

S. Vázquez Román<sup>1</sup>  
A. Martínez Antón<sup>1</sup>  
L. Llorente Otones<sup>1</sup>  
P. Rojo Conejo<sup>1</sup>  
J. Hinojosa Bernal<sup>2</sup>

# Síntomas y signos iniciales de los tumores cerebrales pediátricos

<sup>1</sup>Departamento de Pediatría  
<sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía Infantil  
Hospital Universitario Doce de Octubre  
Madrid

**Introducción.** Estudio de la clínica de presentación de los tumores cerebrales en niños, sus características histológicas y su localización con el fin de conocer los síntomas más habituales al inicio y en el momento del diagnóstico e intentar disminuir el tiempo hasta éste.

**Métodos.** Estudio retrospectivo, descriptivo. Información recogida de las historias clínicas de 50 pacientes pediátricos intervenidos en nuestro centro de tumor cerebral primario entre 1999 y 2004 analizada con SPSS 11.0.

**Resultados.** En nuestra serie los tumores cerebrales fueron más prevalentes en niños (58%) mayores de 5 años, un 52% era supratentorial y el astrocitoma fue el más frecuente. La mediana de tiempo al diagnóstico fue de 30 días y el 75% se diagnosticaron en los 60 días siguientes a la primera consulta. Encontramos una relación estadísticamente significativa entre el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico y la edad. La clínica más frecuente en el diagnóstico era aumento del perímetro craneal y náuseas/vómitos en los menores de 2 años, náuseas/vómitos y cefalea en los niños de 2 a 5 años y cefalea en los mayores de 5 años. En todos los grupos el 83% de las cefaleas se acompañaban de náuseas/vómitos.

**Conclusiones.** El tiempo medio hasta el diagnóstico en nuestra serie es aceptable comparado con otras. La clínica varía en función de la edad y no es patognomónica de los tumores cerebrales, lo que dificulta el diagnóstico precoz. Para un diagnóstico precoz es importante fijarse en la asociación de síntomas y en la cronología.

**Palabras clave:**  
Tumores primarios cerebrales. Niños. Diagnóstico.

*Neurología 2008;23(0):0-0*

## Initial signs and symptoms of brain tumors in children

**Introduction.** This is a study of the presenting features of brain tumors in children, their localization and histology which is aimed at describing the most frequent symptoms at the beginning and at the moment of diagnosis and minimize the time needed to reach a diagnosis.

**Methods.** Retrospective and descriptive study. Data were collected from the medical records of the patients (aged: 0-16) operated on for a brain tumor in our Department from 1999 to 2004. All analyses were conducted with the SPSS 11.0.

**Results.** In our study, the prevalence of brain tumors was higher in males (58%) older than five years. Of these, 52% were supratentorial and the most frequent one was astrocytoma. Median time to diagnosis was 30 days. A total of 75% were diagnosed during the first 60 days of the onset of the symptoms. We found a statistically significant relationship between age and mean time to diagnosis. The most frequent initial symptom was increased head circumference and nausea/vomiting in children younger than 2 years, vomiting and headache in children aged 2-5, and headache in older than 5 years. In all groups, 83% of headache was accompanied by vomiting.

**Conclusions.** Mean time to diagnosis in our study is similar to other series. Presenting features vary based on age and they are not pathognomonic of the brain tumors. This hinders early diagnosis. In order to make an early diagnosis, it is important to pay attention to the associated symptoms and chronology.

**Key words:**  
Primary brain tumors. Children. Diagnosis.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores sólidos más frecuentes en los niños son los tumores primarios del sistema nervioso central<sup>1</sup>, con una incidencia de 2,76-4,03/100.000 niños al año. De todos ellos el más frecuente es el astrocitoma. Se diferencian de los que

Correspondencia:  
Sara Vázquez Román  
Servicio de Pediatría  
Hospital Universitario Doce de Octubre  
Av. de Andalucía, s/n  
Madrid  
Correo electrónico: vromanfr@hotmail.com

Recibido el 28-3-07  
Aceptado el 5-7-07

aparecen en la edad adulta no sólo en histología, localización, manejo y pronóstico, sino también en la clínica de presentación porque ésta no va a depender sólo de la localización del tumor, sino también de la edad del niño.

En estudios previos se ha señalado que existe retraso en el diagnóstico de los tumores cerebrales en niños<sup>1,2</sup>, lo que contrasta con el tiempo necesario para llegar al diagnóstico de otros tumores como las leucemias o el tumor de Wilms.

