

# TUMORES INTRÍNSECOS BENIGNOS DA REGIÃO TECTAL

## CONSIDERAÇÕES A PROPÓSITO DE DOIS CASOS

J. FRANCISCO SALOMÃO, RENÉ D. LEIBINGER, JOÃO G.S. CARVALHO,  
MARIA LAURA B. DE MENEZES

---

**RESUMO** - O diagnóstico e as condutas terapêuticas nos tumores intrínsecos do tronco encefálico, sofreram grandes transformações com o advento da tomografia computadorizada e da ressonância nuclear magnética. Estes métodos diagnósticos permitiram a identificação de diferentes subgrupos de tumores da região, alguns dos quais passíveis de extirpação cirúrgica, com sobrevida prolongada e eventual cura. Os autores apresentam dois casos de um peculiar grupo de tumores do tectum do mesencéfalo, cujos aspectos tomográficos e manifestações clínicas sugeriam estenose do aqueduto de Sylvius de início tardio. O diagnóstico definitivo foi estabelecido por RNM. Em ambos, os sintomas desapareceram após instalação de derivação ventricular. As características clínico-patológicas e as alternativas terapêuticas deste subgrupo particular de tumores do tronco encefálico são discutidas.

**PALAVRAS-CHAVE:** tumores do tronco encefálico, tumores tectais, hidrocefalia, estenose de aqueduto de início tardio.

### **Benign intrinsic tectal tumors: report of two cases**

**SUMMARY** - The introduction of computerized tomography and magnetic resonance imaging led to the knowledge that brain stem tumors are not a homogeneous group with regard to their clinical, pathological and biological features. The classical concept of an uniformly poor prognosis has been modified and some subtypes of tumors are amenable to surgical treatment and long-term survival. The authors report two cases of patients with tumors of the tectal region whose symptoms and CT features were consistent with late-onset aqueductal obstruction. In both cases definitive diagnosis was established by MRI and symptoms resolved after ventriculo-peritoneal shunt implantation. The clinic and pathological features and therapeutical alternatives as well, are discussed.

**KEY WORDS:** brain stem tumors, tectal tumors, hydrocephalus, late onset aqueduct stenosis.

---

Tumores intrínsecos do tronco encefálico representam 10 a 20% de todas as neoplasias da infância<sup>3,8,9</sup> e seu prognóstico é considerado desanimador, com a maioria dos pacientes morrendo em média dois anos após o diagnóstico<sup>4,9</sup>. A introdução de métodos de imagem mais sofisticados, como a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância nuclear magnética (RNM), veio demonstrar que os tumores do tronco encefálico estão longe de constituir grupo homogêneo em relação a seus aspectos clínicos, patológicos e biológicos, permitindo identificar subgrupos diferentes da forma clássica, difusa e infiltrativa<sup>3-5,8,14,15</sup>. Como consequência, estratégias de tratamento mais racionais puderam ser elaboradas, permitindo a abordagem cirúrgica de algumas lesões e alterando significativamente o prognóstico de certos pacientes<sup>3-5,14,15</sup>. A definição destes subgrupos demonstrou também, que o seu prognóstico é influenciado pelo tipo do tumor e pela sua localização<sup>3-5,8,9,14,15</sup>. Um subgrupo de tumores focais, localizados no tectum mesencefálico, foi recentemente identificado<sup>1,8</sup>, merecendo registro devido à sua peculiar forma de apresentação e características evolutivas. Relatamos dois desses casos.

---

Serviço de Neurocirurgia Pediátrica, Departamento de Cirurgia, Instituto Fernandes Figueira (MS-Fiocruz), Rio de Janeiro. Aceite: 19-novembro-1993.

Dr. J. Francisco Salomão - Av. N.S. de Copacabana 1018/608 - 22060-130 Rio de Janeiro RJ - Brasil.

