

Tumores Cerebrais na Criança Experiência do Pediatra e do Neurocirurgião (Hospitais de São Francisco Xavier e Egas Moniz)

PEDRO FLORES, ANA SERRÃO NETO, GONÇALO NETO D'ALMEIDA *,
FERNANDO TEIVE DE NORONHA, JOSÉ CABRAL *, JOSÉ MARTINS PALMINHA

*Serviço de Pediatria
Hospital de S. Francisco Xavier*

** Serviço de Neurocirurgia
Hospital de Egas Moniz*

Resumo

Fez-se a análise retrospectiva dos vinte casos de tumores cerebrais diagnosticados no Serviço de Pediatria do Hospital de S. Francisco Xavier num período de oito anos (1990-97). Nos últimos três anos foram internadas 13 crianças. A maioria (85%) dos doentes tinha entre 2 e 10 anos. Dez crianças vieram transferidas da República de Cabo Verde, onde residiam. O tempo de evolução médio nestas crianças foi superior ao das crianças oriundas de Portugal (3,4 versus 2,6 meses). Todos os doentes com idade superior a 2 anos tinham hipertensão intra-craniana. Outros sinais frequentes foram: ataxia (10) e parésia dos pares cranianos (9). Em 16 (80%) crianças, os tumores localizavam-se na fossa posterior. Os tipos histológicos que predominaram foram: tumor astrocitário (10) e meduloblastoma (4). Foi possível efectuar exérese total em apenas quatro casos. Cinco crianças fizeram terapia coadjuvante. A mortalidade foi elevada: 28% aos 30 dias e 44% no final de um seguimento médio mde 30 meses, o que se associou às formas agressivas dos tumores e à sua evolução prolongada. A melhor evolução foi observada nos astrocitomas de baixo grau de malignidade.

Palavras-Chave: Tumor cerebral, criança, astrocitoma, hipertensão intra-craniana.

Summary

Brain Tumors in Childhood: Pediatricians and Neurosurgeons Points of View

We reviewed the twenty cases of brain tumor diagnosed at the Pediatric Department of the São Francisco Xavier Hospital in Lisbon during an eight year period (1990-97). Thirteen children were admitted in the last three years. Most patients (85%) were from two to ten years old. Ten children came referred from the Republic of Cabo Verde. These children had symptoms for a longer period than the Portuguese patients (3.9 versus 2.6 months). All patients older than two years had signs of intracranial hypertension. Other common signs were: ataxia (10 children) and cranial nerve paralyisies (9). In sixteen (80%) children tumors were localised in the posterior fossa. The more common hystologic types were: astrocytic tumors (10) and medulloblastoma (4). Complete excision of the tumor was possible in only four children. Five patient were submitted to surgery and radiotherapy. Mortality was of 28% at 3 and 44% at 30 months. This was related to aggressive forms and long periods of disease before diagnosis. Best survival was obtained in low grade astrocytomas.

Key-Words: Brain tumor, children, astrocytoma, intracranial hypertension.

Introdução

Os tumores cerebrais são as neoplasias sólidas mais frequentes da criança e a segunda causa de doença oncológica em Pediatria, a seguir à leucémia aguda ⁽¹⁾. A incidência anual dos tumores cerebrais é de 2,7 a 3/100.000 crianças nos EUA e na Europa ^(1, 2, 3). Em Portugal, as estatísticas apontam para uma incidência anual

Correspondência: Pedro Flores
Serviço de Pediatria
Hospital de São Francisco Xavier
Estrada do Forte do Alto do Duque
1495 Lisboa Codex

Aceite para publicação em 21/06/99.
Entregue para publicação em 17/05/99.

de 2,2 casos / 100.000 crianças e uma mortalidade de 0,7 óbitos / 100.000 crianças / ano ⁽⁴⁾. Desconhecemos dados epidemiológicos de África, nomeadamente dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP), aos quais o Hospital de S. Francisco Xavier (HSFX) presta apoio médico ⁽⁵⁾. No entanto, é unanimemente aceite que o diagnóstico destas situações é directamente proporcional ao grau de desenvolvimento dos Países ^(6, 7).

