



Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Universidad del Perú. Decana de América

Dirección General de Estudios de Posgrado

Facultad de Medicina

Unidad de Posgrado

Efectividad del tratamiento adyuvante del sarcoma cerebral primario en población pediátrica en base a quimioterapia ice y radioterapia focal en el área de oncología pediátrica del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen (HNGAI)-ESSALUD en el periodo 2010-2023

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en
Pediatría

AUTOR

Andrea Carolina OCHOA FERNANDEZ

ASESOR

Jose Aparicio HERNANDEZ BRICEÑO

Lima - Perú

2023



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

Referencia bibliográfica

Ochoa A. Efectividad del tratamiento adyuvante del sarcoma cerebral primario en población pediátrica en base a quimioterapia 1cc y radioterapia focal en el área de oncología pediátrica del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen (HNGAI)-ESSALUD en el periodo 2010-2023 [Proyecto de investigación de segunda especialidad]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Medicina, Unidad de Posgrado; 2023.

Metadatos complementarios

Datos de autor	
Nombres y apellidos	Andrea Carolina Ochoa Fernandez
Tipo de documento de identidad	DNI
Número de documento de identidad	73788119
URL de ORCID	https://orcid.org/0009-0002-1526-8918
Datos de asesor	
Nombres y apellidos	Jose Aparicio Hernandez Briceño
Tipo de documento de identidad	DNI
Número de documento de identidad	18009815
URL de ORCID	https://orcid.org/0009-0000-0506-5792
Datos del jurado	
Presidente del jurado	
Nombres y apellidos	Justa Danitza Fernandez Oliva
Tipo de documento	DNI
Número de documento de identidad	07708790
Miembro del jurado 1	
Nombres y apellidos	Milagros Raffo Neyra
Tipo de documento	DNI
Número de documento de identidad	07794817
Datos de investigación	

Línea de investigación	ODS 3: SALUD Y BIENESTAR 26. SALUD MATERNA, PERINATAL Y NEONATAL
Grupo de investigación	Medicina Clínica
Agencia de financiamiento	No Aplica
Ubicación geográfica de la investigación	PAIS: PERU DEPARTAMENTO: LIMA PROVINCIA: LIMA DISTRITO LIMA Latitud: -12.056445 Longitud: -77.085994
Año o rango de años en que se realizó la investigación	2022
URL de disciplinas OCDE	Pediatría https://purl.org/perpo/ocde/ford#3.02.00



Universidad Nacional Mayor de San Marcos
Universidad del Perú. Decana de América
Facultad de Medicina
Vicedecanato de Investigación y Posgrado



PROGRAMA DE SEGUNDA ESPECIALIZACION EN MEDICINA HUMANA

INFORME DE CALIFICACIÓN

MÉDICO: ANDREA CAROLINA OCHOA FERNANDEZ

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN:

EFFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO ADYUVANTE DEL SARCOMA CEREBRAL PRIMARIO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN BASE A QUIMIOTERAPIA ICE Y RADIOTERAPIA FOCAL EN EL ÁREA DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL NACIONAL GUILLERMO ALMENARA IRIGOYEN (HNGAI)-ESSALUD EN EL PERIODO 2010-2023

AÑO DE INGRESO: 2019

ESPECIALIDAD: PEDIATRIA

SEDE: HOSPITAL NACIONAL GUILLERMO ALMENARA IRIGOYEN

Lima... 10 de NOVIEMBRE 2023

Doctor

JESUS MARIO CARRIÓN CHAMBILLA

Coordinador del Programa de Segunda Especialización en Medicina Humana

El comité de la especialidad de PEDIATRIA ha examinado el Proyecto de Investigación de la referencia, el cual ha sido:

SUSTENTADO Y APROBADO



OBSERVADO



OBSERVACIONES:

NOTA:

16



Dra. MARÍA ELENA REVILLA VELÁSQUEZ
COMITÉ DE LA
ESPECIALIDAD DE
PEDIATRIA

C.c. UPG

*Comité de Especialidad
Interesado*



UNIVERSIDAD NACIONAL MAYOR DE SAN MARCOS

Universidad del Perú. Decana de América

FACULTAD DE MEDICINA

Vicedecanato de Investigación y Posgrado



CERTIFICADO DE SIMILITUD

Yo. JOSE APARICIO HERNANDEZ BRICEÑO en mi condición de asesor según consta Dictamen N° 002374-2023-UPG-VDIP-FM/UNMSM de aprobación del proyecto de investigación, cuyo título es EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO ADYUVANTE DEL SARCOMA CEREBRAL PRIMARIO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN BASE A QUIMIOTERAPIA ICE Y RADIOTERAPIA FOCAL EN EL ÁREA DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL NACIONAL GUILLERMO ALMENARA IRIGOYEN (HNGAI)-ESSALUD EN EL PERIODO 2010- 2023, presentado por el médico ANDREA CAROLINA OCHOA FERNANDEZ para optar el título de segunda especialidad Profesional en PEDIATRIA

CERTIFICO que se ha cumplido con lo establecido en la Directiva de Originalidad y de Similitud del Proyecto de investigación. Según la revisión, análisis y evaluación mediante el software de similitud textual, el documento evaluado cuenta con el porcentaje de 12 % de similitud, nivel PERMITIDO para continuar con los trámites correspondientes y para su publicación en el repositorio institucional.