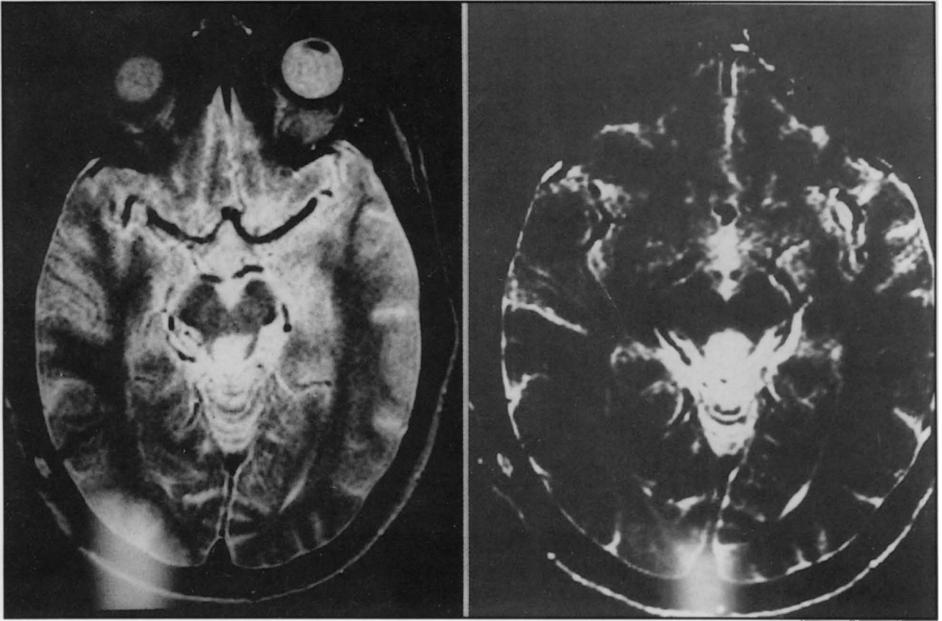


Fig 1. Caso RMBAJ. Em A (à esquerda), RNM mostrando lesão intrínseca da região tectal determinando obstrução do aqueduto cerebral. Em B (à direita), RNM realizada 1 ano após, mostrando estabilidade do volume tumoral.

## RELATO DOS CASOS

Caso 1. RMBAJ, 25 anos, engenheiro. Aos 15 anos de idade apresentou síndrome de hipertensão intracraniana, tendo a TC revelado dilatação dos ventrículos laterais e III<sup>o</sup> ventrículo. O diagnóstico de estenose tardia do aqueduto de Sylvius foi estabelecido e o quadro controlado por derivação ventrículo-peritoneal. Uma revisão foi necessária dois anos após, por obstrução do catéter proximal, e o paciente esteve bem até os 23 anos de idade quando, durante viagem ao exterior, foi surpreendido em coma e com respiração estertorosa. Nova TC mostrou que os ventrículos estavam dilatados e um sistema de drenagem, desta vez do tipo ventrículo-atrial, foi instalado. O paciente retornou ao Brasil um mês após a cirurgia e o exame neurológico revelou paralisia da mirada conjugada superior a par de alterações da acomodação e convergência em ambos os olhos. RNM realizada 3 meses após o evento mostrou massa na região tectal, determinando obstrução do aqueduto cerebral (Fig 1A). As alterações oculares regrediram gradualmente e o paciente retornou às suas atividades habituais. RNM de controle, realizada 1 ano após, mostrou que não havia alterações no volume da lesão (Fig 1B)

Caso 2. ACCF, 6 anos, sexo feminino. Internada com história de cefaléia, queda do rendimento escolar e dificuldade progressiva para deambular, iniciadas 3 meses antes da admissão. Queixava-se ainda de impossibilidade de se manter sentada sem apoio e de fraqueza em ambas as mãos. A paciente estava lúcida, com tetraparesia, mais acentuada nos membros inferiores (MMII), sendo evidentes os sinais de liberação piramidal nos MMII. Não havia comprometimento sensitivo. Fundoscopia revelou papiledema bilateral. Ataxia de tronco era bastante evidente. TC mostrou dilatação triventricular (Fig 2 A e B) e à RNM surpreendeu-se massa tectal que obstruía secundariamente o aqueduto cerebral (Fig 2 C e D). A paciente foi submetida a derivação ventrículo-peritoneal, havendo gradual desaparecimento dos sinais e sintomas. O exame neurológico realizado um ano após a intervenção era normal.

