

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS



INFORME FINAL DE INVESTIGACIÓN:

**CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES,
EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE
2013 A DICIEMBRE DE 2016.**

Presentado por:

Dr. Sergio Antonio Maravilla Galdámez.

Para optar al título de:

Especialista en Medicina Pediátrica

Asesor de tesis:

Dr. Estuardo Pineda Urquilla.

SAN SALVADOR, noviembre 2019.

ÍNDICE

	Pág.
I. Resumen.....	1.
II. Introducción.....	2.
III. Objetivos.....	4.
IV. Marco teórico.....	6.
V. Diseño y Metodología.....	22.
VI. Resultados.....	24.
VII. Discusión de resultados.....	43.
VIII. Conclusiones.....	45.
IX. Recomendaciones.....	47.
X. Bibliografía.....	49.
XI. Anexos.....	51.

I. RESUMEN

Los tumores del sistema nervioso central comprenden algo más del 20% de todos los casos de cáncer en pediatría. Ocupan el segundo lugar en la incidencia tras las leucemias y forman el grupo más frecuente de tumores sólidos. (1). Los pacientes con tumores cerebrales son los que tienen la mayor mortalidad de todos los pacientes con malignidades. (4).

En un estudio previo a cerca del retraso diagnóstico en leucemia aguda en pediatría, realizado en este el Hospital Bloom se estableció un periodo de 30 días entre el inicio del aparecimiento de los síntomas hasta el diagnóstico, en el cual el diagnóstico era considerado como precoz. (8).

Hasta el 30% de tumores cerebrales presenta una mortalidad en general de hasta el 30%, la cual está muy relacionada a el tipo de abordaje que se le realiza a cada caso en base a un diagnóstico adecuado y precoz. (4).

Se hizo un estudio con 148 pacientes, de los cuales se tomaron en cuenta 114, dichos pacientes se encontraban entre 0 y 18 años, que consultaron el HNNBB con diagnóstico de tumor cerebral, se realizó una revisión de expedientes, de donde se obtuvieron los datos necesarios para realizar el estudio, fueron procesados utilizando Microsoft Office 2016.

Astrocitomas y meduloblastomas fueron los casos más frecuentes encontrados durante el estudio. 61% de los pacientes consultaron antes de los 30 días posteriores al inicio de los síntomas, el 39% restante se considera tardío. Una vez en el sistema de salud más de la mitad de los casos los pacientes se refieren de manera tardía.

Más de la mitad de los pacientes, 74% de los mismos tuvieron un diagnóstico definitivo en un periodo superior a los 30 días, clasificado como tardío.

II. INTRODUCCIÓN.

Cáncer en pediatría es una causa de muerte importante en países desarrollados, mucho se han estudiado sus posibles factores de riesgo, sin embargo, muchas causas aún se desconocen. De acuerdo a la literatura internacional los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC) representan la segunda neoplasia más frecuente en la infancia, a pesar de su importancia epidemiológica, la sospecha diagnóstica es baja, pese a ser una de las principales preocupaciones de los padres a la hora de consultar por cefalea. Esto cobra vital importancia al considerar que la detección precoz mejora la posibilidad de resección total, el estado y, por ende, el pronóstico (4).

En El Salvador, se diagnostican alrededor de 200 casos nuevos de cáncer cada año, de los cuales los tumores del sistema nervioso central son los tumores sólidos más comunes siendo todos estos manejados en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom¹, siendo muchos de estos provenientes del interior del país, en donde los niveles socioeconómicos son adversos, y el acceso al sistema de salud de calidad es limitado, lo que puede presentar un retraso en el diagnóstico precoz de enfermedades incluyendo los tumores cerebrales.

En el año 2014 existió un estudio acerca de la mortalidad temprana en El Salvador de pacientes con Leucemia, en donde se estableció un periodo de 30 días entre el inicio del apareamiento de los síntomas hasta el diagnóstico y el posterior inicio del tratamiento, el cual se tomará en consideración en este estudio. No se encontraron estudios directamente relacionados con esta temática (8).

Muchos de los casos de tumores cerebrales en pacientes pediátricos son descubiertos de manera tardía, sin embargo no se ha llevado a cabo ningún estudio que determine cuáles son los motivos de ese retraso, por lo que cobra importancia la necesidad de identificar dichas causas de manera que pueda realizarse una intervención posteriormente para poder agilizar el proceso de diagnóstico de la

¹ Fundación Ayúdame a vivir. Sitio web: ayudameavivir.org/tiposdetumores

enfermedad desde el momento de la aparición de los primeros síntomas hasta el momento de inicio del tratamiento de los pacientes en el hospital.

Se pretende de ser necesario reforzar la importancia de esta patología en los diferentes niveles implicados en su manejo inicial, como son la familia, la atención primaria y la atención terciaria.

Se trató de identificar factores tanto del grupo familiar de los pacientes tales como económicos, sociales, culturales, geográficos, nivel educativo entre otros, además de que se tratará de identificar las posibles fallas dentro del sistema de salud al cual tienen acceso los pacientes, de modo tal que se tenga una base para poder corregir estrategias o métodos, con el fin de evitar el retraso en el diagnóstico de los tumores cerebrales.

III. OBJETIVOS.

Objetivo general.

Determinar las causas de retraso en el diagnóstico de los tumores cerebrales en pacientes de 0 a 18 años, que fueron atendidos en el servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre enero de 2013 a diciembre 2016.

Objetivos específicos.

1. Describir los tumores cerebrales más comunes en el servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
2. Cuantificar el tiempo que transcurrió entre el inicio de los síntomas y su primera consulta a un profesional médico.
3. Reconocer los factores que influyen en la demora diagnóstica de casos de tumores cerebrales en pacientes en edad pediátrica que llegaron al servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
4. Determinar el tiempo que transcurrió entre la primera consulta a un profesional de salud y la realización del diagnóstico definitivo.
5. Señalar los factores relacionados al sistema de salud que produjeron demora en el diagnóstico en los casos de tumores cerebrales en pacientes que llegaron servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
6. Caracterizar la situación demográfica de los pacientes incluidos en el estudio para conocer los factores que puedan influir en la demora diagnóstica de casos de tumores cerebrales en pacientes en edad pediátrica que llegaron al servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

7. Identificar la presencia o ausencia de servicios de apoyo diagnóstico dentro del sistema de salud que influyen tanto de forma positiva como negativa en el proceso de agilizar el diagnóstico precoz de tumores cerebrales en pacientes que fueron atendidos en el servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

8. Relacionar el período en que fue hecho el diagnóstico del tumor cerebral con la supervivencia que tienen los pacientes.

IV. MARCO TEÓRICO.

El cáncer es infrecuente en los niños menores de 20 años, su incidencia anual es de 16,6 casos/100.000 y representa sólo aproximadamente el 1% (18.000 casos/año en 2006) de todos los nuevos casos de cáncer diagnosticados cada año en Estados Unidos (1).

Aunque la supervivencia relativa a los 5 años ha mejorado del 61% en 1977 al 81,6% en 2005 en todos los grupos de edad, las neoplasias malignas siguen siendo la primera causa de muerte por enfermedad (excluyendo los accidentes) (12,8%) en las personas de 1 a 14 años. En Estados Unidos se producen cada año entre 1.500-1.600 muertes relacionadas con el cáncer en niños menores de 15 años. (4).

Actualmente se están desarrollando ensayos clínicos multicéntricos que investigan sobre tratamientos novedosos y formas de aumentar las tasas de supervivencia, así como disminuir las complicaciones a largo plazo relacionadas con el tratamiento. Debido a que cada vez más pacientes sobreviven a la enfermedad, la investigación clínica también se está centrando en la calidad de vida de los supervivientes y los resultados a largo plazo del tratamiento al que se han sometido los niños y adultos supervivientes a una neoplasia infantil.

El National Cáncer Institute estima que en 1977 existían 269.700 individuos vivos (en todos los grupos de edad) que habían sobrevivido a un cáncer en la infancia, lo cual supone 1/810 personas menores de 20 años y 1/1.000 personas de 20 a 39 años en la población de Estados Unidos. (4).

El pronóstico, la distribución histológica y la localización de los tumores pediátricos son muy diferentes a los de los adultos. Entre los tumores pediátricos más frecuentes, las neoplasias linfohematopoyéticas (es decir, la leucemia linfoblástica aguda, los linfomas) suponen aproximadamente el 40%, los tumores del sistema nervioso central alrededor del 30% y los tumores embrionarios y los sarcomas sobre el 10% cada uno.

Por el contrario, los tumores epiteliales de los órganos como el pulmón, colon, mama y próstata, que son más frecuentes en los adultos, son cánceres infrecuentes en la infancia. A diferencia de los patrones de incidencia en los adultos, en los cuales la incidencia de cáncer tiende a aumentar rápidamente con los años, en la edad pediátrica existe un intervalo relativamente amplio, con 2 picos de incidencia, el primero en la primera infancia y el segundo en la adolescencia. (1).

Con el crecimiento aumenta la incidencia de los tumores óseos, la enfermedad de Hodgkin, las neoplasias de células germinales gonadales (carcinomas testicular y ovárico) y otros carcinomas. La adolescencia es un período transicional entre las neoplasias frecuentes de la primera infancia y los carcinomas característicos de la edad adulta. (1).

Gráfico de incidencia de los tipos de cáncer en pediatría más frecuentes.

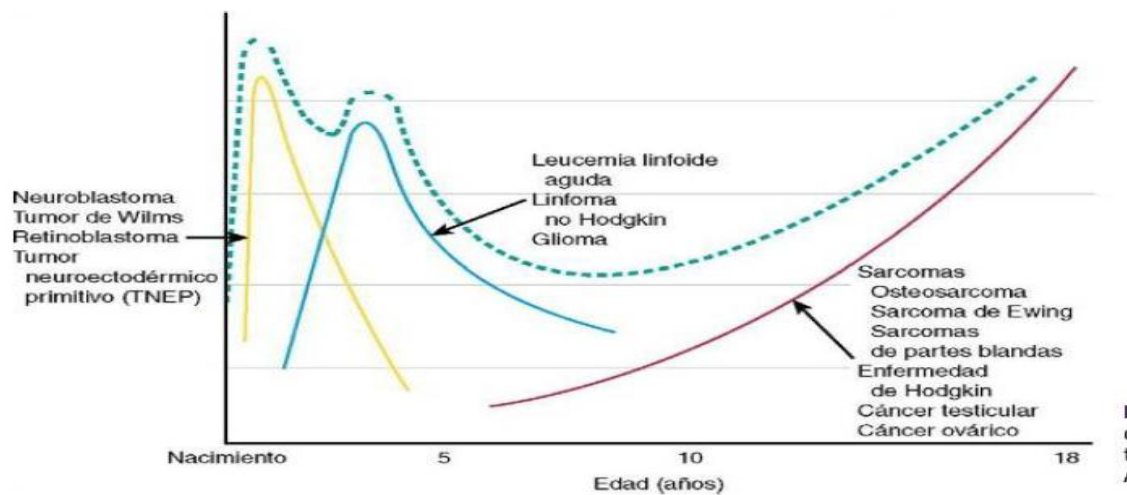


Fig. 1. Incidencia de los tipos de cáncer en pediatría más frecuentes. FUENTE: Tratado de Pediatría de Nelson, cap. 485, 19a Edición.

En general el diagnóstico inicial de los tumores pediátricos no es fácil pues los síntomas pueden ser muy inespecíficos y coincidir con los de otras enfermedades banales y además no existen métodos de detección precoz bien establecidos como en los adultos.

Sin embargo, el diagnóstico precoz es muy importante porque puede asociarse con un mejor pronóstico, puede permitir que los tratamientos sean menos intensos y el paciente pueda sufrir menos complicaciones por el propio tumor y por el tratamiento aplicado.

RETRASO EN EL DIAGNÓSTICO

Se considera “tiempo hasta el diagnóstico” el que transcurre entre la detección de los primeros síntomas de cáncer hasta que se realiza el diagnóstico del mismo; por tanto, un retraso en el diagnóstico se produciría por un incremento en el tiempo desde los primeros síntomas hasta el primer contacto con el médico (retraso debido al paciente) o bien en el transcurrido desde la visita inicial al diagnóstico de cáncer (retraso por el médico o el sistema sanitario). (8).

En el retraso en el diagnóstico se ha visto que influyen varios factores:

EDAD: los niños pequeños se diagnostican antes que los mayores o los adolescentes pues los padres les observan más estrechamente y perciben antes los síntomas y signos de un posible tumor; los niños mayores tienen menor control parental y en ocasiones pueden ocultar los síntomas de la enfermedad (2).

TIPO DE TUMOR: algunos tumores como los que se presentan con una masa abdominal (tumor de Wilms, neuroblastoma, linfomas) se diagnostican en general antes pues los padres les tocan el abdomen al bañarlos, el pediatra en la exploración rutinaria, etc. Las leucemias se presentan con síntomas inespecíficos, pero un hemograma puede ayudar en el diagnóstico temprano. Otros tumores sin embargo se diagnostican generalmente con más retraso por la ausencia de síntomas específicos y de signos objetivos en la exploración (tumores cerebrales, tumores óseos y linfoma de Hodking) (2).

OTROS FACTORES: retrasan el diagnóstico también algunos factores socio-económicos como la falta de acceso a servicios médicos y el bajo nivel cultural (2).

Los pacientes que presentan retraso en diagnósticos, presentan complicaciones neurológicas que no recibieron tratamiento médico apropiado, muchos iniciaron con

síntomas inespecíficos en especial cefalea, en un estudio realizado en Israel se determinó un tiempo promedio de diagnóstico de 7 meses. Se estableció un periodo de 42 días a partir del cual el tiempo de diagnóstico posterior a este sería considerado tardío. (10).

Hasta 56% de los pacientes requirieron al menos 4 visitas al personal de salud antes de poder tener diagnóstico definitivo; presentando muchos de ellos múltiples síntomas, la mayoría inespecíficos; siendo cefalea el más común de todos ellos (52.3%). (10).

TIEMPO HASTA EL DIAGNÓSTICO.

En el tiempo hasta el diagnóstico se hallan implicados varios factores como el tipo de tumor y la localización, el propio paciente y los padres y los relacionados con la asistencia sanitaria.

En los tumores más agresivos, que dan unos síntomas más agudos, el diagnóstico se puede producir más rápido; por el contrario, en los tumores más benignos, de larga evolución, el diagnóstico se puede retrasar más.

El diagnóstico y tratamiento tempranos pueden ser muy importantes para los padres que tendrán la conciencia muy tranquila por haber hecho las cosas bien, pueden mejorar el pronóstico y disminuir los efectos sobre el paciente del propio tumor y del tratamiento. Respecto a la mejora del pronóstico, es muy difícil cuantificar los efectos del retraso en el diagnóstico sobre la supervivencia o la mortalidad (2).

Un factor que sí parece objetivar la calidad de la asistencia proporcionada en los casos de cáncer pediátrico es el ÍNDICE DE FALLECIMIENTOS PRECOCES. Este índice nos indica el porcentaje de pacientes que fallecen en el primer mes desde el diagnóstico: puede detectar fallos en el diagnóstico correcto, una derivación inadecuada a centros especializados y en definitiva una asistencia incorrecta a este tipo de pacientes. En España este índice es similar a otros países desarrollados como EEUU e Italia. (2).

Los tumores cerebrales deben ser diagnosticados en las etapas tempranas de su curso. La anatomía alrededor de estos (cráneo) que se vuelve más rígido conforme al aumento de la edad; es por esto que la separación de las suturas, así como la inmadurez del sistema nervioso central en edades tempranas permite hasta cierto punto ser compensados; lo cual producen que muchos tumores permanezcan silentes durante cierto tiempo. (9).

