

Tumores Cerebrais na Infância, Porquê Atraso no Diagnóstico?

GUSTAVO ROCHA *, JOAQUIM CUNHA *, DORA SIMÕES **, PAULA CRISTINA FERNANDES ***,
ISABEL RIBEIRO **, TERESA TEMUDO *

Hospital Geral de Santo António (HGSA)

Resumo

Entre 1989 e 1997, foram internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António 38 crianças, com diagnóstico de tumor cerebral.

As manifestações clínicas mais frequentes dos tumores supratentoriais foram crises epilépticas e dos infratentoriais foram vômitos e cefaleias. As cefaleias foram inespecíficas na maioria dos casos. Nas crianças de idade inferior a dois anos as manifestações clínicas mais frequentes foram os défices neurológicos focais.

O tempo de diagnóstico foi em média de 9 meses (min.: três dias; máx.: sete anos). A maioria das crianças teve várias observações médicas e várias hipóteses de diagnóstico, antes do diagnóstico definitivo.

Trinta e seis crianças foram submetidas a exérese cirúrgica do tumor. A histologia mais frequente foi de astrocitoma. Houve recidiva em 14 casos. Do total de crianças, 11 faleceram. As crianças com mais de um ano de sobrevida apresentam elevada taxa de sequelas neurológicas (78%).

Conclusão: a sintomatologia heterogénea e inespecífica, cefaleias muito variáveis nas suas características e um baixo índice de suspeição clínica contribuem para o atraso no diagnóstico verificado na maioria dos casos. As elevadas taxas de mortalidade (29%) e de sequelas neurológicas encontradas fazem-nos pensar na complexidade desta patologia e na necessidade de um seguimento multidisciplinar.

Palavras-Chave: Tumor do sistema nervoso central; atraso no diagnóstico.

Summary

Central Nervous System Tumours, in Childhood, Why a Late Diagnosis?

Between 1989 and 1997, 38 children with Brain Tumor were admitted at Hospital Geral de Santo António.

The commonest presenting features of supratentorial tumors were seizures, and of infratentorial tumors were vomiting and headaches. Headaches were inespecific in almost all cases. Before the age of two years, the commonest presenting features were focal neurological defices.

The average prediagnosis period was 9 months (min.: three days; max.: seven years). Many children had several medical observations and diagnosis, before the definitive diagnosis was made.

Surgery was performed in 36 children. The commonest histology was astrocitoma. Relapse occurred in 14 children. Eleven children died. One year survivors present a high rate of neurological sequelae (78%).

Conclusion: the nonspecificity of symptoms and headaches in particular, and a low index of clinical suspicion are contributory factors for delay in diagnosis. The great mortality (29%) and neurological sequelae observed in our group reflect the complexity of the disease and the need of a multidisciplinary follow-up.

Key-Words: Brain tumor; delay in diagnosis.

Introdução

Os tumores do sistema nervoso central (SNC) constituem uma patologia pouco comum na prática clínica pediátrica, no entanto representam 20% das neoplasias da infância. São os tumores sólidos mais frequentes, sendo excedidos apenas pelas leucemias no que se refere a neoplasias malignas ^(1, 2, 3, 4). Apresentam uma incidência de 2,4 novos casos por 100.000 crianças por ano ⁽⁵⁾. Entre os dois e os doze anos, 60% têm localização infratentorial (fossa posterior), enquanto abaixo dos dois anos e no adolescente ocorrem com igual frequência na fossa posterior e na região supratentorial ⁽⁶⁾. Contudo, não há

Correspondência: Teresa Temudo

Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António
Largo do Prof. Abel Salazar, 4000 Porto
Telefone: (02) 207 75 00 – Fax: (02) 32 03 18

* Serviço de Pediatria, HGSA.

** Serviço de Neurocirurgia, HGSA.

*** Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia do Porto.

Aceite para publicação em 07/09/98.

Entregue para publicação em 11/05/99.

estudos epidemiológicos na população portuguesa relativos a esta localização.