## COMENTÁRIOS

Antes da introdução da TC e da RNM, tumores do tronco encefálico eram diagnosticados por pneumocéfalogramas ou ventriculografia, que mostravam apenas aumento volumétrico do tronco encefálico. Estas lesões, em geral gliomas infiltrativos, eram eventualmente exploradas cirurgicamente e, em raras ocasiões, passíveis de cura<sup>7</sup>. O advento da TC e, principalmente, da RNM permitiu identificar diversos subgrupos de tumores do tronco encefálico com características clínicas e evolutivas diferentes do clássico glioma infiltrativo. Ao contrário das neoplasias difusas do tronco encefálico, alguns tumores focais desta região, principalmente os da junção bulbo-cervical<sup>3</sup> e os dorsalmente exofíticos<sup>5,14</sup>, são hoje passíveis de abordagem cirúrgica e a sobrevida é prolongada.

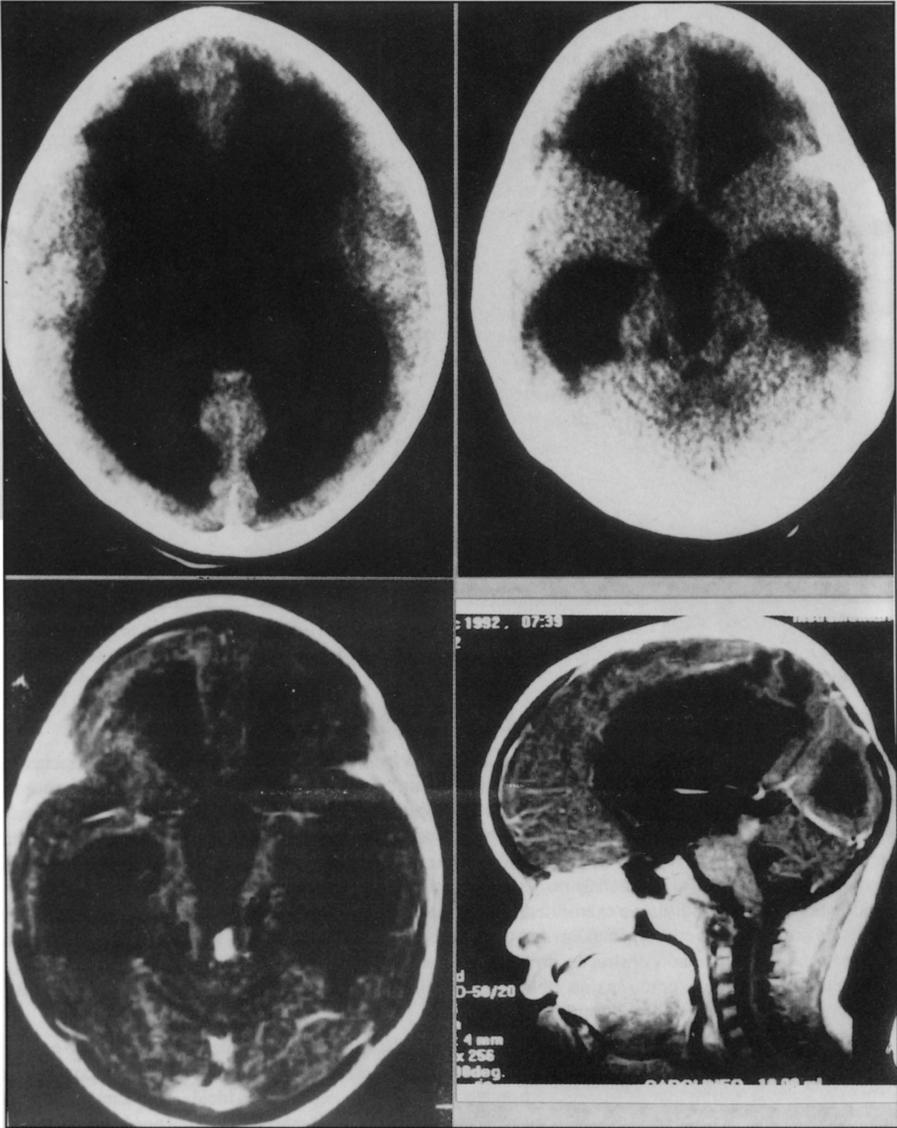


Fig 2. Caso ACCF. Em A e B (no alto), TC mostrando volumosa hidrocefalia triventricular. Note-se, em B (à esquerda), que a lesão tectal é inaparente. Em C e D (em baixo), RNM mostrando a lesão do tectum mesencefálico que causa obstrução do aqueduto cerebral.

mesmo após ressecção parcial, sem que haja necessidade de tratamento complementar com radioterapia. Estas lesões, em geral de lenta evolução, são em sua maioria astrocitomas de baixa malignidade.

De longa data sabe-se que lesões expansivas localizadas na região periaquedutal podem ser causa de obstrução do aqueduto de Sylvius<sup>2,11-13</sup> e que devem, necessariamente, ser incluídas no diagnóstico diferencial da chamada estenose de aqueduto juvenil ou de início tardio. Relatos existem de que tumores da região tectal apresentam evolução semelhante à da maioria das neoplasias do tronco encefálico, com curso invariavelmente fatal<sup>10,11</sup>. Outros autores<sup>1,8</sup> relatam a ocorrência de lesões de lenta evolução, cuja histopatologia consistentemente demonstra astrocitomas de baixo grau de malignidade. Estas lesões podem, eventualmente, apresentar componente cístico<sup>1</sup> e calcificação ao nível da região tectal<sup>8</sup>, demonstráveis à TC. Em nossos dois casos, as lesões eram