En nuestro estudio se describen la clínica inicial y al establecer en el diagnóstico de una serie de 50 tumores cerebrales intervenidos en nuestro centro con el objetivo de determinar la diferencia en la clínica relacionada con la edad y, de esta manera, enfocar de una manera más efectiva el diagnóstico de estos tumores en el servicio de urgencias.

## MÉTODOS

Se trata de un estudio retrospectivo en el que se incluyeron todos aquellos pacientes menores de 16 años afectados de un tumor cerebral primario que requirieron intervención quirúrgica entre 1999 y 2004 en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Doce de Octubre de Madrid.

El diagnóstico se hizo basándose en pruebas de imagen, hallazgos histológicos y marcadores tumorales.

La información necesaria para el estudio fue: datos demográficos de cada paciente, información acerca del tumor, síntomas al inicio y en el momento del diagnóstico, número de visitas al médico de atención primaria, al servicio de urgencias y a atención especializada y el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico.

Los datos del estudio se obtuvieron de los informes del servicio de urgencias y de las historias clínicas de los diferentes servicios que en algún momento de la evolución de la enfermedad atendieron a los pacientes.

Se dividió a los pacientes en tres grupos según la edad en el momento del diagnóstico: de 0 a 2 años, de 2 a 5 años y de 5 a 16 años.

El momento del diagnóstico se consideró aquel en el que una prueba de imagen demostró la lesión.

Los datos recogidos se agruparon de la siguiente manera:

- *Localización.* Supraselar, línea media, hemisferios, tronco del encéfalo, cerebelo y región pineal.
- *Histología.* Gliomas (astrocitoma, ependimoma y glioma), neuroectodérmicos primitivos (meduloblastoma y tumores neuroectodérmicos primitivos [TNEP]), neuroectodérmicos con diferenciación neuronal (gangliocitoma, ganglioglioma y neurocitoma), plexos coroideos (papilomas y carcinomas), origen disembrionario (teratoma, craneofaringioma, quiste, lipoma y tumor epidermoide) y otros.

Las manifestaciones clínicas del tumor fueron estudiadas en dos momentos: al inicio de los síntomas y al establecer el diagnóstico. Basándonos en la literatura acerca de los síntomas más comunes en los tumores cerebrales en la infancia nos centramos en la presencia de los siguientes: cefalea, náuseas y vómitos, ataxia, letargia, convulsiones, cambios en el comportamiento, tortícolis, poliuria, polidipsia, pérdida de peso, retraso de crecimiento, parálisis del nervio facial, aumento del perímetro cefálico, mareo, alteraciones visuales, papiledema, fiebre, diplopía, estrabismo, hemiparesia, tetraparesia, neuropatía de pares craneales (distintos del III, IV, VI y VII), abombamiento de la fontanela, diastasis de suturas, ojos en sol poniente, nistagmo, amenorrea, proptosis, opistótonos y otros.

La información fue recogida en una base de datos en Access y analizados en SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) versión 11.0 para Windows. Para el análisis estadístico la comparación de variables cualitativas se realizó mediante el test exacto de Fisher y la comparación de variables cuantitativas mediante el test de Mann-Whitney.

## RESULTADOS

### Características de los pacientes

De los 50 casos incluidos en el estudio, 29 (58%) eran niños y 21 (42%) niñas.

El grupo de edad de mayor prevalencia de tumores cerebrales fue el de 5 a 16 años, con un 50% de los casos, seguido de un 26% de pacientes de 0 a 2 años y un 24% de 2 a 5 años (fig. 1).

### Localización

Los tumores más frecuentes fueron los supratentoriales, 52% de los casos (hemisferios, línea media y supraselar)

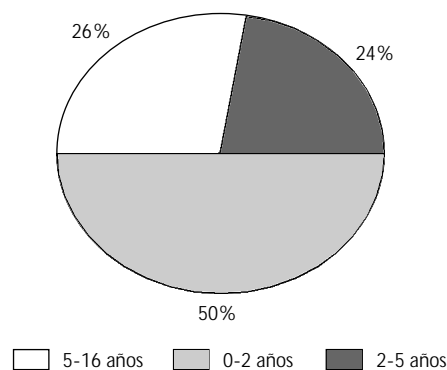


Figura 1 | Edad de los pacientes en el momento del diagnóstico de tumor cerebral primario.

frente a un 48% de localización infratentorial (cerebelo, pineal y tronco del encéfalo); de éstos, el 75% estaban localizados fuera del tronco del encéfalo.

