COMUNIDAD DE MADRID

GUÍA DE ORIENTACIÓN PARA LA VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON TUMORES CEREBRALES

FUNDACIÓN DACER DAÑO CEREBRAL

ASATE Asociación de Afectados por Tumores Cerebrales en España

Genesis Care

Comunidad de Madrid

GUÍA DE ORIENTACIÓN PARA LA VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON TUMORES CEREBRALES

Comunidad de Madrid

Dirección General de Atención a Personas con Discapacidad

CONSEJERÍA DE POLÍTICAS SOCIALES Y FAMILIA

FUNDACIÓN DACER
DAÑO CEREBRAL

Esta versión forma parte de la Biblioteca Virtual de la **Comunidad de Madrid** y las condiciones de su distribución y difusión se encuentran amparadas por el marco legal de la misma.

www.madrid.org/publicamadrid

Edita:

Comunidad de Madrid.

Realiza:

Consejería de Políticas Sociales y Familia.

Dirección General de Atención a Personas con Discapacidad.

Centros Base de Valoración y Orientación a Personas con Discapacidad de la Comunidad de Madrid.

Coordinador:

José Juan García Ruiz. Director del Centro Base Nº 2 de la Comunidad de Madrid.

Autores:

Pedro Pérez Segura. Médico Especialista en el Servicio de Oncología Médica. Hospital Clínico San Carlos. Comunidad de Madrid

Ana Sanz Cortés. Doctora en Psicología por la UCM. Psicooncóloga y Neuropsicóloga en el Departamento de Psico-oncología de Genesis Care.

Lorena Rodríguez Clemente. Terapeuta neurológica y terapia respiratoria. Directora de la Fundación DACER.

Erica Orejas Monfort. Médico Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Comunidad de Madrid.

Colaboran:

Asociación de Afectados por Tumores Cerebrales en España, Fundación DACER y Genesis Care.

Edición:

Septiembre de 2017.

ISBN:

978-84-451-3665-2

Haz clik en el índice para ir al punto de interés

Para regresar al índice haz clik en el símbolo

Para regresar a la cubierta haz clik en el símbolo

PRESENTACIÓN

El objetivo de esta Guía es proporcionar información útil y actualizada sobre las secuelas de los tumores cerebrales y todos aquellos aspectos médicos, psicológicos y sociales que pueden comprometer la independencia funcional y la participación en la comunidad de las personas afectadas.

El daño generado por un tumor cerebral es muy variado y depende de su localización, el tipo de células implicadas y otros múltiples factores que hacen imposible determinar su alcance mediante un único patrón general. Las secuelas pueden deberse tanto al tumor mismo como a los tratamientos que el paciente haya recibido o la medicación que esté utilizando. A pesar de ello, todas las personas con tumor cerebral y sus familias tienen en común que han de adaptarse a un hecho imprevisto que va alterar el desarrollo normal de sus vidas, desde el momento mismo del diagnóstico.

Evaluar adecuadamente cómo se manifiesta ese impacto es competencia de los Centros Base de Valoración y Orientación a personas con discapacidad de la Comunidad de Madrid, que dependen de la Consejería de Políticas Sociales y Familia. El reconocimiento legal de la discapacidad activa una protección social singular en el ejercicio de los derechos de las personas. Da acceso a mecanismos de apoyo de distinto tipo (servicios de rehabilitación especializada, prestaciones económicas, beneficios fiscales, apoyos específicos para la inserción socio-laboral etc.) y es, por ello, muy importante para las familias que afrontan las repercusiones de una enfermedad que muchas veces implica tratamientos continuados y un sobrecoste personal, laboral y social que se añade a los propios efectos físicos del tumor.

Este documento es fruto de la colaboración de la Comunidad de Madrid con la Asociación de Afectados por Tumores Cerebrales en España, a quien la Consejería de Políticas Sociales y Familia quiere agradecer su compromiso con la atención integral y la mejora de la calidad de vida de los pacientes. El texto ha querido poner en común las vivencias de los afectados y sus familias y la experiencia de los equipos profesionales madrileños de valoración de la discapacidad, con el objetivo de identificar todos los aspectos relevantes para los dictámenes técnicos que se emiten desde los Centros Base.

La Guía forma parte de una serie más amplia de publicaciones de la Dirección General de Atención a Personas con Discapacidad de la Consejería de Políticas Sociales y Familia que, partiendo siempre de la normativa de carácter nacional que regula los procesos de reconocimiento de grado de discapacidad, se ha propuesto dar visibilidad a las necesidades específicas de distintos colectivos. Con esta línea de trabajo, la Comunidad de Madrid quiere impulsar la calidad y la transparencia en los procedimientos de valoración de la discapacidad, garantizando un acceso equitativo a las medidas de protección social y el derecho de todas las personas a la consecución del máximo de oportunidades vitales.

Consejería de Políticas Sociales y Familia. Comunidad de Madrid.

Desde su fundación en 2011, la Asociación de Afectados por Tumores Cerebrales en España ofrece su ayuda, atención, información y colaboración a las necesidades particulares que presentan los pacientes con tumores cerebrales, todas distintas y diferentes.

Informamos a los pacientes y a sus familiares sobre centros de referencia, tratamientos innovadores, ensayos clínicos, atención psiconcológica, rehabilitación del daño cerebral, organizamos jornadas informativas sobre tumores cerebrales y tratamos de ayudarles con el objetivo de mejorar la calidad de vida del paciente.

Por ello, es motivo de satisfacción presentar esta guía elaborada de forma rigorosa, por especialistas que deben intervenir en los distintos momentos y enfoques de la enfermedad, que trata de ofrecer una valoración acorde a las complejas secuelas que producen los tumores cerebrales en los pacientes.

Con ella, pretendemos mejorar la atención que se ofrece al paciente en el ámbito social y familiar, pero más específicamente en el ámbito laboral una vez han superado la enfermedad. Entendemos que gracias a los progresos en los tratamientos contra el cáncer, la reinserción o adaptación laboral de los afectados se ha convertido en uno de los grandes desafíos que tendremos que asumir en los próximos años y queremos desde ASATE colaborar directamente para logarlo.

Sin olvidar que cada paciente constituye una singularidad con necesidades específicas, se han tratado de ofrecer de forma gradual los diferentes niveles o grados de limitación en el desempeño de las actividades cotidianas y laborales. Con un afán explicativo y empático hacia el día a día de los afectados, confío que pueda ser tomada como una referencia a partir de la cual podamos construir una realidad social que integre nuestras diferencias y la especificidad de los afectados por tumores cerebrales en España.

Los afectados por tumores cerebrales podemos y queremos aportar mucho a la sociedad y al mundo laboral y gracias a este tipo de iniciativa, a la implicación, aplicación, difusión y la ampliación por parte por los organismos competentes estamos seguros de poder lograrlo, siendo la Comunidad de Madrid pionera en este tipo de iniciativas.

Quiero agradecer a todas las personas que han colaborado para realizar esta guía, la disponibilidad que ha mostrado la Consejería de Políticas Sociales y Familia de la Comunidad de Madrid dirigiendo el contenido de la misma, la coordinación realizada por los profesionales del Centro Base Nº 2 de la Comunidad de Madrid, así como la inestimable labor realizada por los profesionales que han participado en la redacción del contenido de la misma.

Asociación de Afectados por Tumores Cerebrales en España.

ÍNDICE

Epidemiología 8

Impacto en la Comunidad de Madrid a efectos de reconocimiento de discapacidad 8

Etiología. Factores de riesgo 9

Signos y síntomas iniciales 10

Diagnóstico 13

Clasificación de tumores cerebrales 16

Factores pronósticos 22

Tratamiento 23

Recaídas 27

Consideraciones médicas en la valoración de la discapacidad 28

1. Nivel motor 28
2. Afectación sensorial 30
3. Alteración de la marcha 31
4. Sistema vestibular 32
5. Sistema respiratorio 32
6. Nivel de lenguaje, comunicación y deglución en tumores cerebrales 32
7. Afectación esfinteriana 34
8. Afectación de la esfera sexual 35
9. Otros síntomas 35
10. Consideraciones psicológicas de los pacientes con tumores cerebrales 37

    10.1 Alteraciones psicopatológicas 37

    10.2 Deterioro cognitivo 41

Anexo: escalas de uso común 44

Propuesta de protocolo de valoración neuropsicológica en pacientes con tumores cerebrales 45

EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores primarios del SNC representan un 2% del total del cáncer en el adulto y hasta casi un 15% en los niños menores de 15 años; lo que nos indica que se trata, al menos en los adultos, de un tumor poco frecuente siendo su incidencia mayor en los hombres y en la raza blanca respecto a la negra. En un estudio en EEUU de 2007, se calculó una incidencia de 6,36 por 100.000 personas/año. En España, se calcula que se diagnostican unos 3.500 a 4.000 casos nuevos al año. En adultos, los más frecuentes son los tumores metastásicos. La localización es más frecuentemente supratentorial en adultos (80%) e infratentorial en niños (60%). En niños es la segunda causa de muerte en menores de 5 años.

IMPACTO EN LA COMUNIDAD DE MADRID A EFECTOS DE RECONOCIMIENTO DE DISCAPACIDAD

Para analizar el impacto, número de personas, edades en que se reconoce la discapacidad, se ha explotado la base de datos de la Dirección General de Atención a Personas con Discapacidad de la Comunidad de Madrid. Para el análisis de esta tarea se han asociado los códigos de discapacidad y deficiencia pertinentes que de acuerdo con el Real Decreto 1971/1979 y demás normas aprobadas por la Administración Central se han considerado por consenso de los miembros de la corporación.

A la vista de lo anterior, se ha constatado que existen en la Comunidad de Madrid reconocidas con más de un 33% de discapacidad 463 personas, siendo las deficiencias constatadas como secuelas permanentes las siguientes:

- En primer lugar, con afectación de trastorno de coordinación y equilibrio constan 106 personas reconocidas.
- Los afectados por hemiplejia, tanto derecha como izquierda, individualmente, alcanzan las 58 personas reconocidas.
- En tercer lugar estarían los afectados por crisis convulsivas generalizadas o no con más del 33%, así como crisis parciales (13 personas).
- Dos personas con disfunción neurovegetativa.
- Con problemas auditivos constan 263 personas reconocidas.
- Con problemas de afasias, disfonías, disartrias y discapacidades expresivas se han constatado 113 personas reconocidas, lo que nos lleva a entender que en el caso de la valoración de los tumores cerebrales siempre deben de intervenir todos los miembros de los equipos de valoración.

Nos ha parecido de interés también investigar por grupos de edad el impacto del tumor cerebral y sus secuelas, entendiendo por lo anterior, no cuando se diagnostica o trata, sino cuando tiene secuelas permanentes que generan derecho a la protección social por discapacidad, destacando lo siguiente:

a) Solo a 45 personas, les ha sido reconocida antes de los 18 años, aunque hay reconocimientos expresos incluso en el grupo 0-6 años

b) En los grupos de edad de 18 a 65 años, se concentra prácticamente el grueso de las solicitudes y reconocimientos, alcanzando un 78,4% del total, el resto son mayores de 65 años,

c) Los trastornos cognitivos no afectan, o no han sido reconocidos en menores de 18 años.