Embora alguns tumores estejam presentes ao nascimento, a incidência atinge um pico acima dos cinco anos e no fim da adolescência, com ligeiro predomínio no sexo masculino^(7, 8). Na maioria das séries, o tumor mais comum é o astrocitoma do cerebelo, seguido em ordem de frequência pelo meduloblastoma, ependimoma, glioma do tronco e craniofaringioma⁽⁶⁾.

A clínica depende sobretudo da localização e idade, sendo geralmente caracterizada por sinais e sintomas de hipertensão intracraniana e/ou sinais neurológicos focais^(8, 9, 10). Embora o exame neurológico seja difícil de objectivar nesta faixa etária, tem papel importante no diagnóstico, na decisão terapêutica e na avaliação clínica após o tratamento.

Frequentemente existe atraso no diagnóstico dos tumores do SNC, tendo este aspecto constituído motivo de preocupação e de investigação para alguns autores^(12, 13). O tumor em si, a hipertensão intracraniana, o tratamento cirúrgico e a quimioterapia especialmente se associada a radioterapia são capazes de gerar graves sequelas neurológicas (sendo a diminuição intelectual um dos problemas mais frequentes). Muitos dos sinais e sintomas iniciais são comuns a outras patologias mais frequentes na infância e outras vezes alterações ligeiras são atribuídas a «defeitos» do crescimento e desenvolvimento. Um baixo índice de suspeição clínica contribui muitas vezes para o atraso do diagnóstico. Alguns autores salientam a importância do exame neurológico bem como o recurso a técnicas de imagem (TAC, RMN) na avaliação sistemática das cefaleias na infância⁽¹⁴⁾. Outros chamam a atenção para as alterações de comportamento e do rendimento escolar com ou sem cefaleias apresentadas pelas crianças mais velhas, como primeiras manifestações dum tumor intracraniano⁽¹⁵⁾.

Objectivos

Os principais objectivos deste trabalho foram:

1. revisão da apresentação clínica e sua relação com a localização do tumor (supratentorial, infratentorial) e idade da criança;
2. avaliação da especificidade das cefaleias e de que modo as suas características podem orientar precocemente para o diagnóstico;
3. avaliação do intervalo de tempo que decorreu entre o início da sintomatologia e o diagnóstico definitivo, qualidade e quantidade dos cuidados médicos procurados e diagnósticos colocados antes do diagnóstico definitivo;

4. avaliação das sequelas neurológicas encontradas no seguimento das crianças após tratamento.

Material e Métodos

Foram revistos os processos clínicos de crianças com idade inferior a treze anos, internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António (HGSA) entre 1989 e 1997 com diagnóstico de tumor do SNC, tendo sido avaliados os seguintes parâmetros: sexo; idade de diagnóstico; intervalo de tempo decorrido entre o início da sintomatologia e o diagnóstico definitivo; características dos primeiros sintomas e quadro clínico na admissão; auxílio médico procurado; localização e tipo histológico do tumor e tratamento efectuado. Foram excluídos: tumores de localização raquidiana; tumores do SNC associados a facomatose, malformações vasculares e quistos assintomáticos do SNC. Foram convocadas todas as crianças com mais de um ano de sobrevida e avaliadas relativamente a sequelas neurológicas.

Resultados

Trinta e oito crianças (sexo masculino = 23, sexo feminino = 15) com diagnóstico de tumor cerebral foram incluídas neste trabalho. A idade à data do diagnóstico variou entre os três dias de vida e os doze anos (média = 5 anos; moda = 10 anos). Seis crianças apresentaram idade de diagnóstico inferior a dois anos.

A localização do tumor foi: infratentorial (IT) em 22 casos e supratentorial (ST) em 16 casos. A localização predominante abaixo dos dois anos foi a supratentorial (cinco casos) enquanto acima dos dois anos foi a infratentorial (21 casos). O tipo histológico mais frequente foi o astrocitoma (18 casos), seguido do ependimoma (três casos). A localização, tipo histológico, idade e tempo de diagnóstico encontram-se representados nas tabelas I e II.

A apresentação clínica variou sobretudo com a idade da criança e com a localização do tumor. Encontra-se representada nas tabelas III e IV. Hidrocefalia ocorreu em 14 crianças (ST = 3; IT = 11).