Se emite el presente certificado en cumplimiento de lo establecido en las normas vigentes, como uno de los requisitos para la obtención título de la especialidad correspondiente.

Firma del Asesor _____

DNI: 18009815

Nombres y apellidos del asesor: JOSE APARICIO HERNANDEZ BRICEÑO



ÍNDICE

I.	CAPITULO I	2
II.	CAPITULO II	3
III.	CAPITULO III	11
IV.	CAPITULO IV	16
V.	CAPITULO V	18
VI.	CAPITULO VI	20

I CAPITULO I:
DATOS GENERALES

- 1.1 Título: EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO ADYUVANTE DEL SARCOMA CEREBRAL PRIMARIO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN BASE A QUIMIOTERAPIA ICE Y RADIOTERAPIA FOCAL EN EL ÁREA DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL NACIONAL GUILLERMO ALMENARA IRIGOYEN (HNGAI)-ESSALUD EN EL PERIODO 2010-2023
- 1.2 Área de Investigación: Oncología Pediátrica
- 1.3 Autor responsable del proyecto: Andrea Carolina Ochoa Fernández
- 1.4 Asesor: José Aparicio Hernández Briceño
- 1.5 Institución: Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen (HNGAI)
- 1.6 Entidades o Personas con las que se coordinará el proyecto: Dr. Julio Guevara Guevara (Jefe del servicio de Oncología Médica del HNGAI-ESSALUD)
- 1.7 Duración: 6 meses
- 1.8 Clave del Proyecto: Quimioterapia adyuvante, tumor cerebral, sarcoma del SNC, oncología pediátrica

II CAPITULO II:

PLANTEAMIENTO DEL ESTUDIO

2.1 Planteamiento del Problema

2.1.1 Descripción del Problema

El cáncer infantil es una de las principales causas de mortalidad en población pediátrica a nivel mundial. En América Latina y el Caribe, hay un estimado de 29 000 casos por año de niños y adolescentes menores de 19 años que padecerán de esta enfermedad, de los cuales 10 000 fallecerán¹⁻². En el Perú, se estima que la cifra de casos de cáncer en menores de 19 años sea de al menos 1790 por año³. Dentro de los tipos de cáncer más frecuentes en población pediátrica se encuentran las leucemias, los tumores cerebrales, los linfomas y el Tumor de Wilms².

Dentro de los tumores cerebrales, el sarcoma cerebral primario, o sarcoma primario del Sistema Nervioso Central (SNC) es uno de los más raros en la población pediátrica. Corresponde a menos del 0.2% de lesiones intracraneales presentes en cualquier edad sin distinción de sexo⁴. La incidencia estimada en Perú es de 0.19 casos por cada 100 000 niños⁵.

El sarcoma cerebral primario pertenece al grupo de tumores mesenquimales, no meningoteliales y de diferenciación incierta. Al ser esta una patología infrecuente, no se cuenta con un programa de tratamiento específico⁶. Mientras que en la población adulta la resección tumoral total seguida de radioterapia local es el tratamiento de primera línea⁷, en la población pediátrica se apuesta por la quimioterapia adyuvante asociada a radioterapia focal posterior a la cirugía^{6, 8, 9}.

Dentro de los programas de adyuvancia propuestos en el manejo de sarcoma cerebral infantil está el programa ICE (basado en administración de Ifosfamida, Carboplatino y Etoposido) dado junto con radioterapia en el formato “sándwich” en la cual se administran el tratamiento quimioterapéutico, la radioterapia focal y nuevamente quimioterapia¹⁰.

El objetivo de este proyecto de investigación es el de describir y analizar los casos de sarcoma primario del SNC en la población pediátrica tratados en el periodo del 2010-2023 del HNGAI-EsSalud con base a la quimioterapia ICE (Ifosfamida, Carboplatino y Etoposido) junto con radioterapia local en el tratamiento postoperatorio.