Visto lo anterior, parece evidente que hay que incentivar la coordinación con las unidades oncológicas del servicio nacional de salud, y con sus departamentos de trabajo social, para que la protección social prevista por la normativa vigente, se acerque más al conjunto de la población afectada.

ETIOLOGÍA. FACTORES DE RIESGO

Los factores de riesgo son poco conocidos en el caso de tumores cerebrales. Factores genéticos, ambientales, virus, radiaciones y traumatismos han sido considerados como posiblemente implicados en el desarrollo de los mismos, pero es muy probable que sean mecanismos múltiples que actúan sobre bases genéticas. Se están estudiando múltiples factores que pudieran aumentar el riesgo relativo de padecer un tumor cerebral, aunque no existen pruebas concluyentes más que de los siguientes:

- **Factores genéticos:**

  No se puede decir que en la actualidad haya datos claros para considerar que algunos tumores cerebrales puedan ser hereditarios. Sin embargo, sí existen síndromes hereditarios en los que los tumores cerebrales forman parte del global, como las neurofibromatosis (tumoraciones múltiples en la piel y en el sistema nervioso con formas y grados distintos), enfermedad de von Hippel-Lindau, esclerosis tuberosa, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Turcot y síndrome del carcinoma de células basales nevoides. También hay alteraciones cromosómicas en los mismos tumores que pueden estudiarse para ajustar mejor el tratamiento, como en el caso de los cambios en los cromosomas 1 y 19 en los oligodendrogliomas.

- **Radiaciones:**

  Las radiaciones ionizantes son un factor de riesgo en cualquier tumor. Particularmente, la radioterapia craneal por otro tumor predispone a la aparición de tumores cerebrales, hasta 20 o 30 años después. En cuanto a las radiaciones no ionizantes y los campos electromagnéticos (como los de teléfonos móviles), no está claro que predispongan a la aparición de esta patología, aunque de momento los estudios existentes han presentado resultados controvertidos y no permiten descartar totalmente dicha posibilidad.

- **Sustancias químicas:**

  Dentro de los compuestos químicos podemos destacar los compuestos nitrosos presentes en el medio ambiente. Algunos datos orientan que la exposición al cloruro de vinilo predispone al glioma

- **Otros:**

  En la etiología del linfoma primario del SNC se vio implicada la infección por el virus de Epstein-Barr. Las personas que reciben un trasplante y los pacientes afectados por el síndrome de inmunodeficiencia adquirida son intrínsecamente más vulnerables al linfoma primario del SNC.

SIGNOS Y SÍNTOMAS INICIALES

El cerebro tiene pocas posibilidades de expandirse (crecer) al estar rodeado de una estructura ósea rígida y cerrada que es el cráneo. Por ello, cuando aparece un tumor y crece, los síntomas se presentan en general de forma rápida y brusca. Los síntomas variarán en función del/-as área(s) afectada(s) y la presencia o no de hipertensión intracraneal, por lo que pueden ser muy variados.

Los síntomas iniciales de un tumor cerebral dependerán principalmente de la **localización** del mismo (Ver apartado de anatomía).

- En tumores de los **lóbulos frontales** pueden aparecer alteraciones denominadas motoras como parálisis de la cara o extremidades, trastornos del lenguaje, trastornos de la función cognitiva (cambios de humor y falta de atención), alteraciones de la conducta y de la personalidad e incontinencia (pérdida) urinaria y/o intestinal.

- En tumores de los **lóbulos temporales** pueden aparecer trastornos visuales, o auditivos o del equilibrio o del olfato y gusto. También trastornos del lenguaje o de la memoria así como alteraciones emocionales y de la conducta.

- Los **lóbulos parietales** no tienen una buena separación del resto de lóbulos lo que ocasiona manifestaciones clínicas más complejas. Se pueden presentar diversos síntomas como trastornos visuales o dificultad en el reconocimiento de objetos o de partes del cuerpo o del lenguaje.
- En los tumores de los **lóbulos occipitales** destacan sobre todo los trastornos visuales incluyendo la ceguera.

Síntomas cognitivos o comportamentales:

Típicamente al principio aparecen síntomas inespecíficos como somnolencia, enlentecimiento y apatía, pero pueden aparecer también confusión, problemas atencionales, alteraciones mnésicas (de memoria) e incluso inconsciencia y coma. También cambios de personalidad, estado de ánimo o emociones.

Cefalea:

Es el síntoma de presentación más frecuente. Clásicamente es más intensa por la mañana, puede despertar al paciente por la noche, y empeora con la tos, el estornudo y los cambios posicionales. Si existe HTIC puede asociarse a náuseas y vómitos.

Convulsiones:

Una convulsión es un síntoma que traduce una actividad anormal en el cerebro. Puede aparecer como consecuencia de un tumor cerebral (es la primera causa de epilepsia entre los 35 y 50 años de edad), aunque también existen otras causas. Pueden presentar síntomas previos (aura) que permiten al paciente anticipar su aparición. Dolores de cabeza. Son muy frecuentes en los tumores cerebrales, presentándose a lo largo del curso clínico en un 70% de los pacientes con tumores primarios parenquimales y 40% con tumores cerebrales metastásicos, y pudiendo preceder en meses o años al diagnóstico. Son especialmente epileptógenos los oligodendrogliomas, neoplasias en lóbulo temporal y las metástasis.

Existen **dos tipos de convulsiones**, las denominadas parciales y las generalizadas. Las parciales pueden empezar en una parte del cuerpo y luego extenderse a otras áreas y puede o no haber pérdida de conocimiento durante las mismas. Pueden también cursar con movimientos incontrolados. Las convulsiones generalizadas pueden ser de diferentes tipos y en general de mayor intensidad y gravedad con pérdida de conocimiento y/o descontrol de esfínteres (vesical y/o anal). El tipo de crisis depende también de qué parte del cerebro se encuentra afectada.

El **tratamiento de las convulsiones** (tanto preventivo como cuando se presentan) se hace principalmente con medicamentos antiepilépticos y sirven tanto para tratarlas cuando aparecen como para prevenirlas. Algunos de ellos requieren periódicamente

controles de niveles plasmáticos. El control del tumor mediante la cirugía es también un tratamiento fundamental para las convulsiones aunque puede ser necesario tomar la medicación independientemente de que el tumor se haya quitado con la cirugía.

La conducción de vehículos suele estar prohibida en pacientes que toman antiepilépticos y situaciones particulares como por ejemplo los baños en el mar o piscina deben estar supervisados.

Síntomas visuales:

Debidos a cambios en el campo visual, la agudeza visual, los movimientos oculares.

Complicaciones cerebrovasculares:

La incidencia, el tipo y el mecanismo de lesión vascular cerebral varían en función del tumor. En general, se presentan hemorragias e infartos cerebrales. Suelen debutar con clínica hemorrágica metástasis, glioblastoma multiforme, oligodendroglioma y meduloblastoma (niños).

Síntomas de HTIC:

Cefalea, náuseas, vómitos., pérdida de apetito. Típicos de tumores de fosa posterior (meduloblastoma en adultos), tumores de la región pineal y craneofaringiomas. Cursan con edema de papila.

Paresias:

(Parálisis transitorias o incompletas).

Hipoestesia:

(Pérdida de sensibilidad). A veces acompañada de parestesias, disestesias o dolor neuropático.

Afectación cerebelosa:

Con ataxia, alteraciones en equilibrio, vértigo, disdiadococinesia y/o dismetría.

Otros síntomas:

Temblor, Afectación de esfínteres, afasias, disfagia, apraxias, agnosias (la persona puede percibir los objetos pero no asociarlos con el papel que habitualmente desempeñan), dificultades en lectoescritura, oído, gusto o el olfato.

Específicos de localización:

- **Craneofaringioma:** disfunción neuroendocrina (obesidad, talla baja, diabetes insípida), cuadrantanopsia inferior.
- **Tumor hipofisario** son: galactorrea, amenorrea, ginecomastia, manos y pies agrandados, cambios faciales, vello corporal excesivo, obesidad, hipotensión arterial, sensibilidad al calor o frío.

DIAGNÓSTICO

En general para diagnosticar un tumor cerebral necesitamos la combinación de varias pruebas que nos permitirán determinar de la forma más precisa el diagnóstico, grado de actividad y extensión del tumor.

Anamnesis y exploración:

Lo primero es una correcta **anamnesis, exploración** física general y exploración neurológica completa.

Pruebas de imagen:

Suelen ser imprescindibles también las **pruebas de imagen**, tanto en el diagnóstico como en el estudio de extensión (número de lesiones, tamaño, zonas afectadas), así como valoración de complicaciones secundarias como la hemorragia, la radionecrosis, etc. Las más frecuentemente utilizadas son:

- La tomografía axial computerizada (**TAC**), generalmente con contraste yodado.
- La resonancia magnética nuclear (**RMN**), a veces también con gadolinio, que es la prueba diagnóstica de primera elección, teniendo actualmente nuevas técnicas como la **espectroscopia** que dan valiosa información de actividad tumoral midiendo metabolitos.
- Tomografía por Emisión de Positrones (**PET**), que permite visualizar y cuantificar múltiples procesos bioquímicos de las células tumorales tras la administración de un radiofármaco.
- **SPECT** (Tomografía por emisión de fotón único), donde se analiza la información proporcionada por un radiotrazador (fármaco administrado normalmente por vía intravenosa).

Punción Lumbar (PL):

El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) es de interés particular en tumores concretos, como en el linfoma primario cerebral o los tumores germinales. También se puede efectuar una PL con el objetivo de introducir fármacos y así realizar un tratamiento del sistema nervioso.

Biopsia:

Es esencial, básica y necesaria para efectuar el diagnóstico. Es la única prueba que permite confirmar con seguridad el diagnóstico descartando otras causas de lesiones ocupantes de espacio (como infecciones) y tipificar el tumor.

- **Biopsia estereotáxica:** Se realiza una pequeña incisión en el cráneo a través de la cual, y guiada por una corona de estereotaxia que se le coloca al paciente, se introduce la aguja para realizar con exactitud la toma de una muestra en una localización tumoral determinada previamente en las técnicas de imagen realizadas.
- **Biopsia con cirugía abierta:** Se toma durante el mismo acto de la cirugía y en ocasiones se analiza la muestra durante el mismo acto quirúrgico. En raras ocasiones no es posible extraer una muestra del tejido tumoral bien por la localización del tumor o por el estado del paciente que no lo permite.

Electroencefalograma:

El electroencefalograma es una prueba no invasiva que permite estudiar la actividad eléctrica cerebral.

El electroencefalograma, encefalograma o EEG, es una prueba que se usa para estudiar el funcionamiento del **sistema nervioso central**, concretamente de la actividad de la **corteza del cerebro**. Consiste esencialmente en registrar mediante electrodos especiales las corrientes eléctricas que se forman en las neuronas cerebrales y que son la base del funcionamiento del sistema nervioso. Gracias a él se pueden diagnosticar alteraciones de la actividad eléctrica cerebral que sugieran enfermedades como la **epilepsia**, la **narcolepsia**, **demencias** o **tumores**, entre muchas otras. También es una prueba imprescindible para certificar una muerte en paciente en coma.

