

TUMORES INTRACRANIANOS NA INFANCIA

ESTUDO DE 106 CASOS

*IVAN DE MELLO CHEMALE **
*LIGIA M. BARBOSA COUTINHO ***
*MARIO FERREIRA COUTINHO ****
*GUALBERT R. MONTAÑO MEDINA *****

Os tumores intracranianos na infância tem sido objeto de diversos estudos desde a época de Starr que, em 1889, publicou uma série analisando 309 casos, até mais recentemente com Gjerris publicando, em 1976, um estudo com 318 casos¹⁰. A literatura nacional a respeito é parca, destacando-se, entretanto, os trabalhos de Lefèvre¹⁶, Settani²⁵ e Facure e col.⁹.

O estudo dos tumores intracranianos na infância reveste-se de grande importância dada sua alta incidência dentro da oncologia pediátrica, sendo, para alguns autores, a neoplasia mais frequente na infância, superada apenas pelas leucemias^{1,3,4,12,15}.

A maior incidência (em relação a outros tipos de tumores) de gliomas na infância do que na idade adulta, a presença de um pico de incidência etária na segunda metade da 1ª década da vida, e a predominância da localização infratentorial dos tumores intracranianos na infância são fatos que chamam atenção na literatura mundial^{1,3,5}.

O polimorfismo da sintomatologia clínica dos tumores intracranianos na infância oferece um problema diagnóstico. Deparamo-nos frequentemente com dificuldade para afirmar se as manifestações neurológicas são devidas a uma lesão estável presente ao nascimento, ou a um distúrbio progressivo como acontece nos tumores intracranianos. Sempre que ocorre discreto desvio da normalidade do crescimento ponderal, comportamento, e padrão intelectual no paciente pediátrico, uma neoplasia intracraniana deve ser considerada no diagnóstico diferencial¹⁵.

O diagnóstico precoce permite o planejamento terapêutico adequado em etapa na qual, pela pequena extensão da neoplasia haverá melhores condições para reduzir a mortalidade e morbidade. O desenvolvimento atual do arsenal diagnóstico, destacando-se as técnicas neurorradiológicas e eletrencefalográficas associadas a semiologia apurada, permite a concretização deste objetivo.

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Prof. Mario Ferreira Coutinho: *Neurocirurgião; **Neuropatologista; ***Neurocirurgião-Chefe; ****Médico residente.

CASUÍSTICA, METODO E RESULTADOS

Fora analisados 106 casos de tumores intracranianos em pacientes de 0 a 15 anos de idade, internados nos hospitais da Criança Santo Antonio e Beneficência Portuguesa de Porto Alegre no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Professor Mario Ferreira Coutinho no período de janeiro de 1962 a julho de 1977. Nesta série, em 85 casos o diagnóstico foi clínico-radiológico havendo confirmação histopatológica. Nos 21 restante o diagnóstico foi somente clínico-radiológico, sendo classificados conforme sua topografia: 4 da região da pineal, 4 da região do tálamo e 13 do tronco cerebral. Ressaltamos que do número total de tumores do tronco cerebral obtidos na nossa casuística, realizou-se biópsia em apenas dois, os quais foram computados com a denominação genérica de tumores do tronco cerebral.

O sistema de nomenclatura usado na classificação dos tumores da nossa série foi o de Del Rio Hortega 22.

Do total de casos analisados, 63 eram de sexo masculino e 43 do feminino. O tipo histológico mais frequente foi o astrocitoma (30 casos), sendo 17 do sexo masculino e 13 do feminino. Os neuroblastomas também foram significativos sendo encontrados 14 casos, dos quais 11 do sexo masculino e 3 do feminino. Os gliopiteliomas estiveram presentes em 11 ocasiões, sendo que 7 correspondiam ao sexo masculino e 4 ao feminino. Dos tumores do tronco cerebral 6 pertenciam ao sexo masculino e 7 ao feminino (Fig. 1).

Em nossa série, a faixa etária de maior incidência, considerando todos os tumores intracranianos na infância, foi dos 5 aos 7 anos. Observou-se também a presença significativa de neoplasias intracranianas até 1 ano de idade (Fig. 2).

Os picos de incidência etária encontradas nos tumores mais numerosos da nossa série estão representados na figura 3.

