TUMORES CEREBRALES INFANTILES EN EL HOSPITAL DEL NIÑO DE PANAMÁ: UNA REVISIÓN DE DIEZ AÑOS (1991-2001).

PEDIATRIC BRAIN TUMORS IN PANAMA CHILDREN'S HOSPITAL: A TEN-YEAR REVIEW (1991-2001).

Dra. Yarisol Moreno*, Dr. Laurent Bruggeman**, Dra. María Ah Chu***

* Residente de Pediatría de III año, **Neurocirujano, ***Pediatra Oncóloga

RESUMEN

El siguiente estudio tiene como objetivo describir la distribución de los casos de tumores intracraneales en el Hospital del Niño de Panamá durante un período de diez años (enero de 1991 a diciembre de 2001), así como otros aspectos de su epidemiología. La gran mayoría de los casos llegan a las clínicas o al cuarto de urgencias con síntomas hipertensivos, pero si se revisa cada historia en detalle, hay sintomatología inespecífica durante meses antes de que la hipertensión sea obvia. Los gliomas son la estirpe tumoral más comúnmente diagnosticada. Señalamos algunos signos clínicos que nos permitirían sospechar de un tumor cerebral en un niño, y añadimos algunos comentarios sobre cómo esta enfermedad tiene un impacto socio-económico en la vida de estos niños y sus familias.

Palabras clave: tumores cerebrales, niños, Panamá, epidemiología, gliomas, socioeconómico.

ABSTRACT

This is a descriptive study of the pediatric brain tumors, registered at Panama Children's Hospital during a ten year period (January 1991 to December 2001). We present the principal epidemiological facts. In many cases, subtle signs precede the evident apparition of malignant endocraneal hypertension. Gliomas are the most frequent group. We mention some clinical signs that could alert us about the presence of a brain tumor in a child, with some comments on the social impact of this disease on the lives of these children and their families.

Keywords: Brain tumors, children, Panama, epidemiological facts, gliomas, social impact.

INTRODUCCIÓN

os tumores primarios del sistema nervioso central ocupan el segundo lugar en incidencia, luego de las leucemias, dentro de las patologías oncológicas pediátricas. La sintomatología de los mismos puede ser en ocasiones muy inespecífica, y en muchos casos, se llega al diagnóstico cuando ya el tumor es de proporciones suficientes como para dar sintomatología obvia de aumento de presión intracraneal.

La incidencia y características epidemiológicas deben ser analizadas separando las distintas estirpes de tumor, ya que cada subtipo tiene características biológicas únicas y localizaciones particulares que se reflejan en su incidencia y edad de aparición.

Los estudios por imágenes, cada día más sofisticados, han jugado siempre un papel primordial tanto en el diagnóstico como en el tratamiento y seguimiento de los tumores cerebrales.

Su diagnóstico oportuno depende en gran parte de que recordemos el cuadro clínico y lo coloquemos entre los diagnósticos diferenciales durante el examen rutinario de los niños a nivel de la atención primaria. El manejo a nivel hospitalario de estos pacientes es multidisciplinario,

involucrando a neurólogos, neurocirujanos, intensivistas, endocrinólogos, oncólogos, radioterapeutas y en nuestro caso, pediatras. Una vez efectuada la terapia, sabemos que existe una larga lista de secuelas que hay que vigilar, y que muchas de las mismas son consecuencia tanto de la enfermedad como del tratamiento de esta patología.

De allí se deriva que el manejo posterior de estos niños, una vez tratados, implica involucrar a trabajadores sociales, psicólogos, educadores y de manera muy primordial, a la familia.

El siguiente estudio tiene como objetivo describir la distribución de los casos de tumores intracraneales en el Hospital del Niño de Panamá durante un período de diez años. El mismo es un trabajo retrospectivo, basado en la revisión de casos tratados en esta institución. Con los datos recopilados esperamos obtener una descripción de la epidemiología de esta entidad, a nivel de un centro de referencia nacional; motivar estudios analíticos posteriores y ayudar a programar los recursos e implementar programas especiales para las necesidades de estos niños.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo que implica la revisión de las historias clínicas de los casos

de tumores cerebrales diagnosticados en el Hospital del Niño de Panamá entre el primero de enero de 1991 al 31 de diciembre del 2001. Se obtuvo un universo de 73 casos de tumores cerebrales, diagnosticados entre los años 1991 al 2001. De estos, hubo 45 casos en los cuales el expediente estaba completo.