2.1.2 Antecedentes del Problema

NACIONALES

En el 2021 Diaz Coronado *et al* publicaron una serie de casos de 70 pacientes pediátricos peruanos diagnosticados de Sarcoma cerebral con mutación DICER-1 entre enero del 2005 y junio del 2018¹¹. La edad de diagnóstico varió entre los 2 a los 17.5 años, 66 de los 70 pacientes tuvieron tumor de localización supratentorial. La incidencia encontrada en Perú fue de 0.19 casos por cada 100 000 niños (menores de 18 años) ($p < 0.01$).

Aquellos pacientes sin metástasis tuvieron una tasa de supervivencia libre de progresión de 2 años del 58% (95% IC, 44%-76%), y una tasa de Supervivencia Global (SG) a los 2 años del 71% ((95% IC, 57%-87%). La tasa de supervivencia libre de progresión de 2 años fue mayor en aquellos pacientes que recibieron quimioterapia ICE asociada a radioterapia focal (79% [59%-100%], $n = 18$). Dando como conclusión que la terapia multimodal combinada de cirugía, quimioterapia y radioterapia da

mejores resultados en población pediátrica afectada por sarcoma cerebral.

Otro estudio llevado a cabo en nuestro país, de tipo descriptivo, se dio en el periodo de marzo 2020 a diciembre 2021, junto con la pandemia de covid19 en Perú, Lovaton-Espadin reportó una serie de casos de seis pacientes pediátricos que debutaron con diagnóstico de sarcoma cerebral en 2 entidades privadas⁵.

Los 6 pacientes descritos se encontraban entre los 5 años y 9 años, de los cuales 4 fueron mujeres y 2 varones. Los síntomas y signos clínicos con los que debutaron fueron: en 5 pacientes trastorno del sensorio, en 4 pacientes náuseas y/o vómitos, en 3 pacientes cefalea y en 1 crisis epiléptica.

Asimismo, 4 pacientes debutaron con hemorragia intracraneal y 1 con Malformación Arterio-Venosa. Tras la resección tumoral la localización se dio de la siguiente manera: 2 casos localizados en el hemisferio cerebral derecho, 2 casos en el hemisferio cerebral izquierdo, 1 en el hemisferio cerebeloso izquierdo y 1 en el vermis cerebeloso. Los 6 casos fueron compatibles con Sarcoma cerebral según la histopatología. Cinco de estos pacientes continuaron el tratamiento en instituciones estatales, y uno falleció durante el postoperatorio.

INTERNACIONALES

Lafay-Cousin *et al*¹⁰ publicó en 2016 una revisión retrospectiva llevada a cabo desde 1995 hasta 2012 en dos centros de salud canadienses, reportándose un total de 9 pacientes pediátricos con diagnóstico de sarcoma del SNC sin metástasis al debut.

Las edades de los 8 pacientes oscilaron entre los 6 hasta los 18 años. Los síntomas se dieron de forma aguda (en un rango de 3 a 7 días)

y los más frecuentes fueron cefalea (6 de 8 pacientes), hemiparesia (3 pacientes), vómitos (2 pacientes), alteración del estado de conciencia (2 pacientes); 1 paciente presentó visión doble. Los 9 pacientes debutaron con un cuadro de hemorragia cerebral; la localización de los tumores fue: 3 en el lóbulo temporal derecho, 2 en el lóbulo frontoparietal derecho, 2 en el lóbulo frontal derecho y 1 en el lóbulo parietal derecho.

Los 8 pacientes recibieron tratamiento adyuvante que consistió en radioterapia con un rango entre 54-60 Gy asociado al programa de quimioterapia ICE (6-8 ciclos), consistente de Ifosfamida a 3g/m² en el día 1 y 2; Etoposido a 150 mg/m² en el día 1 y 2; y Carboplatino a 500mg/m² en el día 3. Esta terapia fue dada bajo la modalidad “sándwich” en la cual se dio primero 2 ciclos de quimioterapia ICE, seguido de radioterapia y finalizando con los ciclos restantes pautados de ICE.

De los 8 pacientes, 7 sobrevivieron a los 4.9 años subsiguientes al término del tratamiento.

2.1.3 Fundamentos

2.1.3.1 Marco Teórico

En el 2019 se reportaron 291 319 casos nuevos de cáncer pediátrico a nivel global, y se reportaron 98 834 muertes por cáncer infantil¹². En los Estados Unidos se reportan 16 000 diagnósticos de cáncer en menores de 20 años anualmente, entre los cuales 11 000 se dan en pacientes de entre 0 a 14 años y 5 000 en pacientes de 15 a 19 años¹³. A nivel global, la leucemia es el cáncer más común en la población entre 0 a 14 años, seguido de los linfomas. En Estados Unidos, el primer lugar lo lleva la leucemia (25% de casos), y segundo lugar fue del cáncer del SNC (20.8%).