O tempo que decorreu desde o início da sintomatologia até ao diagnóstico definitivo foi em média de dois meses para as crianças de idade inferior a dois anos e de 11 meses para as crianças de idade superior a dois anos. Em 15 casos (39%) este período foi superior ou igual a seis meses. O tempo de diagnóstico dos tumores supratentoriais foi em média superior ao dos infratentoriais (18 meses e cinco meses respectivamente, nas crianças de idade supe-

rior a dois anos), tendo sido igual ou superior a um ano em nove crianças.

TABELA I
Crianças de idade igual ou superior a dois anos

TEMPO DE DIAGNÓSTICO	IDADE DE DIAGNÓSTICO	LOCALIZAÇÃO (ST, IT)	ANATOMIA PATOLÓGICA
3 dias	12 anos	ST	germinoma
8 dias	2 anos	IT	meduloblastoma +
8 dias	2 anos	ST	tumor rabdóide +
21 dias	9 anos	IT	astrocitoma juvenil cerebello
1 mês	5 anos	IT	astrocitoma do tronco +
1 mês	4 anos	ST	?
1 mês	3 anos	IT	astrocitoma +
1 mês	6 anos	IT	neoplasia glial maligna +
1 mês	7 anos	IT	meduloblastoma +
1,5 mês	2 anos	IT	ependimoma
2 meses	7 anos	IT	astrocitoma
2 meses	4 anos	IT	astrocitoma quístico do cerebello
2 meses	6 anos	ST	oligodendroglioma anaplásico
2 meses	10 anos	IT	astrocitoma
3 meses	5 anos	IT	astrocitoma
3 meses	6 anos	IT	astrocitoma
4 meses	10 anos	ST	meningioma
5 meses	6 anos	IT	astrocitoma
6 meses	5 anos	IT	astrocitoma
6 meses	6 anos	IT	astrocitoma +
6 meses	10 anos	ST	craniofaringioma
7 meses	2 anos	IT	ependimoma +
9 meses	11 anos	IT	astrocitoma
1 ano	5 anos	IT	astrocitoma
1 ano	5 anos	IT	ependimoma +
1 ano	10 anos	ST	astrocitoma
1 ano	10 anos	IT	astrocitoma
1 ano	7 anos	IT	glioma
1,5 ano	3 anos	ST	astrocitoma pilocítico
3 anos	7 anos	ST	craniofaringioma
3 anos	8 anos	ST	germinoma hipotalâmico
7 anos	10 anos	ST	astrocitoma

ST - supratentorial; IT - infratentorial; ? - histologia desconhecida; + falecido.
Tempo de Diagnóstico - intervalo de tempo decorrido desde o início da sintomatologia até ao diagnóstico definitivo.

TABELA II
Crianças de idade inferior a dois anos

TEMPO DE DIAGNÓSTICO	IDADE DE DIAGNÓSTICO	LOCALIZAÇÃO (ST, IT)	ANATOMIA PATOLÓGICA
3 dias	3 dias	ST	?
1 semana	21 meses	ST	PNET +
2 semanas	4 meses	ST	Glioma n. óptico
1 mês	20 meses	IT	? +
5 meses	11 meses	ST	astrocitoma
6 meses	9 meses	ST	ganglioma

ST - supratentorial; IT - infratentorial; ? - histologia desconhecida; + falecido.
Tempo de Diagnóstico - intervalo de tempo decorrido desde o início da sintomatologia até ao diagnóstico definitivo.