Con esta prueba se puede identificar los ritmos normales y patológicos de la actividad cerebral. Las ondas eléctricas normales dependen del estado de vigilia o de sueño. Las ondas que se encuentran habitualmente son:

- Vigilia: ritmos alfa, delta, beta y theta.
- Sueño: actividad REM y no REM (que se divide en **4 fases**).

- Estímulos: alteraciones de los ritmos anteriores cuando aparecen estímulos visuales, sonoros, dolorosos o sensitivos.

El médico que analiza este tipo pruebas es el neurofisiólogo o neurólogo y con esos datos iniciales podrá hacer un análisis bastante aproximado del origen de las alteraciones. Se suele realizar en unidades neurofisiológicas específicas ubicadas en hospitales y clínicas. El electroencefalograma (EEG) siempre debe acompañarse de una buena entrevista clínica y exploración física.

Razones por las que se realiza el examen:

Las neuronas se comunican entre sí produciendo pequeñas señales eléctricas, llamadas impulsos. Un EEG sirve para observar el funcionamiento eléctrico cerebral, ayuda a detectar alteraciones de todo el cerebro o de algunas áreas, y se puede realizar como estudio complementario a otros estudios, especialmente a los radiológicos (TAC, Resonancia Magnética). Se puede emplear para diagnosticar o monitorear las siguientes afecciones:

- Epilepsia.
- Encefalopatía.
- Encefalopatía inflamatoria.
- Encefalopatía metabólica.
- Encefalopatía tóxica.
- Encefalopatía connatal.
- Encefalopatía hipóxica.
- Coma.
- Diagnóstico de muerte encefálica.
- Tumores cerebrales y otras lesiones ocupantes de espacio.
- Demencia.
- Enfermedades degenerativas del sistema nervioso central.
- Enfermedad cerebrovascular.
- Traumatismo craneoencefálico.
- Cefalea.
- Vértigo.
- Trastornos psiquiátricos.

En términos generales:

El EEG está indicado en todo fenómeno paroxístico en que se sospeche una causa de origen cerebral y en toda situación de disfunción cerebral, especialmente en fase sintomática.

CLASIFICACIÓN DE TUMORES CEREBRALES

La última clasificación es de la OMS del año 2007, que contempla siete apartados, en los que se incluyen múltiples variedades diferentes de tumores, lo que muestra la gran complejidad diagnóstica de esta patología. Se basa en el tipo histológico (tipo de célula del que se origina y que le da el nombre al tumor), y el grado de agresividad, que va desde el grado I (tumores menos agresivos) hasta el grado IV (tumores de comportamiento muy agresivo).

Tipos Histológicos (variedades de tumores cerebrales):

- **Metastásicos**: Las metástasis cerebrales superan las neoplasias primarias en por lo menos 10 a 1 y se manifiestan en 20 a 40% de los pacientes de cáncer. Se localizan generalmente a nivel córtico-subcortical de los hemisferios cerebrales (80%), o en los cerebelosos (15%). Los tumores primarios que más frecuentemente metastatizan a cerebro son el cáncer de pulmón (50%, sobre todo células pequeñas), el cáncer de la mama (15–20%), el cáncer primario de origen desconocido (10–15%), el melanoma (10%), cáncer del colon (5%) y riñón. El 80% de las metástasis en el cerebro se presentan en los hemisferios cerebrales, 15% se presentan en el cerebelo y 5% se presentan en el tronco encefálico. Las metástasis en el cerebro son múltiples en más de 70% de los casos. Los cánceres de la región nasofaríngea comprometen el cerebro por extensión directa a lo largo de los nervios craneales o a través de la foramina en la base del cráneo. Las piedras angulares en el tratamiento de estos tumores son los corticosteroides, los anticonvulsivantes y la radioterapia, así como los de la enfermedad de origen (lo que puede incluir QT). En ocasiones pueden ser también de utilidad la radiocirugía y la resección quirúrgica.

  - **Carcinomatosis leptomeníngea:** La CL se presenta en un 5% de los pacientes de cáncer. Los tipos más comunes son tumores de mama (35%), tumores de pulmón (24%) y neoplasias hematológicas (16%). La clínica suele incluir hipertensión intracraneal o parálisis de los nervios craneales, sobre todo los óculomotores, facial y auditivo. El diagnóstico incluye una combinación de imaginología del eje neuroespinal y citología del LCR. El tratamiento de la CL consta de QT intratecal a la que en ocasiones se añade QT sistémica o RT.

- **Gliomas:** Se denominan así porque nacen de células llamadas astrocitos. Son los tumores primarios más frecuentes (en torno al 38%).

  - **Glioblastoma (GB).** El GB es el tumor cerebral primario más frecuente en mayores de 20 años. Su incidencia máxima es en la 5ª o 6ª década de la vida, con preferencia por los hombres (60%). Localización preferente en

hemisferios cerebrales, con origen en varias localizaciones en un 5-10%. Son tumores de crecimiento rápido y marcada malignidad, y de características muy particulares como la presencia de necrosis celular, la gran vascularización, y la elevada capacidad infiltrativa que suele limitar su resecabilidad quirúrgica. Un pequeño porcentaje (<10%) son el resultado de una lenta transformación a partir de otros tumores cerebrales de bajo grado. Suelen ser de gran tamaño en el momento del diagnóstico, ocupando más de un lóbulo cerebral o extendiéndose al hemisferio opuesto a través del cuerpo calloso. Sus síntomas suelen ser ya secundarios al incremento de la presión intracraneal, aunque al estar muy vascularizado puede tener un debut ictal hemorrágico. El tratamiento inicial del GB es la cirugía, pero en un 20 a 30% de los casos solo será posible hacer una biopsia por su localización. El tratamiento posterior en la mayoría de las veces combina la administración conjunta de QT y de RT. A veces se añade QT local.

- **Astrocitomas:**
  - **Astrocitoma Pilocítico**: es de grado II, que en general pueden curarse con la cirugía. Representan un 5% de todos los gliomas y son más frecuentes en personas jóvenes.
  - El **Astrocitoma Anaplásico:** es un tumor de grado III. Se presenta más en hombres. Son tumores de naturaleza infiltrante lo que hace difícil el que puedan ser resecados en su totalidad. Tras la cirugía se suele aplicar RT, aunque se están estudiando varios tipos de QT.
- **Oligodendrogliomas:** Son tumores poco frecuentes y las células que los componen se denominan oligodendrocitos.
- **Oligoastrocitomas:** Son tumores muy poco frecuentes y que se componen en general de dos tipos histológicos diferentes (astrocitos y oligodendrocitos).

▪ **Meningioma**. Son tumores muy frecuentes (15% de tumores intracraneales, y 27% de los primarios), con preferencia por mujeres 2 a 1, con máxima incidencia en la séptima década de la vida. La mayoría son benignos (grado I), no infiltratativos y de lento crecimiento, estando encapsulados en muchas ocasiones. Pueden estar relacionados con alteraciones genéticas. Si el tumor se encuentra en un área en la que se puede intervenir, la cirugía es el tratamiento estándar. Cuando no es posible la resección completa tiene tendencia a reaparecer, por lo que está indicada la radioterapia postquirúrgica. El meningioma grado III es de comportamiento agresivo y la radioterapia

está claramente indicada después de la cirugía. El papel de la quimioterapia está poco estudiado pero puede ser necesaria en los casos de recaídas.

- **Craneofaringioma.** Se trata de un tumor congénito, benigno y poco frecuente (3–5%), que aparece en la infancia y adolescencia tardía. Suelen presentarse cerca de la glándula pituitaria, provocando comprensión del quiasma óptico (con atrofia óptica, hemianopsia), además de HTIC. También produce alteraciones hipofisarias (trastorno de la libido, amenorrea) e hipotalámicas (somnolencia, anomalías en el control de la temperatura corporal, diabetes insípida). El tratamiento es quirúrgico.

- **Pinealoma:** Son tumores originados en la glándula pineal. Esta, situada en medio del cerebro, controla el ciclo del sueño y la vigilia. Se distinguen varios tipos histológicos: germinoma, pinealoma (pineocitoma, pineoblastoma), teratoma y glioma. El más frecuente es el germinoma, que suele aparecer en la infancia y primera adolescencia con leve predominio en varones. El cuadro clínico consta de un síndrome de hipertensión intracraneal combinado con signos típicos como parálisis de la mirada vertical hacia arriba (síndrome de Parinaud) y alteraciones pupilares. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica lo más amplia posible seguida de radioterapia. En general tiene muy buen pronóstico excepto en los pacientes cuyo germinoma tiene componentes de coriocarcinoma y carcinoma embrionario en los que se recomienda combinar el tratamiento con quimioterapia.

- **Tumores de la hipófisis.** Suelen ser benignos, pero secretan cantidades exageradas de hormonas hipofisarias. El cuadro clínico consta de anomalías endocrinológicas: amenorrea, galactorrea, Cushing, acromegalia. También por localización se asocian cefaleas y alteraciones campimétricas sobre todo hemianopsia (disminución o pérdida de la mitad de la visión) bitemporal. Mucho más raras son la presencia de afectación de nervios craneales por compresión del seno cavernoso o la de difunción hipotalámica. El tratamiento depende del tamaño. Si permanece intraselar o la extensión extraselar es escasa se recomienda radioterapia o cirugía por vía transesfenoidal; si el tumor es ampliamente extraselar debe abordarse mediante craneotomía frontal.

- **Schwanomas** ocurren entre las edades de 40 a 70 años, afectando a mujeres y hombres por igual. Por lo general son benignos.

- **Linfoma cerebral primario:** Representa el 1-2 por ciento de todos los tumores intracraneales primarios pero su incidencia está aumentando debido a la asociación que tiene con estados de inmunosupresión adquirida (SIDA, quimioterapia prolongada, trasplantados) o congénita (ataxia-telangiectasia, síndrome de Wiskott-Aldrich). En su mayoría son linfomas de células B (tumores del tejido linfático) con grado intermedio o alto de malignidad. Se localizan en cualquier parte del cerebro, cerebelo y médula espinal y en un 10 por ciento de los casos se hallan en más de una localización. Es un

tumor de crecimiento rápido, altamente celular e infiltrativo y con gran capacidad para invadir el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo causando ventriculitis y meningitis linfomatosas. El 30 por ciento de los linfomas cerebrales primarios desaparecen con tratamiento esteroideo, pero posteriormente vuelven a aparecer. La cirugía sólo tiene valor diagnóstico. La radioterapia holocraneal. El tratamiento combinado de radioterapia y quimioterapia ha ofrecido en estudios preliminares mejores resultados que la radioterapia sola.

- **Ependimoma.** Constituyen el 1–2% del total de tumores cerebrales primarios y el 5–6% de todos los gliomas. En general se localizan cerca o dentro del sistema ventricular. Su tratamiento de elección es la cirugía con o sin RT.

  - Subependimomas (grado I),
  - Ependimoma mixopapilar y ependimoma (grado II) y
  - Ependimoma anaplásico (grado III).