Pela evolução insidiosa e manifestações clínicas inespecíficas, estas crianças passam muitas vezes por um longo processo de investigação diagnóstica orientada na procura de patologia oftalmológica, gastroenterológica e/ou pedopsiquiátrica ^(1, 2). Parece-nos importante realçar o papel do Pediatra Geral que deve valorizar os sintomas e sinais da criança e colocar, com a máxima rapidez e senso clínico, a hipótese diagnóstica de tumor cerebral.

Em virtude da colaboração mantida entre o Serviço de Pediatria do HSFX e o Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz (HEM), tem sido possível diagnosticar, tratar e seguir em conjunto um número apreciável de crianças com tumores do sistema nervoso central, pelo que achámos importante divulgar esta experiência.

Material e Métodos

Foi efectuada a análise retrospectiva dos processos clínicos dos vinte doentes internados no Serviço de Pediatria do HSFX por tumores cerebrais, entre Janeiro de 1990 e Dezembro de 1997 (oito anos). O diagnóstico foi efectuado no Serviço de Urgência ou na Consulta Externa do Serviço de Pediatria do HSFX, confirmado por meios imagiológicos (tomografia computadorizada e/ou ressonância magnética nuclear) e exame anatómico-patológico.

Nos processos clínicos foram estudados os seguintes parâmetros: ano de internamento, idade, sexo, raça, residência, tempo de evolução da doença antes do diagnóstico, apresentação clínica, localização primária do tumor, tipo histológico de acordo com a Classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS) ⁽⁸⁾, terapêutica cirúrgica e adjuvante (radioterapia, quimioterapia e radiocirurgia estereotáxica), mortalidade e morbidade pós-operatória, de acordo com o Índice de Karnofsky (IK) (Quadro I) ⁽⁹⁾.

Resultados

Quanto à incidência anual, registaram-se, em 1990, três casos, em 1992, dois, em 1993 e 1994, um caso por ano, em 1995, quatro, em 1996, seis e, em 1997, três.

QUADRO I
Índice de Karnofsky

100	Normal, sem queixas, sem evidência de doença. Actividade intensa possível
90	Capaz de realizar actividade normal. Sinais ou sintomas de doença minor
80	Actividade normal com esforço. Alguns sinais ou sintomas de doença
70	Cuida de si próprio. Incapaz de realizar actividade normal ou trabalho activo
60	Necessita de assistência ocasional. Capaz de realizar a maior parte das necessidades pessoais
50	Necessidade de assistência considerável e cuidados médicos frequentes
40	Incapacidade. Invalidez. Necessita de cuidados especiais e assistência
30	Incapacidade severa. Indicada hospitalização. Morte não iminente. Invalidez severa
20	Gravemente doente. Hospitalização necessária. Terapêutica de suporte activo necessária
10	Moribundo. Progressão rápida para o <i>exitus</i>
0	Morte

No que diz respeito à idade, duas crianças tinham menos de 2 anos, 17 tinham entre 2 e 10 anos e uma tinha 11 anos. Eram do sexo masculino 11 doentes e do feminino nove. Do total dos doentes, nove eram de raça branca e 11 de raça negra. Vieram transferidas da República de Cabo Verde, onde residiam, dez crianças. Na área da Grande Lisboa residiam seis doentes. As quatro restantes viviam no Alentejo e Algarve.

O tempo de evolução do quadro clínico foi inferior a 1 mês em três crianças, entre 1 e 3 meses em doze e de 4 a 6 meses em duas. As restantes três crianças referiram queixas por um período de, respectivamente, 8, 10 e 11 meses antes do diagnóstico. Pela área de residência, verificou-se que os doentes de Cabo Verde tiveram um tempo médio de evolução de 3,4 meses, enquanto as crianças residentes em Portugal aguardaram, em média, 2,6 meses.

