



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE  
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE MEDICINA

JORGE DORNELLYS DA SILVA LAPA

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA E SEGUIMENTO DE  
CRIANÇAS COM TUMORES PRIMÁRIOS DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

ARACAJU-SE

2013

JORGE DORNELLYS DA SILVA LAPA

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA E SEGUIMENTO DE  
CRIANÇAS COM TUMORES PRIMÁRIOS DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

MONOGRAFIA APRESENTADA AO DEPARTAMENTO  
DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE  
SERGIPE COMO PRÉ-REQUISITO OBRIGATÓRIO PARA  
OBTENÇÃO DE TÍTULO DE BACHAREL EM MEDICINA.

ORIENTADORA: PROF. DR<sup>a</sup>. ROSANA CIPOLOTTI  
COORIENTADOR: RILTON MARCUS MORAIS

ARACAJU-SE

2013

JORGE DORNELLYS DA SILVA LAPA

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA E SEGUIMENTO DE  
CRIANÇAS COM TUMORES PRIMÁRIOS DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

MONOGRAFIA APRESENTADA AO DEPARTAMENTO  
DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE  
SERGIPE COMO PRÉ-REQUISITO OBRIGATÓRIO PARA  
OBTENÇÃO DE TÍTULO DE BACHAREL EM MEDICINA.

---

Jorge Dornellys da Silva Lapa  
Graduando

---

Prof. Dra. Rosana Cipolotti  
Orientadora

---

Rilton Marcus Moraes  
Orientador

Aprovada em: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

---

Examinador

Dedico este trabalho a minha mãe, MARIA APARECIDA DA SILVA, por ter acreditado no meu sonho e ter me apoiado na decisão de fazer medicina, mesmo com as várias adversidades, que tínhamos e as quais, sem dúvidas, iriam ainda se impor. Se estou hoje redigindo meu trabalho de conclusão do curso de MEDICINA, posso dizer que todo esforço valeu a pena...  
MUITO OBRIGADO, MÃE!!!

## AGRADECIMENTOS

A Deus, por ter guiado meu caminho, iluminando minhas decisões, dando-me força nos momentos de fraqueza e me propiciando a prática diária de amor ao próximo.

À minha família e amigos, pela torcida, vibração com as vitórias, apoio incondicional nos momentos mais difíceis e compreensão nos momentos de ausência.

À minha orientadora, Rosana Cipolotti, que possui uma capacidade ímpar de reunir o melhor do conhecimento técnico com o acolhimento a simplicidade singulares.

Ao meu coorientador, Rilton Moraes, que mostrou-me a importância de fazer sempre seu melhor, independente de para quem for, lutando por uma assistência médica digna e assim fazendo as mudanças se iniciarem.

Aos pacientes portadores de tumor de sistema nervoso central, acompanhados no Serviço de Oncologia Pediátrica do Centro de Oncologia Dr. Osvaldo Leite, e aos seus familiares por terem contribuído e possibilitado este estudo.

A todas as pessoas que contribuíram, diretamente ou indiretamente, para a realização deste trabalho.

*"They did not know it was impossible, so they did it!".*

*Mark Twain*

## **LISTA DE TABELAS**

### **ARTIGO CIENTÍFICO**

Tabela 1 - Sintomas na admissão dos pacientes com tumor de SNC pediátricos atendidos no serviço de oncologia pediátrica anexo ao HUSE.....44

Tabela 2 - Distribuição das frequências dos tumores SNC pediátricos pelos resultados da histopatologia.....45

## LISTA DE FIGURAS

### ARTIGO CIENTÍFICO

Figura 2 - Distribuição das frequências dos tumores SNC pediátricos pela estrutura anatômica inicialmente acometida.....46

Figura 1 - Sobrevida de pacientes pediátricos com tumor de SNC após 24 meses de acompanhamento.....47

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

<b>DVP</b>	Devivação ventrículo-peritoneal
<b>TC</b>	Tomografia Computadorizada
<b>SNC</b>	Sistema Nervoso Central
<b>TCLE</b>	Termo de consentimento livre e esclarecido
<b>HIC</b>	Hipertensão Intracraniana

## SUMÁRIO

<b>1.</b>	<b>INTRODUÇÃO</b>	<b>10</b>
<b>2.</b>	<b>REVISÃO DA LITERATURA</b>	<b>12</b>
<b>2.1</b>	<b>Epidemiologia</b>	<b>13</b>
<b>2.2</b>	<b>Patogênese</b>	<b>14</b>
<b>2.3</b>	<b>Manifestações clínicas</b>	<b>15</b>
<b>2.4</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>16</b>
<b>2.4.1</b>	<i>Por imagem</i>	<b>17</b>
<b>2.4.2</b>	<i>Histopatológico</i>	<b>19</b>
<b>2.5</b>	<b>Tratamento</b>	<b>20</b>
<b>2.6</b>	<b>Evolução e Prognóstico</b>	<b>22</b>
<b>2.7</b>	<b>Referências</b>	<b>23</b>
<b>3.</b>	<b>REGRAS PARA PUBLICAÇÃO</b>	<b>26</b>
<b>3.1</b>	<b>Finalidades e Objetivos</b>	<b>27</b>
<b>3.1.1</b>	<i>Tipos de Contribuição</i>	<b>27</b>
<b>3.2</b>	<b>Forma dos Artigos</b>	<b>28</b>
<b>3.2.1</b>	<i>Apresentação (página de rosto)</i>	<b>28</b>
<b>3.2.2</b>	<i>Abstract e Resumo</i>	<b>29</b>
<b>3.2.3</b>	<i>Key Words, palavras-clave ou Palavras-Chave</i>	<b>29</b>
<b>3.2.4</b>	<i>Abstract, key words, Resumo e palavras-Chave</i>	<b>29</b>
<b>3.2.5</b>	<i>Texto</i>	<b>29</b>
<b>3.2.6</b>	<i>Tabelas</i>	<b>30</b>
<b>3.2.7</b>	<i>Ilustrações</i>	<b>30</b>
<b>3.2.8</b>	<i>Referências</i>	<b>30</b>
<b>3.2.8.1</b>	<i>As Referências Devem</i>	<b>31</b>
<b>3.2.8.2</b>	<i>Modo de Fazer a Citação</i>	<b>31</b>
<b>3.3</b>	<b>Submissão e Tramitação do Artigo</b>	<b>31</b>
<b>3.3.1</b>	<i>Submissão do Manuscrito</i>	<b>31</b>
<b>3.3.2</b>	<i>Tramitação do Manuscrito</i>	<b>32</b>
<b>3.3.3</b>	<i>Aceite do artigo</i>	<b>32</b>

<b>3.3.4</b>	<b><i>Publicação do Artigo</i></b>	<b>32</b>
<b>3.3.5</b>	<b><i>Sede e Contatos</i></b>	<b>33</b>
<b>4.</b>	<b>ARTIGO CIENTÍFICO</b>	<b>34</b>
<b>4.1</b>	<b>Resumo</b>	<b>35</b>
<b>4.2</b>	<b>Abstract</b>	<b>36</b>
<b>4.3</b>	<b>Introdução</b>	<b>36</b>
<b>4.4</b>	<b>Métodos</b>	<b>37</b>
<b>4.5</b>	<b>Resultados</b>	<b>38</b>
<b>4.6</b>	<b>Discussão</b>	<b>39</b>
<b>4.7</b>	<b>Referências Bibliográficas</b>	<b>42</b>
<b>4.8</b>	<b>Tabelas</b>	<b>44</b>
<b>4.9</b>	<b>Figuras</b>	<b>46</b>

## **1. INTRODUÇÃO**

---

Apesar das neoplasias pediátricas serem geralmente raras, em comparação a frequência encontrada nos adultos, dentre as neoplasias da infância e adolescência, os tumores primários do sistema nervoso central (SNC) estão em destaque por possuírem a segunda maior incidência, sendo a primeira, as de origem oncohematológica (De ARAÚJO, 2011). A incidência tem crescido nas últimas décadas, principalmente por inovações nos exames de imagem, com o aumento de diagnósticos de formas benignas (DIAMENT; CYPEL, 2010).

Deve-se salientar que, em Aracaju, os registros de base populacional mostram um papel mais relevante dos Tumores SNC na composição da incidência das neoplasias pediátricas, já que supera a incidência dos linfomas, somente com menor frequência em relação às leucemias, o que difere do padrão da maioria dos estados brasileiros (INCA, 2008). No entanto, no estado de Sergipe, fontes de dados populacionais registraram dados duvidosos como somente três casos novos de tumores de SNC no ano 1996 na capital Aracaju (REIS; SANTOS; TULLER, 2007), valores em muito inferiores aos observados nos serviços que contam com equipe de neurocirurgia.

Ademais, é essencial frisar que a mortalidade por neoplasias de SNC é a maior entre os tumores pediátricos (TORRES et al, 1997). Há, apesar da tecnologia atual, importante variação nas taxas de sobrevida e morbidade a longo prazo, dependendo sobremaneira do tipo histológico do tumor e do compartimento, sendo, muitas vezes esses tumores de SNC de comportamentos agressivos, pelo crescimento rápido (NORDFORS; LOHI; HAAPASALO et al, 2013). Atualmente a melhora nas técnicas cirúrgicas possibilitou a redução de índices de mortalidade de tumores ressecáveis (FERREIRA, 1999).

## **2. REVISÃO DA LITERATURA**

---

## 2.1 Epidemiologia

Os tumores do sistema nervoso central (SNC) são a neoplasia sólida mais frequente da faixa pediátrica (RAMANAN; CHASELING, 2012). Entretanto, se forem consideradas as neoplasias oncohematológicas, passam a ser a segunda neoplasia em incidência (De ARAÚJO, 2011).

A incidência dos tumores do SNC pediátricos tem aumentado nas últimas décadas devido, principalmente, a evolução dos métodos diagnósticos com incorporação dos métodos de imagem de maior resolução, como a tomografia computadorizada e a ressonância magnética, que revelaram neoplasias como os gliomas de baixo grau com comportamento menos agressivo (DIAMENT; CYPEL, 2010).