TABELA III
Apresentação clínica nas crianças de idade superior ou igual a dois anos

CLÍNICA	SUPRATENTORIAIS (n=11)	INFRATENTORIAIS (n=21)
Vómitos		3
Cefaleias	1	4
Vómitos + Cefaleias	3	8
Crises epilépticas	5	
Ataxia		3
Hipotonia		1
Estrabismo		1
Exoftalmia	1	
Parésia de membros		1
Poliúria e polidipsia	1	

TABELA IV
Apresentação clínica nas crianças de idade inferior a dois anos

CLÍNICA	SUPRATENTORIAIS (n=5)	INFRATENTORIAIS (n=1)
Claudicação	1	
Hemiparésia	1	
Convulsões	1	
Torcicolo		1
Exoftalmia	1	
Macrocefalia	1	

A primeira procura de auxílio médico ocorreu em: Serviço de Urgência hospitalar (48%); Médico de Família (25%); Pediatra assistente (15%); Oftalmologista (2%) e desconhecido (10%). Após a primeira observação médica, foi colocada a hipótese de tumor do SNC em cinco casos (13%). Vinte e seis crianças (68%) foram referenciadas a consulta especializada incluindo Pediatria, Neurologia, Oftalmologia, Ortopedia, Nefrologia, Endocrinologia e Pedopsiquiatria, tendo em sete casos (18%) sido colocada a hipótese de tumor do SNC. Dezanove crianças (50%) tiveram várias observações médicas (superior a três) antes do diagnóstico definitivo e, em 27 casos o diagnóstico definitivo foi feito em nova recorrência a Serviço de Urgência hospitalar. As hipóteses diagnósticas mais frequentemente colocadas antes do diagnóstico definitivo foram: gastroenterite aguda; vômitos inespecíficos; hepatite; enxaqueca; doença psicossomática; virose; amigdalite; «chantagem» e meningite.

Dos exames auxiliares de diagnóstico efectuados a tomografia axial computadorizada confirmou o diagnóstico em 35 crianças (92%). Em três casos em que a tomografia se revelou dentro da normalidade, a ressonância magnética mostrou a existência de tumor intracraniano.

Trinta e seis crianças efectuaram exérese cirúrgica do tumor. Tratamento coadjuvante foi efectuado em 14 crianças: radioterapia (sete); quimioterapia (quatro); radioterapia+ quimioterapia (três). Ocorreu recidiva tumoral em 14 casos (na maioria astrocitomas e ependimomas) dos quais sete foram reoperados. Onze crianças (29%) faleceram (três com complicações no período pós-operatório; oito por recidiva tumoral, tendo quatro destas falecido no primeiro ano de pós-operatório).

As sequelas neurológicas de 23 crianças com pelo menos um ano de pós-operatório encontram-se descritas na tabela V. Cinco crianças (22%) não apresentam sequelas neurológicas. Em 17 casos (74%) existem défices neurológicos focais, sendo que em 14 casos (61%) as sequelas são múltiplas. É notória a incidência de défices nas funções mentais superiores, documentada em 18 crianças (78%). Sete crianças com hidrocefalia, apresentam derivação ventriculoperitoneal ao fim de um ano de seguimento.

TABELA V
Sequelas Neurológicas – crianças com seguimento superior a um ano (n=23)

SEQUELA	INFRATENTORIAIS	SUPRATENTORIAIS
Síndrome piramidal com défice motor	7	1
Síndrome cerebeloso	4	-
Parésia de pares cranianos	8	-
Epilésia	1	1
Alterações endocrinológicas	5	1
Alterações oftalmológicas	5	2
Surdez neurossensorial	1	-
Alterações esfinterianas	-	1

Discussão

Neste grupo apresentado de 38 crianças verificou-se um ligeiro predomínio dos tumores cerebrais no sexo masculino, um pico de incidência por volta dos cinco anos de idade e predomínio do tipo histológico astrocitoma. A localização foi predominantemente infratentorial no grupo etário superior a dois anos e supratentorial abaixo dos dois anos. Estes resultados estão de acordo com os encontrados na literatura (7, 8).

A apresentação clínica foi bastante heterogénea e inespecífica. Acima dos dois anos de idade os tumores supratentoriais apresentaram-se por crises convulsivas parciais num significativo número de casos (45%). Quadro clínico de hipertensão intracraniana foi a apresentação de três casos (27%), no entanto a tríade clássica de cefaleias, vômito matinal e alterações visuais não ocorreu inicialmente em nenhum caso. Exoftalmia foi a

primeira manifestação de um tumor temporoparietal direito com atingimento da parede da órbita e, poliúria e polidipsia anunciaram um germinoma hipotalâmico. Em todos os casos se verificaram cefaleias «inespecíficas». Num dos casos as cefaleias foram suficientemente intensas para acordar a criança durante a noite.