Na data de internamento, todas as crianças com idade superior ou igual a 2 anos (18) tinham um quadro clínico de cefaleias e vômitos. As cefaleias referidas eram, na maioria dos casos, holocranianas, de predomínio matinal, acordando o doente e aliviando com o vômito. Os vômitos não se relacionavam com as refeições e, apenas em dois casos, foram referidos vômitos «em jacto». As duas crianças com idade inferior a dois anos apresentavam, num caso, parésia facial e dos oculomotores e, noutra, irritabilidade e aumento do perímetro cefálico. Do total dos doentes, dez tinham ataxia e em nove havia sinais de compromisso de pares cranianos: IIIº e IVº pares (7), VIº par (5), facial (1). Três crianças tinham alterações motoras (tetraparésia – duas crianças, hemiparésia – uma). Encontraram-se alterações do comportamento em três

doentes e alterações do estado de consciência em dois. Os outros sintomas ou sinais neurológicos referidos foram: rigidez da nuca (4), hipotonia súbita (2), convulsão tónico-clónica generalizada (2), alucinações visuais (1), puberdade precoce (1), diminuição da sensibilidade (1) e incontinência urinária (1). Um doente tinha critérios clínicos de neurofibromatose tipo I. No exame objectivo inicial foi detectado edema da papila em dezoito crianças. As crianças com manifestação de hipertensão intra-craniana (HIC) e compromisso dos pares cranianos tinham tumores infra-tentoriais. Verificou-se que o envolvimento da via piramidal e a rigidez da nuca foram sinais que surgiram em fase tardia da doença, sempre em casos com evolução superior a quatro meses.

O tumor tinha localização supra-tentorial, em quatro (20%) crianças, com as seguintes idades: 11 meses (região central ou átrio do ventrículo lateral direito), 8 anos (hipotálamo), 9 anos (lobo temporal e região pineal). Nos restantes casos (80%), a neoplasia teve origem em estruturas infra-tentoriais, região também designada por *fossa posterior*: cerebelo (7 crianças), IV^o ventrículo (4) e tronco cerebral (4). Um doente tinha uma neoplasia multifocal (tronco, cerebelo e medula).

Não foi possível consultar os processos de Neurocirurgia de duas crianças internadas em 1990, pelo que a casuística, a partir de agora, passa a contar apenas com 18 doentes.

Em relação à classificação anatomo-patológica, encontramos os seguintes tipos histológicos: dez tumores astrocitários (dos quais 6 astrocitomas pilocíticos, 2 astrocitomas fibrilares e 2 glioblastomas multiformes); quatro meduloblastomas; dois ependimomas; um pineocitoma e um papiloma dos plexos coroideus. O tempo médio entre o primeiro sintoma e o diagnóstico foi, nos tumores astrocitários, de 3,6 meses e, no grupo constituído pelos restantes, de 2,8 meses. Se excluirmos do primeiro grupo o glioblastoma (que nos nossos dois doentes deu sintomatologia durante apenas duas semanas), o tempo médio de evolução passou a ser de 4,4 meses.

Foi possível efectuar a exérese total em quatro crianças. Fizeram exérese parcial do tumor seis crianças, em dois casos pela grande extensão do tumor e em quatro por dificuldade de acesso. A outras seis crianças foi efectuada apenas cirurgia paliativa (biópsia e derivação ventricular externa ou ventrículo-peritoneal). Uma criança foi orientada para radiocirurgia e outra apenas para radioterapia. Fizeram radioterapia coadjuvante quatro crianças e quimioterapia uma.