Na avaliação do perfil do paciente com a neoplasia do SNC, as neoplasias se concentram predominantemente no compartimento infratentorial (El GAIDI, 2012). No entanto, essa informação não tem validade universal entre as faixas etárias, já que no grupo de 10 a 15 anos, há um certo predomínio das neoplasias supratentoriais (ARGOLLO; LESSA, 1999). No grupo de tumores de SNC congênitos, considerados em menores de 1 ano, há um predomínio significativo também de neoplasias de células gliais, seguidas de perto por tumores de origem embrionária no compartimento supratentorial (JURKIEWICZ et al. , 2012).

Além disso, ao analisar as características epidemiológicas, vislumbrou-se que haveria maior incidência das neoplasias do SNC pediátricos no grupo étnico branco em relação aos negros (STILLER; NECTOUX, 1994). Em outro estudo, foi visto leve predomínio do sexo masculino sobre o feminino no acometimento por tumores do SNC pediátricos, com a maior incidência na faixa de 5 a 9 anos de idade (El GAIDI, 2011). Ainda, na avaliação tanto do subgrupo de tumores infratentoriais como de supratentoriais, encontra-se a maior frequência da neoplasia no sexo masculino (KADRI; MAWLA; MURAD, 2005).

A Classificação mais usada é a modificada de 2007 da organização Mundial da Saúde, que distribui os tumores do SNC por estrutura acometida e tipo histológico, com, por exemplo, exclusão das lesões vasculares, com apresentação pseudotumoral.

A avaliação histopatológica demonstra a origem glial, como a mais frequente para a neoplasia do SNC pediátrica, composta por astrocitomas, ependimomas e oligodentrogliomas, como exemplos (OHGAKI; KLEIHUES, 2005). Num estudo recente, a histopatologia demonstrou a origem dos tumores do SNC pediátrico em frequência de 35% para os astrocitomas, de 18,8% para meduloblastomas , 11,3% para craniofaringiomas e ependimoma

em 10% (El GAIDI, 2011). Dentre os astrocitomas, a forma mais frequente é o subtipo pilocítico, com mais da metade dos casos (RAMANAN; CHASELING, 2012).

Quando é feita uma análise da distribuição histopatológica dos tumores entre os compartimentos encefálicos, vislumbra-se no espaço supratentorial os gliomas, como mais frequentes, seguidos dos craniofaringiomas e tumores da linhagem germinativa. Enquanto na fossa posterior, os gliomas são os principais, seguidos pelo tumor neuroectodérmico primitivo, com os meduloblastomas como a apresentação do cerebelo (DIAMENT; CYPEL, 2010).

Ainda, sobre a avaliação anátomo-patológica, percebeu-se que os tumores do SNC pediátricos possuem um predomínio leve das formas de baixo grau sobre os tumores de alto grau de malignidades (KADRI; MAWLA; MURAD, 2005). Outro estudo reafirma a benignidade da maioria das neoplasias, com porcentagem próxima a 60% dessa forma (RAMANAN; CHASELING, 2012).

Ademais, não se devem negligenciar, apesar de muito mais raras na faixa pediátrica, as neoplasias espinhais, de clínica muito mais tardia, mais frequentes na medula torácica, com tendência a tornarem-se difusas, como ocorre mais frequentemente com os gliomas, seguidos de sarcomas e tumores congênitos (DIAMENT; CYPEL, 2010). A apresentação imaginológica de tumores espinhais localizados, principalmente, na porção intramedular é a mais comumente encontrada (WILSON; OLESZEK; CLAYTON, 2007).

## **2.2 Patogênese**

Os tumores do SNC pediátricos são um grupo heterogêneo de neoplasias, ao avaliar os mecanismos envolvidos na sua patogênese, como também possuem uma imunobiologia diferente da maioria dos tumores de SNC dos Adultos (JOHNSON; MUNN; MARIA, 2012).

A etiopatogenia dos tumores do SNC envolve eventos multifatoriais (genético-ambientais), em que causas reconhecidas são síndromes genéticas e uso de tratamento radioterápico anterior, não obstante a maioria seja de ocorrência esporádica (FRÜHWALD; RUTKOWSKI, 2011). Entre as síndromes genéticas associadas a tumores do SNC, há a neurofibromatose tipo I (gliomas de vias ópticas) e Tipo II (schwannomas vestibulares,ependimomas), síndrome de Turcot (meduloblastomas e glioblastoma), esclerose tuberosa (astrocitoma e túberes corticais), além da síndrome de Li-Fraumeni. Deve-se mencionar que a associação dos tumores do SNC pediátricos com duração da amamentação, tabagismo e/ou alcoolismo entre os pais, exposição da criança a pesticidas, epilepsia na família ou pós-

traumatismo craniocéfálico não possui respaldo na literatura (SCHÜZ; KALETSCHEK; KAATSCH; MEINERT; MICHAELIS, 2001).

A teoria da imunotolerância do SNC, que versa sobre a produção de um estroma com capacidade de manutenção da tumorigênese, a partir de células mielóides infiltrantes moduladoras das respostas contra o tumor (JOHNSON; MUNN; MARIA, 2012). Soma-se a base molecular da transformação neoplásica, que está, basicamente na ativação de um protooncogene, como o MYC, de caráter dominante ou na inativação de um gene supressor de tumor, como a proteína p53 (DIAMENT; CYPEL, 2010).

### **2.3 Manifestações clínicas**

A clínica associada aos tumores do SNC pediátricos possui uma relação forte com a idade do paciente e com a localização do tumor (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010).

As manifestações clínicas mais frequentes desses tumores do SNC pediátricos, em geral, são dor de cabeça (33%), náuseas e vômitos (32%), anormalidades da marcha e da coordenação (27%) e papiledema (13%) (WILNE et al, 2007).

A clínica de hipertensão intracraniana (HIC), numa parcela significativa de casos, domina o quadro, mas inicialmente sendo inespecíficos os achados, que retardam o diagnóstico. Os tumores da fossa posterior, da pineal e da região supratentorial são os causadores mais frequentes dessa síndrome, por mecanismo de compressão das vias de saída dos ventrículos (DIAMENT; CYPEL, 2010). A miríade sintomatológica da síndrome de hipertensão intracraniana é mais comum em crianças menores de 4 anos com a macrocefalia, náuseas e vômitos, irritabilidade, letargia como sintomas mais frequentes em ordem decrescente (WILNE et al, 2007). A característica do estado nauseoso e da cefaléia é ser mais intenso pela manhã, além da cefaléia ser reduzida pela hiperventilação que acontece após o vômito (FRÜHWALD; RUTKOWSKI, 2011).

A clínica dos tumores do SNC em crianças maiores caracteriza-se por sinais mais específicos de localização e da própria histologia (ESPÍNDOLA, 2002). Para os tumores da fossa posterior, a síndrome cerebelar, seja de instabilidade de tronco ou de hemisfério com comprometimento das extremidades, juntamente a hipertensão intracraniana são importantes achados da lesão de cerebelo, enquanto nas lesões neoplásicas do tronco cerebral, vislumbram-se o predomínio de déficits de nervos cranianos bilaterais e/ou hemiparesias por lesão da via córtico-espinhal da região ventral do tronco (DIAMENT; CYPEL, 2010). Para as neoplasias com localização supratentorial, deve-se dividir a clínica por tumores da linha

média e dos hemisférios cerebrais (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010). Para a neoplasia de hemisférios cerebrais, os sintomas mais comuns são as crises epiléticas pouco responsivas a medicação, além dos déficits focais sensitivos e/ou motores com evolução arraigada ao grau de malignidade (ESPÍNDOLA, 2002). Para os tumores da linha média, a clínica endocrinológica e dos distúrbios da alimentação e do sono, além da própria HIC e das perdas de campo ou acuidade visual são frequentes (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010).

Mais raramente, vê-se gliomas de vias ópticas, normalmente astrocitomas pilocíticos, com apresentação de perda visual, hemianopsia bitemporal (região optoquiasmática), exoftalmia em crianças, principalmente até os 6 anos com neurofibromatose tipo 1. Ainda, há a síndrome de Russel dos tumores hipotalâmicos caracterizada por caquexia, hiperatividade e nistagmo, enquanto lesões supraselares cursam com atraso do desenvolvimento ponderoestatural e puberal juntamente a diabetes insipidus e distúrbios visuais. Dentre os tumores da pineal, o germinoma cursa mais frequentemente com a Síndrome de Parinaud, pela compressão da placa quadrigêmea, composta por paresia do olhar para cima, nistagmo de convergência e redução da fotorreagência, com presença de alfafetoproteína e gonodotrofina coriônica séricas elevadas, mais comum em meninos no início da adolescência (DIAMENT; CYPEL, 2010).

Ademais, as metástases dos tumores cerebrais são raras, mesmo sendo mais comuns no grupo pediátrico (DIAMENT; CYPEL, 2010). A disseminação é mais comum no neuroeixo, com os tumores mais incriminados, por comportamento mais agressivo, o ependinoma anaplásico, o meduloblastoma e o germinoma (POLLACK, 1999).

Deve-se lembrar, ainda que rara, da possibilidade de neoplasia do SNC pediátrica de sítio primário medular, onde a maioria dos sinais advém da compressão das fibras medulares (FRÜHWALD; RUTKOWSKI, 2011). Há um estudo que avaliou o perfil clínico dessas neoplasias, mostrando que a dor lombar com 67%, anormalidades da marcha e coordenação com 42%, a deformidade da coluna com 39%, fraqueza focal com 21% e os distúrbios dos esfíncteres com 20% são as formas de apresentação mais típicas em combinações ou isoladas (WILNE et al, 2007).