Dentro de los tumores malignos del SNC, se evidencia una diferencia en cuanto a etiología según el grupo etareo: en menores de 9 años es son más frecuentes el astrocitoma pilocítico y los tumores embrionarios; mientras que en los mayores de 9 años, los gliomas de grado II y III¹⁴. Esta diferencia también se ve según la localización del tumor primario, siendo los tumores localizados en fosa posterior el meduloblastoma, el tumor rabdoide/teratoide atípico, el astrocitoma pilocítico cerebeloso, el ependimoma y el glioma de tallo cerebral¹⁵.

Dentro del grupo de tumores cerebrales, los sarcomas son extremadamente raros, siendo el 0.5% de los sarcomas de tejido blando localizados en el SNC¹⁶⁻¹⁸. Su distribución es mayor en la población pediátrica y suelen tener un comportamiento agresivo. Los sarcomas cerebrales son tumores neoplasias mesenquimales raras, según la Clasificación de tumores del cerebro y médula espinal de la Organización Mundial de la Salud (OMS) del 2016, se encuentran en el grupo de otros tumores mesenquimales no meningoendoteliales^{17, 18}.

Los síntomas y signos clínicos asociados al sarcoma cerebral suelen darse de forma aguda y subaguda, siendo los síntomas más frecuentes la cefalea, alteración de la conciencia y náuseas/vómitos. Esto se debe a que la mayoría de casos debutó junto con hemorragia a nivel intracraneal, lo que propició su abordaje quirúrgico de forma temprana¹⁰.

La localización más frecuente según el estudio de Lafay-Cousin *et al* fue el hemisferio derecho¹⁰. En cuanto a las imágenes, no resultan específicas en el cuadro de sarcoma, pero suelen ser asociadas edema vasogénico, de localización supratentorial, con un componente predominantemente sólido^{19, 20}. Como se mencionó

previamente, la mayoría debutan asociado a hemorragia intracerebral.

A diferencia de la población adulta, en la cual se busca la resección total del tumor seguida de radioterapia focal, en la población pediátrica se ha visto un mayor beneficio al asociar quimioterapia adyuvante. El modelo propuesto es el de tipo “sándwich” que consta de quimioterapia ICE en 6 a 8 ciclos con un curso en medio de radioterapia focal¹⁰.

La cirugía al debut busca la resección máxima tumoral, con un estimado de 15 días post cirugía para el inicio de quimioterapia ICE. Esta consta de Ifosfamida a 3g/m² en el día 1 y 2; Etoposido a 150 mg/m² en el día 1 y 2; y Carboplatino a 500mg/m² en el día 3¹⁰. La radioterapia focal se dio después del 2do ciclo de quimioterapia ICE, a 54-60 Gy.

2.1.4 Formulación del Problema (Pregunta)

¿Es efectivo el tratamiento en base a la quimioterapia ICE más radioterapia local adyuvante en los casos de sarcoma primario del SNC en población pediátrica?

2.2 Hipótesis

El tratamiento en base a la quimioterapia ICE más radioterapia local adyuvante es efectiva en los casos de sarcoma primario del SNC en población pediátrica.

2.3 Objetivos de la Investigación

2.3.1 Objetivo General

Determinar la efectividad de la quimioterapia ICE junto con radioterapia local adyuvante en los pacientes pediátricos con

diagnóstico de sarcoma primario del SNC tratados durante el periodo 2010-2023 en el HNGAI

2.3.2 Objetivos Específicos

- Describir las características epidemiológicas de los pacientes pediátricos con diagnóstico de sarcoma primario del SNC
- Describir los síntomas y signos asociados al debut y su temporalidad
- Describir la localización tumoral
- Describir la presencia o ausencia de hemorragia intracraneal al debut
- Describir la patología
- Describir la asociación a malformación vascular

2.4 Evaluación del Problema

Según la data disponible se encuentra una diferencia entre la incidencia de sarcoma cerebral en Perú comparado con la población del hemisferio norte, siendo una patología más frecuente en nuestro medio.

Ante esto, se cuenta con bibliografía que avala la eficacia de la terapia adyuvante con el programa de quimioterapia ICE asociado a radioterapia focal en el formato “sándwich”. Esta metodología lleva aplicándose en los últimos 10 años en el área de oncología pediátrica del HNGAI, por lo que un análisis de los casos y sobrevida de los pacientes involucrados dará información importante para el manejo de estos pacientes a nivel Perú y Latinoamérica.