Registaram-se oito (44,4%) óbitos. Cinco (27,8%) crianças faleceram nos primeiros 30 dias de pós-operatório e uma morreu três meses após a cirurgia, mas sempre sob internamento. Os tumores destes últimos doentes

referidos eram: dois ependimomas do IV^o ventrículo, dois glioblastomas multiformes (tronco e multifocal), um meduloblastoma do cerebelo e um papiloma dos plexos coroideus localizado no átrio do ventrículo lateral direito. O procedimento operatório efectuado a estas crianças foi, num caso, exérese parcial e, nos outros cinco, biópsia e derivação ventricular externa. Os outros dois óbitos ocorreram numa criança com astrocitoma fibrilhar do tronco, 18 meses após exérese parcial e noutra criança com meduloblastoma do IV^o ventrículo, 12 meses após abordagem apenas por radioterapia.

Mantiveram-se em ambulatório, sob vigilância, 12 doentes, não sendo possível reavaliá-los apenas uma criança. Após um seguimento médio de 30 meses (mínimo – 17, máximo – 48 meses), nove crianças encontravam-se vivas. O IK era de 50, num caso de pineocitoma que ficou com sequelas neurológicas graves e de 90 a 100 nos restantes oito doentes. Os tumores destas crianças foram sete (70%) tumores astrocitários, com os seguintes tipos histológicos: astrocitoma pilocítico – seis (4 infra- e 2 supra-tentoriais), astrocitoma fibrilhar – dois (ambos infra-tentoriais). A restante criança tinha um meduloblastoma do cerebelo. Nestes doentes, a abordagem inicial consistiu na exérese total em três casos, exérese parcial em quatro, biópsia e colocação de derivação ventrículo-peritoneal em um e radiocirurgia no restante.

Das dez crianças transferidas de Cabo Verde, regressaram ao País de origem quatro, registaram-se cinco óbitos e não foi possível obter a reavaliação de um doente.

No Quadro II resumem-se os dados clínicos dos doentes.

Discussão

O número de tumores cerebrais diagnosticados no Serviço de Pediatria aumentou nos últimos três anos (13/20=65%), não sendo possível excluir um aumento de incidência nas crianças da nossa área de influência, facto que, a confirmar-se, estaria de acordo com outras observações no mundo ocidental^(2, 3, 10). Por outro lado, verifica-se que sete destas 13 crianças (53,8%) internadas entre 1995 e 1997 eram residentes em Cabo Verde, percentagem aparentemente superior à do período de 1990 a 1994 (42,9%). Este facto pode reflectir uma melhor orientação dos doentes nos serviços de saúde do País de origem, conforme a nossa experiência documenta⁽⁵⁾. A inexistência de tumores cerebrais nas crianças transferidas de outros PALOPs deve-se, provavelmente, a melhores recursos diagnósticos e uma superior organização dos serviços de saúde de Cabo Verde e não apenas a uma eventual maior incidência neste país^(5, 6). Desconhecemos, na realidade, dados epidemiológicos relativos

QUADRO II

Tumores cerebrais: síntese dos dados individuais recolhidos dos processos clínicos