## **2.4 Diagnóstico**

O diagnóstico preciso é uma necessidade fundamental no manejo do paciente pediátrico com tumor do SNC, já que a agressividade da terapêutica e o prognóstico dessa

patologia estão relacionados com o comportamento biológico do tumor avaliado pela imagiologia e pelo estudo anátomo-patológico (ROBERTSON, 2006).

#### ***2.4.1 Por Imagem***

O desenvolvimento dos exames de imagem possibilitou o avanço no diagnóstico dos tumores do SNC com até descoberta de tumores menos agressivos com evolução clínica mais protraída com o advento da ressonância magnética nuclear (RMN) (DIAMENT; CYPEL, 2010).

Entre os tumores do sistema nervoso central pediátricos, a maior frequência de neoplasias no compartimento infratentorial, numa visão geral, está associada a tipos histológicos específicos com características sugestivas nos exames de imagem (PALDINO et al, 2011).

Dentre os tumores infratentoriais, por frequência, o meduloblastoma é o principal, sendo a neoplasia relacionada a algumas facomatoses e com aspecto radiológico visto na tomografia computadorizada (TC), como uma massa hiperdensa na topografia do vérmis com extensão para o quarto ventrículo, pela densidade celular elevada da neoplasia neuroectodermal. Já na RMN, a lesão mediana no cerebelo pode ter um padrão heterogêneo antes e até após a injeção do contraste. É importante avaliar a disseminação leptomeningea, fato comum, para outras áreas encefálicas ou até mesmo a medula espinhal (PALDINO et al, 2011).

Ainda, em segundo lugar, deve-se avaliar o aspecto de imagem do astrocitomas cerebelares, que com o exame padrão inicial de avaliação mais profunda, a RMN, consegue-se, em média de 50%, a descrição de lesão típica com aspecto cístico com nódulo sólido na parede, que é intensamente captante em T1 com contraste (FAERBER; ROMAN, 1997). Com características semelhantes de neuroimagem, o hemangioblastoma é um tumor mais frequente já na adolescência com diferença pelo flow voids (BING et al, 2009).

Outro tumor comum do SNC, na faixa pediátrica, é o ependimoma, que possui características radiológicas semelhantes ao meduloblastoma, mas é sugerida na TC por calcificações e na RMN por presença de projeções digitiformes do tumor pelos forames do quarto ventrículo. Ainda são mais frequentes em idades inferiores a 5 anos e com menor chance de disseminação, muitas vezes a diferenciação só acontecendo pela análise anátomo-patológica (PALDINO et al, 2011).

Os tumores do tronco cerebral são um grupo importante de neoplasias de SNC, principalmente na primeira década de vida. Na avaliação da neuroimagem, pode-se diferenciar os tumores pontinos, como difusos (com comprometimento maior ou igual a 75% da área transversal da imagem), enquanto as formas localizadas são mais comuns no mesencéfalo (PALDINO et al, 2011). Há uma forma particular na região tectal do mesencéfalo com hidrocefalia precoce na evolução, com alguns tumores com porção exófitico, sendo de comportamento mais indolente (GRIMM; CHAMBERLAIN, 2013). No geral, os tumores de tronco cerebral são hipodensos com bordas irregulares na TC e na RMN pode-se ver hiperintensidade (PALDINO et al, 2011).

Dentre os tumores do SNC do compartimento supratentorial, o astrocitoma de localização, principalmente, no tálamo, hipotálamo e núcleos da base é de muita importância com o padrão de crescimento lento, com proporções variadas entre uma parte cística e uma sólida, sendo o padrão clássico da fossa posterior menos comum, e glioblastoma multiforme raro. Na TC, a hipodensidade é marcante, já a RMN mostra hiperintensidade no T2, com captação heterogênea de gadolínio no T1 com contraste (BARKOVICH, 1992). O oligodendroglioma, apesar de mais frequente na faixa etária dos adultos, é um diagnóstico diferencial dos astrocitomas, sendo sugerido por calcificações extensas na TC e maior faixa de tecido cortical separando-o da tábua interna óssea na RMN, mas mesmo assim pode produzir modelação óssea local (PALDINO et al, 2011).

Ainda, o ependimoma supratentorial aparece periventricular com calcificação, necrose e isodensidade a substância cinzenta na TC. Na RMN há hipointensidade em T1 em relação a massa de corpos de neurônios, sendo uma forma de diferenciar das lesões por astrocitomas (PALDINO et al, 2011).

Na linha média, os tumores do SNC da região selar são comuns na infância, sendo o representante mais importante o craniofaringioma. O craniofaringioma desenvolve-se de restos da bolsa de Rathke com aparência clássica na TC de áreas císticas na região selar e parasselar com calcificações e massa neoplásica com captação de contraste irregular, enquanto na RMN as características se estendem a cistos hiperintensos em T1, pelo conteúdo seja protéico, seja de colesterol, sendo essas observações importantes para diferenciar de astrocitomas pilocíticos das vias ópticas, que são também comuns nessa região. Ademais, na região selar pode aparecer neoplasia de células germinativas dos feixes hipotálamo-hipofisários com clínica peculiar de diabetes insipidus e a RMN caracterizada pela ausência de lesões císticas e de brilho da hipófise posterior, além de tecido neoplásico infundibular com isointensidade a substância cinzenta. Raramente podemos encontrar em adolescentes,

principalmente do sexo feminino, macroadenomas hipofisários semelhantes aos presentes em adultos com clínica endócrina e/ou de compressão de estruturas adjacentes (PALDINO et al, 2011).

Tumores da região pineal são frequentes na faixa pediátrica, sendo o germinoma um tumor da faixa adolescente com marcadores, como gonadotrofina coriônica e alfa-fetoproteína positivos. O teratoma possui tecidos das três camadas embrionária com sinal na RMN de gordura, cálcio e proporções sólido-cístico, dando o aspecto heterogêneo, sendo comum no primeiro ano de vida. Já entre os tumores de tecido da própria glândula pineal, o pinealoblastoma, é a forma mais comum na infância, em detrenimento ao pinealocitoma, com características antagônicas a esse, como imagem heterogênea por necrose e hemorragia e massas maiores com hidrocefalia associada, além da disseminação meníngea frequente (PALDINO et al, 2011).

Entre os tumores intraventriculares, com captação homogênea de contraste, os tumores do plexo coroide (papilomas) são frequentes do nascimento até 5 anos com massas frondosas intraventriculares, principalmente no trígono dos ventrículos laterais, com hidrocefalia associada, que se tiverem invadindo o parênquima, podem caracterizar o carcinoma. Uma forma peculiar é o tumor próximo ao forame de Monro dentro do espectro das manifestações da esclerose tuberosa com alterações endimárias precoces, com o nome de astrocitoma de células gigantes subependimárias (PALDINO et al, 2011).

Ademais, o diagnóstico radiológico pode ser de uma lesão tumoral, que não se confirmará numa neoplasia ao exame macro e microscópico, mas uma má-formação vascular, uma lesão isquêmica, ou até uma infecção com efeito de massa, com repercussões nas medidas terapêuticas (HUISMAN, 2009).

#### ***2.4.2 Histopatológico***

A análise anátomo-patológica é de fundamental importância no diagnóstico da maioria dos tumores do SNC, partindo da avaliação do grau de anaplasia, índice de mitoses, marcadores teciduais para construir um painel de informações que guiarão as tomadas de decisão (ROBERTSON, 2006).

Os astrocitomas pilocíticos, o glioma mais frequente da criança na fossa posterior, são formados de astrócitos bipolares em pouca concentração, sem figuras de mitoses, com a necrose, sendo marcadora de lesão mais agressiva, contrastando com o bom prognóstico habitual desse tumor, enquanto o astrocitoma subependimário de células gigantes é a forma

clássica de apresentação nos portadores de esclerose tuberosa. O glioblastoma multiforme, muito raro na infância, está no outro oposto da linhagem astrocitária com aspecto muito agressivo com invasão do corpo caloso, hiper celularidade, várias figuras de mitose, necrose e proliferação vascular com o pior prognóstico (DIAMENT; CYPEL, 2010).

O meduloblastoma é o tumor neuroectodérmico primitivo de localização cerebelar, frequentemente de verme, o qual possui pico de incidência na primeira década de vida, mais frequente tumor primário na faixa pediátrica, com histologia agressiva, com aspecto indiferenciado, hiper celular com células de forma redonda, com áreas comuns de necrose e mitose, sendo possível o encontro de rosetas de Homer-Wright, com não raro disseminação no eixo liquórico (PACKER et al, 2000).

Um outro tumor de SNC pediátrico da fossa posterior, o glioma do tronco cerebral, mais comum na primeira década de vida, exceto nas formas focais e exofíticas, por exemplo do tecto mesencefálico, não são passíveis de ressecção parcial, ou mesmo sem indicação de biópsia, com histologia de vários graus de diferenciação das formas astrocitárias, diferente das formas focais com evolução mais lenta e clínica mais fustra, por ser mais frequente a forma de astrocitoma pilocítico (FISHER et al, 2000).

Ainda na fossa posterior, o ependimoma do quarto ventrículo, é uma tipo frequente de tumor de SNC na infância até 3 anos, com histologia com células fusiformes do epêndima em anéis com canais interiores, como verdadeiras rosetas, com baixa atividade mitótica, que pode ser anaplásico com maior atipia celular e necrose (DIAMENT; CYPEL, 2010).

No compartimento supratentorial, além de tumores da via óptica de histologia astrocitária com clínica de distúrbios visuais, e tumores do plexo coroide dos ventrículos laterais, com possibilidade de formas de carcinomas com síndrome de hipertensão intracraniana, o craniofaringioma é o tumor SNC mais comum da região selar, originada de restos embrionários da formação da adeno-hipófise, na primeira década de vida, com patologia demonstrando um tipo adamantinoso benigno da criança, mas com aderência a estruturas adjacentes, como as vias ópticas (BUNIN, 1998).