TUMORES CEREBRALES EN LA INFANCIA.

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) ocupan el segundo lugar por su frecuencia dentro de todas las neoplasias infantiles, solo por debajo de las leucemias y son los tumores sólidos más frecuentes en menores de 15 años. La incidencia anual en la población europea y norteamericana es de 3/100.000 habitantes menores de 15 años. (1).

Factores predisponentes.

En la etiología de los tumores infantiles, al contrario que en el adulto, existe una menor interacción entre factores genéticos y ambientales.

En cuanto a los factores genéticos predisponentes para desarrollar un tumor cerebral, el 4% de los tumores cerebrales se asocian a síndromes hereditarios o enfermedades genéticas multifactoriales. Los síndromes hereditarios con mayor predisposición tumoral en el SNC son: Neurofibromatosis I y II, Esclerosis Tuberosa, Enfermedad de von Hippel-Lindau, síndrome de poliposis familiar y síndrome carcinomatoso de células basales nevoides.

La tasa de incidencia estandarizada para padecer un tumor cerebral entre familiares es del 2,55% y el sexo también es un factor de riesgo para padecer determinados tumores cerebrales.

Entre los factores de riesgo adquiridos en lo que respecta a la infancia, no existe evidencia de aumento de riesgo de padecer tumores cerebrales para los factores ambientales estudiados como son los campos electromagnéticos, uso de teléfonos móviles, exposición a líneas de alta tensión, traumatismos craneoencefálicos

incluido el traumatismo obstétrico, compuestos de nitrosoureas y nitrosaminas en tetinas y biberones. No se ha demostrado el efecto pernicioso de los compuestos nitrogenados en la dieta de la gestante. Hay evidencia sugestiva pero no concluyente sobre la influencia de la edad del padre durante la concepción, el uso domiciliario de pesticidas y el fumar pasivamente durante el embarazo. (3).

Hay evidencia franca sobre la exposición profesional paterna en las industrias de pinturas y sobre el efecto protector de la ingesta de vitaminas durante la gestación, pero son las radiaciones ionizantes el único factor cuya relación causal está completamente demostrada. (3).

La irradiación craneal, incluso a dosis bajas, aumenta la incidencia de tumores primarios del SNC. El periodo de latencia puede oscilar desde 10 a más de 20 años después de la exposición a la radioterapia por lo que la mayoría de los tumores inducidos por la radiación se ponen de manifiesto en la edad adulta.

A pesar de todo esto, la causa de la mayor parte de los tumores cerebrales sigue siendo desconocida.

Epidemiología

La incidencia anual de tumores del SNC en niños es de 2-5 casos por cada 100.000. Son ligeramente más frecuentes en varones, con una ratio varón/mujer de 1,5.

También, se han registrado pequeñas variaciones en la incidencia según la edad, siendo la incidencia mayor en los niños menores de 1 año. Se ha registrado una mayor incidencia en la raza blanca. (4).

En los niños, predominan los tumores infratentoriales (55%), sobre los supratentoriales (45%), excepto en los 6 primeros meses de vida, que son más frecuentes los supratentoriales. Dentro de los tumores infratentoriales, los más frecuentes son: astrocitomas cerebelosos, gliomas troncoencefálicos y meduloblastomas, seguidos de los ependimomas. A nivel supratentorial, predominan los astrocitomas.

Los grupos histológicos más favorables son más frecuentes en adolescentes, registrándose una mayor supervivencia en los pacientes de entre 10 y 15 años, mientras que, en los menores de 2 años, predominan los tumores de alto grado, con una localización más desfavorable, por lo que presentan un peor pronóstico y una menor supervivencia.

La supervivencia global a 5 años ha mejorado considerablemente en los últimos años, gracias al diagnóstico más precoz y a los avances en los tratamientos (cirugía, quimioterapia y radioterapia). Actualmente, la tasa de supervivencia varía entre el 35% y el 65% en función de diferentes factores, como son, fundamentalmente: la histología del tumor y su localización. (3)

Etiología.

Aunque la etiología de la mayoría de los tumores del SNC es desconocida, se han identificado diferentes factores de riesgo que a continuación detallamos, considerándose los más importantes los factores genéticos y la exposición a radiaciones ionizantes.

Factores genéticos.

Síndromes de cáncer familiar

Existen diversos síndromes de cáncer familiar que aumentan la susceptibilidad a padecer tumores cerebrales. Menos del 10% de los niños con un tumor cerebral tienen un síndrome hereditario que les coloca en una situación de riesgo aumentado para el desarrollo de este tipo de tumores. Estos síndromes se caracterizan por la alteración en oncogenes y genes supresores de tumores, que desencadenan la aparición de tumores.

Algunos de estos síndromes son:

Neurofibromatosis tipo 1.

Neurofibromatosis tipo 2

Esclerosis tuberosa

Otros síndromes como: síndrome de Von Hippel-Lindau, síndrome de Cowden, síndrome de Gorlin o del nevus basocelular, síndrome de Turcot, síndrome de Li-Fraumeni y retinoblastoma hereditario.

La mayoría de estos síndromes tienen un patrón de herencia autosómica dominante y se han demostrado mutaciones genéticas específicas para cada una de ellas. (Ver anexo 3 Tabla sobre los síndromes hereditarios asociados a tumores del sistema nervioso central).

Historia familiar.

Los hallazgos sobre el riesgo de tumores cerebrales en la infancia entre miembros de una familia varían sustancialmente entre los diferentes estudios. La presentación familiar de tumores del SNC es infrecuente, aparte de las neoplasias relacionadas con los síndromes neurocutáneos, pero se han descrito casos familiares de meningiomas y gliomas.

Radiaciones ionizantes.

La exposición a radiaciones ionizantes intraútero, o directamente al utilizar la radioterapia craneal, es una causa bien documentada de tumores cerebrales en niños. En los niños con tinea capitis que fueron tratados con radioterapia durante los años 40 y 50, se ha visto un incremento de riesgo de desarrollo de gliomas y meningiomas 22 a 34 años después. Se han publicado diversos estudios que describen casos de tumores cerebrales en niños con leucemias linfoblásticas que, durante el tratamiento, recibieron radioterapia craneal, mostrando un claro aumento del riesgo de tumores cerebrales (gliomas y tumores neuroectodérmicos primitivos) en niños que recibieron irradiación profiláctica del SNC (25 Gy). En estos casos, la

latencia entre la radioterapia y el desarrollo del tumor cerebral se estima que fue de entre 7-9 años, con un mayor riesgo en niños de menor edad. (4).

Exposiciones ambientales

La influencia de diversas exposiciones ambientales en el desarrollo de los tumores cerebrales infantiles, ha sido estudiada por diversos investigadores. Los resultados de todos estos estudios no han sido concluyentes. Actualmente, no existe evidencia de aumento de riesgo de padecer tumores del Sistema Nervioso Central para ninguno de los factores ambientales estudiados, incluyendo: el uso de teléfonos móviles, la exposición a líneas de alta tensión, los traumatismos craneales, las nitrosaminas o nitrosoureas en tetinas de chupetes o biberones y otros factores de la dieta. (4).

Clasificación.

La clasificación de los tumores cerebrales se realiza en función de la estirpe celular a partir de la cual se origina el tejido anormal (Ver Anexo 4, Clasificación de los tumores de Sistema Nervioso Central de acuerdo a OMS 2007).

Además, cada tipo tumoral se subclasifica en diferentes grados según las características histológicas (necrosis, neovascularización) y citológicas (mitosis, diferenciación celular). (6).

La clasificación mantiene el mismo sistema de gradación para las neoplasias en general.

OMS grado I: Incluye lesiones con bajo potencial proliferativo, crecimiento expansivo, posibilidad de cura luego de la resección quirúrgica.

OMS grado II: Lesiones con bajo potencial proliferativo, crecimiento infiltrativo y tendencia a la recurrencia. Algunas de estas lesiones tienden a progresar a grados mayores.

OMS grado III: Lesiones con evidencia histológica de malignidad, mitosis, anaplasia y capacidad infiltrativa.

OMS grado IV: Lesiones malignas, mitóticamente activa, tendencia a la necrosis y evolución rápida tanto pre como postoperatoria.

Conocer el tipo de tumor es fundamental, porque permite no solo predecir la historia natural de la enfermedad, sino también, la respuesta al tratamiento y el pronóstico.

Astrocitomas.

Los astrocitomas, tumores derivados de las células gliales tipo astrocito, representan los tumores del SNC más frecuentes en la edad pediátrica, suponiendo hasta el 50% de los casos. Existen distintos tipos de astrocitomas según sus características histológicas, citológicas y agresividad. Los astrocitomas pilocíticos (Grado I de la OMS) son los más frecuentes y representan hasta el 25% de los tumores del Sistema Nervioso Central pediátricos. Estos tumores se consideran benignos y son más frecuentes en la fosa posterior, aunque pueden aparecer en cualquier localización.

Otras localizaciones frecuentes de los gliomas en niños son: el hipotálamo, las vías ópticas y el tronco del encéfalo. Típicamente, estas lesiones suelen ser de bajo grado (Grado I y II de la OMS), pero su localización hace que sea difícil realizar una extirpación quirúrgica completa y, por lo tanto, la morbilidad es alta y el pronóstico malo, aunque se trate de neoplasias de bajo grado.

Meduloblastoma.

El segundo tumor del Sistema Nervioso Central (SNC), más frecuente en niños es el meduloblastoma.

Este tumor se origina en el IV ventrículo, a partir de precursores de células madre neurales, y suponen entre el 15-20% de los tumores cerebrales pediátricos.

Otros tumores frecuentes en edad pediátrica, derivados de células neuroepiteliales, son: ependimomas (10% de los tumores pediátricos del SNC), gangliogliomas (2,5%) y tumores neuroectodérmicos primitivos (1,9%).

En cuanto a las neoplasias pediátricas no neuroepiteliales, las más frecuentes son: los craneofaringiomas (5,6%), los tumores de células germinales (2,5%), localizados en la región pineal o en otras localizaciones y pueden ser: germinomas, teratomas, coriocarcinomas y tumores del seno endodérmico, tumores teratoides/rabdoides atípicos (1,3%) y tumores de plexos coroideos (0,9%).

La incidencia de los distintos tipos de tumores del SNC en niños, varía según el grupo de edad (3). Así, entre los 0 y los 2 años, predominan: papilomas de plexos coroideos, astrocitomas desmoplásicos, teratomas, tumores neuroectodérmicos primitivos (PNETs) y tumores teratoides/rabdoides atípicos. Entre los 3 y los 11 años, los astrocitomas y craneofaringiomas son los más frecuentes. A partir de los 12 años, son frecuentes los tumores de células germinales, mientras que los craneofaringiomas son raros.

La distribución de los distintos tipos de astrocitomas también varía con la edad. Los astrocitomas pilocíticos predominan, sobre todo, en el grupo de 3 a 11 años y en la adolescencia temprana, pero, a partir de los 15 años, la incidencia de los astrocitomas pilocíticos cae y son más frecuentes los astrocitomas grado III y IV de la OMS. (4).

Clínica.

El diagnóstico de tumor cerebral puede ser muy difícil en los niños. Frecuentemente, los niños, sobre todo los más pequeños, son incapaces de referir sus síntomas. Por otra parte, el curso puede ser insidioso y con manifestaciones poco específicas, tales como: cambios de carácter, irritabilidad o vómitos.

Incluso para los padres, ciertos cambios pueden pasar desapercibidos. Los síntomas y signos de los tumores intracraneales en el niño dependen de la edad,

de la localización del tumor y de la presencia o ausencia de hipertensión intracraneal. (10).

Hipertensión intracraneal.

La cefalea es un síntoma prácticamente constante en los tumores cerebrales infantiles. Puede ir acompañada de vómitos, que suelen ser matutinos o nocturnos, e ir o no precedidos de náuseas.

En el lactante, puede manifestarse como irritabilidad o llanto inconsolable. En pacientes pediátricos con cefalea, los siguientes datos tienen valor predictivo como indicadores de proceso expansivo intracraneal: cefalea durante el sueño, historia corta (<6 meses) de dolor de cabeza, asociación con confusión o vómitos, síntomas visuales y presencia de signos neurológicos anormales. Gran parte de los niños con hipertensión intracraneal presentan papiledema, pero su ausencia no excluye la presencia de hipertensión intracraneal. En recién nacidos y lactantes, hay dos datos muy fiables de hipertensión intracraneal: la macrocefalia y la tensión de la fontanela. En estas edades, la parálisis del VI par craneal aislada, es un síntoma de hipertensión intracraneal y no de focalidad.

En un alto porcentaje de tumores cerebrales infantiles, la hipertensión intracraneal se debe a hidrocefalia, siendo más frecuente en los tumores de la región pineal-lámina cuadrigémina, seguidos de los infratentoriales, los de la región hipotalámica y, finalmente, de los hemisféricos. (7).

Síntomas focales.

Los síntomas y signos de focalidad son más evidentes cuanto mayor es la edad del niño. Este hecho se debe a la inmadurez del cerebro de los niños muy pequeños, que se refleja en una falta de expresividad clínica. Estos síntomas dependen de la localización del tumor. A veces, en lactantes, una pérdida de visión importante puede pasar totalmente desapercibida hasta que la lesión está muy avanzada.

La hemiparesia, hipertonía e hiperreflexia son las manifestaciones más frecuentes en los tumores supratentoriales y, en menor proporción, los trastornos de la

sensibilidad. En los infratentoriales, los síntomas y signos más habituales son: diplopía, ataxia y nistagmus.

La primera manifestación de un tumor de fosa posterior puede ser un tortícolis. En los tumores de tronco, puede haber parálisis de pares craneales y afectación de vías largas.

Epilepsia.

Las crisis epilépticas pueden constituir la primera, o única, manifestación de un tumor cerebral.

Las crisis pueden ser generalizadas, focales o psicomotoras, y pueden ir seguidas de una parálisis residual postcrítica. Un trazado electroencefalográfico de afectación focal debe sugerir la realización de otros estudios complementarios para descartar un origen orgánico de las crisis, aunque hay tumores cerebrales que no producen alteraciones. Los tumores infratentoriales pueden producir enlentecimiento bilateral de la actividad cerebral.

Síntomas inespecíficos

Los cambios de personalidad, las alteraciones emocionales y la disminución del rendimiento escolar pueden ser manifestaciones de un tumor cerebral. En niños muy pequeños, la detención o el retroceso del desarrollo psicomotor sugieren una lesión orgánica y requieren un estudio más amplio.

Diagnóstico

La anamnesis y exploración clínica son fundamentales para detectar síntomas y signos de alarma que nos hagan sospechar la posible presencia de un tumor cerebral y, por lo tanto, solicitar las pruebas necesarias.

Pruebas de imagen

La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son la base del diagnóstico, tratamiento, planificación quirúrgica y seguimiento. La adición de

contraste intravenoso a estos estudios permite detectar la alteración en la barrera hematoencefálica, que es típico en los tumores malignos del sistema nervioso central, así como también identificar lesiones sutiles y delimitar los bordes de la lesión. Hay que tener en cuenta que, en los gliomas pediátricos, lesiones de bajo grado, como los astrocitomas pilocíticos, a menudo, captan contraste a pesar de ser lesiones benignas.

Tomografía computarizada (TAC).