Nos pacientes estudados, 55 casos eram de localização supratentorial, sendo que 24 correspondiam aos hemisférios cerebrais, 26 à linha média e 5 aos ventrículos laterais. Na fossa posterior, os tumores cerebelares foram os mais significativos, sendo encontrados em 31 casos (Fig. 4).

Para a análise da sintomatologia dos tumores intracranianos consideramos a sua frequência conforme a localização acima ou abaixo da tenda do cerebelo (Fig. 5).

Os exames complementares que contribuíram para o diagnóstico desta patologia cerebral foram o eletrencefalograma, a radiografia simples de crânio, a pneumencefalografia, a ventriculografia com ar, as angiografias carotídea e vertebral. Destacamos que dos exames neuro-radiológicos contrastados, a ventriculografia isolada possibilitou o diagnóstico topográfico em 28 casos, a angiografia carotídea em 13 casos, a pneumencefalografia em 24 casos, a pneumencefalografia associada à ventriculografia com ar em 11 casos, a angiografia vertebral associada à pneumencefalografia em 6 casos, a angiografia vertebral associada à ventriculografia em 8 casos e, finalmente, a angiografia carotídea associada à ventriculografia em 3 casos. O eletrencefalograma foi realizado em 38 ocasiões, apresentando alterações em 22, predominando sinais de sofrimento cerebral, observando-se também sinais irritativos. O líquido cefalorraqueano foi examinado em 19 pacientes, encontrando-se dissociação albuminocitológica em 7.

Foram submetidos a exérese tumoral 85 dos 106 pacientes. Destes, 10 faleceram devido a complicações operatórias, sendo considerada mortalidade a que ocorreu até 15 dias após o ato cirúrgico.

O seguimento ambulatorial dos pacientes com tumores intracranianos na nossa série foi incompleto. Entretanto, dos pacientes com neoplasias mais frequentes obtivemos um período de seguimento máximo discriminado a seguir: astrocitoma cerebelar, 84 meses; astrocitoma de hemisférios cerebrais, 28 meses; craniofaringiomas, 96 meses; neuroblastomas, 26 meses; gliopitelioma, 14 meses.