Criterios de inclusión. pacientes entre los 0 a 14 años con cualquier tipo de tumor intracraneal primario.

Criterios de exclusión. casos de tumores cerebrales no primarios

Mediante la revisión de historias se determinó:

- · Distribución de los casos según sexo y edad
- Distribución según procedencia
- Características socioeconómicas de la familia del paciente
- Principales signos y síntomas al momento del diagnóstico
- Distribución de los casos según el tiempo transcurrido entre la aparición de los síntomas hasta el momento del diagnóstico
- · Estudios de gabinete realizados
- Distribución según localización
- · Distribución según tipo histológico
- Evaluación del manejo quirúrgico, radioterapia y quimioterapia
- Identificación de las principales complicaciones y secuelas

RESULTADOS

Entre los años 1991 a 1996, la incidencia anual registrada está en el orden de 3.3 casos por año. Entre 1997 al 2001, la incidencia promedio es de 10.6 casos anuales. De todos los casos, el 51% fueron masculinos y el 36% femeninos.

La distribución por edad nos muestra que el 10% de los casos tenían menos de 2 años al diagnóstico, 39% estaban entre los 2 y los 5 años, 32% entre los 6 a 10 años, 19% entre los 11 y 14 años. En la tabla 1 se describe el porcentaje según provincia de la cual proceden.

Tabla 1. Distribución porcentual según provincia de procedencia

| Provincias | (%) | |
|----------------|-----|--|
| Bocas del Toro | 1% | |
| Coclé | 3% | |
| Colón | 8% | |
| Chiriquí | 14% | |
| Darién | 6% | |
| Herrera | 7% | |
| Los Santos | 3% | |
| Panamá | 47% | |
| Veraguas | 10% | |
| San Blas | 1% | |

Dentro de los datos sociales y económicos de las familias se obtuvo que el 11% de los padres no poseen ningún tipo de educación formal, 8% realizaron educación primaria incompleta, 23% primaria completa, 18% cursaron secundaria incompleta, 32% secundaria completa, 9% hicieron algún nivel universitario. El 56% de las familias no alcanzan el salario mensual de B/.250, el 33% de las familias tienen ingreso mensual entre 250 a 500 balboas, el 8% tienen entre 501 a 1000 balboas y un 3% devengan más de 1000 balboas mensuales.

En cuanto a los síntomas al momento del diagnóstico, el 93% de los pacientes tenían algún síntoma de aumento de la presión intracraneal; de ellos, un 35% se acompañaba de signos de focalización, un 28% tenía alteraciones de la conciencia o conducta y un 39% tenía síntomas inespecíficos de hipertensión endocraneal. En la tabla 2 se presenta la incidencia porcentual de distintos signos y sintomas neurológicos.

Tabla 2. Distribución porcentual según signos o síntomas al momento del diagnóstico.

| Signo o síntoma | N | % |
|--|----|-----|
| Vómitos | 41 | 57 |
| Cefalea | 38 | 53 |
| Afección de pares craneales | 31 | 43 |
| Ataxia | 25 | 35 |
| Hiporexia/anorexia | 13 | 18 |
| Convulsiones | 12 | 17 |
| Hemiparesia | 10 | 14 |
| Pérdida de peso | 10 | 14 |
| Disminución del rendimiento escolar | 10 | 14 |
| Macrocráneo | 9 | 13 |
| Papiledema | 8 | 11 |
| Proptosis | 4 | 6 |
| Retraso o regresión en desarrollo psicomotor | 2 | 3 |
| Abombamiento de la fontanela anterior | 2 | 3 |
| Irritabilidad | 1 | - 1 |
| Adiadococinesia | 1 | 1 |

N: número de pctes, que presentaron el signo o sintomas.