Tumores da linhagem germinativa são mais frequentes na região da pineal, sendo o tipo o germinoma a forma patológica mais comum. Dois tipos celulares, sendo um benigno e outro maligno com nucléolo proeminente, núcleo heterogêneo e mitoses frequentes (RAIYAWA, 2012).

## **2.5 Tratamento**

A cirurgia é, na maioria dos casos, a modalidade inicial de tratamento dos tumores do SNC, tendo possíveis combinações com radioterapia e/ou quimioterapia, como adjuvantes, ao avaliar aspectos intrínsecos dos tumores, ou as possibilidades de ressecção tumoral (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010). Um estudo mostrou que, aproximadamente 50% dos tumores pediátricos do SNC são tratados com cirurgia, como única modalidade terapêutica, enquanto a outra metade necessitará de terapias adjuvantes, sendo a associação com quimioterapia e radioterapia simultânea a forma mais frequente (RAMANAN; CHASELING, 2012).

O procedimento cirúrgico possui dois objetivos básicos, que são a coleta de material para análise anátomo-patológica e a ressecção tumoral (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010). O exame histopatológico dará o diagnóstico de certeza, com implicações prognósticas e da necessidade de intervenções auxiliares (DIAMENT; CYPEL, 2010). A extensão da ressecção tumoral leva em consideração os benefícios do procedimento e o grau de lesão de estruturas nobres com repercussão funcional no paciente. neurorradiologia, a estereotaxia e a neurofisiologia possibilitaram melhores resultados nas cirurgias em locais de difícil acesso e possibilitaram melhor planejamento cirúrgico com maior respeito funcional às margens de segurança e menor morbidade (ROBERTSON, 2006).

A radioterapia é a terapia adjuvante mais comum associada a cirurgia (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010). Ainda, nos gliomas difusos de ponte, é a terapia de escolha, já que não há possibilidade cirúrgica, podendo ser associada a quimioterapia (KEBUDI et al, 2012). A radioterapia é geralmente local, ou em todo neuroeixo, como em tumores embrionários com potencial de disseminação liquórica (DIAMENT; CYPEL, 2010). Um problema relacionado a essa terapia são os efeitos colaterais tardios, como déficit cognitivo, déficit de crescimento ou até malignidades secundárias (ROBERTSON, 2006).

A quimioterapia tem papel importante, para reduzir doses de radioterapia, para adiar a radioterapia em crianças muito pequenas e até como estratégia que melhora o prognóstico em tumores de células germinativas ou tumores embrionários (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010).

Dentre os exemplos, os astrocitomas de baixo grau como o tipo pilocítico necessitam somente da ressecção tumoral (MINTURN; FISHER, 2013). Enquanto os meduloblastomas são tumores, que além da cirurgia, devem ser submetidos a quimioterapia adjuvante (POGORZALA; STYCZYNSKI, 2010).

Por último, há estudos, que buscam terapias auxiliares, como a terapia molecular, com alvos moleculares, sendo fármacos produzidos com ação nesses sítios, sejam anticorpos, sejam inativadores de produtos gênicos, por exemplo (FINLAY, 2007).

## **2.6 Evolução e Prognóstico**

O prognóstico geral dos portadores pediátricos de tumores SNC é melhor que essa patologia nos adultos, exceto nos pacientes menores de 3 anos, que carregam pior evolução (DIAMENT; CYPEL, 2010). A taxa de sobrevida global em um ano é de aproximadamente 89% (RAMANAN; CHASELING, 2012). Enquanto após 5 anos, a taxa de sobrevida fica em torno de 45% (ARAUJO et al, 2011).

A sobrevida dos pacientes pediátricos com tumor do SNC está relacionada mais intimamente à histologia e ao grau de agressividade, localização do tumor, à idade menor que 3 anos e ao comprometimento de nervos cranianos, com piores resultados, e a porcentagem de ressecção por cirurgia (ARAUJO et al, 2011). Não foi vista relação entre gênero ou classe econômica e sobrevida (TSENG; TSENG, 2006).

As taxas de sobrevida após 5 anos de acompanhamento encontradas foram maiores em astrocitoma pilocítico (91%), seguido pelo ependimoma (82%), além do meduloblastoma (75%) (RAMANAN; CHASELING, 2012). Enquanto o glioma de alto grau não teria pacientes vivos após 50 meses e os tumores do tronco cerebral teriam 29% de taxa de sobrevida após 24 meses (ARAUJO et al, 2011).

Ainda, deve-se lembrar que pode haver sequelas advindas dos tumores, seja pelas manobras terapêuticas, seja como efeito local tumoral, baseando em tipos histológicos, localização no encéfalo e extensão da terapêutica (ULLRICH, 2009). Essas lesões neurológicas são frequentes, como cegueira, surdez, déficits motores e de coordenação, além da principal repercussão negativa na cognição, tornam a reabilitação menos responsiva e com piora nos resultados do desenvolvimento das atividades diárias (MONJE; FISHER, 2011).

Ademais, pela novas técnicas de diagnóstico e maior quantidade de opções terapêuticas esmeradas, tem-se melhorado as taxas globais de sobrevida, com melhor qualidade de vida, e há tendência de melhores resultados (RAMANAN; CHASELING, 2012).

## REFERÊNCIAS

- ARAÚJO et al. Análise de sobrevivência e fatores prognósticos de pacientes pediátricos com tumores cerebrais. **Jornal de Pediatria**. 87(5):425-32. 2011
- ARGOLLO N.; LESSA, I. Aspectos Clínico-Epidemiológicos das Neoplasias Cerebrais na Faixa Etária Pediátrica no Estado da Bahia, Brasil. **Arq Neuropsiquiatr**. 57(2-B): 442-451. 1999
- BARKOVICH A.J. Neuroimaging of pediatric brain tumors. **Neurosurg Clin N Am** 3:739–69. 1992
- BING et al. Value of perfusion MRI in the study of pilocytic astrocytoma and hemangioblastoma: preliminary findings. **J Neuroradiol**. 36:82–7. 2009
- BUNIN G.R et al. The descriptive epidemiology of craniopharyngioma. **J Neurosur**. 89:547-51. 1998
- DEOPUJARI, C. E et al. Pediatric suprasellar lesions. **J Pediatr Neurosci**; 6:S46-55. 2011
- EL-GAIDI, M. A. Descriptive epidemiology of pediatric intracranial neoplasms in Egypt. **Pediatric neurosurgery**, v. 47, n. 6, p. 385–95, 2011.
- ESPÍNDOLA A.A. **Estudo prospectivo dos tumores do sistema nervoso central na infância**. Tese. Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo/SP, 2002.
- ESPÍNDOLA, A.A; REED, U.C. Tumores intracranianos na infância. In: DIAMANT, A.; CYPEL, S.(Eds) **Neurologia infantil**. 5 ed. São Paulo: Atheneu; 2010.p.1258-66.
- FAERBER E.N; ROMAN N.V. Central nervous system tumors of childhood. **Radiol Clin North Am**. 35:1301–28. 1997
- FERREIRA; R.M. **Tumores do sistema nervoso central**: fatores prognósticos relacionados à sobrevivência de crianças e adolescentes em duas coortes hospitalares. 1999. 183f. Tese (Doutorado em Ciências na área de Saúde Pública)- Escola Nacional de Saúde Pública, Rio de Janeiro, 1999.
- FINLAY J.L; PACKER R.J. Progress in the treatment of childhood brain tumors: no room for complacency. **Pediatric Hematology and Oncology**. 24:79–84. 2007
- FISHER P.G. et al. A clinicopathologic reappraisal of brain stem tumor classification. **Cancer**. 89:1569-76. 2000
- FRUHWALD, M.C.; RUTKOWSKI, S. Tumors of the Central Nervous System in Children and Adolescents. **Dtsch Arztebl Int**. 108(22): 390-7. 2011
- GRIMM S.A; CHAMBERLAIN M.C. Brainstem glioma: a review. **Curr Neurol Neurosci Rep**. 13(5):346. 2013

HUISMAN T.A.G.M. Tumor-like lesions of the brain. **Cancer Imaging**. Suppl 9: S10-13. 2009

JAIN, A. et al. **Spectrum of pediatric brain tumors in India: a multi-institutional study.** **Neuro India**. 59:208-11. 2011

JOHNSON T.S.; MUNN D.H.; MARIA B.L. Modulation of tumor tolerance in primary central nervous system malignancies. **Clin Dev Immunol**. Vol. 2012, Article ID 937253. 2012

JURKIEWICZ E. et al. Congenital brain tumors in a series of 56 patients. **Childs Nerv Syst**. 28(8):1193-201. 2012

KADRI H.; MAWLA A.A.; MURAD L. Incidence of Childhood Brain Tumors in Syria (1993–2002). **Pediatr Neurosurg** 41:173-178. 2005

KEBUDI R. et al. Pediatric diffuse intrinsic pontine glioma patients from a single center. **Childs Nerv Syst**. 29(4):583-8. 2013

MINTURN J.E; FISHER M.J. Gliomas in children. **Curr Treat Options Neurol**. 15(3):316-27. 2013

MONJE M.; FISHER P.G. Neurological complications following treatment of children with brain tumors. **J Pediatr Rehabil Med**. 4(1):31-6. 2011

NORDFORS, K. et al. [Childhood brain tumors]. *Duodecim*; 129(3):235-43. 2013

OHGAKI H.; KLEIHUES P. Epidemiology and etiology of gliomas. **Acta Neuropathol**. 109(1):93-108. 2005

PACKER R.J et al. Intracranial Germ Cell tumors. **The Oncologist**. 5:312-20. 2000

PALDINO M.J. et al. Imaging tumors of the pediatric central nervous system. **Radiol Clin North Am**. 49(4):589-616. 2011

POGORZALA M.; STYCZYNSKI J. Central nervous system malignancies. **Jornal of Pediatrics Sciences**. 2(3):e27. 2010

RAIYAWA T. et al. Management of intracranial germ cell tumors at the King Chulalongkorn Memorial Hospital. **J Med Assoc Thai**. 95(10):1327-34. 2012

