiendo estos tres pilares como el triángulo de intervenciones básicas y necesarias para mejorar la calidad de vida del paciente a largo plazo.

En lo referente a la rehabilitación cognitiva nos dispusimos a revisar el trabajo realizado por Butler et al.³³ y su "Cognitive Remediation Program" donde se proponen una serie de intervenciones destinadas a mejorar las secuelas cognitivas. Las limitaciones que pudimos apreciar en este programa están relacionadas con el número de sesiones y la duración de las mismas, pudiendo ser la fatiga del niño un factor determinante para el cumplimiento del programa. Además, los objetivos propuestos en cada sesión (necesarios para pasar a la siguiente) podrían ser una causa de frustración para el sobreviviente en caso de no conseguirlo. No obstante y pese a que estas limitaciones podrían estar presentes en algún caso en particular, tanto las sesiones como los objetivos propuestos para las mismas nos parecen razonables y realistas. El trabajo de Butler et al. contempla la rehabilitación del daño cerebral, la psicología educativa y la psicología clínica. Consideramos oportuno completar este apartado con la revisión de estudios como el de Moore et al.³⁴ donde se proponen una serie de intervenciones directamente relacionadas con conceptos matemáticos y de cálculo con el objetivo de mejorar las actividades puramente académicas, lo que pensamos que no puede ser

una intervención aislada en sí misma si no que puede complementar las intervenciones propuestas por Butler et al. para conseguir mejores resultados.

Las dificultades sociales pueden producir en los supervivientes una disminución de la autoconfianza, aumentando el riesgo de que estas dificultades persistan en la edad adulta comprometiendo de manera considerable la calidad de vida. En el momento de decidimos por un trabajo a revisar en este campo de las intervenciones sociales apostamos por el llevado a cabo por Barakat et al.³⁵ ya que se basa en las intervenciones grupales y consideramos fundamental que el niño pueda, por medio de estas intervenciones, conocer a otros niños con circunstancias similares. Sin embargo, encontramos una serie de limitaciones importantes en el trabajo realizado por estos autores como el tamaño reducido de la muestra (13 participantes), la falta de grupo control y el escaso tiempo de seguimiento (10 meses desde la última sesión). Por todo esto, decidimos completar la revisión con el trabajo realizado posteriormente por Barrera y Shulte³⁶ que sigue esta misma línea de las intervenciones grupales pero con una mayor muestra y sesiones mejor estructuradas centradas en seis habilidades específicas (Iniciación social y amistad, cooperación, manejo de burlas e intimidación, resolución de conflictos, empatía y afirmación con autoconfianza). Además estos autores defienden la necesidad de dejar tiempos libres destinados a la merienda o al descanso donde los participantes puedan socializar entre sí de manera informal con el objetivo de fomentar la naturalidad de estas relaciones, algo que consideramos imprescindible pues puede reproducir en un entorno seguro una situación a la que deberán enfrentarse fuera de la terapia. En ambos estudios se tiene en cuenta la participación de los padres pero en el estudio de Barrera y Shulte esta participación se define mejor por medio de formularios donde los padres deben responder a una serie de preguntas dirigidas, lo que permite organizar y orientar mejor la información y mejorar el análisis posterior de la misma y la relación con los resultados. De esta manera y en base a toda la información revisada contemplamos las intervenciones grupales como un pilar indispensable dentro del programa de rehabilitación de los sobrevivientes, en sesiones estructuradas que persigan objetivos claros y definidos y con la correcta participación de los padres o convivientes.

Consideramos fundamental que el protocolo de rehabilitación incluya intervenciones dirigidas a la familia y la escuela. La literatura revisada nos ha hecho llegar a la conclusión de que estas intervenciones deben ir destinadas por una parte a recoger información por parte de los padres y profesores de manera que podamos completar la evaluación del paciente en diferentes contextos y, por otro lado, para poder establecer una serie de indicaciones individualizadas a seguir en el hogar y en la escuela. Con este propósito, decidimos revisar el estudio realizado por Cheung et al.⁹ que trata de identificar los posibles obstáculos a la hora de llevar a cabo estas indicaciones por parte de familiares y profesores. Si bien es cierto que la muestra de este estudio nos parecía pequeña (15 familias) los resultados obtenidos nos resultaron claros y acertados, ya que aportaban ideas prácticas como la necesidad expresada por algunos padres de añadir a los informes un glosario donde pudieran explicarse los tecnicismos de una forma asequible para todos los niveles educativos. Este informe propuesto por Cheung et al. está compuesto por 131 recomendaciones de las cuales 58 están dirigidas a los profesores. De lo revisado en este estudio podemos concluir la necesidad de que dichas recomendaciones den instrucciones claras y sencillas, pudiendo ser de ayuda la utilización de

ejemplos representativos de la vida cotidiana que puedan ayudar a los familiares a la hora de entender cómo deben llevar a cabo las intervenciones en casa.