Meduloblastoma. Se trata de un tumor maligno con origen en las células embrionarias, poco frecuente en la edad adulta. Se localizan siempre en el cerebelo y son de crecimiento muy rápido y con capacidad de extenderse a otras partes del SNC además de metastatizar fuera del SNC a ganglios, hueso y pulmón. Dada su localización pueden ocasionar síntomas de HTIC así como síntomas cerebeloses (inestabildad, nistagmus). etc. El tratamiento consiste en la extirpación máxima posible del tumor seguida de radioterapia sobre todo en el neuroeje. Se recomienda quimioterapia si la extracción del tumor sólo ha sido parcial o existe riesgo de que vuelva a aparecer.

- **Germinales.** Son también poco frecuentes (1–3%) y se presentan sobre todo en adultos jóvenes. Se subdividen en varios tipos: **Germinoma, Teratoma, Carcinoma Embrionario, Seno Endodérmico y Coriocarcinoma**. Es necesaria la realización de una punción lumbar dada la posibilidad de afectación del LCR. Pueden diagnosticarse también mediante la determinación en sangre y en el LCR de marcadores tumorales: la Alfafetoproteina (AFP), Fosfatasa Alcalina Placentaria (FAP) y la Gonadotropina Coriónica Humana (HCG). El tratamiento de elección de estos tumores es la quimioterapia o una combinación de esta con la radioterapia.

- **Hemangioblastoma del cerebelo:** Se trata de un tumor benigno que suele situarse en el cerebelo causando un síndrome vermiano o hemisférico con ataxia (incapacidad para controlar los movimientos musculares voluntarios), nistagmo (movimientos inconscientes y rápidos del globo ocular), cefalea e inflamación del nervio óptico en su entrada en el ojo (papiledema). El hemangioblastoma del cerebelo a menudo se acompaña de angiomas retinianos (lunares en la retina) y de otras alteraciones típicas de la enfermedad de Von Hippel- Lindau como quistes pancreáticos

y tumores derivados de las células de los túbulos renales (hipernefroma). La extirpación completa del tumor es curativa.

- **Papiloma del cuarto ventrículo:** Son tumores de la infancia, el 50 por ciento aparece durante el primer año y el 75 por ciento en la primera década. El cuadro clínico consta de cefalea, somnolencia, vómitos, diplopía (visión doble de los objetos, debido a trastornos de la coordinación de los músculos oculares), alteración de la marcha y papiledema (inflamación del nervio óptico en su entrada en el ojo).

- **Neurinoma del acústico:** La mayor incidencia se da en la quinta y sexta década, afectando a ambos sexos por igual. La clínica depende del tamaño. En la primera etapa aparecen los síntomas de hipoacusia, vértigo y acúfenos. A medida que se extiende aparece paresia facial, ataxia, hipoestesia de la cara, dismetría, parálisis del hipogloso y del vago e hidrocefalia. El tratamiento es quirúrgico.

- **Tumores del foramen mágnum:** Sólo representan el 1 por ciento de los tumores intracraneales, pero son importantes porque pueden simular otras enfermedades neurológicas (esclerosis múltiple, siringomielia, esclerosis lateral amiotrófica, mielopatía por cervicoartrosis) y porque, a pesar de ser benignos y de localización extradural, si no se diagnostican precozmente causan lesiones neurológicas irreversibles. Suelen ser meningiomas o neurofibromas. El cuadro clínico es muy variable. Los síntomas más frecuentes son el dolor en la región occipital, irradiado a hombro, y la presencia de disestesias (trastorno de la sensibilidad con disminución y retardo en las sensaciones) en extremidades superiores. A medida que el tumor crece se añaden debilidad muscular (paresia braquial, crural, tetraparesia, paraparesia), trastorno de la marcha, incontinencia esfinteriana y afectación de los pares craneales bajos (sobre todo del nervio espinal). El tratamiento es quirúrgico.

Grados de los tumores del SNC de la OMS

	I	II	III	IV
Tumores astrocíticos				
Astrocitoma subependimario de células gigantes	X			
Astrocitoma pilocítico	X			
Astrocitoma pilomixoide		X		
Astrocitoma difuso		X		
Xantroastrocitoma pleomórfico		X		
Astrocitoma anaplásico			X	
Glioblastoma				X
Glioblastoma de células gigantes				X
Gliosarcoma				X

	I	II	III	IV
Tumores oligodendrogliales				
Oligodendroglioma		X		
Oligodendroglioma anaplásico			X	
Tumores oligoastrocíticos				
Oligoastrocitoma		X		
Oligoastrocitoma anaplásico			X	
Tumores ependimarios				
Subependimoma	X			
Ependimoma mixopapilar	X			
Ependimoma		X		
Ependimoma anaplásico			X	
Tumores de los plexos coroides				
Papiloma de los plexos coroides	X			
Papiloma de los plexos coroides atípico		X		
Carcinoma de los plexos coroides			X	
Otros tumores neuroepiteliales				
Glioma angiocéntrico	X			
Glioma cordoide del tercer ventrículo		X		
Tumores neuronales y neuronales gliales mixtos				
Gangliocitoma	X			
Ganglioglioma	X			
Ganglioma anaplásico			X	
Astrocitoma y ganglioglioma desmoplásico infantil	X			
Tumor neuroepitelial disembrioplásico	X			
Neurocitoma central		X		
Neurocitoma extraventricular		X		
Liponeurocitoma cerebelar		X		
Paraganglioma de la médula espinal	X			
Tumor glioneuronal papilar	X			
Tumor glioneuronal formador de rosetas del cuarto ventrículo	X			
Tumores pineales				
Pineocitoma	X			
Tumor del parénquima pineal de diferenciación intermedia		X	X	
Pineoblastoma				X
Tumor papilar de la región pineal		X	X	
Tumores embrionarios				
Meduloblastoma				X

	I	II	III	IV
tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) del SNC				X
Tumor teratoide/rabdoide atípico				X
Tumores de los nervios craneales y paraespinales				
Schwannoma	X			
Neurofibroma	X			
Perineurioma	X	X	X	
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico (TMVNP)		X	X	X
Tumores meníngeos				
Meningioma	X			
Meningioma atípico		X		
Meningioma anaplásico/maligno			X	
Hemangiopericitoma		X		
Hemangiopericitoma anaplásico			X	
Hemangioblastoma	X			
Tumores de la región sellar				
Craneofaringioma	X			
Tumor de células granulares de la neurohipófisis	X			
Pituicitoma	X			
Oncocitoma de células fusiformes de la adenohipófisis	X			

Fuente: *Louis, DN, Ohgaki H, Wiestler, OD, Cavenee, WK.* World Health Organization Classification of Tumours of the Nervous System. IARC, Lyon, 2007.

Factores pronósticos

Entre los factores pronósticos a considerar en los tumores cerebrales están los siguientes:

- **Tipo Histológico (tipo de tumor cerebral).**
- **Grado histológico:** Para definir el grado se consideran diferentes características de las células como la atipia nuclear (alteraciones en el núcleo de la célula), la mitosis (capacidad de crecimiento), microproliferación vascular (aparición de nuevos vasos) o la necrosis (zonas del tumor con células muertas).
- **Alteraciones genéticas y moleculares:** Existen biomarcadores genéticos que, en ocasiones y cada vez más desde los últimos años, permiten predecir el pronóstico e individualizar el tratamiento.

- **Estado funcional:** La capacidad del paciente para hacer una vida más o menos independiente en cuanto a sus actividades básicas de la vida diaria, es un importante factor pronóstico. Cuanto más independiente esté el paciente mejor será su estado funcional y ello conlleva un mejor pronóstico.
- **Edad:** En adultos, cuanto más joven, en general, el pronóstico es más favorable.
- **Tumor residual tras la cirugía:** Si el tumor es irresecable, o queda algo de masa tumoral el pronóstico es peor.
- **Extensión metastásica de la enfermedad:** La extensión de los tumores cerebrales a otros órganos o a ganglios linfáticos es muy rara y excepcional salvo en algún tipo concreto como el meduloblastoma que cuando ocurre comporta un peor pronóstico.

TRATAMIENTO

El paciente con un tumor cerebral debe ser sometido a una terapia específica, y a un tratamiento para el alivio de los síntomas: dolores de cabeza, crisis convulsivas, pérdida de funciones motoras, sensitivas, etc… El tratamiento específico consistirá en cirugía con o sin radioterapia, radioterapia si no es posible la cirugía y puede también estar indicada la quimioterapia, habitualmente en asociación a las otras formas de tratamiento.

Cirugía

Es una de las herramientas principales y en general la primera en utilizarse para el tratamiento de la mayoría de los tumores cerebrales, pudiendo llegar a ser curativa. Habitualmente hay una correlación entre grado de resección y pronóstico, por lo que se recomienda intentar una extirpación total o subtotal, limitada solamente por la localización del tumor (preservación de la función neurológica), o por el estado de salud general del paciente. Una excepción a esta recomendación es el caso de los tumores profundamente asentados, tales como gliomas pontinos, que se diagnostican ante la evidencia clínica y se tratan sin cirugía inicial aproximadamente un 50% de las veces. En las recidivas tumorales, se puede emplear la cirugía en casos puntuales, aunque suele estar contraindicada por la situación del paciente.

Los objetivos principales de la cirugía son:

- Obtener tejido tumoral para poder realizar un diagnóstico histológico preciso, es decir, para saber ante qué tipo de tumor cerebral nos encontramos.

- Realizar la máxima resección posible pero conservando la máxima función a la vez lo que en muchas ocasiones da lugar a que la cirugía de los tumores cerebrales no permita una resección completa del tumor.
- Descomprimir los tejidos sanos lo que conlleva una importante mejora de los síntomas que presentan los pacientes mejorando su funcionalidad y su calidad de vida.

La cirugía es siempre de gran complejidad pero cuenta hoy en día con nuevas tecnologías que permiten en gran medida resecciones más completas con menor riesgo de secuelas. Entre las **diferentes técnicas** se encuentran:

- La estereotaxia que permite localizar el tumor mediante un sistema geométrico que nos sitúa el punto más adecuado para la biopsia.
- Los sistemas de neuronavegación que son instrumentos informáticos que fusionan las imágenes radiológicas durante la intervención para una mejor definición de la extensión del tumor en quirófano.
- El mapeo funcional cortical intraoperatorio. Se trata de un sistema que permite localizar áreas elocuentes y así evitar el daño de esas zonas durante la intervención.
- La Fluorescencia que permite al neurocirujano conocer mejor durante la intervención la zona en donde se encuentra el tumor.

Radioterapia

Es otra herramienta fundamental para el tratamiento de los tumores cerebrales, siendo obligada en tumores malignos incluso con resección completa. En los tumores de bajo grado puede ser conveniente esperar a una evolución más tardía para administrarla.

- **Radioterapia repetida (reirradiación):** Dado que no se cuenta con ningún ensayo aleatorizado, la función de la radiación repetida después de la evolución de la enfermedad o la aparición de cánceres inducidos por la radiación también se define mal. La decisión de usar radiación repetida se debe tomar con cuidado, debido al riesgo de déficits neurocognitivos y necrosis inducida por radiación. Una ventaja de la radiocirugía es la capacidad de administrar dosis terapéuticas a las recidivas para las que se puede necesitar la reirradiación del tejido cerebral anteriormente irradiado más allá de los límites de dosis tolerables.