RAMANAN M.; CHASELING R. Paediatric brain tumours treated at a single, tertiary paediatric neurosurgical referral centre from 1999 to 2010 in Australia. **J Clin Neurosci**. 19(10):1387-91. 2012

REIS, R. S.; SANTOS, M. O.; THULER, L. C. S. Incidência de tumores pediátricos no Brasil. **Revista Brasileira de Cancerologia**, Rio de Janeiro. 53 (4) 5-15. 2007

ROBERTSON P.L. Advances in Treatment of Pediatric Brain Tumors. **The Journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics**. 3:276-291. 2006

SABA, N. S. Tumores do sistema nervoso central. **Pediatria Moderna**, São Paulo. 35(8): 635-9. 1999;

SCHÜZ J. et al. Risk factors for pediatric tumors of the central nervous system: results from a German population-based case-control study. **Med Pediatr Oncol**. 36(2):274-82. 2001

STILLER C.A. NECTOUX J. International incidence of childhood brain and spinal tumours. **Int J Epidemiol**. 23(3):458-84. 1994

TSENG J.H.; TSENG M.Y. Survival analysis of children with primary malignant brain tumors in England and Wales: a population-based study. **Pediatr Neurosurg**. 42(2):67-73. 2006

TORRES, L. F. B. et al. Tumores pediátricos primários do sistema nervoso central: estudo anatomopatológico de 623 casos. **Arq Neuropsiquiatr**. 55(4):795-800. 1997

ULLRICH N.J. Neurologic Sequelae of Brain Tumors in Children. **J Pediatr Rehabil Med**. 4(1):31-6. 2011

WILNE S. et al. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. **Lancet Oncol**. 8(8): 685-95. 2007

WILSON P.E.; OLESZEK J.L.; CLAYTON G.H. Pediatric spinal cord tumors and masses. **J spinal Cord Med**. Suppl 1:S15-20. 2000

### **3. REGRAS PARA PUBLICAÇÃO**

---

## ARQUIVOS DE NEURO-PSIQUIATRIA

### 3.1 Finalidade e objetivos

A missão de *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* é proporcionar aos neurologistas e especialistas de áreas afins *acesso aberto* a artigos originais, editoriais, artigos de revisão, imagens em neurologia de interesse clínico e discussões de casos didáticos. Sua finalidade é contribuir para aprimorar o atendimento aos pacientes com doenças neurológicas, a formação dos neurologistas, a pesquisa clínica, a educação continuada e a orientação prática ao neurologista. Sua visão é ser a melhor revista em neurociências no sistema *peer-review* na América Latina. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* é o Jornal Oficial da Academia Brasileira de Neurologia. Publica os consensos e *guidelines* em neurologia, material didático-científico de seus diferentes Departamentos e também orientações de interesse na atividade profissional dos neurologistas. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* publica um volume anual e doze números mensais, de janeiro a dezembro, em duas versões:

- Arq Neuropsiquiatr - ISSN 1678-4227 (versão online)
- Arq Neuropsiquiatr - ISSN 0004-282-X (versão impressa)

#### 3.1.1 Tipos de Contribuição

Os textos deverão apresentar características que permitam enquadrá-los nas seguintes seções:

- Artigos Originais: pesquisas originais, clínicas ou experimentais;
- Artigos de Revisão: análises críticas sobre temas atuais, a convite dos editores;
- “Pulo do Gato”: recomendações para o uso de sinais clínicos ou métodos diagnósticos em pacientes com doenças neurológicas; rápidas atualizações em

temas “quentes” de neurologia clínica. Submissões somente a convite dos editores;

- Notas Históricas: história da neurologia, dados sobre descrição de sinais, doenças ou síndromes neurológicas;
- Imagens em Neurologia: imagens originais ilustrativas de doenças neurológicas;
- Resumos de Teses: reprodução do Abstract da Tese ou Dissertação de Mestrado;
- Opiniões: comentários sobre artigos publicados;
- Análises de livros: análise crítica de publicações em neurociências.
- Academia Brasileira de Neurologia: textos sobre questões regionais, consensos, temas relacionados às atividades dos Departamentos Científicos da ABN, anais de reuniões científicas e outros.

Os textos devem ser inéditos, claros e concisos, em inglês, tanto para a versão online quanto para a versão impressa.

As seções Análises de livros e Academia Brasileira de Neurologia deverão ser publicadas apenas na forma impressa.

### **3.2 Forma dos Artigos**

Arquivos de Neuro-Psiquiatria adota as normas editoriais do *International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE)* para manuscritos submetidos a revistas das áreas biomédicas - atualização de outubro de 2005 ([www.icmje.org](http://www.icmje.org)).

Os autores devem submeter o original em processador de texto Microsoft Word, fonte 12 (Arial ou Times New-Roman). O texto deve conter, nesta ordem:

#### **3.2.1 Apresentação (página de rosto):**

a. Título sintético e preciso, com até 100 caracteres. O título deve ser sugestivo, chamando a atenção para o conteúdo e não se restringindo a um aspecto estritamente

descritivo. A não ser em manuscritos referentes a aspectos particulares de uma região não passíveis de extrapolação para a população geral, deve ser evitada, no título, a descrição da região de procedência do estudo. O título em português deve ser colocado depois do título em inglês;

b. Autor(es): nome e sobrenome, sendo este último na forma desejada para indexação;

c. Informações complementares: nome original (na língua nativa) da instituição em que foi feito o estudo, cidade e país; grau e cargo do autor; financiadora; endereço postal e eletrônico para correspondência.

### ***3.2.2 Abstract e Resumo:***

a. Artigos, artigos de revisão, “pulo do gato” e notas históricas: até 150 palavras, contendo informação estruturada (opcional em “pulo do gato”) quanto a: motivo e propósito do estudo, método, resultados, conclusão;

b. Imagens em neurologia e opiniões não têm Abstract nem Resumo.

### ***3.2.3 Key Words, palavras-clave ou Palavras-Chave:***

a. Artigos, artigos de revisão, notas históricas e “pulo do gato”: após o Abstract, Resumen ou Resumo, seguindo os Descritores de Ciências da Saúde (<http://decs.bvs.br/>);

b. Cartas, imagens em neurologia, opiniões e resumos de teses não têm Key words/Palavras-chave.

### ***3.2.4 Abstract, key words, Resumo e palavras-chave:***

Devem ser colocadas, nessa ordem, depois do nome dos autores, antes do texto.

### ***3.2.5 Texto:***

a. Artigos Originais: até 3.000 palavras, excluindo-se as referências, contendo: introdução e objetivo; método (sujeitos e procedimentos, referência explícita quanto ao cumprimento das normas éticas aplicáveis, incluindo o nome da Comissão de Ética que aprovou o estudo e o Consentimento Informado dos pacientes ou seus familiares); resultados;

discussão; agradecimentos; referências. Não repetir no texto dados que constem de tabelas e ilustrações;

b. Artigos de Revisão: até 5.000 palavras, sem contar as referências, incluindo análise de dados de outros autores ou metanálise, avaliação crítica dos dados da literatura e considerações baseadas em sua experiência pessoal;

c. “Pulo do Gato”: até 1.500 palavras, além das referências. Esta seção inclui opiniões e posicionamentos relevantes para a prática clínica e para a pesquisa;

d. Notas Históricas: até 1.000 palavras, excluindo-se as referências;

e. Imagens em Neurologia: até 100 palavras, com resumo dos dados clínicos e comentários sobre as imagens;

f. Opiniões: até 400 palavras;

g. Teses: até 200 palavras.

### **3.2.6 Tabelas:**

a. Artigos Originais e Artigos de Revisão: até 7, apresentadas em páginas separadas, incluindo: número de ordem, título e legenda. Não usar barras para separar linhas ou colunas;

b. Notas Históricas: até 4, com formato semelhante àquele descrito para os artigos.

### **3.2.7 Ilustrações:**

a. Artigos Originais e Artigos de Revisão: até 10, gráficos ou fotos, de alta resolução (JPEG, pelo menos 500 dpi), com legendas em páginas separadas. Reproduções de ilustrações publicadas: anexar autorização da publicadora;

b. Notas Históricas: até 5, de alta resolução (JPEG, pelo menos 500 dpi), com formato semelhante ao descrito para os artigos;

c. Imagens em Neurologia: até 8, de alta resolução (JPEG, pelo menos 500 dpi), em uma única página.

Obs: Quando forem necessárias ilustrações adicionais, os custos serão repassados ao(s) autor(es).

### **3.2.8 Referências:**

a. Artigos Originais: até 30, restritas àquelas essenciais ao conteúdo do artigo;

- b. Artigos de Revisão: até 60;
- c. Notas Históricas: até 10;
- d. Opiniões e Imagens em Neurologia: até 5.

#### *3.2.8.1 As Referências Devem:*

- a. Ser numeradas na ordem consecutiva de sua citação ao longo do texto;
- b. Seguir o padrão do Index Medicus;
- c. Incluir todos os autores quando até 6; quando 7 ou mais, listar os 3 primeiros, seguidos de "et al."

#### *3.2.8.2 Modo de Fazer a Citação:*

- a. Artigos: Autor(es). Título. Periódico; ano; volume: páginas inicial-final (com todos os dígitos);
- b. Livros: Autor(es) ou editor(es). Título. Edição, se não for a primeira. Tradutor(es), se for o caso. Cidade em que foi publicado: publicadora, ano: páginas inicial-final;
- c. Capítulos de livros: Autor(es). Título. Editor(es) do livro e demais dados sobre este, conforme o item anterior;
- d. Resumos: Autor(es). Título, seguido de (Abstr). Periódico ano; volume (Suplemento e seu número, se for o caso): página(s);
- e. Quando não publicado em periódico: Título da publicação. Cidade em que foi publicada: publicadora, ano, página(s);
- f. Livro ou texto *online*: autor(es). Título. Available at www ... (name of the site). Accessed (month, day, year);
- g. Comunicações pessoais só devem ser mencionadas no texto, entre parênteses. As referências que constam dos artigos publicados neste número servem para orientação.