Os tumores com localização infratentorial apresentaram-se na maioria dos casos por sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (52%). Três crianças apresentaram a clássica história de cefaleia matinal aliviada por vômito em jacto não precedido de náusea. Nos restantes casos as cefaleias foram «inespecíficas». Vômitos esporádicos sem horário acompanhados ou não por cefaleias foram a apresentação em três casos. Uma criança estudada desde os sete meses de idade por hipotonia e sonolência excessivas, efectuou uma tomografia axial computadorizada aos dois anos que revelou lesão ocupando espaço na fossa posterior. Alteração da marcha e do equilíbrio foi a apresentação de três casos, no entanto, síndrome cerebeloso desenvolveu-se posteriormente em dez crianças.

Alterações comportamentais nas crianças mais novas bem como alterações emocionais acompanhando diminuição do rendimento escolar nas mais velhas ocorreram em 19 crianças de idade superior a dois anos (59%), não tendo no entanto sido valorizadas pelos pais até surgirem outros sintomas.

A apresentação clínica dos tumores no grupo etário inferior a dois anos caracterizou-se pelo aparecimento de sinais neurológicos focais, tendo posteriormente em três casos surgido sinais e sintomas de hipertensão intracraniana. Irritabilidade, podendo traduzir cefaleias, verificou-se em cinco crianças (83%). Aumento do perímetro cefálico foi verificado numa criança. Apesar da alta frequência de tumores supratentoriais nesta faixa etária, as convulsões são um tipo raro de apresentação, tendo-se verificado nesta série apenas numa criança. Neste grupo etário, os tumores cerebrais atingiram já grandes dimensões na altura do diagnóstico. Pode-se atribuir este facto à alta malignidade destes tumores o que, associado a uma clínica inespecífica e um baixo índice de suspeição, contribuem para atraso no diagnóstico.

Encontrámos considerável atraso no diagnóstico em várias crianças. Atraso superior a seis meses em média já foi descrito por alguns autores (13). A sintomatologia heterogénea e inespecífica na grande maioria dos casos gera problemas de diagnóstico diferencial com patologias mais frequentes na infância. Algumas das manifestações clínicas encontradas implicam um maior risco de orientação errada, por exemplo: poliúria e polidipsia; torcicolo e modificações ligeiras do comportamento. De facto a presença de poliúria e polidipsia como principais sintomas de doença, evoca frequentemente o diagnóstico de Dia-

betes Mellitus, orientando o doente para consulta de Endocrinologia. A exclusão deste diagnóstico e a valorização de outros sinais e sintomas por vezes já existentes (mas não valorizados inicialmente) como cefaleias ligeiras esporádicas com meses ou anos de evolução e/ou apetite excessivo, permitem suspeitar dum tumor da região hipotálamo-hipofisária. A presença de torcicolo (sinal que pode surgir em crianças de idade inferior a dois anos com tumor da fossa posterior) sugere inicialmente etiologia muscular ou osteoarticular cervical, refluxo gastroesofágico ou adenite cervical. A hipótese diagnóstica de tumor da fossa posterior torna-se, deste modo, das menos prováveis na avaliação inicial de um torcicolo. As alterações ligeiras do comportamento são também sugestivas de outros diagnósticos mais frequentes, como conflito mãe-filho e depressão, motivando avaliação em consulta de Pedopsiquiatria. Episódios repetidos de choro intenso, hipermotilidade dos membros, ou pelo contrário apatia, ar triste ou hipotonia, são frequentes nas crianças pequenas em situação de conflito ou ausência materna. Nas crianças de idade escolar, modificações do comportamento incluindo ar triste, choro fácil, irritabilidade, tendência para o isolamento, diminuição da capacidade de concentração e do rendimento escolar, alteração do apetite e do sono (insónia, hipersónia) orientam para outros diagnósticos. O diagnóstico de tumor do SNC é colocado em fase avançada da doença face a sinais de hipertensão intracraniana e/ou défices motores.