DISTRIBUIÇÃO DOS TUMORES DE ACORDO COM O SEXO E O TIPO HISTOLOGICO

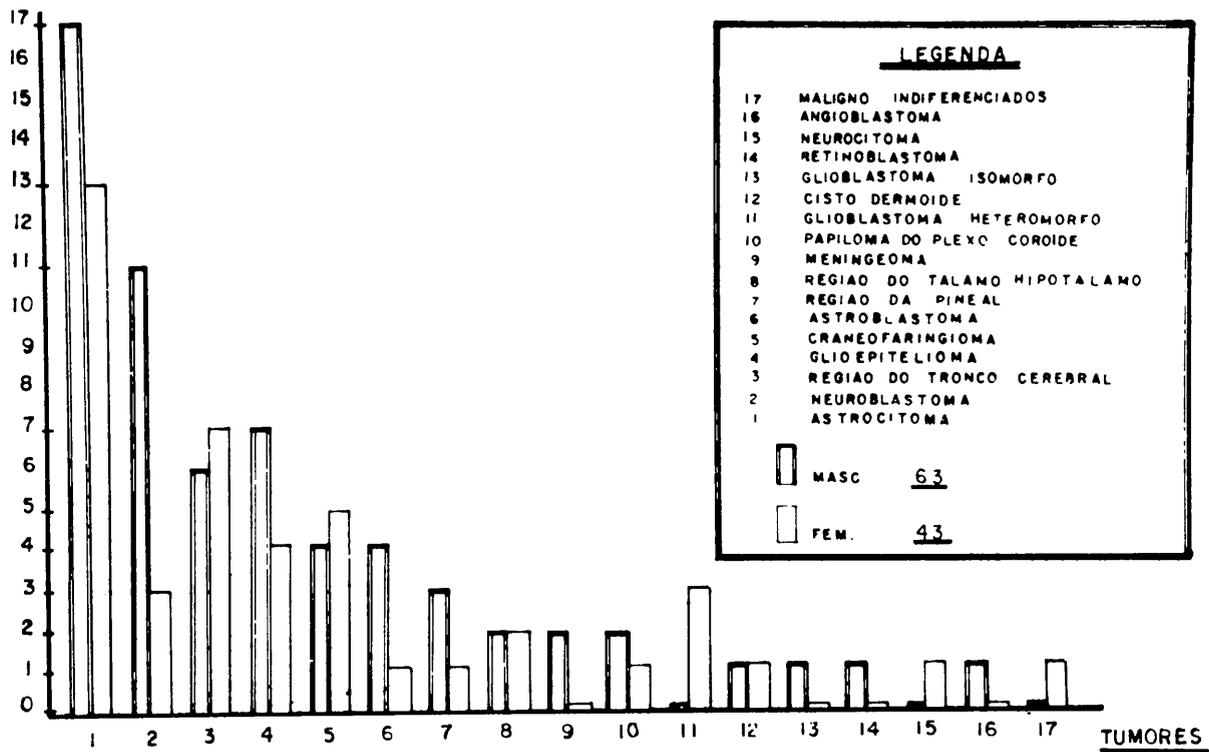


Fig. 1

DISTRIBUIÇÃO DOS TUMORES CEREBRAIS DE ACORDO COM A IDADE

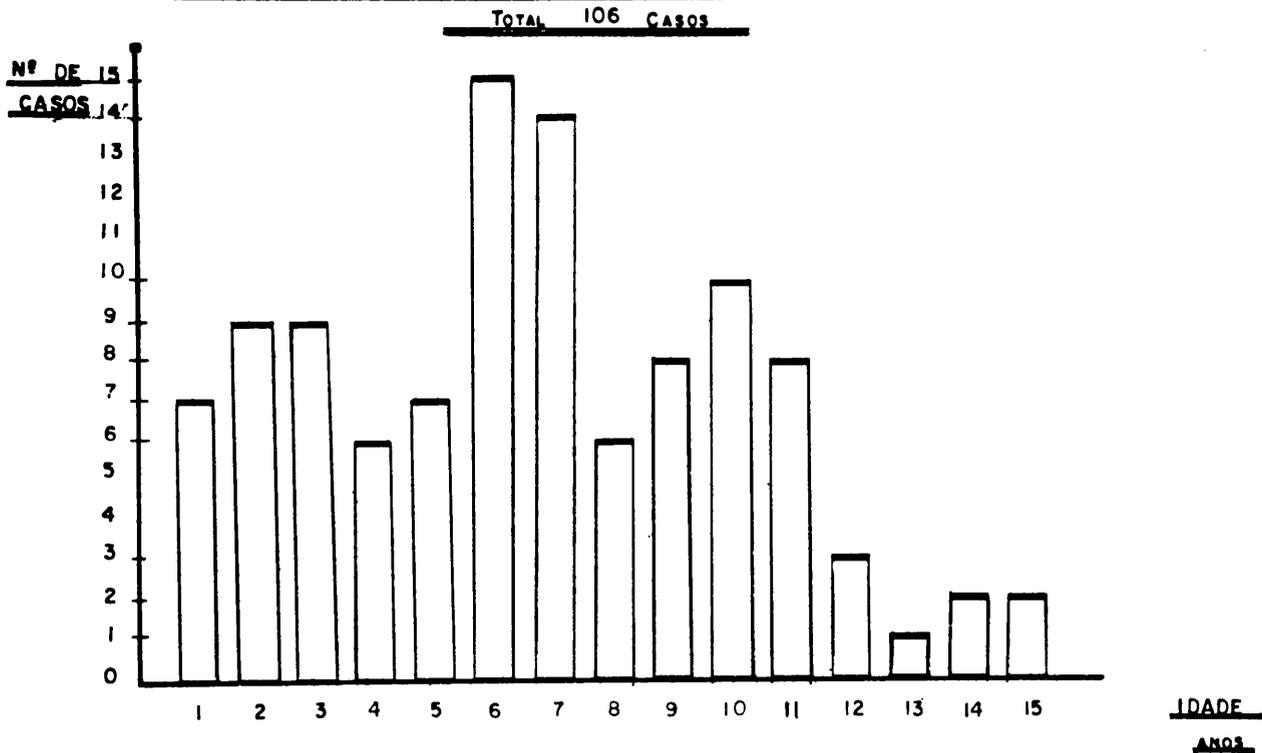


Fig. 2

GRÁFICO DO PICO DE INCIDÊNCIA ETÁRIA

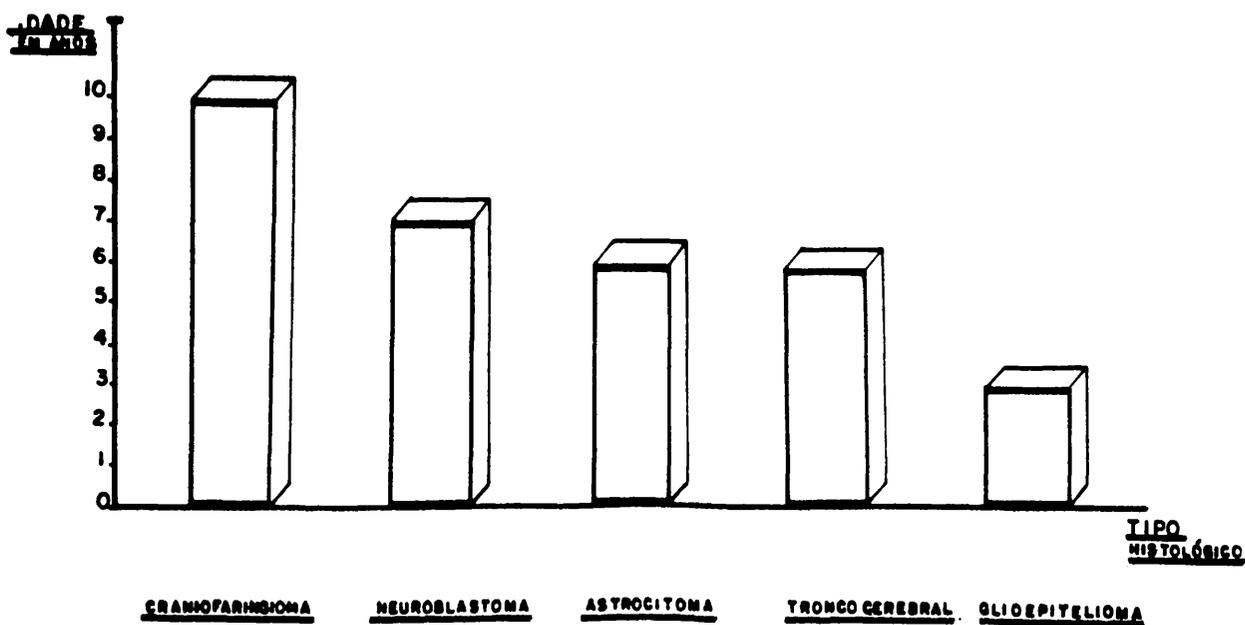


Fig. 3

DISTRIBUIÇÃO TOPOGRÁFICA DOS TUMORES INTRACRANEANOS

TOTAL DE CASOS 106

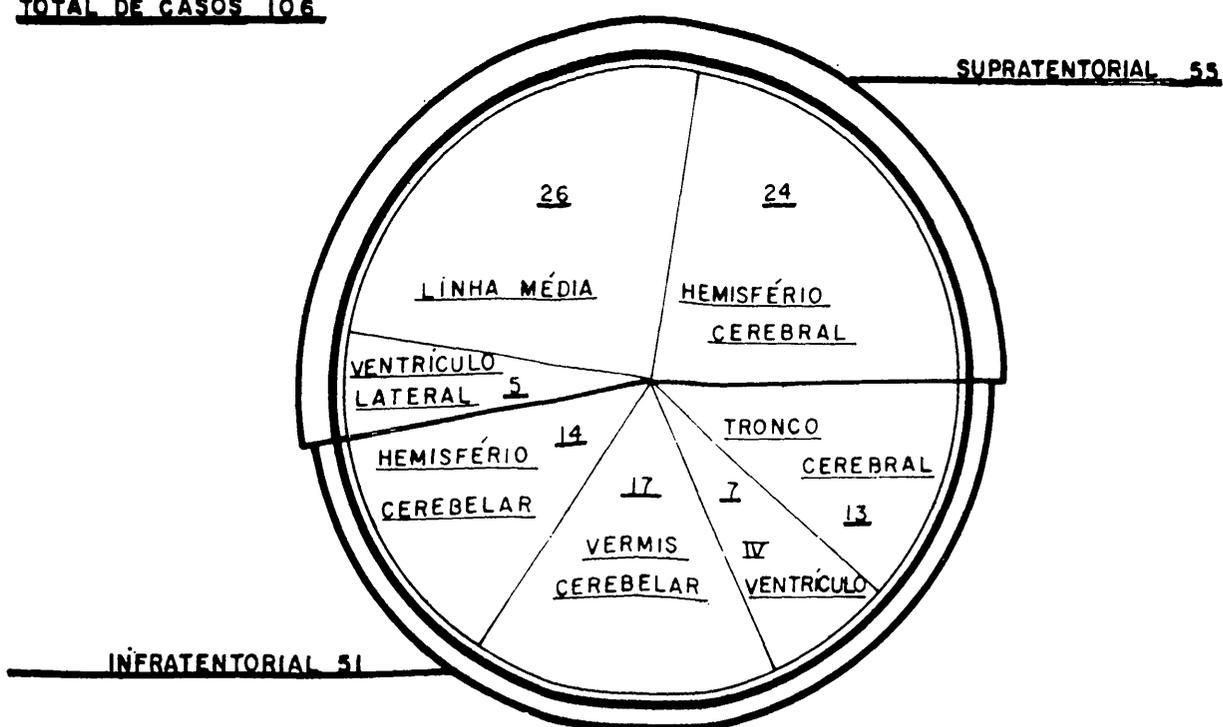


Fig. 4

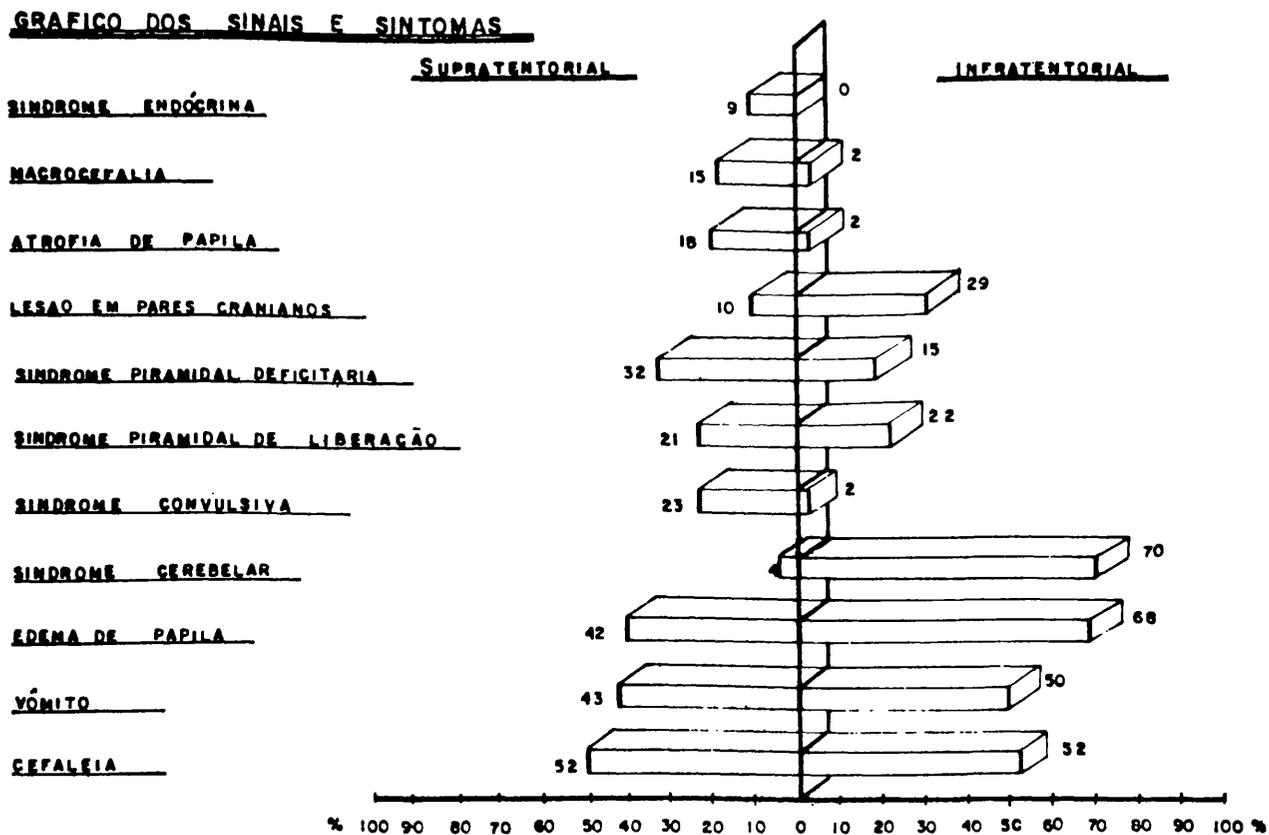


Fig. 5

COMENTARIOS

A frequência dos tumores intracranianos até um ano de idade relatada na literatura é baixa em relação a dos anos seguintes. Isto se deve, provavelmente, à dificuldade de estabelecer o diagnóstico em lactente 2,6,18,14,15,17,20,26.

Entretanto, com o desenvolvimento das técnicas diagnósticas poderá ser verificado um aumento do número de casos de tumores intracranianos nesta faixa etária 15. Em nossa casuística 7 casos foram diagnosticados antes de um ano de idade, sendo que 4 eram astrocitomas do quiasma e nervo óptico, um gliopitelioma, um astroblastoma e papiloma do plexo coroide. O sinal clínico mais frequente foi a macrocefalia, acompanhada de atrofia de papila.