### **3.3 Submissão e Tramitação do Artigo**

#### *3.3.1 Submissão do Manuscrito:*

- Serão aceitas somente submissões online: [mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo](http://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo);

- O artigo deve ser submetido à Junta Editorial para publicação incluindo:
  1. dois documentos, ambos em PDF e assinados por todos os autores: (a) declaração de anuência para publicação; (b) declaração de conflito de interesses;
  2. **Cinco (5) revisores de sua preferência e seus e-mails atualizados**;
  3. **Revisores não aceitáveis**.

### 3.3.2 *Tramitação do Manuscrito:*

A junta Editorial:

- a. Aplica o *checklist* para verificar se os manuscritos estão em conformidade com as Instruções para os Autores e se se enquadram nos propósitos da revista, rejeitando aqueles que não satisfizerem esses quesitos (resposta em 5 dias);
- b. Designa um Editor-Chefe (resposta em 2 dias);
- c. O Editor-Chefe designa um Editor Associado (resposta em 5 dias);
- d. O processo de busca, convite e designação de revisores deve estar pronto em 7 dias (busca – 2 dias; convite – 2 dias; designação – 3 dias).

O autor pode acompanhar a tramitação do manuscrito pelo mesmo site: [mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo](http://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo)

### 3.3.3 *Aceite do artigo:*

Os manuscritos serão aceitos pela ordem cronológica em que atingirem o formato final, após cumprimento de todas as etapas da tramitação. **Todos os manuscritos serão submetidos a um revisor de língua inglesa credenciado pelo Pub Med Central (EUA)**. Os custos financeiros dessa revisão correrão por conta dos autores.

### 3.3.4 *Publicação do Artigo:*

- Quando entrar **na fase de impressão, já diagramado, o manuscrito não deverá mais ser modificado**. Nesta fase, poderá ser publicado *online* na forma Ahead of Print (AOP), desde que se enquadre na categoria de Artigo Original;

- Através do sistema AOP, o manuscrito tem garantido o acesso através da *web*, podendo ser lido e citado, mesmo que ainda não tenha sido publicado formalmente. À época da publicação formal, será retirado do sistema AOP;
- O manuscrito será publicado ao mesmo tempo na forma *online* e na forma impressa;
- Fica estabelecido previamente que os autores concordam:
  - a. Com sua publicação exclusiva neste periódico;
  - b. Em transferir automaticamente direitos de cópia e permissões à publicadora do periódico;
  - c. Que assumem a responsabilidade intelectual e legal pelos resultados e pelas considerações apresentados.

### **3.3.5 Sede e Contatos:**

- Administradora: Adriana Spina França Machado
- Endereço: Rua Vergueiro 1421 / sala 804 Torre Sul, Ed. Top Towers Offices, 04101-000, São Paulo - SP – Brasil
- Telefones: (5511) 3884-2042 e (5511) 3149-6605
- Fax: (5511) 23699721
- E-mails: Editores: [machado@revanp.com.br](mailto:machado@revanp.com.br); [livramento@revanp.com.br](mailto:livramento@revanp.com.br);  
Administradora: [adriana@revanp.com.br](mailto:adriana@revanp.com.br); Secretária: [denise@revanp.com.br](mailto:denise@revanp.com.br);  
Assinatura da revista: [assinatura@revanp.com.br](mailto:assinatura@revanp.com.br)

#### **4. ARTIGO CIENTÍFICO**

---

## **CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA E SEGUIMENTO DE CRIANÇAS COM TUMORES PRIMÁRIOS DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

### **CLINICAL AND EPIDEMIOLOGIC CHARACTERIZATION AND FOLLOW-UP OF CHILDREN WITH PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM TUMORS**

Jorge Dornellys da Silva Lapa<sup>1</sup> (Lapa, J.D.S), Rilton Marcus Morais<sup>2</sup> (Morais, R.M), Leyla Manoella Maurício Rodrigues de Lima<sup>1</sup> (Lima, L.M.M.R), Rosana Cipolotti<sup>3</sup> (Cipolotti, R.)

#### **RESUMO**

**Objetivo:** Avaliar distribuição e sobrevida dos tumores do sistema nervoso central em crianças tratadas em capital da região nordeste do Brasil. **Método:** Estudo prospectivo envolvendo todos os pacientes com idade inferior a 19 anos admitidos entre julho/2011 e julho/2013. **Resultados:** A média de idade foi 7,68 anos, sendo 67,6% de meninas e 76,5% de não brancos. Cefaleia e vômitos estiveram presentes na apresentação em 79,4%, na maioria com alterações neurológicas. O compartimento infratentorial foi comprometido em 50% dos casos. As categorias histológicas mais frequentes foram astrocitoma pilocítico (23,5%) e glioma difuso de ponte (17,6%). Ressecção cirúrgica foi possível em 70,5% dos casos, na maioria sem terapia adjuvante. A sobrevida após 12 meses foi de 72,8% e após 24 meses, 37%. **Conclusão:** A amostra possui características demográficas, histopatológicas e sobrevida em 12 meses semelhantes a outros estudos. A queda da sobrevida aos 24 meses pode refletir participação dos tumores de tronco.

**Palavras-chave:** sistema nervoso central, neoplasias, criança, sobrevida.

---

Universidade Federal de Sergipe, Aracaju SE, Brasil.

<sup>1</sup>Acadêmico em Medicina na Universidade Federal de Sergipe (UFS), Aracaju, SE, Brasil;

<sup>2</sup>MD, Neurocirurgião, Serviço de Neurocirurgia Pediátrica do Hospital de Urgência de Sergipe, Aracaju SE, Brasil;

<sup>3</sup>MD, PhD, Professora Associada de Pediatria, Departamento de Medicina, UFS, Aracaju SE, Brasil;

**Financiamento:** Recursos Próprios.

**Correspondência:** Jorge Dornellys da Silva Lapa; Rua Roque José de Souza, nº 116, Campo do Brito/SE, Brasil CEP: 49520-000; Email: dr.dornellys@hotmail.com

## ABSTRACT

**Objective:** To evaluate both distribution and survival rate of children with central nervous system tumors treated in a capital city of Northeast, Brazil. **Method:** This is a prospective study, which includes patients aged under 19 years admitted between July/2011 and July/2013. **Results:** The mean age was 7.68 years, and 67.6% were girls and 76.5% non-whites. In 79.4% headache and vomiting were present at presentation, in most of the neurological disorders. The infratentorial compartment was compromised in 50% of cases. The two most frequent histological types were pilocytic astrocytoma (23.5%) and diffuse intrinsic pontine glioma (17.6%). Surgical resection was possible in 70.5% of cases, mostly without adjuvant therapy. A 12-month survival rate was 72.8% and a 24-month survival rate, 37%. **Conclusion:** Our sample has demographic, histopathological and a 12-month survival rate similar to other studies. The decrease in the 24-month survival rate may be due to brain stem tumors.

**Keywords:** central nervous system, cancer, child, survival.

## INTRODUÇÃO

Os tumores primários do sistema nervoso central (SNC) são a segunda mais frequente neoplasia em pacientes pediátricos, sendo a primeira, aquelas de origem oncohematológica<sup>1</sup>. No entanto, a mortalidade por neoplasias de SNC é a maior dentre os tumores pediátricos<sup>2</sup>. A incidência tem crescido nas últimas décadas, principalmente por inovações nos exames de imagem, com o aumento de diagnósticos de formas benignas<sup>3</sup>.

As manifestações clínicas dos tumores de SNC pediátricos são variáveis em relação ao compartimento, idade, comportamento infiltrativo ou de efeito de massa, sendo as histologias mais comuns, em frequência decrescente, os astrocitomas, meduloblastomas e craniofaringiomas<sup>3,4</sup>.

Há importante variação nas taxas de sobrevida, dependendo sobremaneira do tipo histológico do tumor, entretanto, com a melhora nas técnicas cirúrgicas, houve redução de índices de mortalidade de tumores ressecáveis, ainda que com índices elevados de sequelas importantes<sup>5,6</sup>.

Registro de câncer de base populacional de Aracaju, capital do estado de Sergipe, identificou um número de casos inferior ao registrado em banco de dados hospitalares da mesma cidade, o que motivou a realização deste estudo prospectivo. Trata-se de um perfil clínico, epidemiológico, histopatológico e prognóstico dos pacientes pediátricos portadores de tumores primários do SNC, atendidos no único serviço público de neurooncologia pediátrica de Sergipe, o qual, portanto, reflete o perfil da doença no estado<sup>7</sup>.

## **MÉTODOS**

Foi realizado um estudo prospectivo com crianças e adolescentes portadores de neoplasias do SNC, acompanhados no serviço de Oncologia Pediátrica do Centro de Oncologia Dr. Osvaldo Leite, única referência do Sistema Único de Saúde no estado de Sergipe para neurocirurgia oncológica, que também atende aos municípios do norte da Bahia e de Alagoas. Foram avaliadas as correlações entre dados clínicos, resultados dos exames de imagem e das biópsias, bem como de resposta às modalidades de tratamento empregadas.

Todas as crianças e adolescentes até 19 anos incompletos, com diagnóstico confirmado de tumor primário de SNC, de ambos os sexos, no período de julho de 2012 a julho de 2013 foram elegíveis para o estudo.

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa Sobre Seres Humanos da Universidade Federal de Sergipe. Os pacientes e seus responsáveis foram esclarecidos pelo pesquisador sobre os objetivos da pesquisa, e os que concordaram em participar assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Os pacientes foram avaliados nas visitas agendadas e/ou períodos de internação. Os dados foram colhidos da avaliação do paciente, por meio de formulário, com ênfase em queixas iniciais, alterações do exame neurológico, além de exames de imagem e anatomopatológico. As modalidades terapêuticas foram definidas pelo oncologista responsável pelo caso, e as informações referentes a tratamento, sobrevida e intercorrências foram obtidas dos prontuários e de informações colhidas junto a esses oncologistas.