La TAC se puede obtener en el servicio de urgencias y proporciona, de forma rápida, datos sobre: la presencia o ausencia de tumor, el tamaño del mismo, la forma y densidad tumoral, la localización, el comportamiento tras la administración de contraste, presencia de calcificaciones, zonas de necrosis y quistes, edema peritumoral, desplazamientos y herniaciones cerebrales, afectación de estructuras óseas, presencia de hidrocefalia y hemorragia tumoral, etc.

Resonancia magnética (RM).

Las principales ventajas de la RM en el estudio de las neoplasias cerebrales son su capacidad multiplanar y la alta resolución de la imagen. El manejo de diferentes parámetros y secuencias nos permite un mejor estudio de las características de la lesión, así como diferenciar los distintos tejidos del SNC. Las posibles desventajas de la RM son el largo tiempo de exploración y la degradación de la imagen si existe movimiento. Por lo tanto, se exige una gran colaboración por parte del paciente, obligando frecuentemente a la sedación o anestesia, para garantizar la calidad del estudio sin artefactos por movimiento. Otra desventaja de la RM es que, al someterse el paciente a un campo magnético intenso, puede estar contraindicada en algunos pacientes que porten componentes ferromagnéticos o cuerpos extraños metálicos.

En los últimos años, diferentes avances tecnológicos (tanto mejoras en la configuración de hardware, como en el desarrollo de nuevas secuencias del pulso) permiten nuevas técnicas que mejoran la detección y caracterización de los tumores. Entre estos nuevos avances, destacamos las técnicas de RM que aportan

información metabólica (RM difusión-perfusión y espectroscopia por RM) y funcional (RM funcional para valorar áreas de activación del córtex cerebral en zonas elocuentes).

Algunos tumores cerebrales, como los meduloblastomas, los tumores de células germinales, los ependimomas y los PNETs, son propensos a diseminarse dentro del SNC. Por lo tanto, si se sospecha algunos de estos tumores, se debe ampliar el estudio de neuroimagen al resto del neuroeje, para detectar precozmente metástasis (Figs. 3 y 4).

Se recomienda que la RM de columna se realice antes de la intervención quirúrgica, para disminuir el número de falsos positivos secundarios a restos de sangre. Si la RM de columna se realiza después de la cirugía, es recomendable esperar, al menos, dos semanas.

Angiografía cerebral.

La realización de una angiografía cerebral está indicada en tumores con gran vascularización para conocer los vasos afluentes a la neoplasia, sobre todo, si se contempla la posibilidad de embolización preoperatoria como parte del tratamiento.

Punción lumbar.

La punción lumbar se realiza después de las pruebas de imagen, en los tumores con tendencia a diseminarse. El objetivo es realizar un examen citológico y detectar células tumorales en líquido cefalorraquídeo (LCR), imposibles de identificar en ninguna prueba de imagen. La presencia o ausencia de células tumorales en LCR, condiciona la asignación a una determinada categoría de tratamiento.

Marcadores tumorales.

En determinados tumores de la región pineal y en algunos tumores de estirpe embrionaria, la determinación de marcadores tumorales en sangre y/o LCR es importante para la orientación sobre el tipo tumoral, valorar el grado de resección,

la respuesta al tratamiento y la presencia de recidiva tumoral. Los marcadores que se determinan más frecuentemente son: alfa-fetoproteína, subunidad β de la gonadotropina coriónica y el antígeno cárcino-embriionario.

Biopsia estereotáxica o guiada por neuronavegación

En ciertos tumores de localización profunda (tronco del encéfalo, ganglios basales o tálamo), puede estar indicada la biopsia estereotáxica o guiada por neuronavegador, que puede ir o no seguida de cirugía más amplia. (5).

V. DISEÑO Y MÉTODOS.

El tipo de estudio que se realizó fue de tipo descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo, con todos los pacientes diagnosticados con tumores cerebrales, de edades entre 0-18 años que consultaron el HNNBB en el periodo de enero de 2013 a diciembre 2016.

UNIVERSO

En total se revisaron 148 expedientes correspondientes a pacientes entre 0 a 18 años con diagnóstico de tumores cerebrales que consultaron el servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, entre enero de 2013 y diciembre de 2016. Los datos de dichos pacientes se obtuvieron a través del sistema de estadística hospitalaria, así como el sistema SIMOW.

POBLACIÓN Y MUESTRA

Se incluyeron en el estudio 114 pacientes de 0-18 años de ambos sexos con Diagnóstico de tumores cerebrales que consultaron con dicho diagnóstico el servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom que cumplían los criterios de inclusión, y cuyos expedientes estuvieron disponibles por los servicios de estadística. Los 34 expedientes que fueron excluidos del estudio se debía a que no tenían ningún tipo de estudio histopatológico (15 expedientes) o de imagen (9 expedientes), el diagnóstico no entraba en el grupo de los tumores cerebrales incluidos en la clasificación OMS (5 expedientes), y finalmente no se encontró el expediente clínico disponible en el momento de la recolección de datos (5 expedientes).

CRITERIOS DE INCLUSION

- Pacientes con diagnóstico de Tumores cerebrales que tengan estudio histológico positivo de los mismos, o estudio de imagen.
- Pacientes de ambos sexos de 0-18 años.

- Pacientes que consultan en el servicio de oncología del HNNBB en área de consulta externa y hospitalización, también unidad de emergencias.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes que ingresaron con otro diagnóstico histopatológico distinto a tumores cerebrales incluidos en la clasificación OMS.
- Pacientes sin estudio histológico obtenido mediante técnica quirúrgica; o sin estudio de imagen.
- Pacientes cuyos expedientes no contenían los datos a utilizar y que no pudieron ser contactados de ninguna forma.
- Pacientes cuyos expedientes clínicos no se encontraron disponibles al momento de la recolección de datos.

TÉCNICA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Se hizo recolección de datos mediante la revisión de expedientes, que se obtuvieron de la base de datos del departamento de estadística que estaban disponibles y cumplían con los criterios de inclusión. Posteriormente se aplicó el instrumento elaborado en el protocolo (anexo 1) el cual se pasó a los expedientes que se revisaron.

Se tabuló y procesó en programa de Excel y mediante medidas de tendencia como moda, mediana se interpretan los datos. Se realizaron los gráficos a partir de las tablas realizadas en el programa Excel.

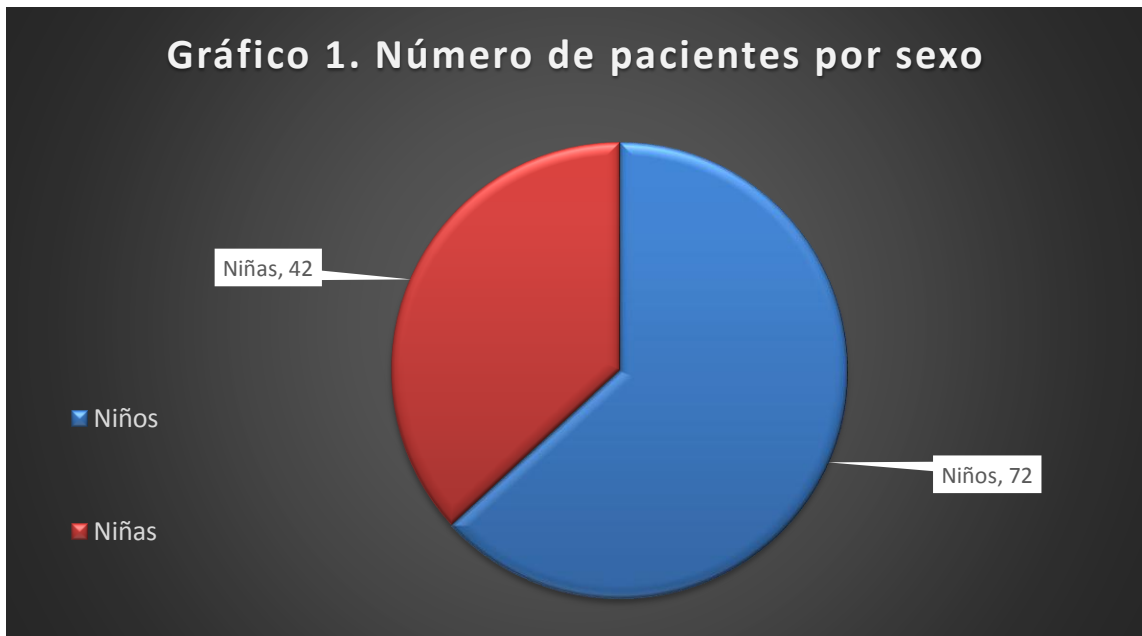
Posteriormente se elaboró utilizando el programa Word Office el documento del informe final de la investigación, en donde se incluyen los gráficos elaborados en Excel.

Se utilizará una presentación con diapositivas para la realización de la defensa del trabajo de investigación, dicha presentación se realizará utilizando el programa Power Point Office.

VI. RESULTADOS.

Gráfico 1.

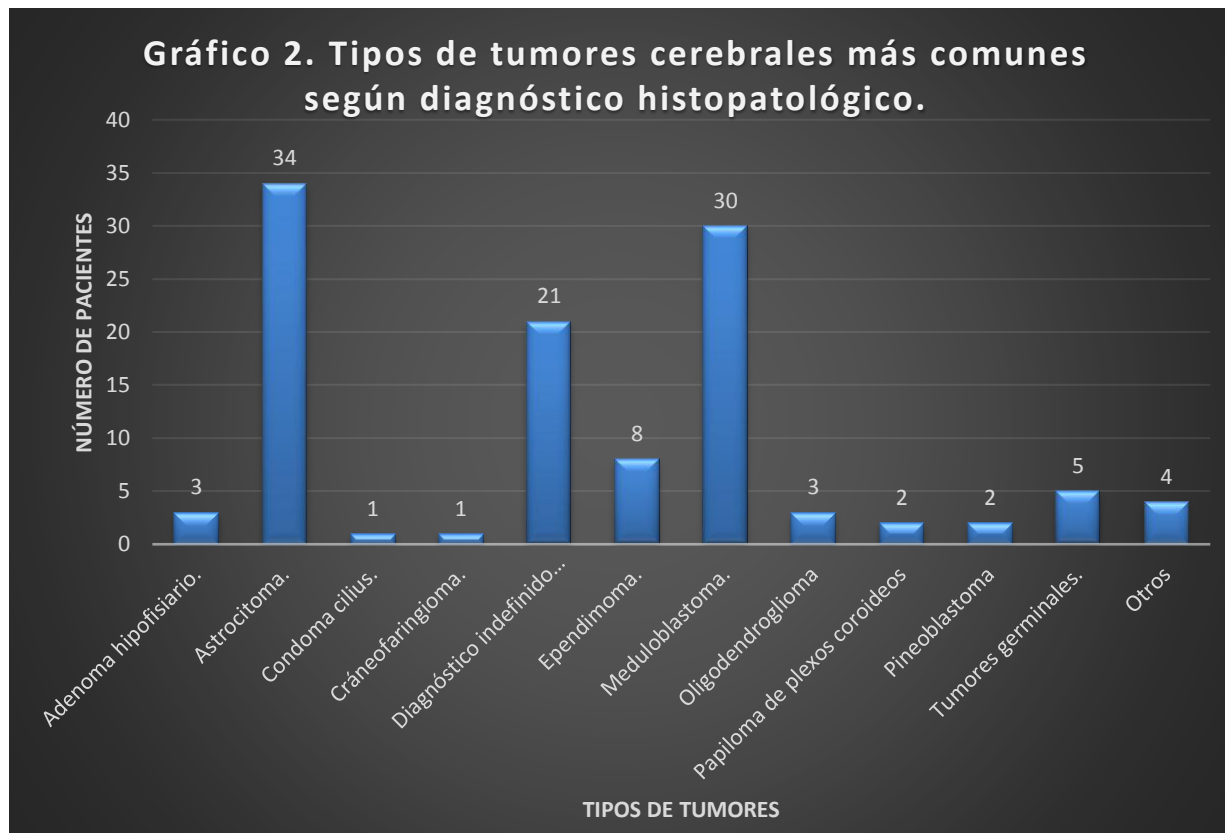
Del total de pacientes estudiados (114), 42 de estos son de sexo femenino (37%), mientras que 72 pacientes (63%) restante corresponden al sexo masculino; lo cual corresponde a una relación de 1.7:1 siendo el sexo masculino más frecuente.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 2.

La distribución de los tumores cerebrales más frecuentes, basada en los diagnósticos histopatológicos realizados a los casos estudiados, muestra que la mayor parte de los tumores son astrocitomas, 34 casos (29%), en segundo lugar, Meduloblastomas hasta 30 casos, (26%), de un total de 114 casos estudiados. Hay un significativo número de casos en quienes no se pudo realizar diagnóstico histopatológico, 18% de los casos analizados.

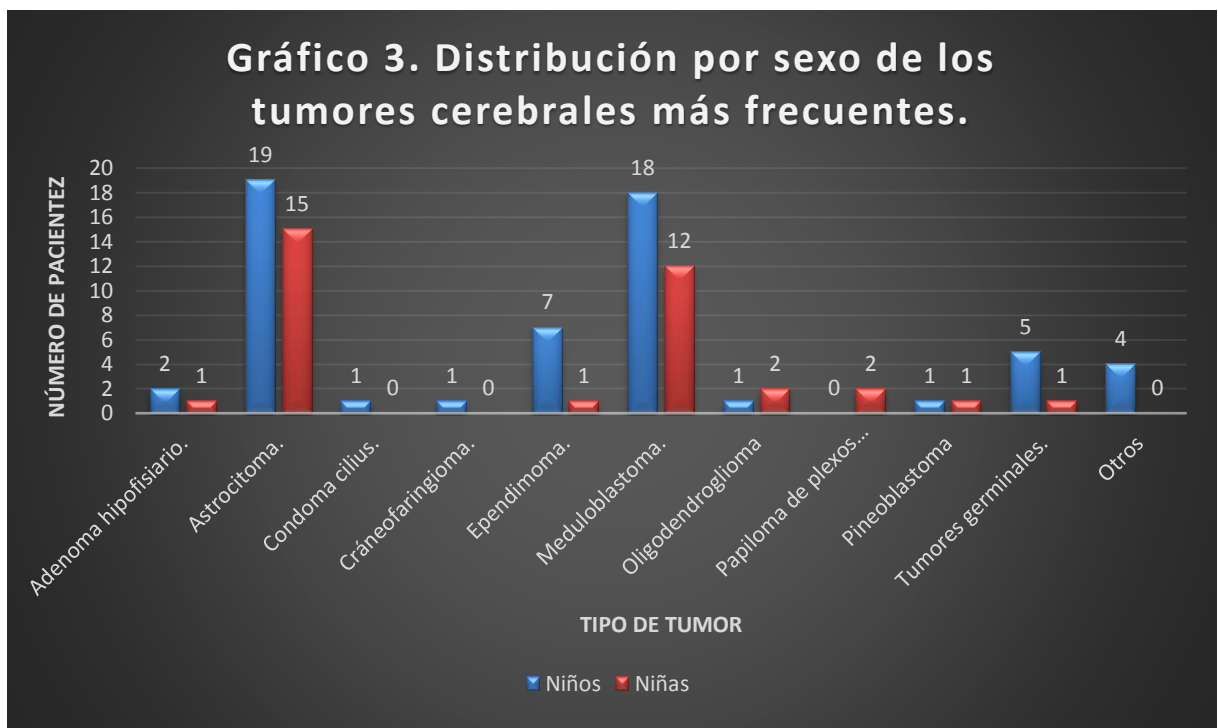


Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 3.

Se refleja en este gráfico la distribución de los tumores cerebrales diagnosticados clasificado por sexo del paciente, en la cohorte del estudio. El astrocitoma es el más frecuente con una relación entre el sexo masculino y femenino de 1.2:1.