CASO Nº	IDADE	RESIDÊNCIA	T. EVOLUÇÃO	APRESENTAÇÃO CLÍNICA	LOCALIZAÇÃO	TIPO HISTOLÓGICO (OMS)	TERAPÉUTICA	SOBREVIDA	SEGUIMENTO	ÚLTIMO IK
1	7 anos	Alentejo	2 semanas	HIC, ataxia, parésia IV ^o e VI ^o par	Tronco	Glioblastoma	SDVP + biópsia	0 m		
2	7 anos	Lisboa	1 mês	HIC, alt consciência	Cerebelo	?	?	?	?	?
3	10 anos	Algarve	1 mês	HIC, ataxia, hipotonia	IV ventrículo	?	?	?	?	?
4	9 anos	Lisboa	1 mês	HIC	Pineal	Pineocitoma	Radiocirurgia		48 m	50
5	9 anos	Cabo Verde	1 mês	HIC, ataxia	Cerebelo	Meduloblastoma	Exeresse total	?	?	?
6	9 anos	Cabo Verde	10 meses	HIC, sinais meníngeos, hemiparésia esq, puberdade precoce, parésia VI ^o par	Lobo temporal	Astrocitoma pilocítico	Exeresse total		48 m	100
7	9 anos	Cabo Verde	4 meses	HIC, convulsões, tetraparésia, incontinência urinária, sinais meníngeos	IV ventrículo	Meduloblastoma	Radioterapia	12 m		
8	2 anos	Cabo Verde	4 meses	HIC, alts comportamento, parésia III ^o , IV ^o e VI ^o pares, sinais meníngeos	IV ventrículo	Ependimoma	SDVP + biópsia	3 m		
9	6 anos	Algarve	2 semanas	HIC, ataxia, parésia III ^o , IV ^o e VI ^o pares, hipotonia	Tronco	Astrocitoma fibrilhar	Exeresse parcial	18 m		
10	6 anos	Alentejo	3 meses	HIC, ataxia	Cerebelo	Astrocitoma pilocítico	Exeresse total		36 m	100
11	11 anos	Cabo Verde	8 meses	HIC, ataxia, tetraparésia, parésia III ^o , IV ^o e VI ^o pares, sinais meníngeos, alts sensibilidade	IV ventrículo	Ependimoma	DVE + biópsia	0 m		
12	10 meses	Lisboa	1 semana	parésia III ^o , IV ^o e VII ^o pares	Cerebelo	Meduloblastoma	Exeresse parcial	1 m		
13	6 anos	Lisboa	3 meses	HIC, ataxia	Tronco	Astrocitoma pilocítico	Exeresse parcial		32 m	90
14	7 anos	Cabo Verde	2 meses	HIC, ataxia	Cerebelo	Meduloblastoma	SDVP + biópsia		30 m	90
15	8 anos	Cabo Verde	1 mês	HIC, parésia III ^o e VI ^o pares e espinal	Multifocal	Glioblastoma	SDVP + biópsia	1 m		
16	8 anos	Lisboa	12 meses	HIC, alts comportamento, alucinações	Cerebelo	Astrocitoma fibrilhar	Exeresse parcial		28 m	100
17	8 anos	Lisboa	2 meses	HIC, alts comportamento (doente com neurofibromatose tipo I)	Cerebelo	Astrocitoma pilocítico	Exeresse parcial		27 m	100
18	8 anos	Cabo Verde	3 meses	HIC, ataxia	Tronco	Astrocitoma pilocítico	Exeresse total		18 m	100
19	8 anos	Cabo Verde	1 mês	HIC, convulsões, coma, ataxia	Hipotálamo	Astrocitoma pilocítico	Exeresse parcial		17 m	100
20	11 meses	Cabo Verde	2 meses	Macrocefalia, irritabilidade	Átrio do V. Lat.	Papiloma plexos coróideus	SDVP + biópsia	0 m		

LEGENDA: HIC - hipertensão intra-craniana; DVE - derivação ventricular externa; SDVP - sistema de derivação ventrículo-peritoneal; IK - índice de Karnofsky

aos tumores cerebrais na generalidade do Continente Africano. Desconhecemos igualmente o peso dos factores de risco mencionados na literatura (como factores genéticos, exposição a radiações e campos electromagnéticos, tóxicos, factores alimentares, e prevalência de facomatoses^(1, 6, 11), quer em Cabo Verde quer na globalidade de África.