As cefaleias parecem ser muito variáveis nas suas características e acabam muitas vezes por não ser valorizadas ^(16, 17). Com efeito, a tríade clássica de cefaleia matinal aliviada por vômito em jacto e alterações visuais ocorreu raramente no nosso grupo de crianças. A inespecificidade das cefaleias torna este sintoma pouco orientador do diagnóstico numa fase inicial, pelo que não deve deixar de ser um sinal de alerta para o envio a uma consulta especializada. Uma melhor avaliação das cefaleias conjugada com um exame neurológico cuidadoso e o recurso aos meios de diagnóstico mais adequados, poderá detectar a quase totalidade dos tumores do SNC logo no início da sintomatologia.

O intervalo de tempo decorrido desde o início da sintomatologia e o diagnóstico foi menor nas crianças com idade inferior a dois anos. A razão de um maior atraso nas crianças com idade superior a dois anos parece ser multifactorial. Diagnósticos de gastroenterite aguda, enxaqueca, virose entre outros são os mais colocados, principalmente quando a criança é levada a um Serviço de Urgência hospitalar por vômitos e cefaleias. O facto das crianças não serem observadas regularmente pelo mesmo médico torna a insistência dos pais pouco valorizada, sendo esta contudo um aspecto importante e tradu-

tor da gravidade da situação. As alterações psicoafectivas são pouco valorizadas pelos pais ou são orientadas para uma consulta de Pedopsiquiatria antes de surgirem outros sinais.

O prognóstico dos tumores do SNC depende de vários factores, sendo os principais: idade da criança; localização e tamanho do tumor; tipo histológico e tratamento efectuado. Doença localizada tem prognóstico significativamente melhor que doença disseminada. Este aspecto é especialmente importante no caso do meduloblastoma (tendência a disseminar pelos espaços de líquido cefalorraquidiano). No caso dos astrocitomas, o aspecto prognóstico mais relevante é o envolvimento do tronco cerebral. O tamanho do tumor tem valor prognóstico na maioria dos tumores. O «atraso» de meses ou anos no diagnóstico, permite a certos tipos de tumor uma maior infiltração em estruturas de difícil acesso cirúrgico e a disseminação metastática, agravando o prognóstico. O maior volume de uma massa tumoral, obriga a maior ressecção cirúrgica aumentando as sequelas neurológicas, ou torna mesmo o tumor inoperável ⁽⁹⁾.

Apesar de ainda se verificar atraso no diagnóstico em número significativo de casos destes tumores, a sobrevida aos cinco anos tem vindo a aumentar, contribuindo para este facto o aperfeiçoamento de técnicas de imagem, referência a locais com experiência em Neurocirurgia Pediátrica e avanços recentes no tratamento. Alguns tumores, como os astrocitomas do cerebelo, podem ser completamente removidos por cirurgia e não requerem tratamento adicional. No entanto, a maioria dos tumores cerebrais são actualmente tratados com combinação de cirurgia, radioterapia e/ou quimioterapia. Excepto em raras situações, a terapêutica inicial em crianças é a ressecção cirúrgica parcial ou completa, permitindo diminuir a hipertensão intracraniana e a compressão de estruturas adjacentes. O uso de quimioterapia permite o controle do crescimento do tumor, deferindo a utilização de radioterapia para depois dos três anos nos tumores malignos e/ou incompletamente ressecados. No entanto a quimioterapia também se associa a efeitos tóxicos a longo prazo, sendo bem conhecida a ototoxicidade associada à cisplatina. Têm sido tentadas a utilização de esquemas «agressivos» de quimioterapia com «apoio» de transplante de medula óssea bem como a administração de doses «fracas» de radioterapia. Para alguns tumores (meduloblastoma e provavelmente gliomas de alto grau de malignidade) a quimioterapia iniciada na altura do diagnóstico, associada a radioterapia aumenta a sobrevida. Por outro lado, em casos de doença não disseminada, a quimioterapia permite diminuir a dose de radioterapia. Existem vários protocolos para tratamento de tumores do SNC incluindo quimioterapia, sendo o meduloblastoma o tumor que reúne maior experiência. Contudo, o papel da

quimioterapia no tratamento dos tumores do SNC na criança está em estudo e não totalmente definido ⁽¹⁸⁾.