2.5 Justificación e Importancia del Problema

2.5.1 Justificación Legal

En el año 2020, el 2 de setiembre, fue aprobada en nuestro país la Ley N° 31041, Ley de Urgencia Médica para la

Detección Oportuna y Atención Integral del Cáncer del Niño y Adolescente. Cuyo objetivo busca aumentar la tasa de diagnóstico temprano y asegurar la continuidad de tratamiento oncológico en pacientes pediátricos. En este contexto este estudio ayuda a determinar la importancia de mantener una línea de tratamiento para los casos descritos y asegurar el abordaje temprano y seguimiento de estos pacientes.

2.5.2 Justificación Teórico – Científico

Esta investigación se lleva a cabo para recopilar la información del trabajo que se viene llevando a cabo en el HNGAI en el área de oncología pediátrica en los últimos 10 años, basados en un programa de tratamiento que según los estudios extranjeros ha dado buenos resultados en los pacientes pediátricos. Asimismo, se adapta a la realidad de nuestro país en cuanto a insumos y medicamentos, asegurando así un tratamiento efectivo.

2.5.3 Justificación Práctica

La presente investigación ayudará a conocer los factores epidemiológicos de los pacientes pediátricos afectados por el sarcoma cerebral, asimismo los síntomas y signos clínicos asociados al debut, las imágenes y patologías asociadas y la sobrevida en respuesta al programa ofrecido.

III CAPITULO III

METODOLOGÍA

3.1 Tipo de Estudio: Estudio retrospectivo y descriptivo de una serie de casos entre enero del 2010 y enero del 2023

3.2 Diseño de Investigación: Cohorte retrospectivo

3.3 Universo de pacientes que acuden a la Institución: Pacientes pediátricos entre 0-18 años adscritos a la Red Asistencial Almenara – EsSalud.

3.4 Población a estudiar: Pacientes pediátricos entre 0-18 años con diagnóstico de sarcoma primario del SNC tratados en el periodo 2010-2023 en el área de oncología pediátrica del HNGAI

3.5 Muestra de Estudio o tamaño muestral: Se tomará a todos los pacientes pediátricos comprendidos entre 0-18 años con diagnóstico de sarcoma primario del SNC tratados en el periodo 2010-2023 en el área de oncología pediátrica del HNGAI

3.6 Criterios de Inclusión y Exclusión

3.6.1 Criterios de inclusión: Pacientes pediátricos entre 0-18 años con diagnóstico de sarcoma cerebral primario del SNC con cirugía de resección parcial o total al debut que recibieron quimioterapia adyuvante según el programa ICE junto con radioterapia focal

3.6.2 Criterios de Exclusión:

- Pacientes no tributarios a neurocirugía al debut
- Pacientes con metástasis al debut
- Pacientes que murieron antes de culminar el programa de quimioterapia.

3.7 Variable de Estudio

3.7.1 Independiente

- Edad
- Sexo
- Síntomas asociados
- Signos asociados
- Duración de síntomas y signos previo al debut
- Hemorragia cerebral al debut
- Localización del tumor

- Anatomía patológica

3.7.2 Dependiente

- Pacientes con diagnóstico de sarcoma cerebral primario postoperados al debut que recibieron tratamiento adyuvante con el programa de quimioterapia ICE junto con radioterapia focal

3.7.3 Intervenientes

- Nivel socioeconómico – educacional de la familia

3.8 Operacionalización de Variables

VARIABLE	DEFINICIÓN DE VARIABLES	NATURALEZA DE LA VARIABLE	VALORES DE VARIABLE	ESCALA
Edad	Tiempo en años desde el nacimiento hasta el debut de enfermedad	Cuantitativa	Años	Razón
Sexo	Características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres	Cualitativa	1: Masculino 2: Femenino	Nominal
Síntomas asociados	Alteración del organismo que pone de manifiesto la existencia de una enfermedad y	Cualitativa	1: Cefalea 2: Náuseas y/o vómitos 3. Trastorno del sensorio 4. Convulsión	Nominal

	sirve para determinar su naturaleza			
Signos asociados	Manifestación objetiva y medible de una enfermedad o afección	Cualitativa	1: Hemiparesia 2: Hemiplejía	Nominal
Duración de síntomas y signos previos al debut	Tiempo en días entre aparición de síntomas y signos y debut de la enfermedad	Cuantitativo	días	Razón
Hemorragia cerebral al debut	Ruptura de un vaso sanguíneo que provoca sangrado tanto dentro como alrededor del encéfalo	Cualitativa	1: Sí 2: No	Nominal
Localización del tumor	Localización anatómica donde se encontró el tumor primario al debut de la enfermedad	Cualitativa	1: Lóbulo frontal 2: Lóbulo parietal 3: Lóbulo temporal 4: Lóbulo occipital	Nominal