## Histología

Un 32% de nuestra serie fueron gliomas, seguidos de un 22% de tumores disembrionarios (de los cuales el 50% eran craneofaringiomas), un 12% de meduloblastomas, un 10% de TNEP y un 6% de tumores de plexos coroideos (fig. 2).

## Clínica de inicio

### Cefalea

Trece (26%) pacientes presentaron cefalea como síntoma inicial, el 77% asociaba náuseas o vómitos. El 69% estaba dentro del grupo de edad de 5 a 16 años, mientras que ninguno de los niños de 0 a 2 años presentó este síntoma.

### Náuseas y vómitos

En nuestra serie fueron los síntomas más prevalentes al inicio. El 32% de nuestros pacientes lo manifestó dentro de su sintomatología inicial, de los cuales el 50% tenía más de 5 años.

### Otros síntomas

Un 10% del total presentaron al inicio un cuadro de convulsiones, sin otra sintomatología previa ni acompañante. La cervicalgia apareció como motivo inicial de consulta en 3 de los 50 pacientes y la desconexión fue motivo de estudio en otros 2. Únicamente 2 pacientes comenzaron con ataxia, 1 paciente presentó una parálisis del facial en el inicio de su patología y hubo 2 casos en los que apareció una hemiparesia como síntoma inicial.

Uno de los pacientes comenzó a ser estudiado por un sobrepeso y otro por una pseudopubertad precoz.

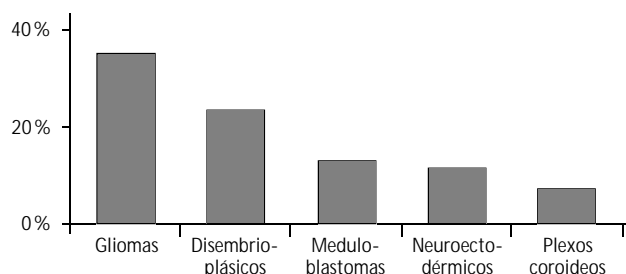


Figura 2 | Histología más frecuente de los tumores cerebrales primarios en nuestra serie.

## Manifestaciones clínicas en el momento del diagnóstico

Los síntomas más frecuentes al establecer el diagnóstico son también los vómitos (44%), sobre todo en el grupo de edad de 2 a 5 años y la cefalea (36%), que predomina en los niños del mismo grupo de edad. De aquellos que presentaron cefalea al llegar al diagnóstico un 83% asociaba también vómitos.

Otros síntomas y signos en el momento del diagnóstico son papiledema (22%), ataxia (18%), convulsiones (16%), adelgazamiento (14%) retraso en el crecimiento (4%), alteraciones visuales (12%) y alteraciones neurológicas: hemiparesia, tetraparesia, neuropatía de pares craneales y neuropatía periférica. Su presentación difiere según la edad del paciente (tabla 1).

## Tiempo transcurrido hasta el diagnóstico

El tiempo medio hasta llegar al diagnóstico en nuestra serie fue de 172,6 días (5,75 meses); la mediana fue de 30 días. El 76% de los tumores se diagnosticó en un tiempo menor o igual a 60 días. Los tres casos en los que más se demoró el diagnóstico son un adenoma de hipófisis y dos craneofaringiomas.

Con el fin de establecer conclusiones acerca de la demora diagnóstica existente en función de los síntomas en la primera consulta a un servicio de urgencias y en ocasiones sucesivas, relacionamos el tiempo hasta el diagnóstico con

Tabla 1	Síntomas y signos más frecuentes al inicio de la sintomatología y en el momento del diagnóstico		
	0-2 años	2-5 años	> 5 años
Inicio	25% somnolencia 25% aumento perímetro cefálico 17% náuseas y vómitos 17% letargia 17% convulsiones 17% cambios de humor	55% náuseas y vómitos 36% cefalea 18% cambio hábitos alimenticios 18% inclinación cabeza	39% cefalea 35% náuseas y vómitos 13% alteraciones visuales 9% mareo
Diagnóstico	50% aumento perímetro cefálico 33% náuseas y vómitos	73% náuseas y vómitos 55% cefalea 36% ataxia 36% papiledema	48% cefalea 43% náuseas y vómitos 30% papiledema 17% ataxia 17% alteraciones visuales

otros parámetros del estudio, encontrando diferencias estadísticamente significativas únicamente entre el tiempo necesario para llegar al diagnóstico y la edad del paciente:

- La relación entre el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico y la edad ofreció diferencias estadísticamente significativas en los tres grupos ( $p=0,0413$ ), siendo menor en el grupo de 0 a 2 años (mediana: 6 días) y mayor en el de 5 a 16 años (mediana: 36 días).
- Al relacionar el tiempo con la localización fueron los tumores hemisféricos los que dieron síntomas más precozmente. Nuestra serie indica un mayor tiempo hasta el diagnóstico en los tumores de localización supratentorial y en los que se encuentran fuera del tronco del encéfalo frente a los que lo afectan.
- En cuanto a la relación tiempo-histología, el tiempo hasta el diagnóstico fue menor en los meduloblastomas, con una media de 23,6 días en nuestros casos.

## DISCUSIÓN

Habitualmente para llegar al diagnóstico de un tumor cerebral es necesario que pase un determinado tiempo desde que aparecen los primeros síntomas, lo que supone varias consultas, normalmente a médicos diferentes, por síntomas que de forma aislada son inespecíficos, pero que en la evolución del proceso se suelen agrupar. Una detallada historia clínica, acompañada de una adecuada exploración neurológica y, sobre todo, de la sospecha fundada en alguno de los síntomas prevalentes, es útil a la hora de disminuir el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico.

En nuestra serie el tiempo medio para llegar al diagnóstico fue de 172,6 días, con una mediana de 30 días, algo menor que el descrito en otras series. Así, Flores et al.<sup>3</sup> demostraron que era necesaria una media de 26 semanas hasta llegar al diagnóstico, Mehta<sup>1</sup> et al. tuvieron un tiempo medio al diagnóstico de 7,3 meses y Dobrovaljac et al.<sup>2</sup> de 60 días. En nuestro estudio lo que más nos interesaba era estudiar el tiempo necesario para llegar al diagnóstico, y lo relacionamos con los distintos datos demográficos para, de esta manera, intentar analizar las causas del retraso diagnóstico.

Únicamente encontramos diferencias estadísticamente significativas entre el tiempo y la edad el diagnóstico ( $p 0,04$ ), siendo menor en el grupo de 0 a 2 años (mediana de 6 días) y mayor en el de 5 a 16 años (mediana de 36 días). Wilme et al. encontraron que el tiempo medio para llegar al diagnóstico es menor en el grupo de niños más pequeños<sup>4</sup>. Esto podría ser explicado por el seguimiento más estrecho que tienen los lactantes y a que tanto los padres como los pediatras prestan mayor atención a la aparición de nuevos síntomas. También podría deberse a una histología más agresiva en estas edades<sup>5</sup>.

Contrariamente a lo que sucede en otras series no encontramos diferencias estadísticamente significativas entre la histología y el tiempo hasta el diagnóstico ni tampoco con el sexo o la localización.

Analizando más detalladamente los síntomas y signos iniciales en cada grupo de edad encontramos que en menores de 2 años aparecieron como síntomas más prevalentes la somnolencia y el aumento de perímetro cefálico (25% de los casos) seguido de las náuseas y los vómitos, letargia, convulsiones y cambios de humor (17%). El ensanchamiento de las suturas en relación con el aumento de la presión intracraneal hace que los síntomas típicos de hipertensión intracraneal sean menos frecuentes que en niños de mayor edad.

Los niños de 2 a 5 años presentaron fundamentalmente náuseas y vómitos (55%) y cefalea (36%), seguidos de alteraciones en el hábito alimentario y tortícolis (18%). Las náuseas, los vómitos y la cefalea son motivo de consulta muy frecuente en pediatría, tanto en atención primaria como en las urgencias o en las consultas hospitalarias, por lo que ante estos síntomas conviene hacer una historia clínica detallada, haciendo hincapié en la cronología de los síntomas, al igual que una exploración neurológica. Como ya hemos comentado en los resultados, un 77% de los pacientes asociaba náuseas, vómitos y cefalea al inicio del cuadro y un 83% cuando fueron diagnosticados de tumor cerebral, por lo que es esta asociación de síntomas lo que debería llamar la atención del pediatra en la consulta, al igual que la asociación de otros síntomas que a veces pueden aparecer en la evolución del proceso. De esta forma se haría un cribado de aquellos casos sospechosos y que necesitarían una prueba de neuroimagen.