Como seria de esperar, não encontrámos predomínio de sexo⁽¹⁾. A maioria dos nossos doentes (17/20=85%) tinha entre 2 e 10 anos de idade, percentagem sobreponível à descrita noutras séries^(1, 2, 3, 7, 10). Apenas uma criança tinha mais de 10 anos e duas crianças menos de 24 meses. Destas, uma tinha um tumor supra-tentorial. Nestes grupos etários, o comportamento biológico dos tumores cerebrais é diferente, sendo muito mais frequente a localização supra-tentorial no primeiro ano de idade (tumores *embrionários*) e após os 10 anos (tumores do *tipo adulto*). Entre estes dois escalões etários, a maioria das neoplasias localiza-se na fossa posterior (infra-tentoriais)⁽²⁾, como se verifica na nossa série. A incidência encontrada, de 80%, é inclusivamente, superior à de outras séries (45-60%)^(1, 2, 10, 12).

O tempo médio global de sintomatologia dos nossos doentes antes do diagnóstico foi de 3,0 meses, sendo de referir que, em nove casos, o diagnóstico foi efectuado até 2 meses após o início das queixas. Este facto reflecte, por um lado, um apreciável grau de suspeição e, por outro, a gravidade das formas clínicas desta casuística.

No que diz respeito ao tipo histológico, o diagnóstico dos tumores astrocitocitários foi mais tardio que nos outros grupos histológicos (4,4 meses versus 2,8 meses). Excluámos desta comparação o glioblastoma multiforme, que a Classificação da OMS inclui no primeiro grupo, mas que continua a ser o tumor com comportamento histológico mais invasivo^(2, 7). Estes períodos, do início da sintomatologia até ao diagnóstico, enquadram-se nos limites referidos por outros autores, que apontam para evoluções clínicas médias, no total dos tumores cerebrais, de 1,7 a 5,6 meses, o que depende, em grande medida, do tipo histológico (de 0 a 3 meses nos glioblastomas do tronco a 3 a 6 meses nos astrocitomas)^(1, 13). Das três crianças que tiveram evolução clínica mais prolongada, duas eram oriundas de Cabo Verde, e chegaram ao Serviço em situação clínica muito degradada, com sinais neurológicos graves (hemi- ou tetraparésia e depressão do estado de consciência); a terceira era uma criança do sexo feminino, de oito anos de idade, residente em Portugal, com um quadro insidioso de vómitos, alterações de comportamento e alucinações, que motivou acompanhamento em Pedopsiquiatria e Gastroenterologia durante 12 meses.

Havia sintomatologia de HIC em 90% das crianças (18/20). As cefaleias tiveram sempre as características habitualmente descritas na literatura⁽¹⁾. No que diz respeito aos vómitos, estes raramente foram, na nossa série, descritos como em *jejum*, aspecto semiológico actual-

mente menos valorizado também por outros autores ^(1, 2, 13). Os sintomas iniciais de HIC (alterações mínimas do comportamento, problemas de aprendizagem, letargia, hiperactividade), que podem preceder os sinais classicamente descritos, não foram valorizados em nenhum doente, o que se encontra em concordância com a literatura ⁽¹⁾.

As duas crianças que não tiveram manifestações de HIC tinham 10 e 11 meses, facto que se justifica por terem uma fontanela aberta na altura do início dos sintomas ⁽¹³⁾.

O edema da papila foi o achado do exame objectivo mais importante em todas as crianças com HIC e, embora não seja patognomónico, revelou-se a forma mais fiável de a comprovar. A fundoscopia parece-nos ser um exame da maior importância, muitas vezes descurado no treino semiológico de um Pediatra. De facto, o que se pretende não é realizar um exame oftalmológico detalhado para caracterização de alterações finas da pigmentação ou vascularização da retina, mas apenas dirigir a atenção para a papila do nervo óptico, a mais exuberante estrutura anatómica da região, e perceber a sua correcta delimitação da restante área. Na segunda infância é relativamente fácil obter a colaboração da criança para essa observação incruenta, fácil, reproduzível, barata e que exige um treino mínimo. Por outro lado, recordamos que a ausência de edema da papila não deve ser interpretada como indicação absoluta de que a pressão intra-craniana se encontra normal ⁽¹⁾.