El segundo tumor más frecuente es el meduloblastoma, en el que se ve una relación entre masculino y femenino de 1.5:1. El ependimoma mantiene una relación muy distante de 7:1 entre los sexos masculinos y femeninos respectivamente.

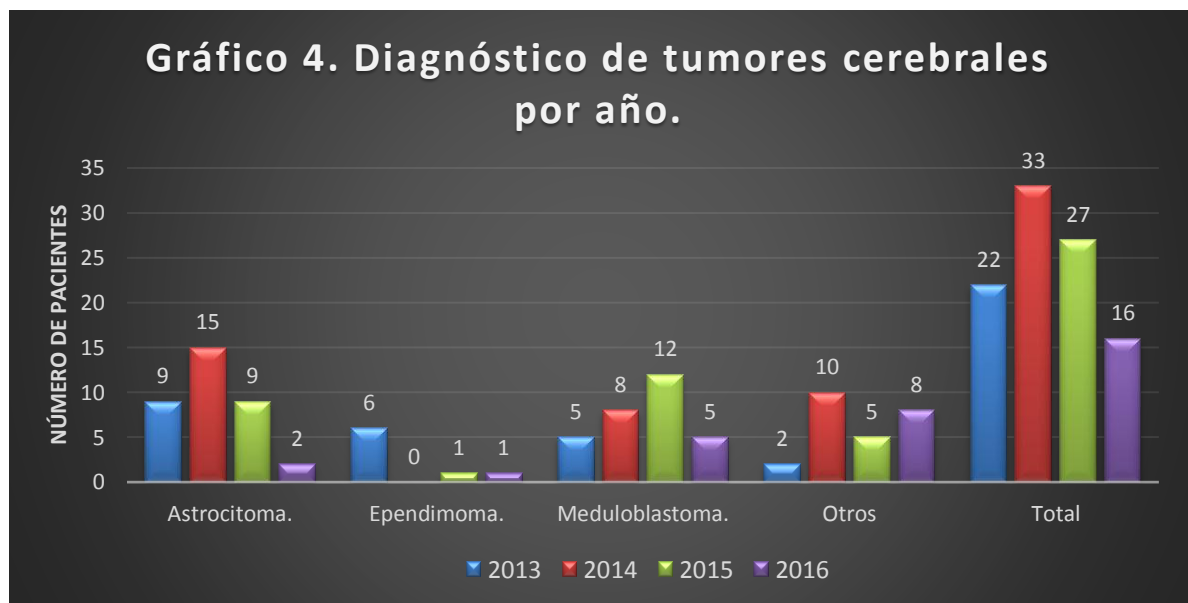


Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 4.

Se observa la incidencia de los principales tipos de tumores cerebrales diagnosticados cada año de los que comprende el estudio. Es notable que las tendencias de los diferentes diagnósticos varían por año, y no se mantienen fijas, por ejemplo, la incidencia del astrocitoma en el 2013 es de 0.40, mientras que en el 2014 esta fue de 0.45 y en el 2016 es de sólo 0.12.

Comportamiento similar con el meduloblastoma cuyas incidencias son en 2013 de 0.22; en 2014 de 0.24; 2015 de 0.44 y 2016 de 0.31.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 5.

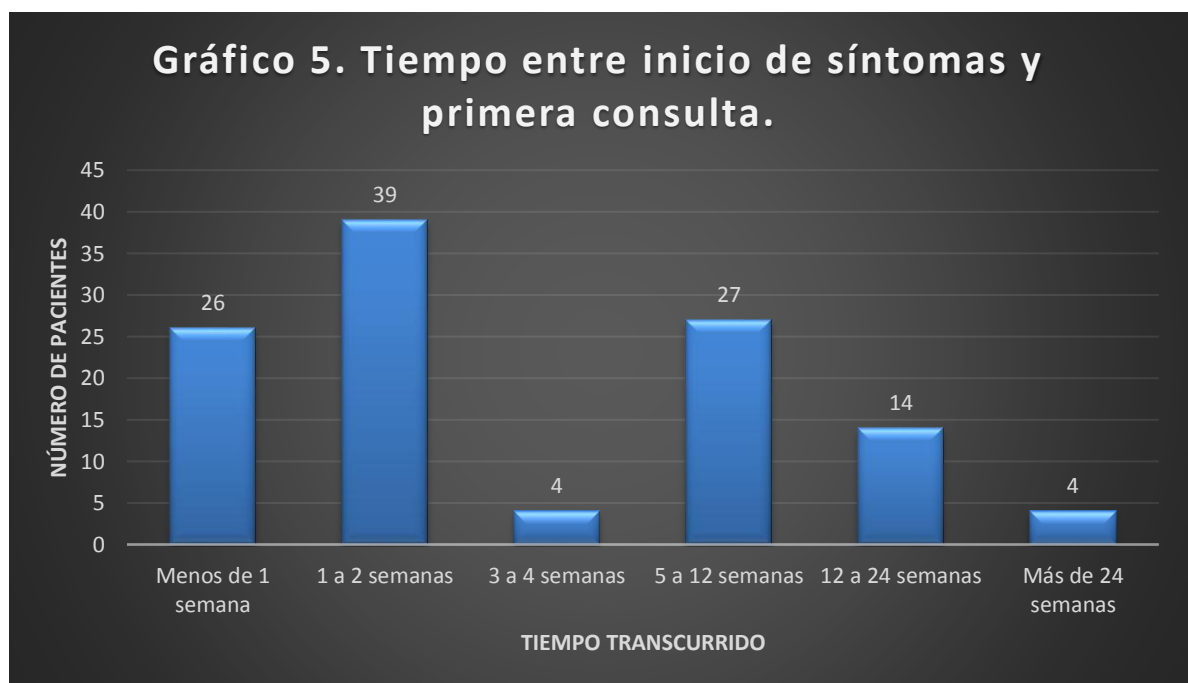
Este gráfico muestra el tiempo entre la aparición de los síntomas y la primera consulta a un centro de salud a lo largo de los 4 años del estudio.

69 pacientes (61%) consultaron de manera temprana (antes de los 30 días); mientras que 45 personas (39%) tardíamente.

El promedio de tiempo demorado por todos los pacientes entre inicio de síntomas y primera consulta es de **7 semanas**.

Moda: 1 a 2 semanas.

Mediana: 1 a 2 semanas.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 6.

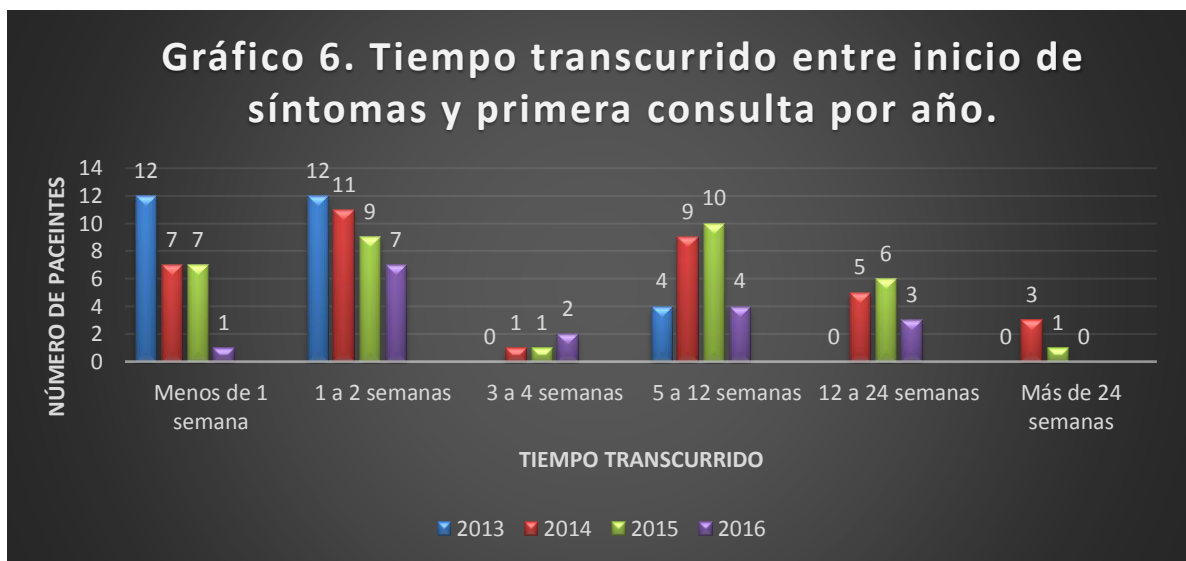
Se muestra el porcentaje de consulta temprana por año desde el inicio de síntomas.

En el año 2013, 85% de los pacientes consultaron antes de 1 mes.

En el 2014 la tendencia bajó, el 51% de los pacientes consultaron tempranamente.

En el 2015, la tendencia es similar al año anterior, 50% de los pacientes consultan tempranamente.

En el 2016, 58% de los pacientes consultan tempranamente.



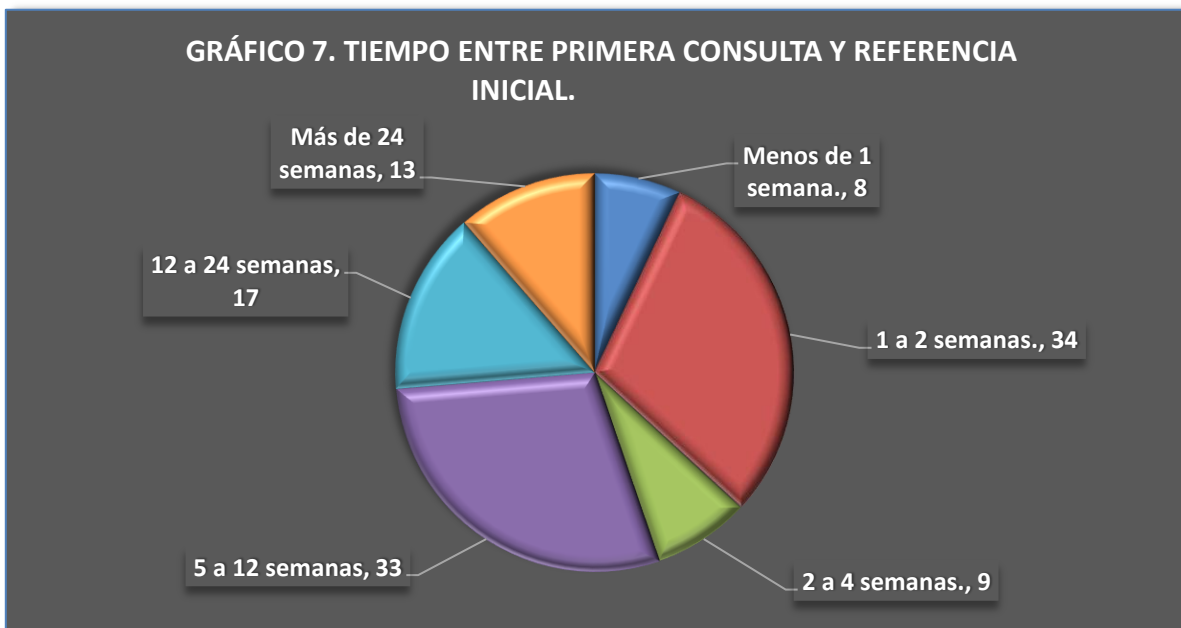
Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 7.

Posterior a que los pacientes acudieron por primera vez al sistema de salud, ya sea este público o privado, se consultó a cerca del tiempo transcurrido entre esta primera consulta, y la primera referencia con un especialista o a un nivel superior; de los 114 pacientes estudiados 8 de ellos fueron referidos antes de una semana (7%), mientras que 34 de ellos fueron posterior a la primera semana, pero antes de la segunda (29%).

Menos de la mitad de pacientes (45%) recibieron una referencia inicial a niveles superiores antes de 1 mes. 55% del total de pacientes que acudieron al sistema de salud fueron **referidos de manera tardía**.

El tiempo promedio de referencia fue de **10 semanas**.



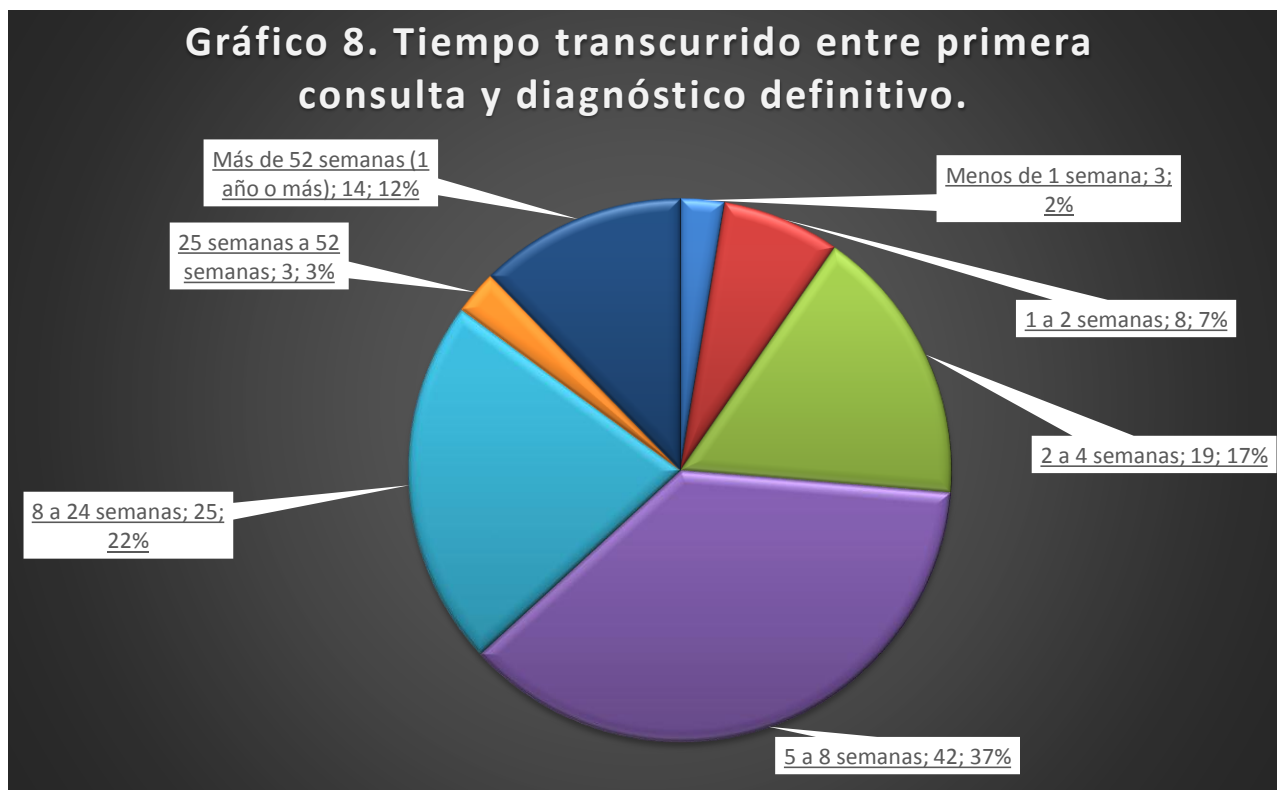
Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 8.

El tiempo total que llevó el diagnóstico definitivo de cada paciente desde el primer contacto con un prestador de salud, determina que en la mayoría de los pacientes el tiempo fue entre 5 a 8 semanas (42 pacientes; el 37 considerado tardío).