En la distribución de los casos según grupo etario y cuadro clínico de presentación, se observó que a menor edad, los signos de aumento de la presión endocraneal (100% en los menores de 2 años y 82% en los niños entre 2 y 5 años) y la alteración de la conciencia (86% en los menores de 2 años y 36% en los niños entre 2 y 5 años) son los cuadros más comunes al diagnóstico. Se observó un 71% de casos de síntomas inespecíficos en los niños menores de 2 años. En el niño mayor, la principal presentación es la hipertensión endocraneal (100% en los niños de 5 a 10 años y 92% en los de 11 a 14 años).

Según el tiempo de aparición de los síntomas hasta el diagnóstico, obtuvimos que en el 22% de los casos habían transcurrido menos de 2 semanas, en el 34% transcurrió entre 2 semanas a un mes, en el 18% de 1 a 3 meses, en el 4% de 4 a 6 meses y en el 22% de los casos habían pasado más de 6 meses.

En cuanto al tipo de estudio imagenológico realizado al momento del diagnóstico, en el 43% de los casos sólo se hizo tomografía axial computarizada de cráneo, en un 10% se realizó únicamente reso-

nancia magnética nuclear cerebral, en 42% de los casos se obtuvieron ambos exámenes (tomografía y resonancia cerebrales) al momento del diagnóstico, y en 5% de los casos el diagnóstico se hizo mediante tomografía y ultrasonido cerebral.

En cuanto a la localización, hubo un 43% de los casos de localización supratentorial y 57% de casos infratentoriales. Al desglosarlo por edad, en la población menor de 5 años, 40% de los casos fueron supratentoriales y 60% infratentoriales. En la población mayor de 5 años, 47% fueron supratentoriales, mientras 53% fueron infratentoriales.

Histológicamente predominaron los astrocitomas. (Tabla 3) La distribución según histología. Aquellos tumores en los que no se pudo realizar biopsia, la razón fue la inaccesibilidad quirúrgica del tumor o inestabilidad crítica del paciente.

Tabla 3. Distribución según tipo histológico del tumor

| TIPO DE TUMOR | N° | % | |
|----------------------------------|----|------|--|
| Astrocitoma | 20 | 27 | |
| Meduloblastoma | 14 | 19 | |
| Oligodendroglioma | 6 | 8 | |
| Pinealoblastoma | 3 | 4 | |
| Craneofaringioma | 3 | 4 | |
| Ependimoma | 2 | 3 | |
| Glioblastoma Multiforme | 2 | 3 | |
| Germinoma | 2 | 3 | |
| Tumor neuroectodérmico primitivo | 2 | 3 | |
| Neuroblastoma | 1 | 1 | |
| Tumor teratoide rabdoide | 4 | 1 | |
| Tumores en los cuales no se | | | |
| pudo realizar biopsia | 16 | 21 | |
| TOTAL | 73 | 100% | |

N: número de tumores.

Tabla 4. Complicaciones

| Quirúrgicas | N | Infecciosas | N | Médicas | N |
|--------------------------|---|-----------------------------|----|---------------------------------------|---|
| Parálisis VI par | 3 | Abscesos | 3 | Sangrado digestivo | 3 |
| Disfunción valvular | 1 | Meningitis | 4 | Convulsiones de difícil manejo | 9 |
| Hemorragia | 4 | Infección valvular | 5 | Disminución de agudeza visual | 2 |
| Cequera | 1 | Neumonía nosocomial | 11 | Alergia al fenobarbital | 1 |
| Neumoencéfalo | 1 | Neumonía por aspiración | 2 | Dermatitis post radiación | 1 |
| Parálisis facial central | 2 | Bronconeumonía | 2 | Síndrome perdedor de sal | 1 |
| Hemiparesia | 1 | Sepsis | 5 | Desnutrición severa | 2 |
| Hematoma subdural | 2 | Infección herida quirúrgica | 1 | Diabetes insípida | 3 |
| Hematoma frontal | 1 | Infección urinaria | 2 | Pseudopubertad precoz | 1 |
| | | Neutropenia febril | 1 | Neuropatía periférica por vincristina | 1 |
| | | | | SIADH* | 1 |
| | | | | Disminución del aprendizaje | 4 |

^{*} Sindrome de Secreción Inapropiada de Hormona Antidiurética.