Nos nossos doentes, verificou-se que os sintomas e sinais de HIC foram mais precoces nas localizações infra-tentoriais, onde o crescimento tumoral compromete precocemente as vias de circulação do LCR. Nos tumores supra-tentoriais, a HIC surge após um crescimento maior, podendo haver outros sintomas e sinais que alertam para o diagnóstico: nos nossos doentes, esses sintomas foram convulsões, alterações do comportamento, défices motores e puberdade precoce ^(1, 3, 7).

A ataxia foi motivo de Consulta em 50% dos nossos doentes. Reflectiu compromisso cerebeloso dos tumores da fossa posterior, conforme é referido na literatura ^(3, 13).

O compromisso dos pares cranianos foi um aspecto frequente (8/16) na apresentação dos tumores infra-tentoriais dos nossos doentes. A sintomatologia surgiu provavelmente por estiramento, destruição ou compressão das estruturas anatómicas dos núcleos centrais ou dos trajectos intra-cranianos dessas estruturas ^(1, 3). O compromisso do VIº par, por outro lado, apareceu apenas quando a HIC se encontrava estabelecida.

As alterações do estado de consciência, os sinais motores ou sensitivos e a rigidez da nuca foram aspectos tardios e de mau prognóstico, pois associaram-se a lesões extensas ou a hemorragias meníngeas. Destacamos

igualmente, na nossa casuística, a raridade de manifestações corticais precoces como alterações do comportamento (3/20), convulsões (2/20) ou alucinações (1/20). Estes aspectos clínicos são mais frequentes em tumores supra-tentoriais ^(1, 12).

O nosso doente com neurofibromatose de von Recklinghausen (neurofibromatose tipo I) teve um astrocitoma pilocítico do tronco cerebral. Na bibliografia consultada é referida uma incidência de tumores cerebrais benignos em 10% das pessoas com aquela facomatose, encontrando-se igualmente aumentada a incidência de tumores malignos. É discutível a origem destes, mas a maioria dos autores não a relaciona com a malignização de um tumor benigno pré-existente ⁽¹¹⁾.

Os tumores astrocitários ocorreram em 56% dos nossos doentes, percentagem ligeiramente superior aos valores referidos habitualmente (23 a 46%). A incidência de meduloblastoma (22%) não se afasta igualmente dos 20 a 25% que encontramos noutras referências ^(2, 4, 7, 14).

A localização e o tipo histológico influenciaram a ressecabilidade e o prognóstico. Todos os doentes que faleceram no pós-operatório imediato tinham formas histologicamente mais agressivas, localizações de pior prognóstico e apresentavam na maioria dos casos, um estado geral mais degradado. O astrocitoma mostrou ser o tumor cerebral com melhor prognóstico, independentemente da localização ⁽¹⁴⁾.

Num número significativo (6/9) de crianças que se encontram vivas após um seguimento médio de 30 meses, não foi efectuada recessão total da massa tumoral. São de facto possíveis sobrevidas longas, sem sintomatologia, no astrocitoma de baixo grau de malignidade, com crescimento lento. Segundo a literatura, o tumor cerebral com melhor prognóstico é o astrocitoma pilocítico do cerebelo, em que a sobrevida dos doentes aos cinco anos é, actualmente, de 90-95%, mesmo em situações em que o tumor não é removido na totalidade ⁽¹⁴⁾. Nestes casos têm particular importância as terapêuticas coadjuvantes, como a radioterapia ^(1, 14).

Apesar de a morbidade e mortalidade dos tumores cerebrais serem superiores à de outras neoplasias ^(1, 2), os avanços recentes das técnicas imagiológicas e terapêuticas adjuvantes têm permitido que um número crescente de doentes sobreviva até à idade adulta, com melhor qualidade de vida. A devida valorização de sinais incipientes de HIC permite o diagnóstico precoce, sem o qual não se melhora a sobrevida ^(7, 14).