La radioterapia puede aplicarse mediante **distintas técnicas**; cada una de ellas puede tener diferentes indicaciones según la extensión de la irradiación y el tipo tumoral.

- **Radioterapia externa convencional:** Utiliza distintos haces de irradiación externa para irradiar el volumen tumoral y minimizar la cantidad de tejido sano circundante irradiado, y con ello, la toxicidad. El tratamiento es administrado, durante varios días o semanas, recibiendo dosis diarias iguales. Durante el tratamiento el paciente es inmovilizado con una máscara para asegurar los puntos de irradiación durante todo el tratamiento.

- **Radioterapia externa estereotáxica:** el volumen de irradiación es pequeño y sobre el que se alcanzan dosis más altas en una sola sesión. El campo de irradiación se determina mediante un sistema de ejes de coordenadas colocado en el paciente, que permite localizar con precisión el punto de irradiación. Es precisa la utilización de una maquinaria específica como puede ser el acelerador lineal, o un gammaknife (una unidad de cobalto modificada para un tratamiento multiplanar) o un ciberknife (con sistema robótico que permite delimitar mejor el área de irradiación). Puede ser útil en pacientes con metástasis cerebrales y en algunos casos de tumores cerebrales seleccionados.

- **Radioterapia intersticial o braquiterapia:** Consiste en implantar sobre el área tumoral, catéteres como fuentes de irradiación (por ejemplo, agujas de iridio192, etc.) que alcanzan dosis terapéuticas alrededor de dicha área evitando la irradiación del tejido sano a distancia.

- **Terapia con haces de partículas:** Se utilizan unas partículas llamadas protones o neutrones en centros muy especializados, puesto que es preciso un ciclotrón para generarlas. La principal ventaja de estas técnicas es la posibilidad de circunscribir de forma más precisa el área de irradiación. Aunque se han utilizado para algunos tipos especiales de tumores, están por definir sus indicaciones y sus ventajas frente a las formas de tratamiento convencional.

- **Radioterapia externa hiperfraccionada:** Es una forma de radioterapia externa en la que con un mayor número de fracciones y dosis por día, se pretende aumentar la capacidad de destrucción del tejido tumoral. Puede ser estereotáxica, si se quiere irradiar un pequeño volumen pudiendo ser de utilidad en casos seleccionados.

- **Radioterapia de intensidad modulada:** Es un sistema por el cual se consigue dar dosis más altas en unas áreas del tumor y dosis más bajas en otras áreas; el objetivo es alcanzar las dosis adecuadas en todos los tejidos tumorales, con la menor toxicidad de los tejidos circundantes. Se van conociendo en función de estudios recientes, aquellas localizaciones donde puede mejorar los resultados de la radioterapia externa convencional.

Efectos secundarios:

- **Agudos**: Aparecen horas o días tras el inicio del tratamiento y son transitorios; consisten generalmente en dolor de cabeza o empeoramiento de los síntomas neurológicos. Estos efectos son producidos por aumento del edema asociado al tumor y pueden ser tratados con esteroides.
- **Toxicidades diferidas tempranas:** Pueden aparecer desde seis semanas hasta seis meses después de finalizar la radioterapia. Son producidas por un daño neurológico reversible y causan empeoramiento de los síntomas neurológicos, tratándose también con esteroides. Clínicamente pueden ser similares a los cambios que se producen en el paciente cuando está aumentando el tamaño del tumor y en estos casos, pueden ser precisos estudios radiológicos y tratamiento médico.
- **Toxicidades tardías:** Pueden aparecer años después de finalizar la radioterapia y se producen por destrucción o muerte celular del tejido cerebral (radionecrosis); los síntomas son también similares a los que produce el crecimiento tumoral precisando como en el caso anterior un diagnóstico preciso y un tratamiento.
- Otro efecto indeseable tardío es el **daño cognitivo** que puede oscilar entre un ligero daño neurológico y una auténtica demencia. También aunque muy poco frecuente pueden aparecer **tumores radioinducidos** u otras toxicidades como la pérdida de la agudeza visual o déficits hormonales.

Quimioterapia

Incluye tratamientos de quimioterapia convencional, y medicamentos biológicos. Existen dos importantes dificultades que son la existencia de la barrera hematoencefálica (BHE) y la resistencia histórica de estos tumores al tratamiento antitumoral. En general, se administra después de la cirugía y asociado o no a la radioterapia según sea un tipo de tumor u otro. En ocasiones también se administra antes de la cirugía con el objetivo de reducir el tamaño del tumor o porque la cirugía no puede llevarse a cabo. Es parte del tratamiento estándar en gliomas de alto grado y puede ser útil en las recaídas, aliviando los síntomas y, en ocasiones, incrementando la supervivencia.

Se puede administrar también **quimioterapia local** en el lecho quirúrgico, habiendo demostrado también un beneficio en supervivencia asociado a la radioterapia posterior a la cirugía.

Las terapias **biológicas** novedosas en evaluación clínica para los pacientes de tumores cerebrales incluyen: Vacunación con células dendríticas, inhibidores de receptores de tirosina cinasa, inhibidores de la farnesil transferasa, terapia génica

basada en virus, inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico, inhibidores del factor de crecimiento endotelial vascular.

Los **efectos secundarios** pueden ser variables según los medicamentos empleados. Pueden producir náuseas, vómitos, cansancio, pérdida de apetito, leucopenia, anemia, trombopenia, etc… En el caso de las terapias biológicas los efectos secundarios suelen ser específicos de las mismas y variar con respecto a los de la quimioterapia.

Tratamientos sintomáticos

Se pueden utilizar tratamientos sintomáticos como los corticoesteroides, antiepilépticos, o analgésicos. Los corticoides son útiles en el perioperatorio inmediato y como alivio de los síntomas producidos por el edema cerebral. Se intenta reducir su uso el máximo posible, debido a los efectos secundarios que producen. Los antiepilépticos sólo se utilizan durante el periodo pericirugía o si ha habido crisis epilépticas previas (prevención secundaria). Los pacientes con tumores cerebrales son propensos al desarrollo de eventos trombóticos de causa multifactorial; por dicho motivo, muchos de ellos necesitan ser tratados con heparinas de bajo peso molecular.

Además se pueden requerir fisioterapia, terapia ocupacional, logopedia y apoyo psicológico.

RECAÍDAS

Algunos tipos de tumores cerebrales, sobre todo los denominados gliomas, tienen elevada tendencia a reproducirse una vez finalizado el tratamiento o incluso durante el mismo. La recaída de un tumor cerebral puede ocurrir entre meses y años después según el tipo de tumor. Se plantearán las diferentes opciones que pueden ser en ocasiones quirúrgicas de nuevo y/o radioterápicas y/o sistémicas en función de cada caso y de cada tumor.

En ocasiones y en particular en los glioblastomas puede producirse un efecto que denominamos **pseudoprogresión** que como su propio nombre indica se trata de una falsa progresión de la enfermedad. Este fenómeno se produce principalmente en los primeros meses siguientes a la radioterapia y puede parecerse clínicamente y radiológicamente a una progresión de la enfermedad sin serlo.

CONSIDERACIONES MÉDICAS EN LA VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD

Las secuelas de los tumores cerebrales pueden deberse tanto al tumor mismo como a los tratamientos que el paciente haya recibido o la medicación que esté utilizando. No solo se afecta la independencia funcional del sujeto (con la subsiguiente necesidad de cuidados), sino que muchas veces la necesidad de tratamientos continuados supone unas necesidades de desplazamientos, costes, etc., que afectan severamente a la estructura familiar. Los pacientes sufren un fuerte impacto en su participación social, debiendo la mayoría de los afectados dejar su trabajo, e incluso en muchas ocasiones el cuidador principal también debe disminuir o abandonar su tiempo de trabajo.

Hay que recordar que en ocasiones la impresión general que ofrece un paciente a nivel motor no siempre se corresponde con el nivel de funcionalidad, ya que en muchas ocasiones las capacidades motoras no se traducen a AVD por problemas sensitivos, de integración, coordinación, cognitivos, etc. Incluso siendo capaces de realizar una AVD, si esta se lleva a cabo incorrectamente pueden aparecer lesiones, dolor, etc., que pueden afectar posteriormente a la independencia del sujeto. Además, conviene tener en cuenta que la situación tanto motora como cognitiva del paciente pueden ser muy variables, según la temperatura (afecta al tono muscular), fatiga, estado anímico, distracciones…

1. NIVEL MOTOR

a. **Alineación biomecánica, rango articular:** Pueden aparecer limitaciones del balance articular, deformidades, y luxaciones o subluxaciones. Se valoran mediante goniometría.

VALORACIÓN BAREMO: Capítulo 2, páginas 35-50 (MMSS), pág. 63-69 MMII.

b. **Tono muscular:** Pueden aparecer:

- *Hipotonía o hipertonía.* Puede afectar incluso al control del tronco, con importante afectación funcional a nivel cardiorrespiratorio, deglutorio, atencional...
- *Rigidez* por afectación extrapiramidal, típicamente en rueda dentada. Se puede medir mediante escala UPDRS.

- *Espasticidad* es velocidad dependiente y suele asociarse a hiperreflexia. Evaluación mediante Escala Modificada de Ashworth.

- *Distonía o espasticidad dinámica:* fluctuación impredecible del tono alto al tono bajo, causan torceduras y movimientos repetitivos o posturas anormales. Son movimientos involuntarios y en ocasiones dolorosos, pueden afectar a un solo músculo o a grupos como los brazos, las piernas o al cuello.

VALORACIÓN BAREMO: Por afectación de marcha y AVD cap. 3, tablas 3, 4, y 5, páginas 108-109.

---

c. **Pérdida de fuerza:** En cualquier parte del cuerpo. A valorar mediante balance muscular (Daniels).

VALORACIÓN BAREMO:
MMII: Por zonas de afectación: cap. 2, tabla 47, pág. 75, o por afectación de marcha: cap. 3 tabla 3, pág. 108.
MMSS: Por zonas cap. 2, tablas 22-25, páginas 52-56. O por afectación AVD cap.3, tablas 4 y 5, páginas 108-109.

---

d. **Afectación cerebelosa**: Puede causar diferentes problemas:

- *Afectación de equilibrio*: con aumento de riesgo de caídas, dificultades en la marcha. A veces acompañado de vértigo. Puede afectar al control del tronco.

- *Ataxia:* Pérdida de la coordinación motora de los movimientos voluntarios, por afectación cerebelosa. Puede afectar a las extremidades, el tronco, el habla, a los movimientos oculares...Típicamente causa dificultad para pasar a la bipedestación, alteración del patrón de marcha, uso de patrones totales, disminución de la estabilidad central, y aumento de base de sustentación.

- *Dismetría:* Alteración de la coordinación de los movimientos voluntarios. Los movimientos se ejecutan sin medida en el tiempo ni en el espacio, con lo que son bruscos, con excesiva amplitud, muy rápidos o lentos, y con dificultades para calcular distancias. Se valora mediante prueba índice-nariz y talón-rodilla.