Anatomía patológica	Diagnóstico que se determinó mediante el análisis de células y tejidos en un microscopio	Cualitativa	1: Leiomiosarcoma 2: Sarcoma indiferenciado 3: Rabdomiosarcoma 4: Sarcoma pleomórfico	Nominal
----------------------------	--	-------------	--	---------

3.9 Técnicas e instrumentos de recolección de datos:

a. Búsqueda de casos

Se realizará una búsqueda de casos en la unidad de epidemiología del HNGAI de aquellos pacientes pediátricos ingresados con el CIE-10 C.71 (Tumor maligno de encéfalo)

b. Revisión de historias clínicas

Se realizará una búsqueda de las historias clínicas de los casos y se seleccionará aquellos pacientes con diagnóstico de sarcoma cerebral y fueran tratados con terapia adyuvante según el programa ICE junto con radioterapia focal. Se recolectarán los datos respecto a edad, sexo, síntomas y signos clínicos asociados, tiempo de enfermedad antes del debut, presencia o no de hemorragia cerebral asociada al debut, localización del tumor y resultado de anatomía patológica.

c. Matriz electrónica

Se colocará la información relevante de los casos de manera ordenada en una matriz de datos llevada a cabo en Excel.

3.10 Procesamiento y Análisis de Datos

Con los datos obtenidos se realizará un análisis estadístico a través del software SPSS. Se estimará la probabilidad de Sobrevida Libre de Progresión (PFS por sus siglas en inglés) y Sobrevida Global (SG) según el método Kaplan-Meier.

IV CAPÍTULO:

ASPECTOS ADMINISTRATIVOS

4.1 Plan de Acciones

Se ejecutarán las siguientes acciones según este orden:

- a. Selección, discusión y búsqueda de información bibliográfica del tema
- b. Realización de proyecto de investigación
- c. Presentación del proyecto de investigación al Jefe del área de Oncología del HNGAI para autorización de recolección de datos y aprobación
- d. Selección y recolección de información de Historias Clínicas seleccionadas
- e. Organización y ordenamiento de la información
- f. Análisis de la información recolectada
- g. Realización de matriz y base de datos
- h. Análisis estadístico
- i. Evaluación de resultados
- j. Elaboración de informe final y conclusiones
- k. Sustentación y publicación de proyecto

4.2 Asignación de Recursos

4.2.1 Recursos Humanos

La búsqueda de información bibliográfica y la realización del proyecto de investigación será llevada a cabo por el médico residente de pediatría autor de este proyecto. El análisis de información recolectada y la elaboración del informe final y conclusiones será llevada a cabo junto con el asesor del proyecto.

4.2.2 Recursos Materiales

Serán necesario útiles de oficina: 1 millar de hojas bond, 15 lapiceros, 3 folders manila, 1 cartucho de tinta negra para impresora.

4.3 Presupuesto o Costo del Proyecto

Material	Costo unitario (S/)	Cantidad necesaria	Total
Hojas bond A4 paquete de 500 hojas Chamex	17.50	2	35.00
Lapicero azul Faber Castell	1.9	15	28.50
Folder manital A4	3	3	9.00
Cartucho de tinta negra para impresora	1	1	379
TOTAL (S/)			451.50

4.4 Cronograma de Actividades

Fase del proyecto	Año 2023						
	Enero	Febrero	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio
Revisión bibliográfica							
Redacción de proyecto							
Recolección de datos							
Procesamiento de datos y conclusión							
Redacción de informe							
Sustentación/Publicación							

V CAPÍTULO:

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. OPS. Cáncer en la niñez y la adolescencia. [Internet]. Disponible en: <https://www.paho.org/es/temas/cancer-ninez-adolescencia>
2. OPS. Día Internacional del Cáncer Infantil 2021. [Internet]. Disponible en: <https://www.paho.org/es/campanas/dia-internacional-cancer-infantil-2021>
3. OPS. Acerca de la Iniciativa Mundial contra el Cáncer Infantil en Perú. [Internet]. Disponible en: <https://www.paho.org/es/iniciativa-mundial-contra-cancer-infantil-peru/acerca-iniciativa#:~:text=Se%20estima%20que%20en%20Per%C3%BA,diagnosticados%20con%20c%C3%A1ncer%20cada%20a%C3%B1o.>
4. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al: The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 114:97–109, 2007.
5. Lovatón-Espadín Rolando. Seis casos consecutivos de sarcoma intracraneal primario en niños en dos instituciones privadas de Lima durante la pandemia del COVID-19. *Rev Neuropsiquiatr* [Internet]. 2023 Ene [citado 2023 Sep 06] ; 86(1): 68-76. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-85972023000100068&lng=es.](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-85972023000100068&lng=es) Epub 27-Abr-2023. [http://dx.doi.org/10.20453/rnp.v86i1.4468.](http://dx.doi.org/10.20453/rnp.v86i1.4468)
6. Benesch M, von Bueren AO, Dantonello T, von Hoff K, Pietsch T, Leuschner I, et al: Primary intracranial soft tissue sarcoma in children and adolescents: a cooperative análisis of the European CWS and HIT study groups. *J Neurooncol* 111:337–345, 2013
7. Oliveira AM, Scheithauer BW, Salomao DR, Parisi JE, Burger PC, Nascimento AG: Primary sarcomas of the brain and spinal cord: a study of 18 cases. *Am J Surg Pathol* 26:1056–1063, 2002.
8. Guilcher GM, Hendson G, Goddard K, Steinbok P, Bond M: Successful treatment of a child with a primary intracranial rhabdomyosarcoma with chemotherapy and radiation therapy. *J Neurooncol* 86:79–82, 2008.
9. Olson JJ, Menezes AH, Godersky JC, Lobosky JM, Hart M: Primary intracranial rhabdomyosarcoma. *Neurosurgery* 17:25–34, 1985.
10. Lafay-Cousin L, Lindzon G, Taylor MD, Hader W, Hawkins C, Nordal R, Laperriere N, Laughlin S, Bouffet E, Bartels U. Successful treatment of primary intracranial sarcoma with the ICE chemotherapy regimen and focal radiation in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2016 Mar;17(3):298-302. doi: 10.3171/2015.6.PEDS14709. Epub 2015 Nov 20. PMID: 26588458.
11. Diaz Coronado RY, Mynarek M, Koelsche C, Mora Alferez P, Casavilca Zambrano S, Wachtel Aptowitz A, Sahm F, von Deimling A, Schüller U, Spohn

- M, Sturm D, Pfister SM, Morales La Madrid A, Sernaque Quintana R, Sarria Bardales G, Negreiros Chinchihuara T, Ojeda Medina L, Garcia-Corrochano Medina P, Campos Sanchez DA, Ponce Farfan J, Rutkowski S, Garcia Leon JL. Primary central nervous system sarcoma with DICER1 mutation-treatment results of a novel molecular entity in pediatric Peruvian patients. *Cancer*. 2022 Feb 15;128(4):697-707. doi: 10.1002/cncr.33977. Epub 2021 Oct 21. PMID: 34674226.
12. Wu Y, Deng Y, Wei B, Xiang D, Hu J, Zhao P, Lin S, Zheng Y, Yao J, Zhai Z, Wang S, Lou W, Yang S, Zhang D, Lyu J, Dai Z. Global, regional, and national childhood cancer burden, 1990-2019: An analysis based on the Global Burden of Disease Study 2019. *J Adv Res*. 2022 Sep;40:233-247. doi: 10.1016/j.jare.2022.06.001. Epub 2022 Jun 11. PMID: 35700919; PMCID: PMC9481947.
 13. Noone AM, Howlander N, Krapcho M, et al. SEER cancer statistics review, 1975-2015. Bethesda, MD: National Cancer Institute. http://seer.cancer.gov/csr/1975_2015/, based on November 2017 SEER data submission, posted to the SEER web site, April 2018.
 14. Barkovich AJ, Raybaud C. *Pediatric Neuroimaging* [Internet]. Wolters Kluwer; 2018.
 15. Rao KI, Malicki DM, Crawford JR. Primary intraventricular central nervous system rhabdomyosarcoma. *Pediatric Neurology*. 2015 Jan 1;52(1):130–1.
 16. Bekiesinska-Figatowska M, Duczkowska A, Duczkowski M, Bragoszewska H, RomaniukDoroszevska A, Iwanowska B, et al. CNS Metastases from Bone and Soft Tissue Sarcomas in Children, Adolescents, and Young Adults: Are They Really So Rare? *BioMed Research International*. 2017;2017.
 17. Tomita T, Gonzalez-Crussi F. Intracranial primary nonlymphomatous sarcomas in children: Experience with eight cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 1984;14:529-540.
 18. Merimsky O, Lepechoux C, Terrier P, Vanel D, Delord JP, LeCesne A. Primary sarcomas of the central nervous system. *Oncology*. 2000;58:210-214. doi:10.1159/00001210.
 19. Al-Gahtany M, Shroft M, Bouffet E, Dirks P, Drake J, Humphreys R, et al. Primary central nervous system sarcomas in children: Clinical, radiological, and pathological features. Vol. 19, *Child's Nervous System*. 2003. p. 808–17.
 20. Maher OM, Khatua S, Mukherjee D, Olar A, Lazar A, Luthra R, et al. Primary intracranial soft tissue sarcomas in children, adolescents, and young adults: single institution experience and review of the literature. *Journal of Neuro-Oncology*. 2016 Mar 1;127(1):155–63.