Para completar las recomendaciones dirigidas a la escuela nos dispusimos a revisar también el trabajo llevado a cabo por Grau Rubio sobre intervención psicoeducativa en daño cerebral y trastornos motores³⁷ que, junto con el trabajo de Cheung et al. establece la importancia de la adaptación del entorno escolar a cada situación individual así como la necesidad de diseñar un programa de educación especial dirigido a las necesidades de cada alumno proporcionando las ayudas externas necesarias. En todo este proceso es fundamental la continuidad de esta atención de un curso a otro de manera que todos los profesores responsables de la educación del sobreviviente deberían estar perfectamente informados de la situación para poder continuar con el programa sin interrupciones y garantizar así unos mejores resultados.

CONCLUSIONES

1. La evaluación y detección precoz de las secuelas cognitivas, psicológicas y sociales de los pacientes sobrevivientes de un tumor del sistema nervioso central en edad pediátrica es imprescindible para identificar los déficits y desarrollar un programa de intervenciones dirigido a mejorar el desarrollo posterior de estos pacientes.
2. La edad al momento del diagnóstico por debajo de los 3 años, la radiación recibida (peores resultados en caso de radiación holocraneal) y el sexo femenino son variables a tener en cuenta como factores de riesgo de peor pronóstico.
3. El protocolo de seguimiento de estos pacientes así como las intervenciones diseñadas para ellos deben individualizarse dependiendo de la situación biológica (tipo de tumor y localización), psicológica y social.
4. Una mejor comprensión de los impactos sociales a largo plazo del diagnóstico y el tratamiento de este tipo de tumores en edad pediátrica (relaciones con iguales, conducta social, desarrollo psicosexual) es imprescindible para desarrollar intervenciones específicas conductuales con el objetivo de prevenir o mejorar los efectos adversos sociales.
5. El éxito de un programa de rehabilitación se debe valorar en la medida en que consiga mejorar las capacidades de estos sobrevivientes para desenvolverse en su vida cotidiana a largo plazo, tanto a nivel personal, social y profesional.
6. Es imprescindible incluir intervenciones individualizadas dirigidas a los padres y los profesores para maximizar los resultados a través de informes donde se les proporcione indicaciones claras a implementar en el hogar y en la escuela.
7. El abordaje debe ser multidisciplinar con el objetivo de garantizar una atención integral y resultados favorables, siendo el fin último de todo este proceso la mejora de la calidad de vida de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

Revisión bibliográfica

1. Barahona T, Grau C, Cañete A, Sapiña A, Castel V, Benabeu J. Rehabilitación neuropsicológica en niños con tumores del sistema nervioso central y leucemias irradiadas. *Psicooncología*. 2012;9(1):81-94.
2. Gazdzinski LM, Cormier K, Lu FG, Lerch JP, Shung Wong C, Nieman BJ. Radiation-induced alterations in mouse brain development characterized by magnetic resonance imaging. *International Journal of Radiation Oncology*. 2012;84(5):631-638.
3. Brown RJ, Jun BJ, Cushman JD, Nguyen C, Beighley AH, Blanchard J, Iwamoto K, Schae D, Harris NG, Jentsch JD, Blüml S, McBride WH. Changes in imaging and cognition in juvenile rats after whole-brain irradiation. *International Journal of Radiation Oncology*. 2016;96(2):470-477.
4. Anderson DM, Rennie KM, Ziegler RS, Neglia JP, Robinson LR, Gurney JG. Medical and neurocognitive late effects among survivors of childhood central nervous system tumors. 2001;92(10):2709-2719.
5. Turner CD, Rey-Casserly C, Liptak CC, Chordas C. Late effects of therapy for pediatric brain tumor survivors. *Journal of Child Neurology*. 2009;24(11):1455-1463.
6. Ahomäki R, Gunn ME, Madanat-Harjuoja LM, Matomäki J, Malila N, Lähteenmäki PM. Late psychiatric morbidity in survivors of cancer at a young age: A nationwide registry-based study. *International Journal of Cancer*. 2014;137:183-192.
7. Barrera M, Atenafu EG, Schulte F, Bartels U, Sung L, Janzen L, Chung J, Cataudella D, Hancock K, Saleh A, Strother D, McConnell D, Downie A, Hukin J, Zelcer S. Determinants of social competence in pediatric brain tumor survivors who participated in an intervention study. *Support Care Cancer*. 2017;25:2891-2898.
8. Bernabeu J, Cañete A, Fournier C, López B, Barahona T, Grau C, Tórtola A, Badal MD, Álvarez JA, Suárez JM, Castel V. Evaluación y rehabilitación neuropsicológica en oncología pediátrica. *Psicooncología*. 2003;0(1):117-134.
9. Cheung LT, Wakefield CE, Ellis SJ, Mandalis A, Frow E, Cohn RJ. Neuropsychology reports for childhood brain tumor survivors: Implementation of recommendations at home and school. *Pediatric Blood Cancer*. 2014;61:1080-1087.
10. Gurney JG, Krull KR, Kadan-Lottick N. Social outcomes in the childhood cancer survivor study cohort. *Journal of Clinical Oncology*. 2009;27(14):2390-2395.
11. Castellino SM, Ullrich NJ, Whelen MJ, Lange BJ. Developing interventions for cancer-related cognitive dysfunction in childhood cancer survivors. *JNCI*. 2014;106(8):1-16.
12. Holmquist LA, Scott J. Treatment, age, and time-related predictors of behavioral outcome in pediatric brain tumor survivors. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*. 2002;9(4):315-321.
13. Reddick WE, White HA, Glass JO, Wheeler GC, Thomson SJ, Gajjar A, Leigh L, Mulhern RK. Developmental model relating white matter volume to neurocognitive deficits in pediatric brain tumor survivors. *American Cancer Society*. 2003;97(10):2512-2519.
14. Kahalley LS, Conklin HM, Tyc VL, Hudson MM, Wilson SJ, Wu S, Xiong X, Hinds PS. Slower processing speed after treatment for pediatric brain tumor and acute lymphoblastic leukemia. *Psycho-Oncology*. 2013;22:1979-1986.