A radioterapia deve ser evitada em crianças com idade inferior a três anos pelo risco de lesão do SNC. Tem grande interesse como terapêutica coadjuvante da cirurgia nas crianças com idade superior a três anos. Na última década tornaram-se disponíveis novas técnicas de irradiação e fraccionamento, nomeadamente a radiocirurgia estereotáctica e a radioterapia estereotáctica, limitando a exposição do SNC e permitindo doses mais eficazes, aumentando o controle da doença e diminuição da morbilidade. No entanto, a utilização destas técnicas não é possível em grande número de casos de tumores pediátricos, quer pelo grande volume do tumor, quer pelo risco de disseminação ⁽¹⁹⁾.

Actualmente, cerca de 50% das crianças de idade inferior a dois anos atinge a idade adulta. A melhoria das técnicas cirúrgicas, bem como dos cuidados pré e pós-operatórios permitiu diminuir a mortalidade intra e pós-operatória e melhorar o prognóstico a longo prazo ⁽²⁰⁾.

A hidrocefalia complica frequentemente os tumores da fossa posterior. Alguns neurocirurgiões recomendam descompressão da hipertensão intracraniana antes da cirurgia contribuindo para a melhoria das condições gerais do doente. A «herniação superior» é um risco real, embora pequeno (3% nalgumas séries) ⁽²¹⁾. Após a desobstrução dos espaços de líquido cefalorraquidiano o dreno deve ser retirado. No entanto alguns doentes mantêm permanente hidrocefalia por aracnoidite secundária a sangramento subaracnoideu ou adesões locais, necessitando de derivação permanente ⁽²¹⁾.

Conclusões

A avaliação dos elementos clínicos colhidos nesta série de 38 crianças, tendo em conta os principais objectivos deste trabalho, permitiu-nos tirar algumas conclusões:

1. a apresentação clínica dos tumores cerebrais na criança foi heterogénea e inespecífica na maioria dos casos tendo colocado problemas de diagnóstico diferencial com patologias mais frequentes da infância e obrigando a um alto índice de suspeição clínica;
2. a apresentação clínica nas crianças de idade inferior a dois anos caracterizou-se essencialmente por irritabilidade e pelo aparecimento de sinais neurológicos focais; nas crianças de idade superior a dois anos com tumor de localização supratentorial predominaram as cefaleias e as crises convulsivas parciais; nas crianças com tumor de localização

infratentorial predominaram os sinais e sintomas de hipertensão intracraniana; face a quadros clínicos semelhantes, os autores sugerem envio do doente a consulta de Neuropediatria;

3. as cefaleias foram muito variáveis nas suas características, sendo inespecíficas na maioria dos casos, pelo que forneceram pouca orientação diagnóstica no início da sintomatologia; no entanto não devem deixar de ser consideradas um sinal de alerta para o envio a uma consulta especializada; a tríade clássica de cefaleias de predomínio matinal, vômito e alterações visuais parece ser rara na criança, ocorrendo geralmente em fase avançada da doença;
4. alterações psicoafectivas relativamente frequentes na criança de idade escolar e adolescente devem ser sujeitas a exclusão de patologia orgânica, antes de se assumir uma etiologia psicogénica; a colheita cuidadosa de elementos da história clínica, a estreita comunicação entre professores, médico de família, psicólogo e outros profissionais que contactam com a criança poderá contribuir para um esclarecimento mais precoce do quadro clínico;
5. a insistente preocupação dos pais relativamente à criança foi na nossa série um dos elementos de maior valor semiológico e tradutor da gravidade da situação;
6. encontramos atraso no diagnóstico em significativo número de crianças (igual ou superior a seis meses em 39%), apesar da repetida procura de auxílio médico;
7. o tratamento cirúrgico foi utilizado em 95% das crianças, tratamento coadjuvante em 11% destes;
8. as elevadas taxas de mortalidade (29%) e de sequelas neurológicas (78%), fazem-nos pensar na complexidade da patologia e na necessidade de um seguimento multidisciplinar destas crianças.