VALORACIÓN BAREMO:
Para ataxia o pérdida de equilibrio: capítulo 3, tabla 3, pág. 108 o también cap. 13, pág. 235.
Vértigo se valora por capítulo 13, pág. 235.
Dismetría o temblor capítulo 3, tablas 4 y 5, páginas 108-109.

e. **Sincinesias:** movimientos involuntarios e inconscientes que se producen cuando se realiza otros movimientos voluntarios conscientes. Así, el miembro más afecto imita los movimientos del menos afecto, o todos los músculos del miembro más afecto se contraen al intentar realizar un movimiento.

VALORACIÓN BAREMO: Por afectación de marcha y AVD cap. 3, tablas 3, 4, y 5, páginas 108-109.

2. AFECTACIÓN SENSORIAL

a. **Sensibilidad exteroceptiva** o superficial. Pueden aparecer:

- Hipoestesia o anestesia: disminución o pérdida de sensibilidad al tacto, frío o temperatura.
- Hiperestesia: sensaciones magnificadas.
- Parestesias: sensaciones anómalas no dolorosas como hormigueos, picor…
- Disestesias: sensaciones anómalas molestas como calambres, pinchazos, quemazón…

b. **Sensibilidad propioceptiva:** es la conciencia de posición y movimiento del cuerpo, las articulaciones, la velocidad y la fuerza de movimiento. Cuando se afecta, puede aparecer torpeza motriz, dificultades en actividades bimanuales o de destreza, y mal control postural incluso en sedestación. A nivel postural se puede valorar mediante el test de Romberg.

c. **Sensibilidad vibratoria:** se explora mediante un diapasón de baja frecuencia (128 hz), haciéndolo vibrar primero, empezando en las articulaciones más distales y ascendiendo progresivamente hasta las más proximales.

d. **Sensibilidad secundaria:** Estereognosia: reconocimiento de objetos por el tacto con los ojos cerrados. Sólo es evaluable en ausencia de alteraciones de la sensibilidad primaria.

e. **Dolor neuropático,** que puede aparecer también como alodinia (dolor ante estímulos no nocioceptivos como el roce de la ropa), o hiperalgesia (dolor mayor al que corresponde al estímulo).

VALORACIÓN BAREMO:
MMSS por zonas cap. 2, tablas 21, 23 y 25 en páginas 52-56, o por afectación de AVD capítulo 3, tablas 4 y 5, páginas 108-9.
MMII por zonas cap. 2, tabla 47, pág. 75, o por afectación de la marcha capítulo 3, tabla 3, página 108.

---

3. ALTERACIÓN DE LA MARCHA

A raíz de la afectación a nivel motor (fuerza, coordinación, equilibrio), y sensitivo (propiocepción sobre todo) puede aparecer una alteración del esquema de marcha. Se puede evaluar mediante la *Escala de marcha y equilibrio TINETTI.* Las más típicas son:

- **Marcha hemipléjica**: Por debilidad muscular, especialmente en extensores de tobillo y pie, se produce en la fase de oscilación, se produce una inclinación del tronco hacia el lado no afecto, una aducción de cadera y una elevación de la hemipelvis, lo que provoca una marcha en guadaña, la pierna describe un movimiento de semicírculo al dar el paso.
  - En la fase de apoyo en el miembro inferior afectado no realiza una correcta transferencia de peso, se suele acompañar de bloqueo en extensión de cadera, hiperextensión de rodilla y el pie apoya sobre el borde externo.
  - El brazo afectado puede presentar reacción asociada (aducción y rotación interna de hombro, semiflexión de codo, pronación en antebrazo, flexión de muñeca, flexión de dedos y aducción del pulgar).

  En ocasiones puede aparecer estepaje, consistente en flexión de cadera y rodilla en la fase de oscilación, para evitar tropezarse con el pie afecto.

- **Marcha atáxica**: Por afectación de la coordinación del movimiento, aparece una marcha inestable, con amplia base de soporte y tambaleante. Los movimientos son bruscos y exagerados, por lo que la extremidad inferior se eleva con más fuerza de la necesaria y el pie cae golpeando el suelo con toda la planta.

- **Marcha cerebelosa:** Por afectación del equilibrio, la marcha es vacilante con una amplia base de sustentación

VALORACIÓN BAREMO: capítulo 3, tabla 3, página 108.

4. SISTEMA VESTIBULAR

Está relacionado con el equilibro y el control espacial. Pueden aparecer mareos, vértigos, náuseas, problemas de equilibrio, o mayor sensibilidad al ruido y a las luces fuertes.

VALORACIÓN BAREMO:
Problemas de equilibrio, capítulo 3, tabla 3, pág. 108 o también cap. 13, pág. 235.
Vértigo capítulo 13, pág. 235.

5. SISTEMA RESPIRATORIO

Es frecuente encontrarnos alteraciones en el aparato respiratorio de los pacientes, por diversas causas: debilidad de la musculatura respiratoria, disminución de la elasticidad o distensibilidad pulmonar, problemas posturales, patología restrictiva, inmovilidad, mal manejo de secreciones…

Así, puede aparecer fatiga, somnolencia, falta de coordinación fono-respiratoria, cambios de coloración cutánea, aumento y mal manejo de secreciones, tos no efectiva…La valoración clínica será mediante espirometría, gasometría y peak-flow.

VALORACIÓN BAREMO: Capítulo 4, páginas 116-123.

6. NIVEL DE LENGUAJE, COMUNICACIÓN Y DEGLUCIÓN EN TUMORES CEREBRALES

En función de la zona del Sistema Nervioso Central donde esté alojado el tumor, las secuelas en las funciones de lenguaje, comunicación y deglución pueden ser diversas. Podemos encontrarnos con: alteraciones del lenguaje (oral, escrito, gestual); alteraciones de la voz, del habla, y de las funciones oro-faciales y deglutorias.

a. <u>Trastornos del lenguaje</u>.

- *Afasia:* La afasia es la pérdida de la capacidad de producir o comprender el lenguaje, debido a lesiones en áreas cerebrales especializadas en estas tareas. En función del área del lenguaje afectada se mostrarán distintos déficits y se clasificarán en subtipos: Afasia de Broca, afasia de Wernicke, afasia de conducción, afasia global, afasia anómica, etc. Pueden aparecer neologismos (palabras inventadas sin ningún significado), gramática simplificada.

- *Apraxia del habla*: trastorno de la ejecución de los movimientos para el habla aprendidos y que no puede explicarse por debilidad, incoordinación o pérdida sensorial o por incomprensión o desatención de la orden. Aparece dificultad para imitar los sonidos del habla, para imitar movimientos no necesariamente relacionados con el habla, y lentitud en el habla.

- *Anartria*: Trastorno motor del lenguaje, caracterizado por una pérdida total de la capacidad de articulación del lenguaje consecuente a una lesión cerebral. Se pierde la capacidad de poder movilizar voluntariamente los órganos fonadores: maxilares, labios, lengua, diafragma, músculos intercostales, laringe.

- *Disartria*: Conjunto de trastornos motores del habla, de origen neurológico, que causan dificultad para vocalizar.

- *Otras alteraciones del lenguaje*: alteraciones del ritmo, la velocidad, el volumen, la coordinación fono-respiratoria, la entonación.

VALORACIÓN BAREMO:
Afasia: capítulo 14, tabla 2, pág. 254.
Disartria: cap. 14, pág. 257.

---

b. <u>Trastornos de la lecto-escritura.</u>

- *Alexia*: Pérdida parcial o total de la capacidad lectora previamente adquirida resultante de una lesión cerebral.

- *Agrafia*: Pérdida o alteración de la capacidad para producir lenguaje escrito, debido a una lesión cerebral adquirida.

c. Trastornos de la voz.

- *Disfonía*: Es la alteración de la voz en cualquiera de sus cualidades: duración, intensidad, timbre y tono, debido a perturbaciones orgánicas o a una falta de coordinación de los músculos respiratorios, laríngeos o de las cavidades de resonancia que intervienen en el acto vocal.
- Afonía: Pérdida total de la voz.

VALORACIÓN BAREMO: Cap. 14, tabla 4, pág. 256.

d. Trastornos de la deglución.

- *Disfagia:* Trastorno de la deglución caracterizado por una dificultad en la preparación del bolo alimenticio y/o en el desplazamiento de éste desde la cavidad oral hasta el estómago, con riesgos de atragantamiento y malnutrición. Típicamente produce molestias o dolor al tragar, aumento del tiempo para comer, babeo, regurgitación por boca o nariz, sensación de cuerpo extraño en garganta, tos, carraspeo, atragantamientos, cambios en voz, y en ocasiones infecciones respiratorias de repetición.

VALORACIÓN BAREMO:
Disfagia: cap. 13, pág. 236.
Gastrostomía, yeyunostomía: cap.7, pág. 174.

7. AFECTACIÓN ESFINTERIANA

- Puede aparecer tanto durante el tratamiento como de forma permanente incontinencia urinaria o fecal, con la consiguiente afectación de la autoestima y la **esfera social**.
- La vejiga neurógena aparece en torno al 24% de los pacientes. Lo más habitual es la hiperactividad vesical por afectación del control cerebral vesical, con la consiguiente urgencia e incontinencia. Pueden aparecer incluso micciones reflejas. En algunos casos también puede aparecer dificultad en el inicio de la micción, con la consiguiente dificultad para conseguir un completo vaciado vesical. En cambio, no se han descrito alteraciones del sinergismo detruso-esfinteriano.
- Disfunciones rectales: puede aparecer incontinencia fecal, tanto por mal control motor esfinteriano como por alteraciones de la sensibilidad al llenado rectal, con

pérdidas por rebosamiento. En ocasiones y generalmente en relación con la medicación, puede aparecer estreñimiento, que a su vez favorece la aparición de incontinencia.

VALORACIÓN BAREMO: Incontinencia urinaria cap. 8, pág. 185. Incontinencia fecal: cap. 7, pág. 174.

8. AFECTACIÓN DE LA ESFERA SEXUAL

La afectación de la esfera sexual es frecuente en estos pacientes tanto por los tratamientos que se instauran, como por las secuelas neurológicas o la afectación psicológica. Es frecuente la disminución de la libido en ambos sexos. Los hombres pueden presentar disfunción eréctil y problemas con la eyaculación. Las mujeres pueden tener disminución de la lubricación, dispareunia (dolor en las relaciones), vulvodinia, dificultades para alcanzar el orgasmo o dolor pélvico crónico. En ocasiones se presenta hipersexualidad o desinhibición sexual, asociadas generalmente a deterioro cognitivo.

Es importante también reseñar la afectación de la fertilidad que ocurre con bastante frecuencia, y muchas veces en pacientes muy jóvenes, para quienes no poder tener hijos puede llegar a ser un trauma imposible de superar.

VALORACIÓN BAREMO: No existe.

9. OTROS SÍNTOMAS

a. **Síntomas generales:** Es frecuente en los pacientes oncológicos presentar malestar, anorexia, astenia, fatiga, náuseas… Es típico que aparezcan estos síntomas durante los tratamientos o asociados a hipertensión intracraneal, pero en ocasiones se mantienen en el tiempo y si bien son difíciles de medir objetivamente, pueden resultar muy incapacitantes.