Considerando todos os tumores da nossa série, verificamos que a maior incidência ocorreu entre os 5 e 7 anos de idade, embora dos 8 aos 11 anos também seja uma faixa etária importante na ocorrência de neoplasias intracranianas.

A distribuição dos tumores revela clara predominância do sexo masculino sobre o sexo feminino, sendo este fato bem evidente nos neuroblastomas, onde encontramos uma relação de 3 para 1. Conforme a literatura, o único tipo histológico de tumor onde ocorre nítido predomínio feminino é o astrocitoma cerebelar 15; esse fato não foi confirmado em nossa série, na qual o predomínio masculino também foi assinalado neste tipo de tumor. Os gliopiteliomas são tumores que ocorrem com maior frequência no início da primeira década da vida 8. Ao passo que os craniofaringiomas são mais frequentes no final da 1ª década e início da segunda, sendo que os astrocitomas, neuroblastomas e tumores do tronco cerebral ocorrem preferencialmente na metade da 1ª década da vida 3,23; em nossa série houve confirmação destes fatos.

Observa-se que, na maioria das séries publicadas, 50% a 70% dos tumores intracranianos na infância tem sua localização infratentorial^{3,10,15,21,23}; entretanto, se considerarmos crianças até 3 anos de idade, verificaremos que há predomínio dos tumores supratentoriais; dos 4 aos 10 anos de idade a localização preferencial é infratentorial. Após os 11 anos de idade a relação se equilibra, atingindo o padrão do adulto com predomínio supratentorial¹⁵. Em nossa casuística, 52% do total analisado era de localização supratentorial e 48% infratentorial. Atribuímos o discreto predomínio supratentorial à presença numerosa de tumores até os 3 anos de idade e salientamos que todos os tumores diagnosticados no 1º ano de vida estavam acima da tenda do cerebello.

Os tumores da série glial corresponderam a 47% das neoplasias intracranianas, considerando apenas aqueles casos em que houve confirmação histopatológica. Aceitando que os tumores do tronco cerebral e da região do tálamo são de série glial, o nosso percentual de gliomas eleva-se para 64%. O aparecimento pouco frequente de tumores pituitários, meníngeos e de bainhas nervosas, acrescido do predomínio dos astrocitomas diencefálicos, do tronco cerebral e do cerebello explica a maior percentagem de gliomas nas crianças do que nos adultos^{3,5,19}.

A sintomatologia dos tumores intracranianos em crianças depende essencialmente da localização do tumor e, eventualmente, das suas características histológicas e da idade do paciente. Assim sendo, nos tumores de localização infratentorial a síndrome de hipertensão intracraniana ocorre precocemente nas neoplasias localizadas no cerebello e IV ventrículo, ocorrendo este quadro tardiamente nos tumores do tronco cerebral. Em nossa série o edema de papila esteve presente em todos os casos de tumores de cerebello e do IV ventrículo estando acompanhado, na maioria das vezes, de cefaléia e vômitos. Na região supratentorial a manifestação mais importante da síndrome de hipertensão intracraniana foi a cefaléia ocorrendo em 52% dos casos, ao contrário da região infratentorial onde o edema de papila foi manifestação mais frequente de hipertensão intracraniana (68%).