As variáveis contínuas foram expressas como média, desvio-padrão, mediana e intervalo de variação, e as variáveis proporcionais foram expressas em números absolutos e frequências absoluta e relativa. Foi estimada a incidência dos diversos tipos de tumores do SNC no estado de Sergipe. A estimativa de sobrevida foi calculada pela curva de performance Kaplan-Meier, utilizando-se o pacote estatístico SPSS versão 17.0. As

associações foram avaliadas através do teste exato de Fisher e foram consideradas significativas as diferenças entre grupos cujo valor de “p” < 0,05.

## RESULTADOS

Foram avaliados 36 pacientes com lesões clínico-imagiológicas compatíveis com tumores do SNC, excluindo-se dois por histopatologia compatível com malformação vascular. A média de idade foi 7,68 anos ( Desvio-padrão: 4,16), sendo 67,6% pacientes do sexo feminino. A maioria dos pacientes é de raça não branca (76,5%), com renda familiar média de 1,7 salários mínimos (DP: 1,33), sendo que 26,5% dos mesmos são procedentes dos estados da Bahia e Alagoas.

Um dos pacientes possuía uma facomatose, a esclerose tuberosa, e 20,6% tinham história familiar de doença neurológica (epilepsia).

Cefaleia e vômitos estiveram presentes em 79,4% dos pacientes na apresentação, e em 29,4% destes, apesar de não haver alterações ao exame neurológico, os sintomas não eram responsivos a medicações usuais. As alterações neurológicas associadas mais comuns, em ordem decrescente de frequência, foram diplopia, queda da acuidade visual e instabilidade de marcha. Nos dois pacientes menores de um ano a clínica apresentada foi de choro inconsolável, vômitos e fontanela anterior abaulada (Tabela 1). A duração dos sintomas até o diagnóstico foi em média de 3,23 meses ( DP: 6,20).

O compartimento infratentorial foi o envolvido em 50% dos tumores, houve um tumor localizado no espaço intrarraquidiano e dois tumores com extensão tanto supratentorial quanto infratentorial. A maior proporção de mortes aconteceu em pacientes com tumores no compartimento infratentorial. O cerebelo foi a estrutura anatômica mais acometida (32,4%), seguido pelo tronco cerebral com 23,5%, pela região selar com 17,6% e região pineal com 8,8%. As histologias mais comuns foram astrocitoma pilocítico (23,5%), glioma difuso de ponte (17,6%), meduloblastoma, craniofaringioma e ependimoma com 11,8% (Tabela 2).

A incidência média anual aproximada de tumores do SNC pediátricos em Sergipe foi de 22,4 casos por 1.000.000 de crianças e adolescentes, utilizando-se os dados do censo de 2010, sendo os componentes histopatológicos mais importantes os astrocitomas pilocíticos, com 5,25 casos por milhão, seguido pelo glioma de tronco cerebral, com 3,95 casos por

milhão, além de craniofaringioma, meduloblastoma e ependimoma com 1,97 casos por milhão cada. Cirurgia com intuito curativo foi possível em 70,5% dos casos, sendo em 62,5% sem a necessidade de quimioterapia ou radioterapia adjuvante. O procedimento de derivação ventrículo-peritoneal (DVP) no seguimento, seja como medida de urgência, seja como medida paliativa, foi realizado em 52,9% dos pacientes. As terapias adjuvantes foram aplicadas em 52,9% dos pacientes.

Foi observado 26% de sequelas no seguimento dos pacientes com tumor tratado com terapias potencialmente curativas, seja pela presença direta do tumor ou advindas da cirurgia, sendo o hipotituitarismo e alteração de força muscular as mais comuns. As sequelas foram mais frequentes no compartimento supratentorial ( $p=0,015$ ). Durante o seguimento foi observado recidiva tumoral em 31,8% dos pacientes que haviam se apresentado com doença em remissão por critérios imaginológicos.

Após dois anos de estudo, 70,6% dos pacientes matriculados na pesquisa continuam vivos. A estimativa de sobrevida pela curva de Kaplan-Meier demonstrou que após 12 meses de seguimento a sobrevida foi de 72,8% e após 24 meses, 37%. (Figura 1). A estimativa de sobrevida do astrocitoma pilocítico foi de 100% em 12 meses, enquanto a dos tumores do tronco cerebral foi de 33%, sendo o tempo médio de sobrevida nesse caso de 11,7 meses (DP: 1,20).

## **DISCUSSÃO**

A faixa mais acometida pelos tumores do SNC no presente estudo foi a dos escolares, semelhante ao disposto na literatura, com sintomas típicos por aproximadamente três meses antes do diagnóstico<sup>8</sup>. O predomínio de não brancos, possível fruto da miscigenação brasileira, contrasta com publicações internacionais onde a população predominante é caucasiana<sup>9</sup>. A frequência de crianças e adolescentes do sexo feminino foi maior, o que difere de outros autores<sup>10</sup>.

A renda familiar média menor que dois salários mínimos reflete o nível socioeconômico dos pacientes atendidos pelo serviço.

A parcela considerável de pacientes residentes em outros estados e que são atendidos no serviço pode estar associada a menor distância dessas cidades do interior da Bahia e de Alagoas para Aracaju, em relação a suas respectivas capitais e municípios maiores.

Considerando-se os antecedentes patológicos dos pacientes, observou-se que um deles tinha diagnóstico prévio de esclerose tuberosa. A esclerose tuberosa faz parte de um grupo de doenças genéticas com comprometimento cutâneo e do sistema nervoso, que são de representação clínica característica, mas com baixa incidência<sup>11</sup>.

A clínica associada aos tumores do SNC pediátricos possui relação com a idade do paciente e com a localização do tumor<sup>12</sup>. As manifestações clínicas referidas foram semelhantes à literatura, com cefaleia e vômitos não responsivos a medicações usuais, como parte da síndrome de hipertensão intracraniana, sendo os sintomas mais comuns<sup>13</sup>. Observou-se que na maioria dos casos cefaleia e vômitos vieram associados a alterações objetivas do exame neurológico, principalmente em crianças maiores, como referido em estudo anterior<sup>14</sup>.

O compartimento infratentorial foi o mais frequentemente acometido e o que apresentou maior proporção de óbitos, compatível com resultados anteriores<sup>4,8</sup>. Houve um único caso em que o tumor localizou-se na coluna cervical alta, diferente da localização em coluna torácica, identificada como a mais comum<sup>4</sup>. Nesse caso o tumor era intrarraquidiano, mas extra medular, divergindo da literatura<sup>15</sup>.

A categoria histopatológica mais frequente foi o astrocitoma pilocítico (23,5%), compatível com a literatura<sup>8</sup>. No entanto, o glioma de tronco cerebral foi o segundo tipo histológico mais comum (17,6%), o que diverge de estudo clássico sobre o assunto<sup>4</sup>. No geral, as histologias mais comuns dos estudos internacionais estiveram representadas nesse estudo (craniofaringioma, ependimoma e meduloblastoma). O comprometimento inicial de estruturas anatômicas seguiu o mesmo padrão de Ramanan e Chaseling (2012), sendo a fossa posterior subdividida no presente estudo, mostrando o cerebelo como local mais acometido, seguido de perto por tronco cerebral (Figura 2)<sup>16</sup>.

A incidência anual média de tumores de SNC pediátricos em Sergipe aproximou-se de estudos de base populacional do Brasil<sup>17</sup>. A incidência por histopatologia contribui para o planejamento de insumos necessários para diagnóstico e terapêutica de cada tipo de tumor específico<sup>18</sup>.

A cirurgia com finalidade terapêutica foi usada em 70,5% dos casos, sendo que em 62,5% destes não houve indicação de terapia adjuvante, o que está de acordo com grande estudo<sup>16</sup>. A frequência de uso de DVP nesse estudo para controle de clínica de hidrocefalia no

seguimento do pacientes foi muito semelhante ao do estudo de Wong et al (2011), que foi de 56,7% dos pacientes pediátricos com tumor de SNC<sup>19</sup>.

Mais de um quarto dos pacientes com tratamentos potencialmente curativos tiveram alguma sequela no seguimento, como déficit motor ou hormonal, sendo as sequelas mais comuns no compartimento supratentorial<sup>6,20</sup>. Ademais, a sobrevida global após 12 meses foi de 72,8%, abaixo dos 89% encontrados de Ramanan e Chaseling (2012) e ligeiramente maior que os 67% observados em outro estudo do nordeste do Brasil<sup>1</sup>. Entretanto com 24 meses, a estimativa de sobrevida foi 37%, muito menor que 52% encontrados nesse estudo<sup>1</sup>. Uma possível explicação para redução brusca de sobrevida a partir de 12 meses pode estar associada a maior média de sobrevida de gliomas de tronco cerebral no presente estudo, que está acima da média de 8 meses do De Araujo (2011), deslocando o impacto da mortalidade de gliomas de tronco cerebral para o segundo ano de seguimento<sup>1</sup>. Além disso, essa maior média de sobrevida pode estar relacionada à qualidade do serviço de cuidados paliativos. Ademais, uma possibilidade para modificar a baixa sobrevida dos gliomas de tronco cerebral poderia ser o uso de biópsia estereotáxica, que é considerada um procedimento seguro e que poderia estratificar melhor esses tumores, permitindo terapêutica mais direcionada<sup>21,22</sup>.

Conclui-se que a amostra estudada possui características demográficas semelhantes às referidas em outros estudos, bem como a distribuição por tipo histológico e a taxa de sobrevida aos 12 meses. A queda na taxa de sobrevida aos 24 meses pode ao menos parcialmente refletir a participação dos tumores de tronco cerebral.