Más de la mitad de los pacientes, 74% tuvieron un diagnóstico definitivo en un periodo superior a las 4 semanas. Sólo 26% de los pacientes (30 de 114) tuvieron diagnóstico definitivo dentro de las primeras 4 semanas de haber iniciado su atención por el sistema de salud.

El tiempo promedio de diagnóstico definitivo desde la primera consulta es de **16 semanas**.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

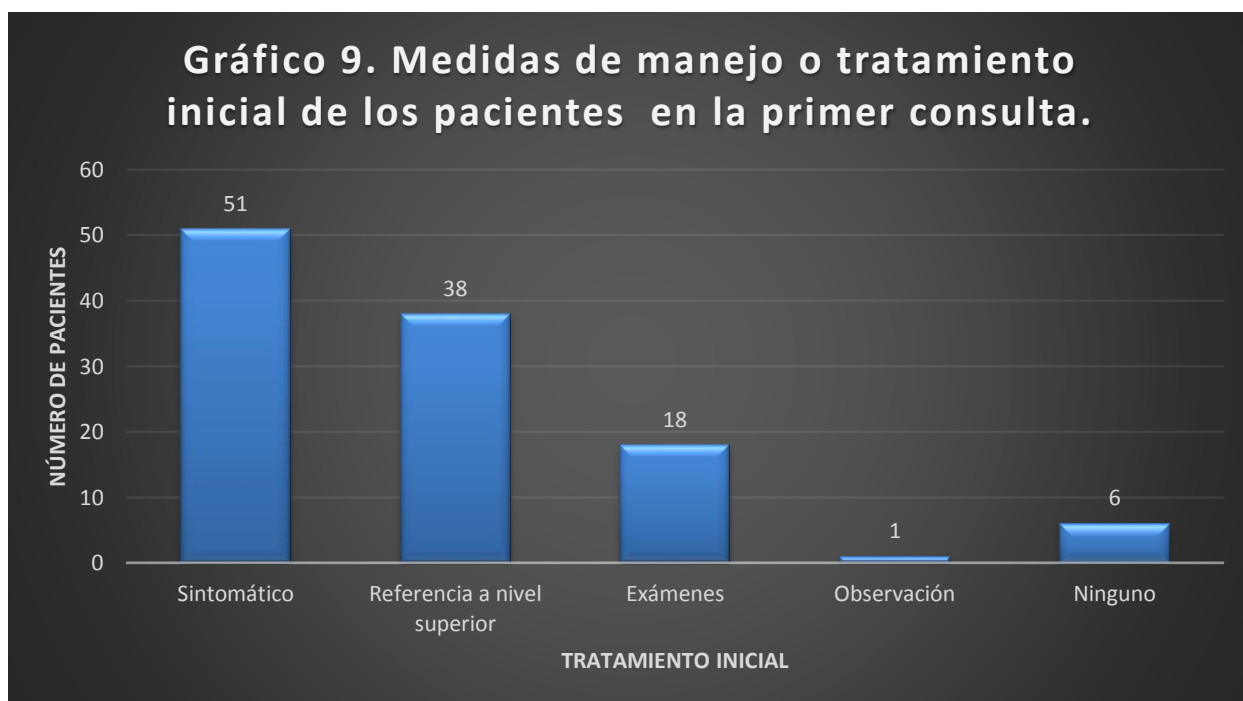
Gráfico 9.

Durante la primer consulta 51 pacientes (44.7%) recibieron tratamiento sintomático, y no fueron referidos a un nivel más especializado a continuar los estudios, 1 de ellos se dejó en observación, fue citado posteriormente para evaluar su evolución clínica, sin recibir tratamiento.

38 pacientes (33%) fueron referidos a un nivel superior para continuar estudios para obtener diagnóstico definitivo.

A 18 pacientes (15%) se les indicaron exámenes de laboratorio.

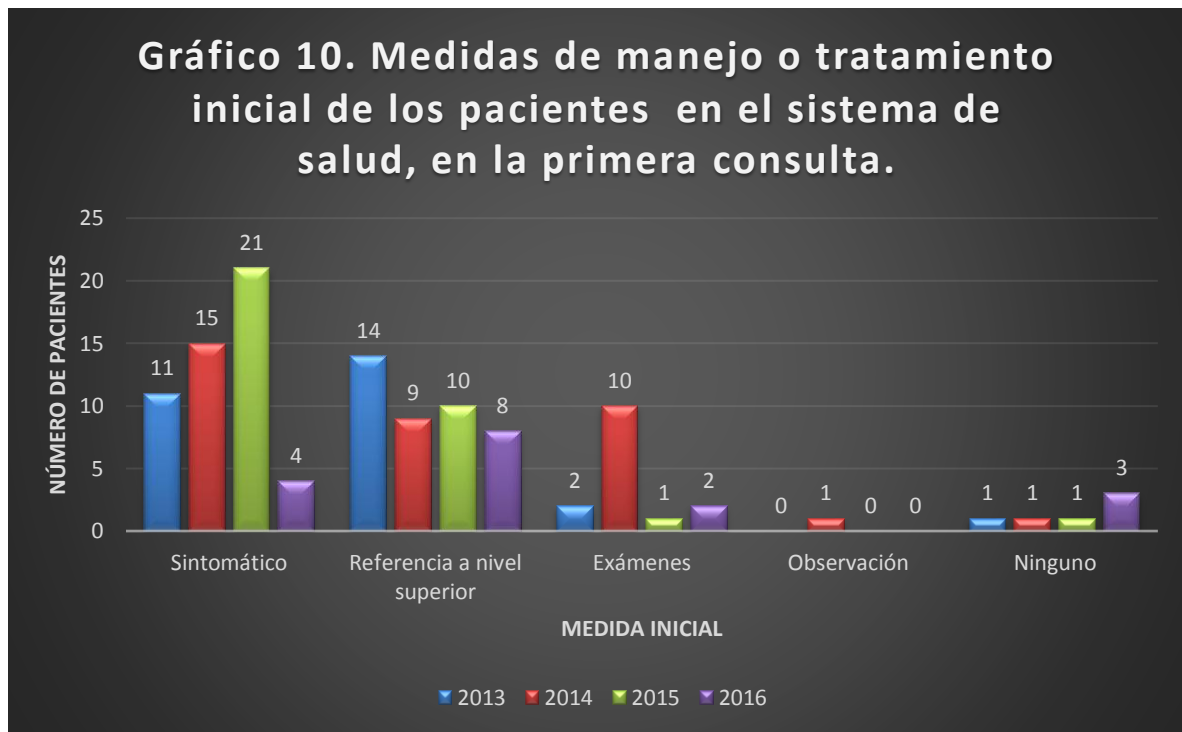
6 pacientes no recibieron ningún tipo de tratamiento ni referencia, si no que se consideraron pacientes sin patología.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 10.

Medidas de abordaje inicial tomadas en el primer contacto con un prestador de los servicios de salud, separadas por cada año que comprende el estudio, notable que en el año 2016 disminuyó el manejo sintomático de los casos que venía siendo la tendencia ascendente en los 3 previos, siendo la mayoría en ese año referidos a nivel superior, también es notable que durante el mismo año 3 pacientes no recibieron ningún tipo de abordaje, igual a la suma de los 3 años previos.

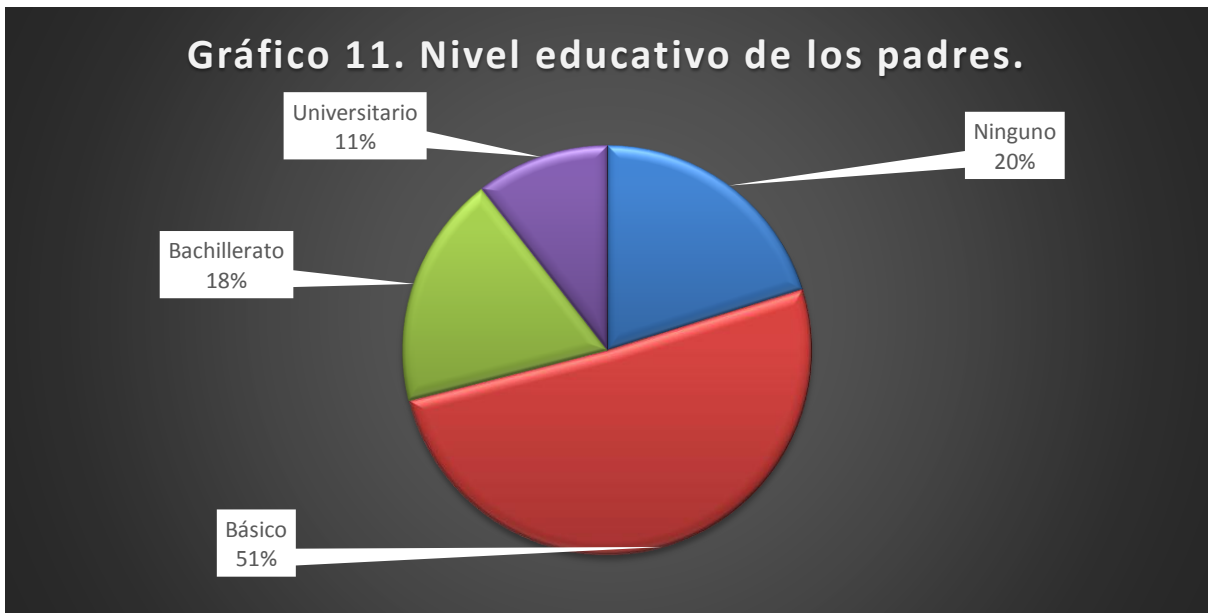


Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 11.

Nivel educativo de los padres o responsables de los pacientes que fueron incluidos en el estudio, se tomó en cuenta el nivel más avanzado que poseía alguno de los dos; 51% poseen un nivel educativo básico, 20% de los padres, no poseen ningún tipo de nivel educativo.

Sólo 11% de los padres, 12 de los 114 padres, posee nivel educativo superior.



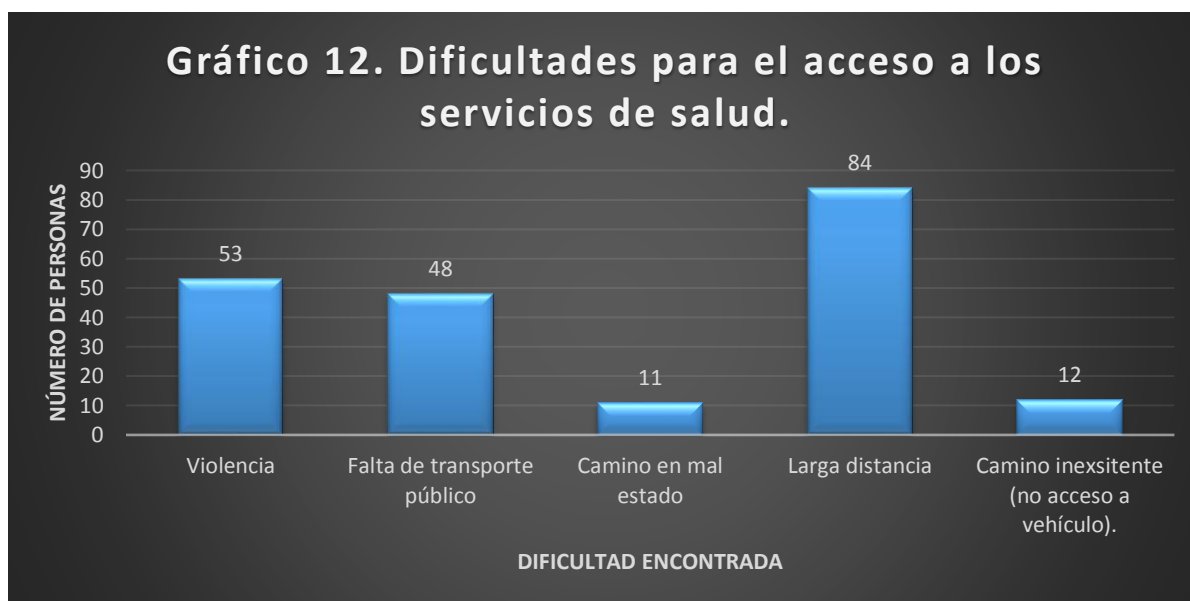
Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 12.

Se clasificaron en 5 diferentes categorías las distintas dificultades que los pacientes tienen para acceder a un establecimiento de salud desde su hogar, siendo estas las que afectan directamente a la población para obtener una consulta temprana.

En la mayoría de los casos había más de una dificultad, por lo que este ítem se dejó abierto a más de una posibilidad.

La larga distancia hacia el Hospital Benjamín Bloom (que se consideró como todas aquellas personas que residían fuera del departamento de San Salvador) se convirtió en la dificultad que obtuvo mayor frecuencia, seguido por la violencia, falta de transporte público, así como camino en mal estado (definido como carretera o calle con acceso a vehículos, pero no pavimentada) así como camino inexistente (aquellas viviendas que no tienen acceso a través de un vehículo).



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 13.

78 de 114 (68%) pacientes que acudieron al Hospital Benjamín Bloom fueron ingresados por cirugía o medicina pediátrica, desde la unidad de emergencia y una vez en sus servicios se les completaron estudios que se consideraron pertinentes para cada caso, a todos se les realizó TAC, mientras que RMN se les realizó a 60 pacientes.

A 28 se les dio seguimiento en consulta externa de manera ambulatoria, todos estos pacientes fueron diagnosticados tardíamente.

8 de los pacientes ameritaron cirugía de emergencia por el estado clínico en el que se encontraban, pues presentaban cráneo hipertensivo; estos ya traían diagnóstico realizado en otro establecimiento de salud.



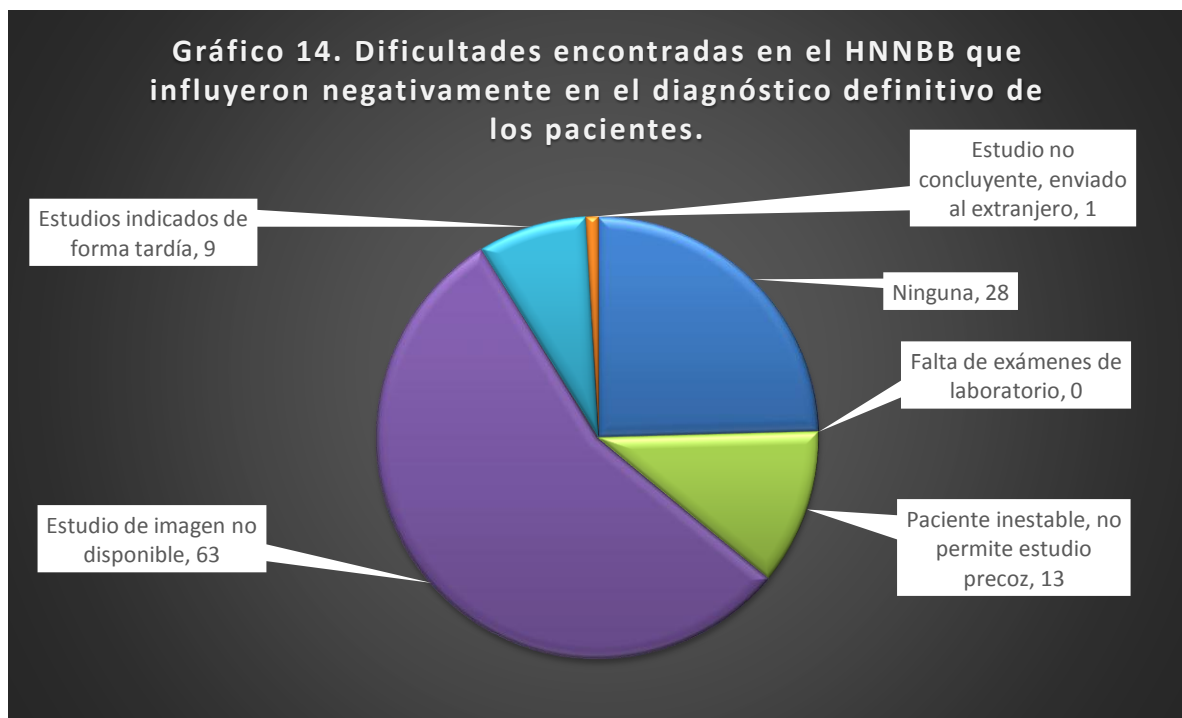
Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 14.