A síndrome convulsiva revestiu-se de grande importância no que diz respeito aos processos expansivos supratentoriais, já que na nossa casuística houve uma incidência de 23% de crises convulsivas nos tumores acima da tenda do cerebello, contrariamente às neoplasias de localização infratentorial nas quais a ocorrência da síndrome convulsiva foi um achado raro (2%). A maioria dos pacientes com síndrome convulsiva como primeira manifestação clínica era afetada com tumores localizados nos hemisférios cerebrais. As crises focais predominaram (8 casos) sobre as generalizadas (5 casos).

Os distúrbios da motricidade voluntária constituíram achado frequente no nosso estudo, tanto nos processos supratentoriais como nos infratentoriais.

Síndrome cerebelar esteve presente em 70% dos casos dos tumores da fossa posterior, por comprometimento direto do cerebello ou de suas vias, e em 4% dos processos supratentoriais, decorrente, nestes casos, provavelmente da hipertensão intracraniana. A importância das manifestações do comprometimento cerebelar ou de suas vias reside no fato de que estes são sinais de localização

que podem preceder as manifestações de hipertensão intracraniana. Por outro lado a síndrome piramidal deficitária esteve presente em 32% dos tumores supratentoriais e em 15% dos infratentoriais, sendo, portanto, junto com a síndrome convulsiva e de hipertensão intracraniana, uma das manifestações mais frequentes nas neoplasias supratentoriais.

A macrocefalia, em nossa série, foi um achado presente em 15% dos tumores supratentoriais e 2% infratentoriais, ocorrendo em todos os pacientes com esta patologia no período etário de até 1 anos de idade.

As manifestações endócrinas caracterizadas principalmente por distúrbios na esfera da fome e diabetes insípido foram encontradas em 9% dos tumores supratentoriais que comprometiam direta ou indiretamente a região hipotalâmica².

O comprometimento dos nervos cranianos foi mais frequente nos tumores infratentoriais nos quais houve uma incidência de 29% ao passo que na região supratentorial foi 10%, excluído o nervo óptico que foi considerado separadamente. Por ordem de frequência os nervos mais comprometidos foram os oculomotores e o VII.

O tratamento consistiu na exérese tumoral em 85 casos; em 17 foi associada radioterapia; 21 dos pacientes foram submetidos apenas a radioterapia. O índice de mortalidade operatória foi de 11,8%.

O planejamento terapêutico adequado, combinando neurocirurgia, radioterapia e quimioterapia permite uma melhora da sobrevida dos pacientes com tumores considerados histologicamente malignos^{4,7,11,18,24}.

RESUMO

Os autores baseiam o estudo do presente trabalho em 106 casos de tumores intracranianos em crianças, diagnosticadas e tratadas nos hospitais Santo Antonio e Beneficência Portuguesa de Porto Alegre no período de janeiro de 1962 a 1977. Comentam os achados clínicos e as relações entre a sede preferencial, idade, sexo e os vários tipos de neoplasias. Destacam a presença de tumores antes de um ano de idade.

SUMMARY

Intracranial tumours in infancy and childhood: a review of 106 cases

The authors analyze 106 intracranial tumors occurring in patients from 0 to 15 years of age. This study was carried on during the period from 1962 up to 1977. In 85 cases the diagnostic work up was made on clinical, radiological, and histological grounds; the remaining 21 cases had their diagnosis based solely on clinical and radiological evidence. Observations involving incidence according to age, sex, localization and histological types are made. The signs and symptoms and supplementary examination are discussed. The frequency of primary intracranial tumors in children under 1 year of age is stressed.