**VI CAPÍTULO VI:
ANEXOS**

6.1 Definición de Términos

VARIABLE	DEFINICIÓN DE VARIABLES	NATURALEZA DE LA VARIABLE	VALORES DE VARIABLE	ESCALA
Edad	Tiempo en años desde el nacimiento hasta el debut de enfermedad	Cuantitativa	Años	Razón
Sexo	Características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres	Cualitativa	1: Masculino 2: Femenino	Nominal
Síntomas asociados	Alteración del organismo que pone de manifiesto la existencia de una enfermedad y sirve para determinar su naturaleza	Cualitativa	1: Cefalea 2: Náuseas y/o vómitos 3. Trastorno del sensorio 4. Convulsión	Nominal
Signos asociados	Manifestación objetiva y medible de una enfermedad o afección	Cualitativa	1: Hemiparesia 2: Hemiplejía	Nominal

Duración de síntomas y signos previos al debut	Tiempo en días entre aparición de síntomas y signos y debut de la enfermedad	Cuantitativo	días	Razón
Hemorragia cerebral al debut	Ruptura de un vaso sanguíneo que provoca sangrado tanto dentro como alrededor del encéfalo	Cualitativa	1: Sí 2: No	Nominal
Localización del tumor	Localización anatómica donde se encontró el tumor primario al debut de la enfermedad	Cualitativa	1: Lóbulo frontal 2: Lóbulo parietal 3: Lóbulo temporal 4: Lóbulo occipital	Nominal
Anatomía patológica	Diagnóstico que se determinó mediante el análisis de células y tejidos en un microscopio	Cualitativa	1: Leiomiosarcoma 2: Sarcoma indiferenciado 3: Rabdomiocoma 4: Sarcoma pleomórfico	Nominal

6.2 Consentimiento informado

Al ser un estudio de tipo serie de casos con análisis retrospectivo no se involucrará contacto directo con pacientes.

6.3 Matriz de consistencia

Formulación del problema	Objetivos	Hipótesis	Variables	Materiales y métodos
¿Es efectivo el tratamiento en	Objetivo General	El tratamiento en base a la	- Edad - Sexo	Tipo de Estudio:

<p>base a la quimioterapia ICE más radioterapia local adyuvante en los casos de sarcoma primario del SNC en población pediátrica?</p>	<p>Determinar la efectividad de la quimioterapia ICE junto con radioterapia local adyuvante en los pacientes pediátricos con diagnóstico de sarcoma primario del SNC tratados durante el periodo 2010-2023 en el HNGAI</p> <p>Objetivos Específicos</p> <ul style="list-style-type: none"> - Describir las características epidemiológicas de los pacientes pediátricos con diagnóstico de sarcoma primario del SNC - Describir los síntomas y signos asociados al debut y su temporalidad - Describir la localización tumoral - Describir la presencia o ausencia de hemorragia intracraneal al debut - Describir la patología - Describir la asociación a 	<p>quimioterapia ICE más radioterapia local adyuvante es efectiva en los casos de sarcoma primario del SNC en población pediátrica.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Síntomas asociados - Signos asociados - Duración de síntomas y signos previo al debut - Hemorragia cerebral al debut - Localización del tumor - Anatomía patológica 	<p>Estudio retrospectivo y descriptivo de una serie de casos entre enero del 2010 y enero del 2023</p> <p>Diseño de Investigación: Cohorte retrospectivo</p>
---	---	---	--	--

	malformación vascular			
--	--------------------------	--	--	--

6.4 Ficha de Recolección de Datos

Ficha de Recolección de datos

Nº de ficha:

- a. Edad (en años):
- b. Sexo: Femenino () Masculino ()
- c. Tiempo de inicio de síntomas antes del debut (días):
- d. Síntomas asociados:
- 1: Cefalea ()
- 2: Náuseas y/o vómitos ()
3. Trastorno del sensorio ()
4. Convulsión ()
5. Otro (): _____
- e. Signos asociados
- 1: Hemiparesia ()
- 2: Hemiplejía ()
3. Otros (): _____
- f. Hemorragia cerebral al debut: Sí () No ()
- g. Localización del tumor
- 1: Lóbulo frontal ()
- 2: Lóbulo parietal ()
- 3: Lóbulo temporal ()
- 4: Lóbulo occipital ()
5. Otro (): _____
- h. Anatomía patológica
- 1: Leiomioma ()
- 2: Sarcoma indiferenciado ()

3: Rabdomiosarcoma ()

4. Otros (): _____