En cuanto a la evolución posterior de los pacientes según su diagnóstico, el porcentaje de pacientes que están vivos en el momento de realizar este estudio, según el tipo histológico de tumor es la siguiente:

| Astrocitoma | 79% |
|-------------------|------|
| Meduloblastoma | 36% |
| Oligodendroglioma | 67% |
| Craneofaringioma | 100% |
| Pinealoblastoma | 67% |

Según el tipo de manejo recibido, obtuvimos que el 26% de nuestros casos tuvieron un manejo exclusivamente neuroquirúrgico, 11% recibieron sólo radioterapia, 3% recibieron únicamente quimioterapia. 10% de los casos no recibieron tratamiento por su condición. El resto recibió manejo conjunto, desglosados así: 11% cirugía y radioterapia, 7% cirugía y quimioterapia, 27% cirugía, radioterapia y quimioterapia, 5% radioterapia y quimioterapia.

Entre las complicaciones de los pacientes pediátricos con tumores cerebrales, las más frecuentes fueron de índole infecciosa, como lo son las neumonías nosocomiales; seguido por los trastornos convulsivos. (Tabla 4)

DISCUSIÓN

No sólo en nuestro hospital, sino a nivel mundial, parecería que han aumentado los tumores cerebrales en los últimos años. La literatura internacional señala que este aumento no es real, sino que se debe a una mayor captación de los casos, unido a que hay métodos de diagnóstico por imagen mucho más sofisticados.¹ La incidencia de tumores cerebrales infantiles reportada en el Hospital del Niño no se aleja de otros reportes a nivel mundial; igualmente, estamos notando que cada vez hay mayores referencias provenientes incluso de regiones muy apartadas de nuestro país, en donde al no contar con alta tecnología, la sospecha se ha basado en el examen clínico cuidadoso del paciente a nivel de la atención primaria.²

N: número de pacientes que presentaron la complicación.

En muchos casos, la sintomatología es muy vaga.³ Se recalca la importancia de una historia clínica y examen físico detallados, y el estar pendientes de todo niño que no avanza en su progresión ponderal y psicomotor. Estos dos signos, aunque comunes a otras patologías crónicas pediátricas, aparecen tempranamente en la historia natural de las masas intracraneales.

La ataxia de evolución rápida en el niño que ya camina, acompañada o seguida de signos de hipertensión endocraneal, pertenecen a la clínica de los tumores de fosa posterior: meduloblastoma, astrocitoma cerebelar, ependimoma.^{2,3} Recordemos que los tumores infratentoriales son la localización más común en sistema nervioso central en la población lactante y preescolar.

El niño que todavía no habla da otros signos evidentes de malestar atribuible a la presión intracraneal: irritabilidad, anorexia, vómitos, retraso en su desarrollo, abombamiento de las fontanelas, aumento progresivo del perímetro craneal. El cuadro clínico de vómitos puede ser atribuido en un principio a una infección viral o una gastroenteritis. Por ello, resaltamos la importancia de no pasar por alto el diagnóstico diferencial de hipertensión endocraneal en casos donde los vómitos continúan por varios días en un paciente que luce irritable. Estos casos ameritan un estudio detallado.4 El lactante con tumor diencefálico puede en ocasiones presentar un cuadro de emanciación a pesar de un buen apetito, hiperactividad hasta el punto de la euforia v retraso del desarrollo. Este tumor diencefálico suele ser un glioma de bajo grado, cuya resectabilidad completa en muchos casos es imposible por la localización. 1,2

En niños que va están en la escuela juega un papel importante la vigilancia que hacen los padres y maestros de ciertos signos que pueden ser muy sútiles: cambios en el carácter, cambios en la conducta, disminución del rendimiento escolar, todo ello no atribuible a otras causas orgánicas ni psicológicas.5 Estos cambios sútiles pueden preceder en meses a la aparición de los síntomas de hipertensión endocraneal francos como lo son la cefalea y el vómito, con papiledema al examinar el fondo de ojo. Las características propias de la cefalea por hipertensión endocraneal son su aparición predominantemente matutina, explicable por el hecho de que el niño ha pasado varias horas en decúbito, y es en horas tempranas de la mañana cuando sus síntomas son peores, la progresión de la sintomatología, a pesar de iniciarse analgesia, y el estar acompañada de vómitos. Debemos recordar no hacer una punción lumbar en escolares en los cuales hay sospecha de que puedan tener un tumor cerebral por el peligro de herniación inminente.1,2,6

Los tumores corticales pueden producir convulsiones. Los tumores de lóbulo frontal característicamente dan cambios en el comportamiento.