REFERENCIAS

1. ABRAMSON, N.; RABEN, M. & CAVANAUGH, P. J. — Brain tumors in children: analysis of 136 cases. *Radiology* 112:669, 1974.
2. BAIN, H. W.; DARTE, J. M. M.; WEITH, W. S. & KRUYFF, E. — The diencephalic syndrome of early infancy due to silent brain tumor: with special reference to treatment. *Pediatrics* 38:473, 1966.
3. BELL, W. E.; McCORMICK, W. F. & SCHAFFER, A. J. — Hipertension Intracranial en la Infancia. Versão castelhana. Editora Científica-Médica, Barcelona, 1977.
4. CRIST, W. M.; RAGAB, A. H.; VIETTI, T. J. & CHU, J. Y. — Chemotherapy of childhood medulloblastoma. *Amer. J. Dis. child.* 130:639, 1976.
5. DASTUR, H. M. & DESAI, A. D. — A comparative study of brain tuberculomas and gliomas based upon 107 case records of each. *Brain* 88:375, 1965.
6. DEE, D.; WOESNER, M. E.; SANDERS, L. & BIGGERS, S. L. — Biloculated intracranial arachnoid cyst in a neonate. *Amer. J. Dis. child.*, 127: 1974.
7. DOHRSMANN, L. J.; FARWELL, J. R. & FLANNERY, J. T. — Glioblastoma multiforme in children. *J. Neurosurg.*, 44:442, 1976.
8. DOHRMANN, L. J.; FARWELL, J. R. & FLANNERY, J. T. — Ependymomas and ependymoblastomas in children. *J. Neurosurg.*, 45:276, 1976.
9. FACURE, J. J.; FACURE, O. N. & NUCCI, A. — Tumores intracranianos em crianças. *J. Ped. (Campinas, SP)* 42:32, 1977.
10. GJERRIS, F. — Clinical aspects and longterm prognosis of intracranial tumors in infancy and childhood. *Develop. med. child. Neurol.* 18:145, 1976.
11. HAGLER, S.; CURRIMBHOY, Z. E. & TINSLEY, M. — Cerebellar medulloblastoma. *Cancer* 21:912, 1968.
12. HEISKANEN, O. — Intracranial tumors of children. *Child's Brain* 3:69, 1977.
13. KELLY, D. L.; KUSHNER, J. & McLEAN, W. T. — Neonatal intracranial chorio-carcinoma. *J. Neurosurg.* 35:465, 1971.
14. KOOS, W. T.; JELLINGER, K. & PLASSMANN, M. S. — Intracerebral fibroma in an 11-month-old infant. *J. Neurosurg.* 35:77, 1971.
15. KOOS, W. T. MILLER, M. H. — Intracranial Tumors of Infants and Children. C. V. Mosby Co., St. Louis, 1971.
16. LEFÈVRE, A. B. — Estudo clínico dos tumores intracranianos em crianças. *Rev. Hosp. clin. Fac. Med. (São Paulo)* 21:1, 1976.
17. LEHMAN, R. A. W. & REYES, E. T. — Cystic intracranial teratoma in an infant. *J. Neurosurg.* 33:334, 1970.
18. MEALY, J. & HALL, P. V. — Medulloblastoma in children. *J. Neurosurg.* 46:56, 1977.
19. MERTEN, D. F.; GOODING, C. A.; NEWTON, T. H. & MALAMUD, N. — Meningiomas of childhood and adolescence. *Pediatrics* 84:696, 1974.

20. PAPADAKIS, N.; MILLAN, J.; GRADY, D. F. & SEGERBERG, L. H. — Medulloblastoma of the neonatal period and early infancy. *J. Neurosurg.* 34:88, 1971.
21. POIRIER, J. & ESCOUROLLE, R. — Anatomie pathologique des tumeurs du système nerveux central. *E.M.C. Neurol. Fasc.* 17205 A 10:81, 1975.
22. POLLACK M. — Clasificación de los Blastomas del Sistema Nervioso Central y Periférico. Lopez Libreiros Editores, Buenos Aires, 1966.
23. SCHOENBERG, B. S.; SCHOENBERG, D. L.; CHRISTINE, B. W.; GOMEZ, M. R. — The epidemiology of primary intracranial neoplasm of childhood. *Mayo clin. Proc.* 51:51, 1976.
24. SEVERO, J. T.; COUTINHO, L. M. B.; TEIXEIRA, L. C.; COUTINHO, M. F. & ANICET, A. — Neurocitoma no sistema nervoso central. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 31:54, 1973.
25. SETTANI, F. A. P. — Processos expansivos na infância. *Seara Med. Neurocir.* (São Paulo) 1:26, 1972.
26. TAKAKU, A.; MITA, R. & SUZUKI, S. — Intracranial teratoma in early infancy. *J. Neurosurg.* 38:265, 1973.

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia Dr. Mario F. Coutinho — Av. Independência 270 — Porto Alegre, RS — Brasil.