15. Nageswara RAA, Hong Y, Decker PA, Howe CL. Therapeutic doses of cranial irradiation induce hippocampus-dependent cognitive deficits in young mice. *Neurooncology*. 2011;105:191-198.
16. Roddy E, Sear K, Felton E, Tamrazi B, Gauvain K, Torkildson J, Del Buono B, Samuel D, Haas-Kogan DA, Chen J, Goldsby RE, Banerjee A, Lupo JM, Molinaro AM, Fullerton HJ, Mueller S. Presence of cerebral microbleeds is associated with worse executive function in pediatric brain tumor survivors. *Neuro-Oncology*. 2016;18(11):1548-1558.
17. Zhang D, Zhou W, Lam TT, Weng C, Bronk L, Ma D, Qiang W, Duman JG, Duogherty MP, Grosshans DR. Radiation induces age-dependent deficits in cortical synaptic plasticity. *Neuro-Oncology*. 2018;20(9):1207-1214.
18. Patel SK, Mullins WA, O'Neil SH, Wilson K. Neuropsychological differences between survivors of supratentorial and infratentorial brain tumors. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2011;55(1):30-40.
19. Reimers TS, Mortensen EL, Schmiegelow K. Memory deficits in long-term survivors of childhood brain tumors may primarily reflect general cognitive dysfunctions. *Wiley InterScience*. 2006;48:205-212.
20. Vannatta K, Gerhardt CA, Wells RJ, Noll RB. Intensity of CNS treatment for pediatric cancer: Prediction of social outcomes in survivors. *Wiley InterScience*. 2006;49:716-722.
21. Anderson FS, Kunin-Batson AS. Neurocognitive late effects of chemotherapy in children: The past 10 years of research on brain structure and function. *Wiley InterScience*. 2008;52:159-164.
22. Sands SA, Oberg JA, Gardner SL, Whiteley JA, Glade-Bender JL, Finlay JL. Neuropsychological functioning of children treated with intensive chemotherapy followed by myeloablative consolidation chemotherapy and autologous hematopoietic cell rescue for newly diagnosed CNS tumors. *Wiley InterScience*. 2010;54:429-436.
23. Pang JW, Friedman DL, Whitton JA, Stovall M, Mertens AC, Robison LL, Weiss NS. Employment status among adult survivors in the Childhood Cancer Survivor Study. *Pediatric Blood & Cancer*. 2008;50:104-110.
24. Barrera M, Atenafu EG, Schulte F, Bartels U, Sung L, Janzen L, Chung J, Cataudella D, Hancock K, Saleh A, Strother D, McConnell D, Downie A, Hukin J, Zelcer S. Determinants of quality of life outcomes for survivors of pediatric brain tumors. *Wiley Periodicals*. 2017;64:1-8.
25. Stam H, Grootenhuis MA, Last BF. The course of life of survivors childhood cancer. *Psychooncology*. 2005;14(3):227-38.
26. Sands SA, Pasichow KP, Weiss R, Garvin J, Gardner S, Dunkel IJ, Finlay JL. Quality of life and behavioral follow-up study of Head Start I pediatric brain tumor survivors. *Springer*. 2011;101:287-295.
27. Szentés A, Erös N, Kekecs Z, Jakab Z, Török S, Shuler D, Hauser P, Garami M. Cognitive deficits and psychopathological symptoms among children with medulloblastoma. *Wiley*. 2018;27:1-7.
28. Lähteenmäki PM, Harila-Saari A, Pukkala EI, Kyrönen EI, Salmi TT, Sankila R. Scholastic achievements of children with brain tumors at the end of comprehensive education: A nationwide, register-based study. *Neurology*. 2007;69(3):296-305.