La dificultad más común que se encontró (63 casos, 55%) fue la ausencia de resonancias magnéticas, teniendo en cuenta que hasta el año 2016 no se contaba con equipo propio del hospital para la realización de los mismos, muchas de ellas fueron realizadas en otro hospital, otros casos corrieron por cuenta de los padres.

En 28 casos no se registró ninguna dificultad para lograr obtener un diagnóstico definitivo, su condición permitía la realización de estudios, y los estudios de imagen con los que contó el hospital fueron suficientes, no necesitando resonancia magnética.

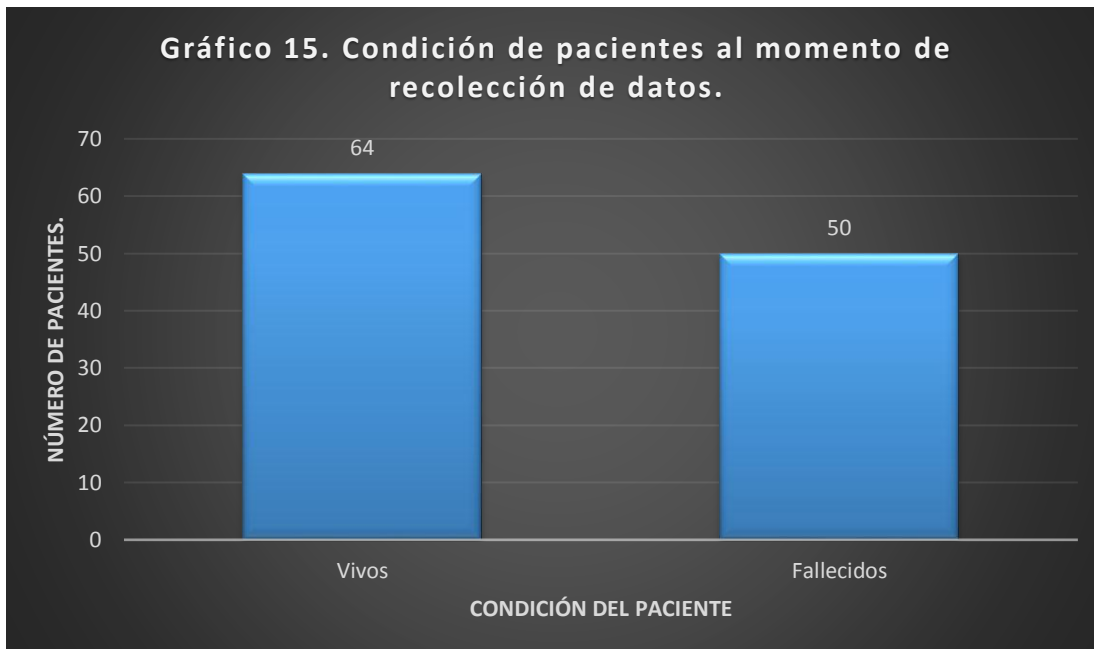
13 pacientes presentaron condición crítica o inestable, que impidieron que se pudieran hacer todos los estudios pertinentes en el tiempo ideal.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 15.

Al momento de la recolección de datos 64 de 114 pacientes (56%) se encontraban vivos, y 50 de estos pacientes ya habían fallecido, es decir la mortalidad hasta el momento de recolección de datos es del 44%.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 16.

La supervivencia de los pacientes se ve disminuida considerablemente a partir de un año de enfermedad con una sobrevida del 72%, dicha disminución se incrementa en menor medida conforme avanzan los años, alcanzando una sobrevida a 5 años del 56%.

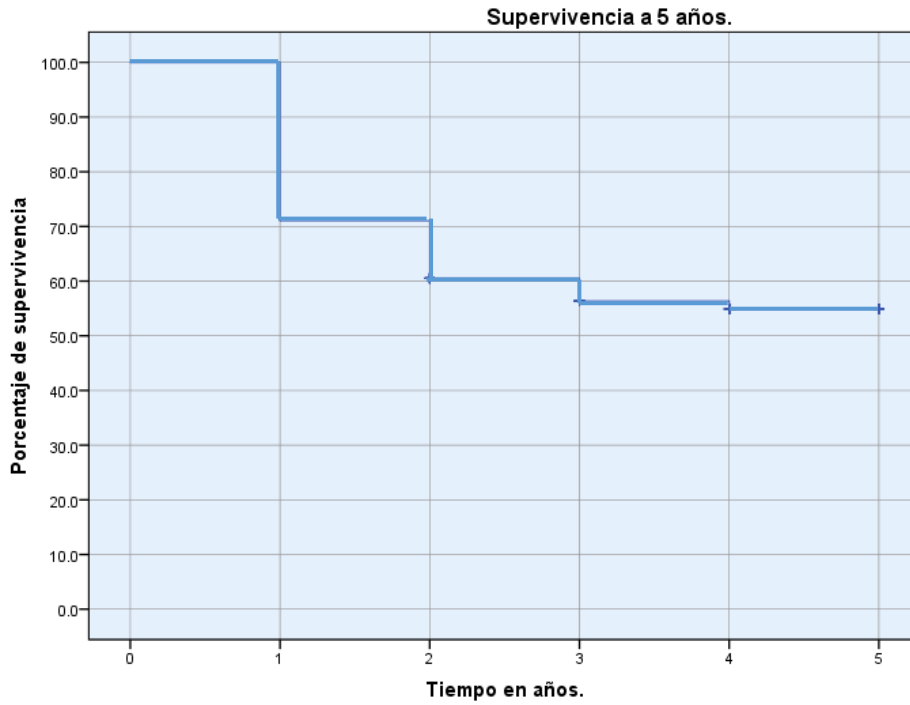
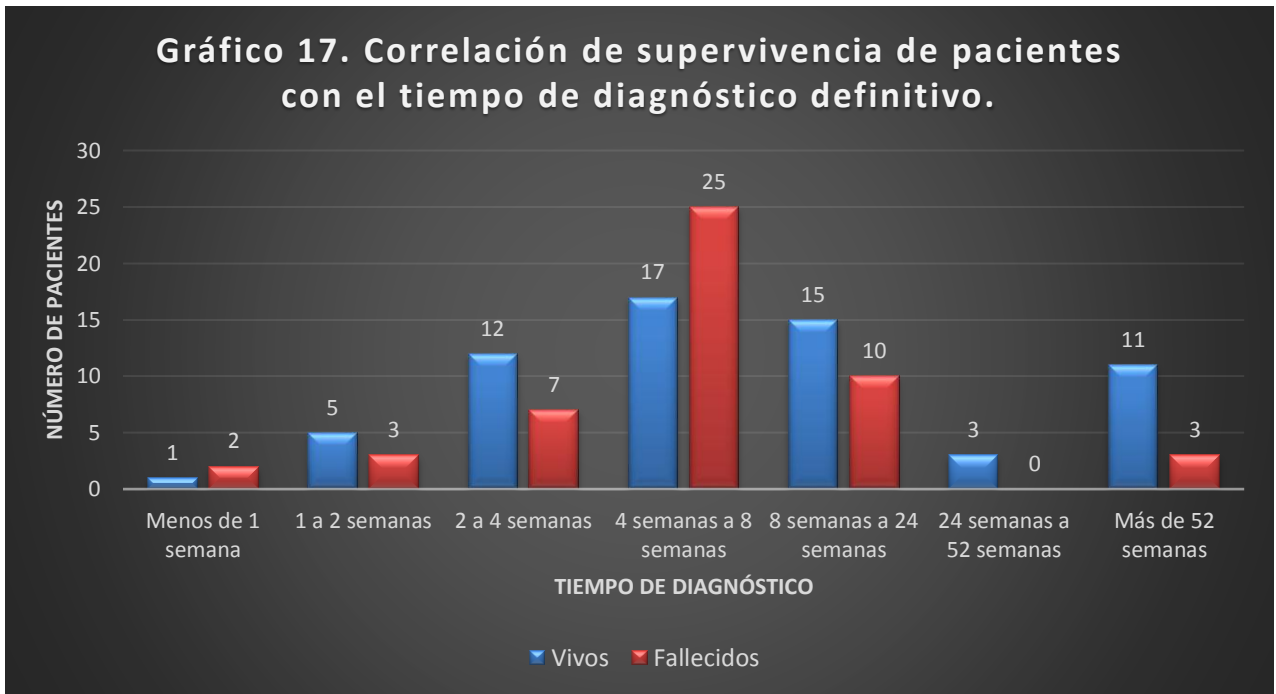


Gráfico 17.

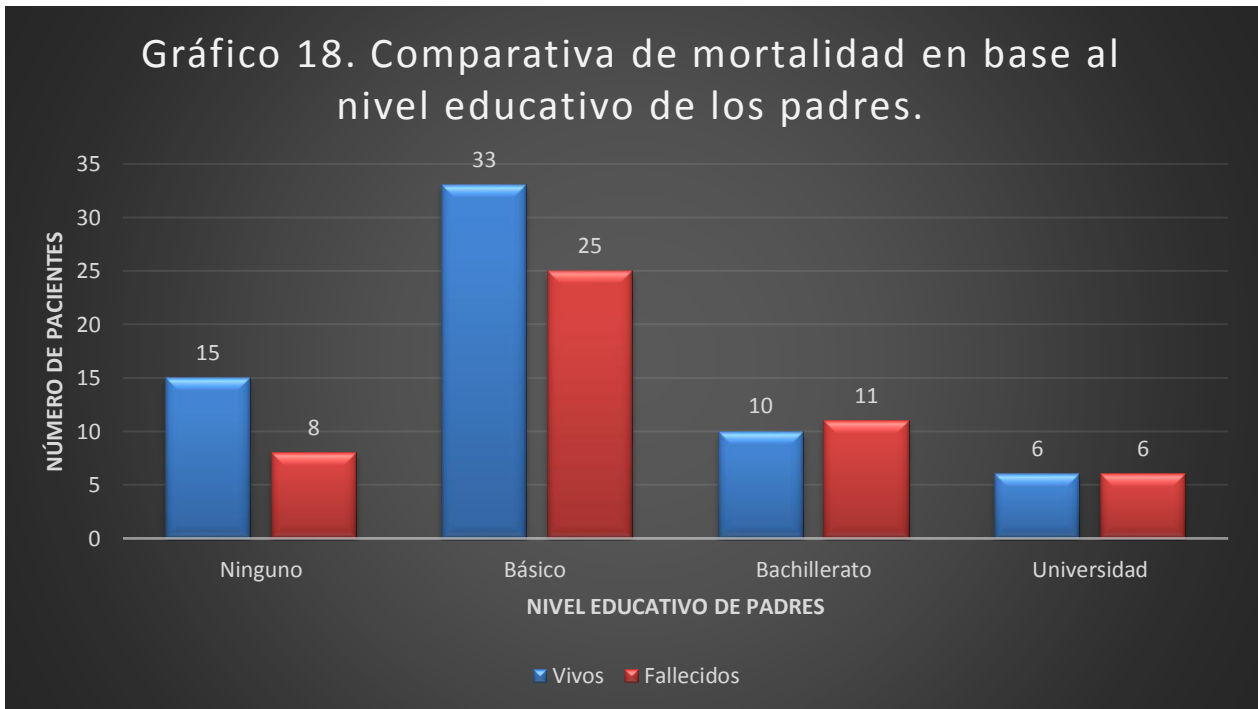
La mayor parte de los pacientes fallecidos (60%) se encuentran en el grupo cuyo diagnóstico fue realizado tardíamente, aunque no se puede concluir que dicho diagnóstico tardío influya directamente en la mortalidad de los pacientes ($p=0.09$).



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 18.

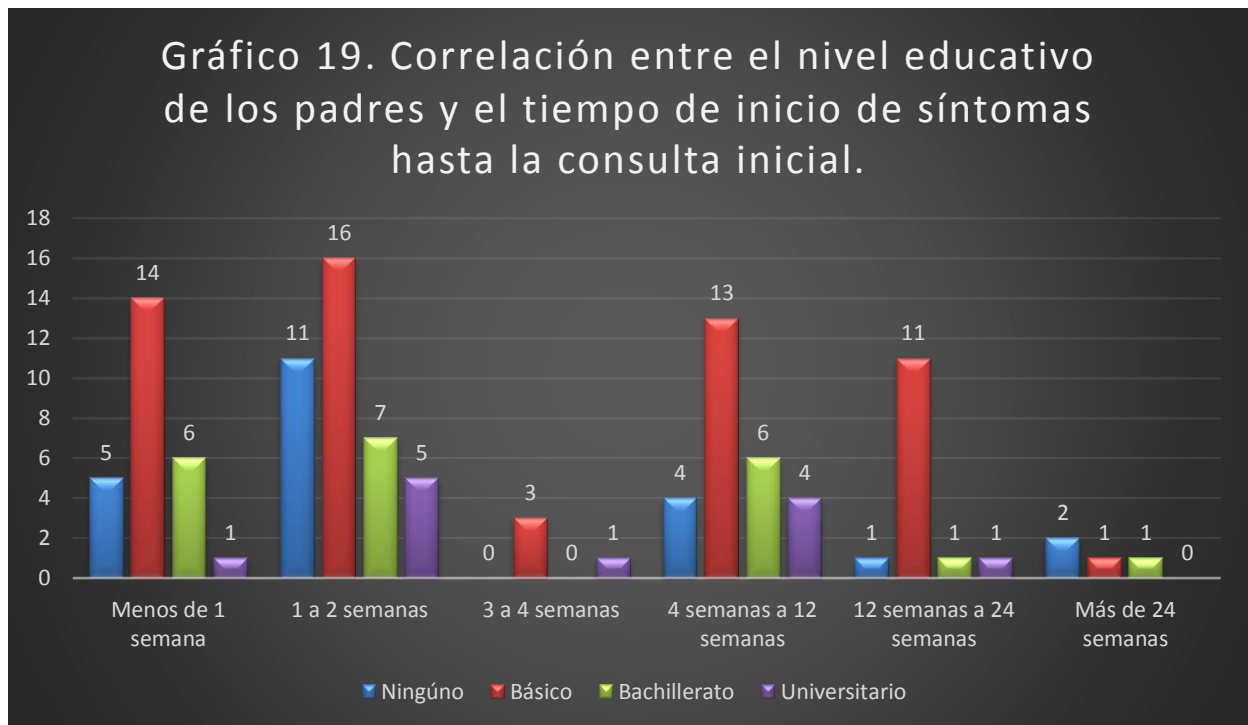
De los 50 pacientes fallecidos a lo largo del estudio, 33 de ellos (66%), no poseen estudios más allá del nivel básico, en cambio de los padres cuyos niveles de estudio son superiores (universitarios), sólo fallecieron 12%; aunque este hallazgo no es estadísticamente significativo ($p=0.66$), no pudiéndose concluir que el nivel educativo sea una condición que incida en la mortalidad de los pacientes.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

Gráfico 19.