## REFERÊNCIAS

1. De Araujo OL, Da Trindade KM, Trompiere NM et al. Análise de sobrevida e fatores prognósticos de pacientes pediátricos com tumores cerebrais. *Jornal de Pediatria*; 2011; 87(5):425-32.
2. Torres LFB et al. Tumores pediátricos primários do sistema nervoso central: estudo anatomopatológico de 623 casos. *Arq Neuropsiquiatr*; 1997; 55(4):795-800.
3. Jain A et al. Spectrum of pediatric brain tumors in India: a multi-institutional study. *Neuro India*; 2011; 59:208-11.
4. Espíndola AA, Reed UC. Tumores intracranianos na infância. In: Diamant, A, Cypel S.(Eds) *Neurologia infantil*. 5 ed. São Paulo: Atheneu; 2010.p.1258-66.
5. Ferreira RM. Tumores do sistema nervoso central: fatores prognósticos relacionados à sobrevida de crianças e adolescentes em duas coortes hospitalares. 1999. 183f. Tese (Doutorado em Ciências na área de Saúde Pública)- Escola Nacional de Saúde Pública, Rio de Janeiro, 1999.
6. Ullrich NJ. Neurologic Sequelae of Brain Tumors in Children. *J Pediatr Rehabil Med*; 2011; 4(1):31-6.
7. Reis RS, Santos MO; Thuler LCS. Incidência de tumores pediátricos no Brasil. *Revista Brasileira de Cancerologia*; 2007; 53(4) 5-15.
8. El-Gaidi MA. Descriptive epidemiology of pediatric intracranial neoplasms in egypt. *Pediatric neurosurgery*; 2011; 47(6): 385–95.
9. Stiller CA, Nectoux J. International incidence of childhood brain and spinal tumours. *Int J Epidemio*; 1994; 23(3):458-84.
10. Kadri H, Mawla AA, Murad L. Incidence of Childhood Brain Tumors in Syria (1993–2002). *Pediatr Neurosurg*; 2005; 41:173-178.
11. Schüz J, Kaletsch U, Kaatsch P et al. Risk factors for pediatric tumors of the central nervous system: results from a German population-based case-control study. *Med Pediatr Oncol*; 2001; 36(2):274-82.

12. Pogorzala M, Styczynski J. Central nervous system malignancies. *Jornal of Pediatrics Sciences*; 2010; 2(3):e27.
13. Wilne S et al. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*; 2007; 8(8): 685-95.
14. Espíndola AA. Estudo prospectivo dos tumores do sistema nervoso central na infância [Tese]. [São Paulo]: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 2002. 183p.
15. Wilson PE, Oleszek JL, Clayton GH. Pediatric spinal cord tumors and masses. *J spinal Cord Med*; 2007; Suppl 1:S15-20.
16. Ramanan M, Chaseling R. Paediatric brain tumours treated at a single, tertiary paediatric neurosurgical referral centre from 1999 to 2010 in Australia. *J Clin Neurosci*; 2012; 19(10):1387-91.
17. Instituto Nacional do Câncer. Câncer da criança e adolescente no Brasil: dados dos registros de base populacional e de mortalidade. [S.L.]: Rio de Janeiro; 2008.
18. Nordfors K, Lohi O, Haapasalo H et al. [Childhood brain tumors]. *Duodecim*; 2013; 129(3):235-43.
19. Wong TT, Liang HH, Chang FC. Hydrocephalus with brain tumors in children. *Childs Nerv Syst*; 2011; 27(10):1723-34.
20. Monje M, Fisher PG. Neurological complications following treatment of children with brain tumors. *J Pediatr Rehabil Med*; 2011; 4(1):31-6.
21. Ogiwara H, Morota N. The efficacy of a biopsy of intrinsic brainstem lesions for decision making of the treatments. *Childs Nerv Syst*; 2013; 29(5):833-7.
22. Marcos D, Baltazar LR, Gustavo T. Brainstem biopsies in adults: Review of 80 consecutive cases. *Arq Bras Neurocir*; 2009; 28(4): 139-142.

Tabela 1: Sintomas na admissão dos pacientes com tumor de SNC pediátricos atendidos no serviço de oncologia pediátrica anexo ao HUSE

<b>Sintomas a Admissão</b>	<b>Freqüência Absoluta</b>	<b>Percentual (%)</b>
Cefaléia e vômitos	10	29,3
Cefaléia, vômitos e diplopia	6	17,6
Cefaléia, vômitos e distúrbio visual	5	14,7
Cefaléia, vômitos e instabilidade de marcha	4	11,8
Crise Convulsiva	2	5,9
Desvio da comissura labial	2	5,9
Fontanela anterior abaulada, vômitos	2	5,9
Cefaléia, vômitos e alteração de força	2	5,9
Torcicolo e alteração da força	1	2,9
<b>Total</b>	<b>34</b>	<b>100</b>

Tabela 2: Distribuição das frequências dos tumores SNC pediátricos pelos resultados da histopatologia

<b>Histologia</b>	<b>Frequência Absoluta</b>	<b>Percentual (%)</b>
Meduloblastoma	4	11,8
Craniofaringioma	4	11,8
Ependimoma	4	11,8
Glioma de tronco cerebral	6	17,6
Germinoma	1	2,9
Astrocitoma Pilocítico	8	23,5
Papiloma	1	2,9
Pinealocitoma	2	5,9
Pinealoblastoma	1	2,9
Neurofibroma	1	2,9
Oligodentroglioma	2	5,9
<b>Total</b>	<b>34</b>	<b>100</b>

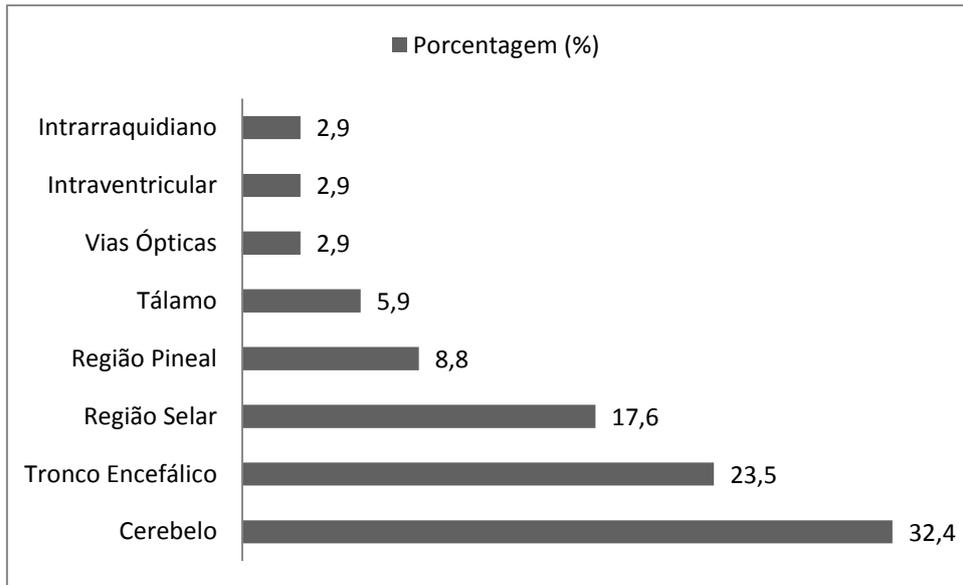


Figura 2: Distribuição das frequências dos tumores SNC pediátricos pela estrutura anatômica inicialmente acometida

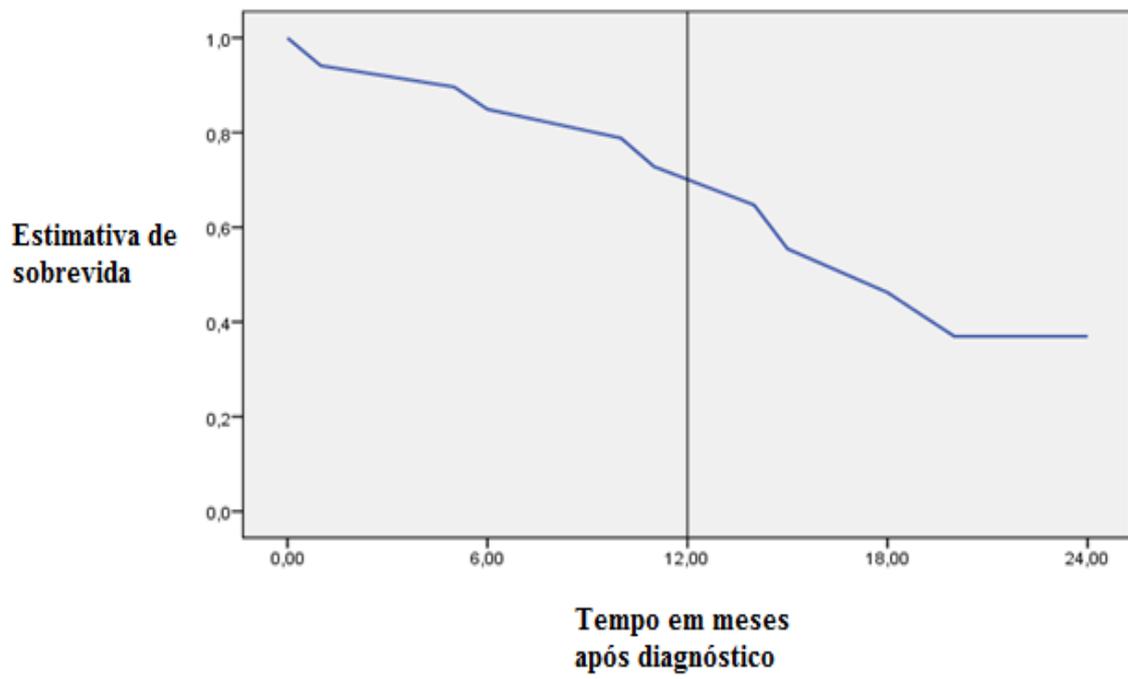


Figura1: Sobrevida de pacientes pediátricos com tumor de SNC após 24 meses de acompanhamento