29. Lancashire ER, Frobisher C, Reulen RC, Winter DL, Glaser A, Hawkins MM. Educational attainment among adult survivors of childhood cancer in Great Britain: A population-based cohort study. *Journal of the National Cancer Institute*. 2010;102(4):254-269.
30. Barrera M, Shaw AK, Speechley KN, Maunsell E, Pogani L. Educational and social late effects of childhood cancer and related clinical, personal, and familial characteristics. *Cancer*. 2005;104(8):1752-1760.
31. Van Dijk EM, Van Dulmen-den E, Kaspers GJ, Van Dam EW, Braam KI, Huisman J. Psychosexual functioning of childhood cancer survivors. *Psychooncology*. 2008;17:506-551.
32. Carpentieri SC, Meyer EA, Delaney BL, Victoria ML, Gannon BK, Doyle JM, Kieran MW. Psychosocial and behavioral functioning among pediatric brain tumor survivors. *Journal of Neuro-Oncology*. 2003;63:279-297.

Otra bibliografía consultada

33. Butler RW, Mulhern RK. Neurocognitive interventions for children and adolescents surviving cancer. *Journal of Pediatric Psychology*. 2005;30(1):65-78.
34. Moore IM, Espy KA, Kaufmann P, Kramer J, Kaemingk K, Micketova P, Mollova N, Kaspar M, Pasvogel A, Schram K, Wara W, Hutter J, Matthay K. Cognitive consequences and central nervous system injury following treatment for childhood leukemia. *Seminars in Oncology Nursing*. 2000;16:279-290.
35. Barakat LP, Hetze JD, Foley B, Carey ME, Gyato K, Phillips PC. Evaluation of a social-skills training group intervention with children treated for brain tumors. *Journal of Pediatrics Psychology*. 2003;28:299-307.
36. Barrera M, Schulte F. A group social skills intervention program for survivors of childhood brain tumors. *Journal of Pediatrics Psychology*. 2009;34(10):1108-1118.
37. Grau C. Intervención psicoeducativa en daño cerebral y trastornos motores. *Universidad de Valencia*. 2010;5:139-172.
38. Huber JF, Bradley K, Spiegler BJ, Dennis M. Long-term effects of transient cerebellar mutism after cerebellar astrocytoma or medulloblastoma tumor resection in childhood. *Child's Nervous System*. 2006;22(2):132-138.
39. Wells EM, Walsh KS, Khademan ZP, Keating RF, Packer RJ. The cerebellar síndrome and its relation to cerebellar cognitive function and the cerebellar cognitive affective disorder. *Developmental Disabilities Research Reviews*. 2008;14(3):221-228.
40. Gayre GS, Scott IU, Feuer W, Saunders TG, Siatkowski RM. Long-term visual outcome in patients with anterior visual pathway gliomas. *Journal of Neuroophthalmology*. 2001;21(1):1-7.
41. Johannesen TB, Rasmussen K, Winther FO, Halvorsen U, Lote K. Late radiation effects on hearing, vestibular function and taste in brain tumor patients. *International Journal of Radiation Oncology Biology Physics*. 2002;53(1):86-90.
42. Coradini PP, Cigana L, Selistre SG, Rosito LS, Brunetto AL. Ototoxicity from cisplatin therapy in childhood cancer. *Journal of Pediatric Hematology Oncology*. 2007;29(6):355-360.
43. Perkins JL, Liu Y, Mitby PA, Neglia JP, Hammond S, Stovall M, Meadows AT, Hutchinson R, Dreyer ZE, Robinson LL, Mertens AC. Nonmelanoma skin cancer in survivors of

- childhood and adolescent cancer: A report from the childhood cancer survivor study. *Pediatric Oncology*. 2005;23(16):3733-3741.
44. Henderson TO, Whitton J, Stovall M, et al. Secondary sarcomas in childhood and adolescent cancer: A report from the childhood cancer survivor study. *Journal of the National Cancer Institute*. 2007;99(4):300-308.
 45. Mitchell AJ, Ferguson DW, Gill J, Paul J, Symonds P. Depression and anxiety in long-term cancer survivors compared with spouses and healthy controls: A systematic review and meta-analysis. *The Lancet Oncology*. 2013;14(8):721-732.