Se correlaciona el tiempo que los padres se tomaron entre el aparecimiento de síntomas hasta la primera consulta, sin embargo, no se puede establecer una relación directa entre el nivel educativo de los padres y el tiempo que tardan en realizar la consulta inicial una vez aparecidos los síntomas, ($p=.0.46$), pues esta no se ve modificada por el nivel de estudio de los responsables, la tendencia a la consulta es muy similar en todos los niveles educativos.



Fuente: Instrumento de obtención de datos de la investigación: CAUSAS EN EL RETRASO DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES CEREBRALES, EN LOS PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS DEL SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM ENTRE ENERO DE 2013 A DICIEMBRE DE 2016.

VII. DISCUSIÓN DE RESULTADOS.

El sexo masculino fue el predominante entre los casos encontrados, aunque la proporción no dista mucho entre unos y otros, similar a los tabulados en estudios realizados, así como también no hay predominio de género entre diagnósticos en específico. (10).

Astrocitomas y meduloblastomas fueron los casos más frecuentes encontrados durante el estudio, lo cual concuerda con la literatura revisada que expone a estos como los más frecuentes. (1). Tendencia que es mantenida a lo largo del periodo estudiado.

61% de los pacientes consultaron antes de los 30 días posteriores al inicio de los síntomas, considerándose estos como consulta temprana, 39% restante se considera tardío, y el tiempo hasta el diagnóstico definitivo de sus patologías ya se considera como tal.

En el sistema nacional de salud, los pacientes deben ser referidos a un nivel superior, para ser evaluados por el especialista hasta, finalmente poder ser diagnosticados, se midió el tiempo en el cual los pacientes eran referidos al nivel superior (la referencia inicial), encontrando que en más de la mitad de los casos los pacientes se refieren de manera tardía, más de 30 días; de manera que hay retraso diagnóstico en el sistema de salud. Tendencia mantenida año con año, no como hallazgo puntual.

El tiempo total que se invirtió en el diagnóstico definitivo de los pacientes, desde que el paciente tuvo su consulta inicial diagnóstico histopatológico o por imágenes definitivo, fue entre 4 y 8 semanas después de la consulta inicial para la mayoría (74%) siendo estos tardíos, únicamente al 26% de los pacientes se les pudo realizar un diagnóstico definitivo en el periodo inferior a los 30 días; es considerable el número de pacientes a quienes el diagnóstico demoró más de un año en ser obtenido, 14.

Manejo sintomático es la medida inicial más común que se tomó con los pacientes, hasta en 51 de ellos, retrasando y prolongando la patología y no obteniendo un diagnóstico temprano, a 18 pacientes se les solicitó exámenes de laboratorio, sólo a 38 (33%) de los pacientes se les otorgó una referencia hacía un nivel de salud más complejo hasta la llegada al Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

Se midió el nivel educativo de los padres o responsables de los pacientes, 71% de los padres no superaban la educación básica (6° grado), 20% de los padres no tenían ningún nivel educativo, y tan solo 11% tenían algún tipo de estudios superiores.

En cuanto a las causas sociales y demográficas que afectan negativamente a la realización del diagnóstico definitivo, la más común de todas fue la distancia larga (habitar fuera de San Salvador) que los padres y pacientes deben recorrer hasta el Hospital Bloom, destacable también la cantidad de personas que son víctimas de la violencia social. La falta de transporte público apropiado sigue siendo a día de hoy un factor considerable, inclusive en muchos casos se ve combinada con larga distancia, muchos tienen que viajar desde días antes para poder estar en determinado centro de salud.

En el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom la mayoría han sido ingresados y se les completaron los diferentes estudios pertinentes para obtener el diagnóstico definitivo; en donde, la dificultad más destacable fue la falta de estudios de imagen adecuados o complementarios.

La mortalidad en este estudio es del 44%. La mayoría de pacientes fallecidos están en el grupo cuyo diagnóstico fue tardío, encontrando relación entre el retraso diagnóstico y la mortalidad de pacientes ($p=0.09$).

El nivel educativo de los padres no influye directamente sobre la mortalidad o sobrevida de los pacientes ($p=0.66$) ni tampoco sobre el tiempo de retraso diagnóstico ($p=0.46$), por lo que debe buscarse otros factores de riesgo para relacionarlos.

VIII. CONCLUSIONES

- Al igual que la literatura internacional con respecto a la incidencia de tumores cerebrales según el género del paciente, en El Salvador, hay una mayor incidencia de tumores cerebrales en el sexo masculino con respecto al femenino, considerando el diagnóstico como general y no especificando tipo de tumor.
- Los tipos de tumores cerebrales más frecuentes hallados en el Hospital Bloom, al igual que la literatura internacional, son los astrocitomas y los meduloblastomas. Las tendencias anuales de dichos casos se mantienen a lo largo de los años del estudio.
- En nuestro país los síntomas clásicos de tumores cerebrales aún son subestimados por los responsables de los pacientes, de la consulta inicial posterior al apareamiento de los primeros síntomas únicamente el 61% de los pacientes lo hicieron de forma temprana. El tiempo promedio de demora entre inicio de síntomas y consulta inicial es de 7 semanas.
- El nivel educativo de los padres, es bajo, pues 71% de estos no tienen estudios más allá del básico, 20% no han recibido ningún tipo de estudio en su vida, sin embargo, no se puede establecer que esto afecte directamente el tiempo de consulta que los padres de los pacientes toman para consultar.
- En cuanto a la mortalidad relacionada con el nivel educativo de los padres, no se puede concluir que influya en la tasa de mortalidad de los pacientes, si bien la mayoría de fallecidos corresponden a niveles más bajos, esto no se relaciona con una consulta tardía ($p=0.66$).
- El diagnóstico de tumores cerebrales realizado por el sistema de salud de El Salvador, desde su contacto inicial con el paciente, hasta el diagnóstico

definitivo de los mismos es tardío, el 74% de los casos supera los 30 días, en promedio es de 16 semanas.

- La referencia inicial de los pacientes no se realiza desde el primer contacto de estos con los servicios de salud, la tendencia es a mantener a estos en los establecimientos de salud con manejo sintomático, reciben de forma tardía la referencia a el nivel superior para continuar con los estudios, en promedio la referencia inicial se demora 10 semanas.
- La larga distancia desde el hogar del paciente hasta el Hospital Benjamín Bloom (considerada esta como todos aquellos que habitan fuera del departamento de San Salvador) es el principal factor que contribuye a la realización del diagnóstico temprano de tumores cerebrales, siendo un factor difícil de modificar. Otras condiciones sociales modificables como violencia, o transporte público ineficiente, afectan a una buena proporción de los pacientes, haciendo que estos consulten tardíamente o retrasen el diagnóstico y posteriormente el tratamiento.
- Falta de estudios de imágenes apropiadas en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom es el principal obstáculo que enfrentan los pacientes con tumores cerebrales que son referidos y en su mayoría ingresados para ser estudiados.
- El retraso en el diagnóstico afecta negativamente el pronóstico de los pacientes diagnosticados con tumores cerebrales en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, a mayor tiempo de demora diagnóstica, mayor probabilidad de fallecimiento ($p=0.09$).

IX. RECOMENDACIONES.

Al Gobierno de El Salvador.

- Disminuir la burocracia, y los trámites que deben realizar los pacientes y los padres de los mismos con el fin de poder acortar los tiempos de atención y sobre todo de referencia, de modo que los pacientes puedan ser evaluados en los centros de más complejidad en el menor tiempo posible.
- Mejorar las condiciones de seguridad en el territorio nacional de modo que esto no represente un impedimento para los padres de poder llevar a sus hijos a los diferentes centros de salud, en cualquier caso.
- Mejorar las condiciones de transporte público, así como las vías de comunicación, de modo que las personas puedan desplazarse en el país de forma rápida y segura, en tiempos más eficientes, pues a pesar de ser un país territorialmente pequeño, los tiempos de desplazamiento son largos.
- Mejorar las condiciones de educación en todas las edades, en todos los niveles y en todos los municipios de El Salvador.

Al primer y segundo nivel de atención.

- Ante la duda diagnóstica, o el fracaso de las medidas terapéuticas, se debe agilizar las referencias a niveles más especializados de los pacientes, esto con el objetivo de acortar los tiempos que transcurren previo a la referencia inicial, no necesariamente desde el primer contacto con el paciente, pero sí dentro de los primeros 30 días posteriores a este, de modo que el diagnóstico no se vea retrasado.
- Se debe reforzar la capacitación médica del recurso humano encargado de atender a los pacientes en los primeros niveles de atención, haciendo énfasis en la pronta detección de los signos de alarma, de manera que sea más fácil la identificación de los posibles casos de tumores cerebrales.

- Se debe orientar a los padres y responsables de pacientes a cerca de la consulta temprana con un profesional de la salud ante el aparecimiento de cualquier síntoma en sus hijos, pues esto ayuda a optimizar el abordaje no solo de estas sino todas las enfermedades.

Al Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

- Realizar diagnóstico histopatológico en todos los casos de tumores cerebrales en la medida de lo posible, a la mayor brevedad posible para optimizar tanto el diagnóstico como el manejo ideal de los pacientes.
- Hacer las interconsultas con las especialidades médicas adecuadas de manera precoz y no demorar los tiempos de evaluación.
- Mantener siempre en óptimas condiciones los diferentes equipos para apoyo diagnóstico, ya sean estos de imágenes, laboratorio, recurso humano capacitado, equipos de patología, materiales quirúrgicos en caso de necesidad de los mismos u otros que se consideren necesarios para cada caso en particular.

A los padres y responsables de los pacientes.

- Consultar el establecimiento de salud de su conveniencia de forma temprana ante el aparecimiento de cualquier síntoma o signo anormal en sus hijos de modo de poder realizar diagnósticos precoces y adecuados y por lo tanto adecuados abordajes.

X. BIBLIOGRAFÍA.

1. Cruz. M. Nuevo Tratado de Pediatría. 10ª Ed. Cap. 19.11. Asociación Española de Pediatría. Madrid, España.
2. Hollcomb III. George W, et al. Ashcraft's Pediatric Surgery. 6 Ed. Cap 19 Editorial Elsevier. USA. 2014.
3. Tam-Dang-Tan. Diagnosis delays in childhood cancer. American Cancer Society. 2007. DOI. 10.1002/cncr.22849.
4. Kliegman et Al. Tratado de Pediatría de Nelson 19 Ed. Editorial Elsevier. USA. Caps.; 487 y 489.
5. Johnson KJ, Cullen J, Barnholtz-Sloan JS, et al. Childhood brain tumor epidemiology: a brain tumor epidemiology consortium review. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev. 2014; 23: 2716-36.
6. Villarejo Ortega, F, et Al. Tumores Cerebrales en Niños. Pediatr Integral. Madrid, España, 2016; XX (6): 401 – 411
7. García, J. Urgencia pediátricas HIMFG. 6ª Ed. McGraw Hill editores. México DF, México. 2011. Cap. 128.
8. Durán, David. Mortalidad temprana en niños menores de 12 años con leucemia linfoblástica aguda con cuentas altas de glóbulos blancos, en el periodo comprendido de 2012-2013 en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom. Universidad de El Salvador. San Salvador. 2013.
9. Flores, Elisa. Delay in the Diagnosis of Pediatric Brain Tumors. AJDC. Oaklad USA. 1986.

10. Patel, Vanisha. Diagnostic delay and morbidity of central nervous system tumors in children and young adults: a pediatric hospital experience. *Journal of Neuro Oncology*. Springer Editorial. Ohio USA. 2019.

XI. ANEXOS.

ANEXO 1.

Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

Estudio sobre "Causas del retraso diagnóstico de los tumores cerebrales, en pacientes del servicio de oncología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre los años de 2013 a 2016".

Núm. Correlativo del paciente: _____

Edad: _____ Sexo: _____

Diagnóstico: _____

Fecha de realización del diagnóstico: _____

Método por medio del cual se realizó el diagnóstico: _____

Lugar de origen: _____.

Nivel educativo de los responsables.

- Ninguno
- Básico
- Bachillerato
- Universitario

1. Primeros síntomas que presentó el paciente que motivaron a consultar.

Cefalea. Mareos. Dificultad a la marcha.

Trastornos visuales Nauseas/vómito Trastornos auditivos.

Cambios en el habla.

Otros.

_____.

2. ¿Hay dificultades para acceder a un centro de salud dentro de su municipio?

Violencia.

Camino en mal estado.

Larga distancia.

Falta de transporte público

Terreno escabroso.

Otro.

3. ¿Qué tratamiento le fue ofrecido en su primera consulta?

Sintomático.

Exámenes y conducta según estos.

Referencia a nivel superior.

Observación.

Ninguno.

Otro.

4. Momento en el que fue referido a un nivel superior.

5. ¿Cuántas referencias o consultas fueron realizadas antes de recibir la referencia al HNNBB?

6. Fecha de la 1a Consulta en el HNNBB_____.

7. Al momento de la primera consulta en el Hospital Benjamín Bloom, ¿Con qué diagnóstico fue referido el paciente?

8. Conducta tomada en la primera consulta en el Hospital Benjamín Bloom.

Interconsulta con Neurocirujano

Estudios de imágenes.

Ingreso hospitalario.

Manejo ambulatorio en consulta externa.

Estudios de laboratorio.

Estudio anatomopatológico.

Otro. _____.

9. Dificultades encontradas en Hospital de Niños Benjamín Bloom en cuanto a servicios de apoyo que retrasan diagnóstico.

Falta de reactivos de laboratorio

No disponibilidad de estudios de imagen.

Retrasos asociados al paciente (condición inestable) para toma de biopsia.

10. Tratamiento ofrecido a paciente en Hospital Bloom al tener diagnóstico.

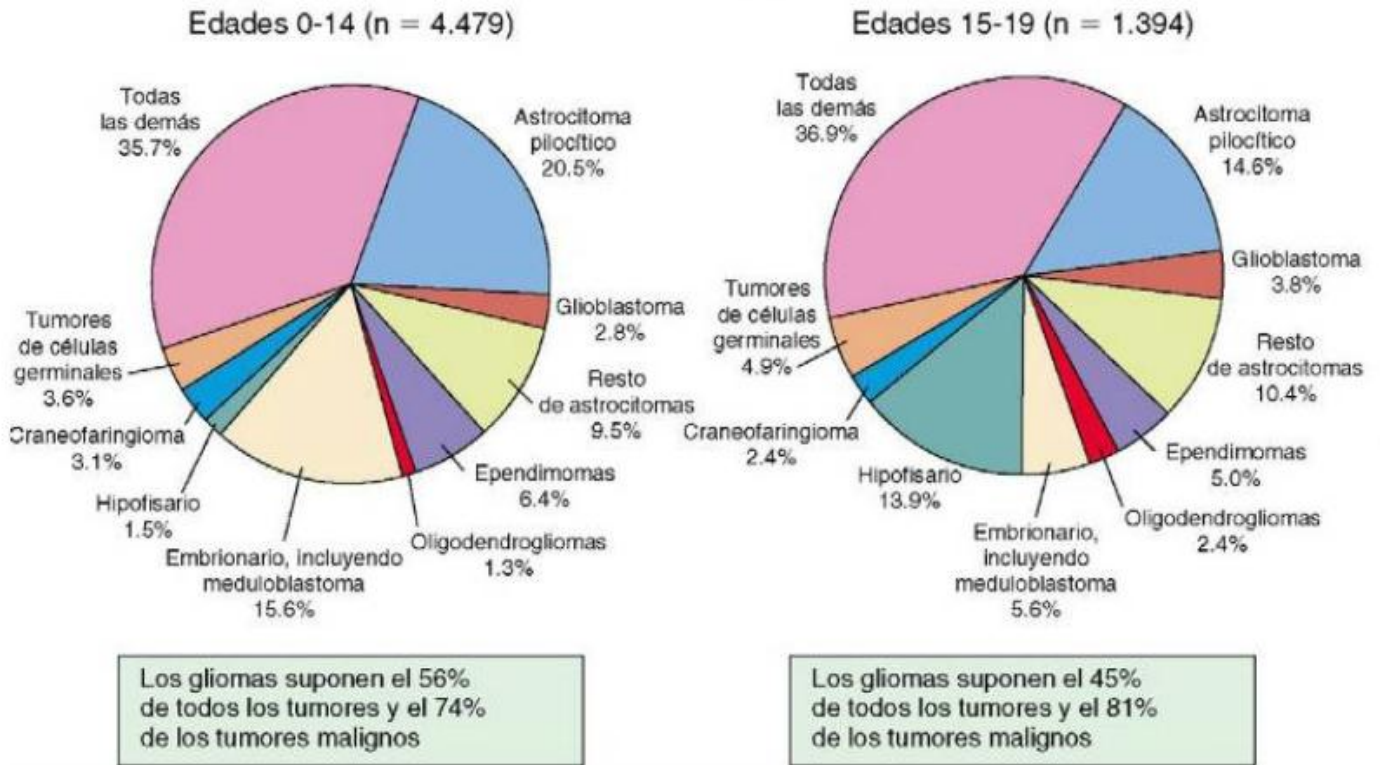
- Quirúrgico.
- Radioterapia.
- Quimioterapia.
- Ninguno.