VALORACIÓN BAREMO: Si estos síntomas son los más incapacitantes, y ya que no hay apartado específico donde valorarlos, se puede hacer la baremación completa según afectación de AVD, capítulo 1, pág. 25.

b. **Crisis epilépticas:** Son un síntoma típico de inicio. Pueden permanecer incluso tras el tratamiento y en muchas ocasiones se requiere medicación, con los subsiguientes efectos secundarios.

VALORACIÓN BAREMO: Si no se consigue el control clínico mediante el tratamiento del tumor o con tratamiento farmacológico, se baremarán según el capítulo 3, tabla 1, página 104.

c. **Cefaleas:** Son uno de los síntomas cardinales de aparición. En ocasiones se asocian a hipertensión intracraneal y pueden empeorar con los cambios de temperatura, obligando a los pacientes a extremar las precauciones con la exposición solar o las bajas temperaturas. Pueden ser de difícil control farmacológico y mantenerse en el tiempo.

VALORACIÓN BAREMO: Las cefaleas en sí mismas (como la mayor parte de los dolores) no aparecen a día de hoy reflejadas en el baremo. Cuando son importantes en intensidad y frecuencia, y hay algún modo de objetivarlas (toma de medicación, visitas a urgencias, valoración por neurólogo...), se podrían llegar a baremar como trastornos neurológicos episódicos (epilepsia), en capítulo 3, tabla 1, página 104.

d. **Síntomas visuales:** Según en qué parte de la vía visual se produzca el daño (la más habitual es el nervio óptico), pueden aparecer alteraciones de la agudeza, el campo visual, o la motilidad ocular (que puede producir diplopía).

VALORACIÓN BAREMO: Capítulo 12, páginas 215 a 223.

e. **Afectación estética:** A raíz de la cirugía o de los tratamientos de quimioterapia, radioterapia o medicación, pudiendo afectar psicológica y socialmente a los pacientes.

VALORACIÓN BAREMO: No están contempladas.

10. CONSIDERACIONES PSICOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON TUMORES CEREBRALES

VALORACIÓN BAREMO: CAPÍTULO 16.

Dentro de esta esfera se diferencian dos tipos de estas alteraciones que pueden afectar a la calidad de vida de los pacientes con tumores cerebrales y determinar la adaptación a las diferentes áreas de su vida.

- Alteraciones psicopatológicas (daño orgánico y/o secundario al proceso oncológico).
- Deterioro cognitivo

10.1 ALTERACIONES PSICOPATOLÓGICAS

Los tumores del SNC representan un factor de riesgo adicional en el desarrollo de manifestaciones clínicas psicopatológicas, principalmente de la depresión clínica, ataques de pánico u otros trastornos de ansiedad, así como trastornos mentales orgánicos o delirantes (Andrewes et al., 2003; Wellisch et al., 2002). La prevalencia de estas alteraciones se sitúa entre el 41 y el 78% desde los primeros momentos de la enfermedad y puede alcanzar el 90% para sintomatología depresiva ante la progresión de la enfermedad.

Entre todos ellos, la Depresión Clínica es el trastorno más frecuente y debe realizarse un adecuado diagnóstico diferencial con la apatía como manifestación clínica del propio tumor, hecho que no es posible sí se consideran únicamente los criterios diagnósticos aportados por la APA (2013). En este sentido, los síntomas depresivos pueden incluir tristeza, desesperanza, sentimiento de inutilidad y culpa, pérdida de autoestima y problemas de concentración (Litofsky y Resnick, 2009; Pangilian, Kelly y Pangilian 2007). Por el contrario, la apatía provocada por un daño directo en estructuras mediales frontales se caracteriza por la dificultad para sentir una emoción y para experimentar interés, sin evidenciarse sufrimiento emocional (Valentine, Passik y Massie, 2002; Wellisch et al., 2002).

a. Alteraciones psicopatológicas asociados a daño orgánico

Las alteraciones psicopatológicas como manifestación de la enfermedad oncológica se suelen acompañar de síntomas neurológicos, aspecto que orienta el diagnóstico, aunque pueden ser la primera y única manifestación del tumor por un tiempo. Un dato a considerar en este sentido es que los tumores que cursan durante un largo tiempo únicamente con sintomatología psicopatológica suelen ser benignos.

Los trastornos psicopatológicos asociados a daño orgánico en pacientes con tumores cerebrales se dividen entre:

- Alteraciones con síntomas generales, independientes de la localización tumoral.
- Alteraciones con síntomas focales asociados al daño de áreas cerebrales específicas.

▪ **Respecto a las alteraciones generales**, los **trastornos del estado de ánimo** son los más frecuentes y en contra de teorías localizacionistas, este tipo de síntomas se asocia al daño en diferentes estructuras corticales, no siendo exclusivo de zonas frontales o el sistema límbico. En estas alteraciones la apatía será uno de los síntomas determinantes del trastorno, acompañado de la ausencia de interés hacia actividades de su entorno. Los **síndromes orgánicos** (demencia, trastornos de alteración de la consciencia y bradipsiquía), las **alteraciones de la personalidad** y la presencia de **síntomas psicóticos** también se clasifican como alteraciones psicopatológicas asociadas a daño orgánico sin que se asocien a un área cerebral específica, que pueden aparecer desde los primeros momentos, como manifestación clínica del tumor, o a lo largo de la enfermedad si se produce una progresión o recidiva de la enfermedad.

En este sentido se han diferenciado una serie de factores etiológicos relativos al tumor que pueden explicar su aparición y los parámetros cuantitativos de estos síntomas psicopatológicos generales

- **Localización del tumor:** Esta variable no define de forma completa la aparición de síntomas psicopatológicos ni el tipo de sintomatología. Actualmente se afirma que los tumores a nivel cortical se asocian con un mayor porcentaje de manifestaciones psicopatológicas, respecto a aquellas subcorticales.
- **Presión intracraneal:** Más que a esta variable, la aparición de determinados síntomas se debe a las consecuencias de dicha presión: comprensión de ciertas zonas cerebrales y/o desplazamiento de determinadas estructuras. A nivel afectivo se asocia con labilidad emocional con conductas de desinhibición o aumento de la irritabilidad, pérdida de la iniciativa que se traduce en apatía. Además se produce un deterioro cognitivo en diferentes funciones que se desarrollará más adelante.
- **Velocidad de crecimiento del tumor:** Aquellos tumores de crecimiento rápido producen con más frecuencia cuadros de agitación y síndromes confusionales; mientras que aquellos que se desarrollan de forma lenta se asocian más a episodios depresivos y alteraciones de la personalidad.

- **Respecto a las alteraciones asociadas al daño en áreas cerebrales específicas**, las más frecuentes en tumores cerebrales suelen ser las relativas al **lóbulo frontal**, con la afectación de tres circuitos prefrontales fundamentales resumidos en la **Tabla 1**.

Tabla 1. Alteraciones psicopatológicas de los circuitos prefrontales

Circuito prefrontal	Característica principal	Síntomas o alteraciones asociadas
Síndrome orbito-frontal Desconexión del sistema de vigilancia frontal del sistema límbico.	Cambio en la personalidad; generalmente muestran conductas de irritabilidad, problemas en el control de impulsos o conductas de manía, labilidad emocional, distractibilidad y dificultades para responder a señales sociales	- Desinhibición que además de la característica principal incluye la incapacidad para inhibir respuestas incorrectas, reiterativos. - Síndrome de dependencia del medio ambiente: con tendencia a imitar al examinador o tocar y utilizar todos los objetos que tienen a su alcance. - Peculiar sentido del humor ("moria“), se refiere a que el paciente parece divertirse con lo que a nadie hace gracia e incapacidad para "captar" el sentido de un chiste. - Lesión basal, aparecen eufóricos, a veces incluso maníacos. Este hecho es más frecuente con lesiones derechas, pudiendo llegar a presentar un trastorno obsesivo-compulsivo
Síndrome prefrontal-dorsolateral	Afectación de procesos ejecutivos; hace referencia al fallo en la capacidad de generar hipótesis, planear acciones y tomar decisiones para conseguir un objetivo; déficit en la focalización de la atención, analizar los resultados y cambiar la estrategia si fuera necesario y dificultad en manejar la interferencia o entretenerse con estímulos irrelevantes.	- Resolución de problemas y toma de decisiones: fallos en tiempos de deliberación como en la calidad de las estrategias utilizadas. - Otras alteraciones cognitivas: a) programación motora (ordenación temporal de acontecimientos); b) memoria de trabajo; c) fluidez verbal (dificultad para general palabras). - A nivel afectivo se acompaña de: apatía, ausencia de motivación, dificultad para mantener la atención y elevada distracción, dependencia del entorno y carencia de curiosidad.
Síndrome mesial-frontal	Las alteraciones más características son la abulia y la apatía, que en estos casos hace referencia a un estado de ausencia de motivación e iniciativa, que puede llegar a ser completa.	- Puede aparecer el mutismo akinético especialmente en lesiones bilaterales. El paciente está despierto y no muestra ningún tipo de emoción (Devinsky, 1995). - Sólo responde a sus propios motivos (no contesta a las preguntas ni presenta respuestas motoras). Puede hablar y moverse perfectamente si le apetece.

Fuente: elaboración propia.

Por otra parte, **el lóbulo temporal** comparte con los síndromes anteriores determinadas alteraciones del comportamiento y cambios en la personalidad, caracterizados por una exacerbación de características premórbidas. Además pueden aparecer episodios de *dèjá vu,* cuadros delirantes y episodios de alucinaciones complejas de todo tipo de experiencia sensorial (visual, auditiva, gustativa, olfatoria). Es importante señalar que estos episodios alucinatorios se producen sin asociarse con otros síntomas psicopatológicos y el paciente los identifica como fenómenos externos sin alteraciones en el contenido ni de la forma del pensamiento.

b. <u>Alteraciones emocionales secundarias al proceso oncológico</u>

Los síntomas de ansiedad y depresión suponen una de las manifestaciones más frecuentes en pacientes oncológicos, estando presentes hasta en el 85% de los casos que presentan psicopatología (Nordin et al., 2001). En pacientes con tumores cerebrales, los datos de prevalencia de estas manifestaciones oscilan de forma relevante de unas investigaciones a otras, llegando a alcanzar el 90% para la depresión y del 60% para la ansiedad (Liu et al., 2009).

Existen una serie de características que pueden explicar la mayor prevalencia de los síntomas reactivos clínicos de ansiedad y depresión en pacientes con tumores cerebrales, respecto a otras patologías oncológicas y a otras enfermedades crónicas:

- Déficits o secuelas a nivel cognitivo y/o neurológico.
- Pérdida de autonomía o independencia.
- Miedo a la aparición de crisis epilépticas.
- Expectativa de vida limitada en algunos tumores.
- Dificultad en las relaciones sociales e independencia.