Bibliografia

1. Duffner PK, Cohen ME, Meyers MH, et al. Survival of Children with Brain Tumors: SEER Program 1973-1980. *Neurology* 1986; 36: 597-601.
2. Ertel JJ. Brain Tumors in Children. *Cancer* 1980; 30: 306-21.
3. Farwell JR, Dohrman GJ, Flannery JT: Central Nervous System Tumors in Children. *Cancer* 1977; 40: 3123-32.
4. Yates AJ, Decker LE, Sachs LA. Brain Tumors in Childhood. *Childs Brain* 1979; 5: 31-9.
5. Young J, Miller R. Incidence of Malignant Tumors in U.S. Children. *J Pediatr* 1975; 86: 254-8.
6. Michael S B Edwards, Philip H Cogen. Craniospinal Neoplasms. In: Bruce O Berg, eds. *Child Neurology: A Clinical Manual*. 2nd ed. Philadelphia: J B Lippincot Company, 1994: 165-83.
7. Schoenberg B, Christine B, Wishnant J. The Descriptive Epidemiology of Primary Intracranial Neoplasms - The Connecticut Experience. *Am J Epidemiol* 1976; 104: 499-510.

8. Schoenberg B, Schoenberg D, Christine B, et al. The epidemiology of Primary Intracranial Neoplasms of Childhood, a Population Study. *Mayo Clin Proc* 1976; 51: 51-6.
9. Philip A. Pizzo, MD, David G. Poplack, MD. In: *Pediatric Oncology*. JB Lippincot Company, Philadelphia 1989; 24: 505-49.
10. Schoenberg B, Glista G, Reagan T. The Familial Occurrence of Glioma. *Sur Neurol* 1975; 3: 139-45.
11. Schoenberg B. Multiple Primary Neoplasms and the Nervous System. *Cancer* 1977; 40: 1961-7.
12. Flores L, Williams D, Bell B, O'Brian M, Ragab A. Delay in the Diagnosis of Pediatric Brain Tumors. *Am J Dis Child* 1986; 140: 684-6.
13. Edgeworth J, Bullock P, Bailey A, Gallagher A, Cronchman M: Why are Brain Tumors Still Being Missed? *Arch Disease Child* 1996, 74: 148-51.
14. Gordon GS, Wallace SJ, Neal JW. Intracranial Tumors During the First Two Years of Life: Presenting Features. *Arch Disease in Child* 1995; 73: 345-7.
15. Packer RJ, Siegel KR, Sutton LN, et al. Leptomeningeal Dissemination of Primary Central Nervous System Tumors of Childhood. *Ann Neurol* 1985; 18: 217-27.
16. Honig PJ, Charney EB. Children with Brain Tumor Headaches. *Am J Dis Child* 1982; 136: 121-4.
17. Leurssen TC, Siegel KR, Packer RJ, et al. Long Prodromal Presentation of Pediatric Brain Tumors. *Proceedings of American Association of Neurological Surgeons, Section of Pediatric Neurology*, 1984.
18. Roger J Packer. Chemotherapy in Brain Tumors Management. In: A Leland Albright, MD, Ian F Pollack, MD, FACS, P David Adelson, MD. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc 1999: 779-91.
19. Nancy J Tarbell J, Loeffler S. Radiotherapy in Brain Tumors Management. In: A Leland Albright, MD, Ian F Pollack, MD, FACS, P David Adelson, MD. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc 1999: 765-76.
20. Lieberman DM, Russo CL, Berger MS. Surgery in Brain Tumors Management. In: A Leland Albright, MD, Ian F Pollack, MD, FACS, P David Adelson, MD. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc 1999: 476-86.
21. Raimondi AJ. *Pediatric Neurosurgery, Theoretical Principles – Art of Surgical Techniques*. Berlin: Springer-Verlag 1998: 252-4.