La alteración del VI par puede ser producida por cualquier entidad que aumente la presión intracraneal y se manifiesta como incapacidad de abducción ocular. Cuando además existiera alteración del V, VII, IX pares, debe sospecharse invasión al tallo. Los tumores de línea media pueden acompañarse de disminución de la aqudeza visual.

En los datos obtenidos, los signos de aumento en la presión intracraneal estaban presentes en la gran mayoría de los casos, predominando en todos los grupos de edad. Fue más común encontrar disminución de la conciencia en niños menores de 2 años. También en este grupo el diagnóstico es más difícil por la prevalencia de signos inespecíficos como irritabilidad y falta de ganancia de peso, por lo que se resalta la importancia de tomarlo en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales.^{4,7}

También resaltamos que en el 56% de nuestros casos, el diagnóstico se hizo cuando el paciente tiene entre dos semanas y un mes de referir síntomas, y que estos síntomas son en la mayoría de estos casos cefalea, vómitos o alguna anomalía neurológica. La experiencia clínica dicta que gran parte de estos casos sí tienen cambios clínicos, sútiles e inespecíficos durante meses e incluso años antes de que se desencadene la clínica evidente de hipertensión endocraneal.

La incidencia según el tipo histológico va de acuerdo a la literatura, ⁷ siendo el grupo globalmente predominante el de los tumores gliales o astrocitomas. En este caso, como lo reflejan las estadísticas y lo ya descrito, si se trata de tumores de bajo grado y resecables por completo, la sobrevida puede ser muy buena. Los tumores de alto grado, incluyendo astrocitomas de alto grado, oligodendrogliomas de alto grado, tumores neuroectodérmicos como el meduloblastoma y pinealoblastoma, requerirán de manejo conjunto de cirugía, radioterapia y quimioterapia.^{2,8} En definitiva, su sobrevida dependerá de la respuesta al tratamiento y del manejo de las complicaciones. Como se ve en nuestros resultados, la mayoría de los casos fueron de manejo conjunto.

Los niños con tumores cerebrales son propensos a múltiples complicaciones debidas tanto a su patología como al tratamiento aplicado. Esto queda de manifiesto en lo descrito en este trabajo, en el cual encontramos que las principales complicaciones neuroquirúrgicas son las hemorragias y hematomas. La mitad de los pacientes presenta algún tipo de complicación infecciosa, incluyendo las nosocomiales, y hasta un 10% quedan con convulsiones de difícil manejo. Uno de cada cinco pacientes pediátricos con tumor cerebral puede presentar alguna complicación poco común, por lo cual su diagnóstico se debe sospechar para instaurar un manejo terapéutico oportuno.

No se puede dejar pasar por alto en esta discusión el aspecto social de los tumores cerebrales infantiles. Nuestros datos revelan que el 56% de las familias de estos niños con tumores cerebrales tiene un ingreso menor de 250 balboas mensuales, y casi un 20% de los padres responsables de estos niños apenas han cursado algún grado de educación primaria, o no tienen escolaridad formal. La adecuada reinserción de estos niños a la sociedad dependerá en gran parte de cuánto eduquemos nosotros a sus padres y cuidadores. Sumemos a esto el hecho innegable de los costos de tratamiento. Si bien es cierto que contamos con los recursos hospitalarios para su cirugía, quimioterapia, radioterapia y exámenes de gabinete, estos son limitados por condiciones económicas. 1.2

Estos niños requerirán de tratamiento prolongado y en ellos se esperan secuelas en menor o mayor grado. 10,11 Estas secuelas pueden presentarse desde el momento del diagnóstico, durante la cirugía y el período postoperatorio inmediato y mediato, siendo la complicación quirúrgica más frecuente la de los sangrados. La radioterapia, opción terapéutica de primera línea en el caso de los tumores de sistema nervioso central, unida a la quimioterapia, tienen su costo en secuelas sobre el cociente intelectual, desarrollo motor y fisiología endocrinológica de estos niños. Conociendo las necesidades de estos pacientes, nos queda programar los recursos destinados a su tratamiento, seguimiento e incorporación a la sociedad. Sabiendo que los casos referidos tienden a ser cada vez más y las implicaciones de su manejo, deberán dedicarse esfuerzos médicos en todo sentido: académicos, clínicos, quirúrgicos, al igual que administrativos y económicos, para lograr un tratamiento óptimo.12