Además, los tratamientos que reciben estos pacientes deben ser considerados para la comprensión de los síntomas clínicos de ansiedad y depresión. En este sentido, el tratamiento de corticoterapia de forma continuado, utilizado para la disminución del edema cerebral en enfermos con tumores cerebrales, supone un aumento del riesgo de síntomas de depresión y de determinadas respuestas de ansiedad, tales como agitación psicomotriz y activación cognitiva

c. <u>Alteraciones del ritmo o patrón de sueño.</u>

Las dificultades en el inicio y mantenimiento del sueño de estos pacientes son otras de las alteraciones más frecuentes en pacientes con tumores cerebrales, al igual que en otras poblaciones oncológicas, con una prevalencia en torno al 52% de los pacientes. Pueden aparecer tanto en los momentos iniciales como años después de la

enfermedad, traduciéndose en insomnio, hipersomnia, o parasomnias. Sin embargo, algunos autores consideran estas dificultades como un síntoma más de los trastornos del estado de ánimo, por lo que su interpretación en este campo debe ser realizada con precaución (Wellisch et al., 2002). También en algunos casos pueden estar relacionados con el tratamiento farmacológico (somnolencia por antiepilépticos, insomnio por corticoesteroides…).

VALORACIÓN BAREMO: La hipersomnia comprobada mediante polisomnografía, que no responde a tratamiento de más de 6 meses se valora según capítulo 3, tabla 1, página 104.

10.2 DETERIORO COGNITIVO

Este tipo alteración es una de las más determinantes de la calidad de vida de los pacientes con tumores cerebrales y de su adaptación funcional a las diferentes áreas de su vida diaria. Los datos de prevalencia de las alteraciones cognitivas oscilan ampliamente de unos estudios a otros (12%-90%), en función principalmente del tipo de patología analizado y del momento de la enfermedad en que se valora.

Las manifestaciones cognitivas de los tumores cerebrales, al igual que el resto de síntomas neurológicos, varían en función de la localización de la lesión, de las características biológicas de los mismos y de los mecanismos fisiopatológicos. Sin embargo, algunos autores señalan que pueden diferenciarse dos tipos de sintomatología (Menéndez, Arribas y Chust; 2009):

1. Manifestaciones neurológicas generales.
2. Déficit o síntomas focales de evolución subaguda.

- A nivel cognitivo entre las **manifestaciones neurológicas generales** cabe destacar un patrón de disminución de la velocidad de procesamiento de la información, con fallos en la comprensión de la misma, alteraciones en la percepción, somnolencia con pérdida de la concentración, labilidad emocional con conductas de desinhibición o aumento de la irritabilidad, apatía y en último lugar, alteraciones en diferentes procesos de la memoria. Estas alteraciones se atribuyen a un aumento de la presión intracraneal producido por la propia masa tumoral, por el edema o por la obstrucción al flujo de LCR, motivo por el cual una vez resultas las causas asociadas se prevé una mejoría de las alteraciones cognitivas.

- Respecto a los **síntomas focales**, estos se producen por la compresión que la masa tumoral y el edema perilesional ejercen sobre las neuronas y sobre la sustancia blanca; suelen ser de carácter progresivo y evolución subaguda (Menéndez, Arribas y

Chust, 2009). Este tipo de alteración puede ser muy variable de unos pacientes a otros de acuerdo a la localización de la lesión, lo que imposibilita desarrollar en este documento todas las posibles alteraciones a nivel cognitivo.

Sin embargo, en literatura (Douw et al., 2009; Heimans y Reijneveld, 2012; Henrikkson, 2011; Klein et al., 2002; Sanz, Olivares y Barcia, 2011; Soccianti et al., 2012; Taphoorn y Klein, 2004) y en la práctica clínica parece existir acuerdo respecto a las funciones y dominios cognitivos con mayor afectación, independientemente de los tratamientos oncológicos aplicados o el momento de la enfermedad en el que se realiza la evaluación. Entre ellas cabe citar:

- **Atención:** atención selectiva (capacidad para seleccionar de entre varias posibilidades la información relevante) y alternante (capacidad que permite cambiar el foco de atención entre tareas que implican requerimientos cognitivos diferentes).
- **Mecanismos de velocidad de procesamiento de la información** que determina la cantidad de información que puede ser procesada en una unidad de tiempo.
- **Memoria**, la afectación por un tumor cerebral puede producir fallos en cualquier proceso de la memoria, es decir, en la fijación, almacenamiento o recuperación de la información, principalmente de contenido verbal.
- **Lenguaje:** fluidez verbal y denominación verbal. La presencia de alteraciones en esta función es muy dependiente de localización del tumor en el hemisferio dominante.
- **Funciones ejecutivas:** entre todos los procesos que se incluyen, los más afectados hacen referencia al fallo en la capacidad para generar hipótesis, focalizar la atención, analizar los resultados y cambiar la estrategia si fuera necesario; así como alteraciones en memoria operativa.
- **Habilidades visoespaciales**., que implica la capacidad para comprender la información visual, así como generarla y transformarla en imágenes visuales estructuradas. Su déficit produce fallos en la discriminación e identificación de figuras visuales que pueden presentarse de forma esquematizada.

En último lugar se considera importante señalar la existencia de una serie de **factores**, además del propio tumor, **relacionados con el deterioro cognitivo** de estos pacientes que pueden influir en la aparición y evolución del mismo:

- Edad. Pacientes de mayor edad presentan un mayor riesgo de déficits cognitivo ante el diagnostico de tumor cerebral.

- Educación. Mayor nivel educativo se asocia con un mejor rendimiento neuropsicológico, posiblemente asociado al efecto de reserva neuronal.
- Tipo y grado de malignidad cerebral. La progresión de la enfermedad se define como la variable que se asociada a mayor deterioro cognitivo (Bosma et al., 2007; Giovagnoli et al., 2005; Wefel et al., 2011).
- Tratamientos oncológicos.
  - La cirugía puede producir daños cognitivos transitorios y alguna de sus complicaciones se puede asociar a déficits cognitivos permanentes.
  - La radioterapia ha sido la más estudiada, observándose que de forma inmediata-diferida pueden aparecer transitoriamente déficits atencionales y de memoria a corto plazo. Por el contrario los efectos retardados de esta técnica pueden provocar deterioro insidioso y progresivo en atención y memoria, junto con signos neurológicos como por ejemplo demencia.
  - Quimioterapia. Existe escasa información respecto a los efectos secundarios de esta técnica sobre el rendimiento cognitivo. Sin embargo, actualmente se ha identificado el efecto en el rendimiento cognitivo de determinados agentes quimioterápicos, comunes a otras neoplasias sistémicas, conocido como *Chemobrain.*

ANEXO: ESCALAS DE USO COMÚN

1. AVD:

a. FIM + FAM para básicas, tener en cuenta no sólo si realizan la actividad sino cómo.
b. Lawton y Brody para instrumentales, tener en cuenta no sólo si realizan la actividad sino cómo.

2. MOTÓRICAS:

c. Escala de Daniels puntuada para el balance muscular.
d. Escala de Ashworth modificada para la espasticidad.
e. Escala de Tinetti para marcha y equilibrio.
f. Timed up and go para marcha y equilibrio.
g. Berg para equilibrio.
h. Marcha en tándem para equilibrio.
i. 10 meter walk test para marcha.
j. Function in Sitting Test (FIST) para control del tronco.

3. FATIGA:

k. Escala de Intensidad de la fatiga.
l. Modified Fatigue Impact Scale (MFIS).

4. COORDINACION:

m. Talón-rodilla.
n. Dedo-nariz.

5. ESFÍNTERES + SEXUALIDAD:

o. Diario miccional de tres días.
p. Cuestionario de incontinencia urinaria ICIQ-SF.
q. King´s Health Questionnaire.
r. Fecal incontinence severity index.
s. Fecal incontinence quality of life instrument.
t. Índice internacional de función eréctil IIEF.

PROPUESTA DE PROTOCOLO DE VALORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN PACIENTES CON TUMORES CEREBRALES

Variable	Prueba evaluación
ATENCIÓN Y ORIENTACIÓN	
Orientación	Escalas de orientación, WSM-III
Amplitud atencional	Subescala dígitos WSM-III
Atención selectiva	Tarea de cancelación
Atención alternante	Parte B Trail Making Test
Velocidad de procesamiento de la información y función psicomotora	Parte A Trail MAking Test
HABILIDADES VISOESPCIALES	
Reconocimiento visual objetos y distinguir detalles	Subescala Figuras Complejas WAIS-III
Habilidad visoconstructiva	Figura compleja de Rey: - Copia de representación de un modelo complejo externo
FUNCIONES LINGÏÏSTICAS	
Fluidez categorial semántica	Tarea de evocación categorial semántica
Nominación verbal por confrontación	Test Vocabulario Boston
Comprensión verbal	Token Test
FUNCIONES MNÉSICAS	
Nivel de fijación verbal: Memoria inmediata verbal	Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense, ya que actualmente posee forma paralela.
Memoria episódica verbal a corto plazo:	
Memoria episódica verbal a largo plazo	
Reconocimiento verbal	
Memoria episódica visual	Figura Compleja de Rey
FUNCIONES EJECUTIVAS	
Inhibición	Test de Stroop
Pensamiento abstracto	Semejanzas del WAIS
Memoria de trabajo auditiva	Subescala de Letras y Números WSM-III
Habilidad de planificación	Test Torre de Hanoi
Fluidez y generación de alternativas	Tarea de fluidez fonológica verbal (FAS)
VARIABLES EMOCIONALES	
Ansiedad	HADS
Depresión	
Síntomas frontales y cambios personalidad	Entrevista para el paciente y un familiar de escala BADS (DEX)
Síntomas psiquiátricos	Neuropsychiatric Inventory
OTRAS VARIABLES	
Médicas/clínicas a considerar en el rendimiento neurocognitivo y en los síntomas emocionales de los pacientes con tumores cerebrales	Entrevista estructurada e historia clínica: Grado malignidad, lateralidad, antecedentes personales, crisis epilépticas, corticoterapia y situación enfermedad (progresión vs no progresión)

Fuente: MEC, Short Prtable Inventory

Cuando existe un deterioro cognitivo severo y no es posible aplicar estos cuestionarios se considera relevante realizar una valoración del rendimiento funcional, para ello se proponen:

- Instrumento de *screening* del rendimiento cognitivo: MEC, Short Portable Inventory.

- Escalas de rendimiento funcional:
  - Actividades avanzadas de la vida diaria de Lawton y Brody.
  - Actividades básicas de la vida diaria de Katz.

Dirigida a profesionales de los equipos de valoración y orientación a personas con discapacidad, el objetivo de esta Guía es proporcionar información útil sobre las secuelas de los tumores cerebrales y los aspectos médicos y psicológicos que pueden comprometer la independencia funcional y la participación social de las personas afectadas.

Desde el ámbito competencial de la Dirección General de Atención a Personas con Discapacidad de la Consejería de Políticas Sociales y Familia de la Comunidad de Madrid, la Guía trata de facilitar la adecuada protección social de las personas con tumor cerebral, haciendo más visibles sus necesidades y favoreciendo, en definitiva, una mejora de su calidad de vida.

ASATE
Asociación de Afectados por Tumores Cerebrales en España

FUNDACIÓN DACER
DAÑO CEREBRAL

Genesis Care

Comunidad de Madrid
Dirección General de Atención a Personas con Discapacidad
CONSEJERÍA DE POLÍTICAS SOCIALES Y FAMILIA