Los síntomas iniciales en los niños de 5 a 16 años también son muy inespecíficos: cefalea (39%), náuseas y vómitos (35%) con un 77% de casos que asociaban ambos síntomas al inicio, porcentaje que aumenta hasta el 83% en el momento del diagnóstico. También presentaron alteraciones visuales (13%) y mareos inespecíficos (9%).

En el momento del diagnóstico los síntomas más prevalentes en lactantes fueron diferentes a los iniciales; los más frecuentes fueron el aumento del perímetro craneal (50%) seguido de náuseas y vómitos y convulsiones (50%). Sin embargo, en los niños de edades entre los 2 y los 5 años los síntomas al afectar el diagnóstico fueron muy similares a los iniciales, con un claro predominio de las náuseas y los vómitos (73%) seguidos de cefalea (54%), papiledema y ataxia (34%).

En los niños más mayores al realizar el diagnóstico la cefalea seguía siendo el síntoma más prevalente (48%) seguido de la ataxia y las alteraciones visuales (17%).

Ninguno de nuestros pacientes presentó al inicio cambios en el carácter, síntoma que en otras series es bastante frecuente<sup>6,3</sup>.

En otros trabajos publicados los síntomas no están subdivididos por la edad de los pacientes, por lo que resulta difícil comparar los resultados con nuestro estudio, aunque sí se podría decir que los síntomas más frecuentes tanto al inicio como en el momento diagnóstico coinciden con los de otras publicaciones<sup>1</sup>.

## CONCLUSIONES

Tras realizar este estudio se ha observado que existe un retraso diagnóstico claro en los tumores cerebrales primarios tanto en nuestra serie como en la bibliografía revisada, sobre todo si lo comparamos con el tiempo necesario para diagnosticar otros tumores también frecuentes en la infancia como la leucemia<sup>7</sup>.

Pese a las limitaciones de este estudio (retrospectivo y con un pequeño número de pacientes) podemos concluir que las causas de este retraso diagnóstico son múltiples. Una de las causas principales es la inespecificidad de los síntomas al inicio y la dificultad que tienen los niños pequeños y los lactantes para expresar los síntomas neurológicos<sup>8</sup> y los padres y los pediatras para detectarlos.

Desde los servicios de urgencias hospitalarios, para disminuir este tiempo se debe hacer una historia clínica más detallada a aquellos pacientes que consulten por síntomas aparentemente banales, como pueden ser la cefalea o los vómitos, y no encontremos ninguna causa que los justifique, al igual que prestar especial atención a aquellos pacientes que se presenten con síntomas neurológicos asociados, aun-

que en un principio nos parezca que no puedan tener relación entre ellos. En la práctica cotidiana esta actitud acortaría el tiempo del diagnóstico y mejoraría el pronóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mehta V, Chapman A, McNeely D P, Walling S, Howes WJ. Latency between symptom onset and diagnosis of pediatric brain tumors: an Eastern Canadian geographic study. *Neurosurgery* 2002;51:365-73.
2. Dobrovoljac M, Hengartner H, Boltshauser, Grotzer MA. Delay in the diagnosis of paediatric brain tumors. *Eur J Pediatr* 2002; 161:663-7.
3. Flores L, Williams D, Bell B, O'Brien M, Ragab A. Delay in the diagnosis of pediatric brain tumors. *Am J Dis Child* 1986;140: 684-6.
4. Wilne S H, Ferris R C, Nathawani A, Kennedy CR. The presenting features of brain tumors: a review of 200 cases. *Arch Dis Child* 2006;91:502-6.
5. Halperin E, Watson DM, George SL. Duration of symptoms prior to diagnosis is related inversely to presenting disease stage in children with medulloblastoma. *Am Can Soc* 2001;91:1444-50.
6. Edgeworth J, Bullok P, Bailey A, Gallagher A, Crouchman M. Why are brain tumors still being missed? *Arch Dis Child* 1996; 74:148-51.
7. Levy AS. Brain tumours in children: evaluation and treatment. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2005;35:230-45.
8. Gordon GS, Wallace SJ, Neal JW. Intracranial tumours during the first two years of life: presenting features. *Arch Dis Child* 1995;73:345-7.