CONCLUSIONES

Los tumores cerebrales infantiles presentan un comportamiento epidemiológico en el Hospital del Niño similar en muchos aspectos al ya descrito por la literatura; sin embargo, nuestros datos numéricos tienen sesgos y limitaciones determinados por las condiciones sociales, culturales y falta de accesibilidad a los centros de atención, que influyen en la captación y seguimiento de los casos. La mayoría de nuestros casos proceden de áreas cercanas a centros hospitalarios, aunque han aumentado las referencias procedentes de áreas alejadas.

La mayoría de los pacientes presentan al diagnóstico signos de hipertensión endocraneal y se hace imperativo recordar a nivel de la atención primaria de salud que estos signos suelen estar precedidos durante semanas o meses por sintomatología vaga como lo son: irritabilidad, falla en el avance ponderal en el lactante y alteración de la conducta o en el rendimiento de escolares.

El mayor porcentaje de los pacientes diagnosticados durante los últimos diez años, y que están vivos en la actualidad, lo ocupan los astrocitomas, específicamente los de bajo grado con resección completa, tal como lo indica lo ya ampliamente descrito en la literatura.

La condición social, económica y educativa de nuestros pacientes amerita que se haga un gran esfuerzo para asegurar el cumplimiento de instrucciones y posterior seguimiento de los casos. Igualmente, se resalta la necesidad de planificar los recursos intrahospitalarios destinados a atender integralmente a estos pacientes.

RECOMENDACIONES

- Mejorar el sistema de registro de esta patología, para tener la información que permita planificar en materia económica el manejo de estos pacientes.
- Fomentar a nivel primario la sospecha de esta patología en los pacientes que acuden con síntomas sugestivos con la finalidad de realizar un diagnóstico y un tratamiento precoz.
- Educar a los médicos y familiares sobre las secuelas de esta enfermedad para lograr un manejo óptimo y mejor calidad de vida de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

- Pizzo P, Poplack D, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. IV edition. Philadelphia, PA: Lippincot-Wilkins Publishers; 2001.
- Ah Chu M, ed. Tumores infantiles dedicado al médico de atención primaria. I edición. Panamá: Editora Offset Color; 2001. pp 19-27.
- D' AngioG, Dravendralingam S, Meadows A, Evans A, Pritchard J, ed. Practical Pediatric Oncology. I edition. Philadelphia, PA: Wiley-Wiss: 1992. pp 278-91.
- Shemie S, Jay V. Acute obstructive hydrocephalus and sudden death in children. Ann Emerg Med 1997; 29:524-85.
- Van Koot BJ. Behavioral and affective manifestations of brain tumors in children: a unit management perspective. Axone 1992; 13: 118-21.
- Lewis DW, Qureshi F. Acute headache in children and adolescents presenting to the emergency department. Headache 2002; 40:200-3.
- Allen ED, Byrd S, Darling CF, Tomita T, et al. The clinical and radiological evaluation of primary brain tumors in children, Part I. Clinical evaluation. J Natl Med Assoc 1993; 85:445-51
- Cohen M, Duffner P, ed: Brain tumors in children, principles of diagnosis and treatment.2 edition. New York: Raven Press 1994: 177-422.
- Frappaz D, Marec-Bérard P, Schell M, et al. School reinsertion of children treated in centre Léon-Bérard. Bull Cancer 2001; 88: 1222-7.
- Skorowska Gardas A. Radiotherapy of central nervous system tumors in young children: benefits and pitfalls. Med Pediatr Oncol 1999; 33:6.
- Tonnesen BJ, Helseth E, et al. Long term outcome after resection of benign cerebellar astrocytomas in children and young adults (0-19 years) report of 110 consecutive cases. Pediatr Neurosurg 2002; 37:271-80.
- Lanzkowski P, ed. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. III edition. Academic Press; 2000. pp 471-92.