Conclusões

Desta revisão casuística retirámos as seguintes conclusões:

1. Verificou-se um aumento de casos nos últimos três anos, o que, provavelmente, foi devido a uma melhor referência dos doentes.

2. Uma percentagem significativa (50%) de doentes residia em Cabo Verde.

3. O diagnóstico foi efectuado, em média, três meses após o início da sintomatologia.

4. A hipertensão intra-craniana foi a apresentação clínica mais frequente, sendo fundamental valorizar os seus sinais incipientes.

5. É de realçar a importância do treino da fundoscopia na formação do Pediatra Geral.

6. A maioria dos tumores tinha localização infra-tentorial.

7. A exérese total foi possível em apenas quatro (20%) crianças.

8. Os tumores astrocitários foram, na nossa série, os mais frequentes e com melhor prognóstico.

9. O prognóstico dos tumores cerebrais, nesta casuística, dependeu mais da histologia e da localização que da ressecabilidade.

10. Os avanços recentes da Imagiologia e das terapêuticas adjuvantes permitirão melhorar o prognóstico dos tumores cerebrais em idade pediátrica.

Agradecimentos

Os Autores agradecem aos Drs. J. Martins Campos e José Carlos Ferreira a leitura e as sugestões que fizeram a este Artigo.

Bibliografia

1. Cohen HC, Garvin JH: Tumors of the central nervous system. In Rudolph's Pediatrics 20th Edition. Appleton and Lange 1996; 1900-20.
2. Polack IF: Current concepts: Brain tumors in children. *NEJM*; 1994; vol. 331; n.º 22: 1500-7.
3. Mazzucco A, von der Weid N, Godoy N. Brain tumors of the posterior fossa in childhood. An overview of the patients of the Medical University Hospital's Pediatric Department, Berne, in the years 1990-1994. *Schweiz. Rundsch Med Prax.* 1996 Aug 20; 85(34): 1001-4.
4. Registo Oncológico Regional Sul. Incidência e Mortalidade. IPOFG Centro de Lisboa 1993; 178 pags.
5. Flores P, Neto AS, Lemos C et al. Doentes dos países africanos de língua oficial portuguesa. Casuística do Serviço de Pediatria do Hospital de S. Francisco Xavier. *Acta Pediatr Port.* 1997; n.º 4; vol. 28: 349-53.
6. Zahm SH, Devesa SS: Childhood cancer: overview of incidence trends and environmental carcinogens. *Environ Health Perspect.* 1995 Sep; 103 Suppl 6: 177-84.
7. Gilles, FH, Sobel, EL, Taveres CJ: Age related changes in diagnosis, histological features and survival in children with brain tumors: 1930-1979. *Neurosurgery* 1995 Dec; 37 (6): 1056-68.
8. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW: The new WHO classification of brain tumours. *Brain Pathology* 1993; 3; 255-68.
9. Karnofsky DA, Abelmann WH, Craver LF et al. The use of nitrogen mustards in the palliative treatment of carcinoma. *Cancer.* 1948; 1; 634.
10. Miltenburg D, Louw DF, Sutherland GR et al. Epidemiology of childhood brain tumors. *Can J Neurol Sci.* 1996; 23; 118-22.
11. Sorensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A. Long term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms. *NEJM*; 1986; vol. 314: 1010-5.
12. Rorke LB, Schut L. Introductory survey of pediatric brain tumors. In: McLaurin RL, Schut L, Venes JL, Epstein F, eds. *Pediatric neurosurgery: surgery of the developing nervous system.* 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1989: 335-7.
13. Albright AL. Brain tumors in neonates, infants and toddlers. *Contemp Neurosurg* 1985; 7: 1-8.
14. Campbell JW, Pollack IF. Cerebellar astrocytomas in children. *J Neurooncol.* 1996 May-Jun; 28 (2-3): 223-31.