11. Sobrevida del paciente en 2 años de evolución.

ANEXO 2.

Gráfico sobre la distribución de los tumores del SNC y cerebrales primarios según su histología.

Distribución de los tumores del SNC y cerebrales primarios según la histología



Distribución de los tumores del SNC y cerebrales primarios según etiología. FUENTE: Tratado de Pediatría de Nelson, cap. 491, Figura 491-1. 19a Edición.

Anexo 3.

Tabla sobre los síndromes hereditarios asociados a tumores del sistema nervioso central.

Tabla I. Síndromes hereditarios asociados a tumores del sistema nervioso central		
Síndrome	Mutación genética	Aumento del riesgo de desarrollo
Neurofibromatosis tipo 1	Gen NF-1 (CR 17)	<ul style="list-style-type: none"> - Neurofibromas - Astrocitomas de vías ópticas - Gliomas de bajo grado en hemisferios cerebrales, tronco y cerebelo (Todos estos tumores pueden sufrir transformación maligna) - Leucemia mieloblástica - Rabdomyosarcoma - Feocromocitoma
Neurofibromatosis tipo 2	Gen NF-2 (CR 22)	<ul style="list-style-type: none"> - Meningiomas - Schwannoma vestibular - Otros pares craneales - Ependimomas en canal espinal - Gliomas
Esclerosis tuberosa	Gen TSC-1 (CR 9) Gen TSC-2 (CR 16)	<ul style="list-style-type: none"> - Astrocitomas subependimarios de células gigantes
Von Hippel-Lindau	Gen VHL-1 (CR 3)	<ul style="list-style-type: none"> - Hemangioblastomas de cerebelo - Otras localizaciones posibles son el tronco del encéfalo, médula espinal y retina - Feocromocitoma - Carcinoma de células renales - Tumores pancreáticos (neuroendocrinos o cistoadenomas)
Cowden	Gen PTEN (CR 10)	<ul style="list-style-type: none"> - Hamartoma - Gangliocitoma displásico cerebeloso o síndrome de Lhermitte-Duclos (patognomónico) - Cáncer de mama - Cáncer de tiroides - Cáncer de endometrio
Gorlin o nevus basocelular	Gen PTCH-1 (CR 9) Gen PTCH-2 (CR 1) Gen SUFU (CR 10)	<ul style="list-style-type: none"> - Meduloblastoma - <i>Carcinoma de células basales</i>
Turcot tipo 1 o de tumor cerebral y poliposis o de glioma y poliposis	Gen MSH-2 (CR 2) Gen MSH-6 (CR 2) Gen MLH-1 (CR 3) Gen PMS-2 (CR 7)	<ul style="list-style-type: none"> - Gliomas (principal característica): glioblastoma, astrocitoma anaplásico - Poliposis: glioblastoma, astrocitoma anaplásico
Turcot tipo 2 o de tumor cerebral y poliposis o de glioma y poliposis	Gen APC (CR 5)	<ul style="list-style-type: none"> - Poliposis intestinal de tipo adenomatoso con gran potencial de malignización (principal característica) - Gliomas
Li-Fraumeni	Gen TP-53 (CR 17)	<ul style="list-style-type: none"> - Astrocitomas - PNETs - Osteosarcomas y otros sarcomas - Cáncer de mama - Leucemias - Linfomas

CR: cromosoma; PNETs: tumores neuroectodérmicos primitivos.

Anexo 4, Clasificación de los tumores de Sistema Nervioso Central de acuerdo a OMS 2007

Tabla II. Clasificación de los tumores del sistema nervioso según la OMS publicada en 2007				
Tumores del tejido neuroepitelial				
1. Tumores astrocíticos		- Tumor glioneuronal formador de rosetas del IV ventrículo	9509/1	• Papilar 9538/3 • Rabdoideo 9538/3 • Meningioma anaplásico 9530/3
- Astrocitoma pilocítico	9421/1	- Paranglioma	8680/1	2. Tumores mesenquimales no meningoepiteliales
• Astrocitoma pilomixóide	9425/3			- Lipoma 8850/0
- Astrocitoma subependimario de células gigantes	9384/1	8. Tumores del parénquima pineal		- Angiolipoma 8861/0
- Xantastrocitoma pleomórfico	9424/3	- Pineocitoma	9361/1	- Hibernoma 8880/0
- Astrocitoma difuso	9400/3	- Pineoblastoma	9362/3	- Tumor fibroso solitario 8815/0
• Astrocitoma fibrilar	9420/3	- Tumor del parénquima pineal de diferenciación intermedia	9362/3	- Fibrosarcoma 8810/3
• Astrocitoma gemistocítico	9411/3	- Tumor papilar de la región pineal	9395/3	- Histiocitoma fibroso maligno 8830/3
• Astrocitoma protoplasmático	9410/3	9. Tumores embrionarios		- Leiomioma 8890/0
- Astrocitoma anaplásico	9401/3	- Meduloblastoma	9470/3	- Leiomiomasarcoma 8890/3
- Glioblastoma	9440/3	• Meduloblastoma desmoplásico	9471/3	- Rabdomioma 8900/0
• Glioblastoma a células gigantes	9441/3	• Meduloblastoma con modularidad extensa	9471/3	- Rabdomyosarcoma 8900/3
• Gliosarcoma	9442/3	• Meduloblastoma anaplásico	9474/3	- Condroma 9220/0
- Gliomatosis cerebro	9381/3	• Meduloblastoma de células grandes	9474/3	- Condrosarcoma 9220/3
2. Tumores oligodendrogiales		- Tumor neuroectodérmico primitivo supratentorial (PNET)	9473/3	- Osteoma 9180/0
- Oligodendroglioma	9450/3	• Neuroblastoma	9500/3	- Osteosarcoma 9180/3
- Oligodendroglioma anaplásico	9451/3	• Ganglioneuroblastoma	9490/3	- Osteocondroma 9210/0
3. Gliomas mixtos		• Meduloepitelioma	9501/3	- Hemangioma 9120/0
- Oligoastrocitoma	9382/3	• Ependimoblastoma	9392/3	- Hemangioendoteloma epitelioide 9133/1
- Oligoastrocitoma anaplásico	9491/3	- Tumor atípico teratoide/ rabdoide	9508/3	- Hemangiopericitoma 9150/1
4. Tumores ependimarios		Tumores de nervios periféricos		- Hemangiopericitoma anaplásico 9150/3
- Subependimoma	9383/1	1. Schwannoma (neurilemoma, neurinoma)	9560/0	- Angiosarcoma 9120/3
- Ependimoma mixopapilar	9394/1	- Celular	9560/0	- Sarcoma de Kaposi 9140/3
- Ependimoma	9391/3	- Plexiforme	9560/0	- Sarcoma Ewing-PNET 9364/3
• Celular	9391/3	- Melanótico	9560/0	3. Lesiones primarias melanocíticas
• Papilar	9393/3	2. Neurofibroma	9540/0	- Melanocitosis difusa 8728/0
• Células claras	9391/3	- Plexiforme	9550/0	- Melanocitoma 8728/1
• Tanicítico	9391/3	3. Perineurioma	9571/0	- Melanoma maligno 8720/3
- Ependimoma anaplásico	9392/3	- Perineurioma intraneural	9571/0	- Melanomatosis meníngea 8728/3
5. Tumores de plexos coroides		- Perineurioma maligno	9571/3	4. Tumores de histogénesis incierta
- Papiloma de plexo coroideo	9390/0	4. Tumores malignos de las vainas de los nervios periféricos (TMVNP)		- Hemangioblastoma 9161/1
- Papiloma de plexo coroideo atípico	9390/1	- Epitelioide	9540/3	- Liposarcoma (intracraneal) 8850/3
- Carcinoma de plexo coroideo	9390/3	- TMVNP con divergencia mesenquimática y/o diferenciación epitelial	9540/3	Linfomas y neoplasias hematopoyéticas
6. Tumores gliales de origen incierto		- Melanótico	9540/3	- Linfomas malignos 9590/3
- Astroblastoma	9430/3	- Con diferenciación glandular	9540/3	- Plasmocitoma 9731/3
- Glioma cordoide del 3 ^{er} ventrículo	9444/1	Tumores de las meninges		- Sarcoma granulocítico 9930/3
- Glioma angiocéntrico	9431/1	1. Tumores de las células meningoepiteliales		Tumores de células germinales
7. Tumores neuronales y neuro-gliales mixtos		- Meningioma	9530/0	- Germinoma 9064/3
- Gangliocitoma displásico de cerebelo (Lhermitte-Duclos)	9493/0	• Meningoendotelial	9531/0	- Carcinoma embrionario 9070/3
- Desmoplásico infantil astrocitoma/ganglioglioma	9412/1	• Fibroso (fibroblástico)	9532/0	- Tumor del Seno endodérmico 9071/3
- Tumor dismorioplásico neuroepitelial	9413/0	• Transicional (mixto)	9537/0	- Coriocarcinoma 9100/3
- Gangliocitoma	9492/0	• Psamomatoso	9533/0	- Teratoma 9080/1
- Ganglioglioma	9505/1	• Angiomatoso	9534/0	• Maduro 9080/0
- Ganglioglioma anaplásico	9505/3	• Microquístico	9530/0	• Inmaduro 9080/3
- Neurocitoma central	9506/1	• Secretante	9530/0	• Teratoma con transformación maligna 9084/3
- Neurocitoma extraventricular	9506/1	• Linfoplasmodiocítico-rico	9530/0	- Tumores mixtos de células germinales 9085/3
- Liponeurocitoma cerebeloso	9506/1	• Metaplásico	9530/0	Tumores de la región selar
- Tumor papilar glioneuronal	9509/1	• A células claras	9538/1	- Craniofaringioma 9350/1
		• Cordoide	9538/1	• Adamantinomatoso 9351/1
		• Atípico	9539/1	• Papilar 9352/1
				- Tumor de células granulares 9582/0
				- Pituicitoma 9432/1
				- Oncocitoma de células fusiformes de la adenohipófisis 8291/0
				Tumores metastásicos

ANEXO 5. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.

Variable	Subvariable	Definición operacional	Indicador	Valor
Factores familiares	Ingresos económicos	Cantidad de dinero que la familia ingresa en un mes a su presupuesto	Obtenido de la entrevista con los padres.	Cantidad en dólares.
	Nivel educativo.	Identificación del grado académico obtenido por los padres o responsables del paciente	Obtenido de la entrevista con los padres.	Sin estudio. Básica. Bachillerato. Universitaria.
	Acceso a la vivienda desde el establecimiento de salud.	Terreno entre el establecimiento de salud más cercano así como las condiciones de acceso a la vivienda.	Obtenido de la entrevista con los padres.	Carretera pavimentada. Camino de tierra con acceso a vehículo. Camino peatonal.

	Larga distancia	Ubicación de la vivienda del paciente fuera del departamento de San Salvador	Obtenido de los datos de identificación	Departamento donde se ubica la vivienda.
Diagnóstico oportuno del paciente	Tiempo de diagnóstico.	Periodo de tiempo que toma entre el momento de inicio de síntomas de la enfermedad y el diagnóstico definitivo del paciente.	Entrevista con los padres	Periodo de tiempo en semanas.
	Tiempo de diagnóstico tardío	Tiempo en el que se realizó el diagnóstico definitivo comprendido desde el momento de la primer consulta que sea superior a 30 días.	Datos obtenidos de la revisión de expedientes	Número de días en que se obtuvo el diagnóstico definitivo.

Diagnóstico oportuno del paciente	Síntomas asociados	Signos y síntomas asociados al apareamiento de los tumores cerebrales	Expediente clínico.	<p>Cefalea.</p> <p>Pérdida de peso.</p> <p>Palidez.</p> <p>Astenia.</p> <p>Hiporexia.</p> <p>Convulsiones.</p> <p>Trastornos de visión.</p> <p>Trastornos de la marcha.</p>
	Método de diagnóstico.	Estudio de imagen o procedimiento, o análisis histológico mediante el cual se llevó a cabo el diagnóstico de la tumoración cerebral en el paciente.	Expediente clínico.	<p>Resonancia magnética.</p> <p>Tomografía computarizada.</p> <p>Estudio histopatológico.</p>

ANEXO 6. CONSIDERACIONES ÉTICAS.

Esta investigación es de tipo retrospectiva, por medio de la revisión de expedientes clínicos, se pretende utilizar códigos para los pacientes y no recolectar información que pueda identificarlos.

Aquellos casos en los que la revisión de expedientes no logre recoger toda la información necesaria se llevó a cabo una entrevista vía telefónica.

Procedimiento para la entrevista telefónica:

- A través de la trabajadora social del centro médico se contactarán a los padres de los pacientes y se les solicitará el permiso para ponerse en contacto con ellos.
- En caso de obtener permiso se les realizará una segunda llamada.
- La segunda llamada será realizada por el autor de esta investigación procediendo con la siguiente información la cual se les proporcionará a todos los responsables de los pacientes que participarán de la investigación:

"Le saluda el Dr. Sergio Maravilla, médico del HNNBB, el motivo de la llamada es para realizar una entrevista breve como parte de un estudio que se realizará junto con el Dr. Estuardo Pineda con el objetivo de poder mejorar la atención de los pacientes de oncología y de esa manera agilizar la forma de los diagnósticos en un futuro. La información brindada se mantendrá siempre de forma confidencial y se respetará la privacidad de su familia".

Se explicará a los padres de los pacientes a quienes se les llame por manera telefónica a cerca de la finalidad de la investigación y se les hará saber que no existe ninguna manera que la identidad o los datos proporcionados sean expuestos al público. Se realizará un consentimiento informado de tipo verbal.

No se publicó información que pueda identificarlos. Fue presentado a consideración del Comité de Éticas en Investigación institucional pasa su aval y aprobación.

Se respetará el derecho de las familias de abstenerse a brindar información, sin que esto afecte su atención médica en la institución lo cual se les hará saber a las familias.