tomograficamente inexpressivas e apenas a dilatação triventricular era digna de nota. A RNM foi fundamental para o diagnóstico. Estes tumores, focais e de pequeno volume, que determinam apenas oclusão do aqueduto cerebral, não devem ser confundidos com outras lesões focais, de maior volume, do tectum ou do tegmento mesencefálico, que se estendem a estruturas vizinhas, como o tálamo ou o assoalho do IV<sup>o</sup> ventrículo<sup>15</sup>. Os tumores tectais intrínsecos benignos, não apresentam sinais e sintomas neurológicos atribuíveis a compressão da região<sup>8</sup>. A síndrome de Parinaud, frequentemente observada, pode ser consequente a disfunção periaquedutal ou a obstrução do sistema de derivação<sup>6</sup>, conforme observado em nosso primeiro caso. Em nosso segundo paciente, a exuberante sintomatologia foi também atribuída aos efeitos da estenose do aqueduto cerebral<sup>6</sup> e regrediu completamente após instalação de derivação valvular. A característica mais marcante deste subgrupo de tumores parece ser a estabilização do volume tumoral em exames seriados, fato bastante evidente em nosso Caso 1. Por sua vez, os demais tumores focais do mesencéfalo apresentam evidentes sinais e sintomas de comprometimento do tronco encefálico e o quadro clínico é invariavelmente progressivo<sup>15</sup>. As características de imagem dos nossos dois casos coincidem com as observadas por Raffel e col.<sup>10</sup>, que sugerem que a RNM seja o exame de escolha na investigação de portadores de estenose de aqueduto de origem tardia, frequentemente observada em crianças maiores e adolescentes.

Devido ao pequeno tempo de acompanhamento com RNM, destas lesões sua história natural ainda não foi bem definida e a melhor alternativa terapêutica é ainda uma incógnita. Ao que tudo indica, trata-se de tumores de lenta evolução, com tendência a permanecerem quiescentes por prolongados períodos de tempo e cuja sintomatologia se resolve com o controle da hidrocefalia. Assim sendo, a conduta atual consiste em observação e controle do volume tumoral por RNM. A exploração cirúrgica somente é indicada naqueles casos em que há evidente expansão da lesão. Por se tratarem de lesões de lenta evolução e baixo grau de anaplasia, não se indica radioterapia em fases iniciais<sup>8</sup>.

Finalizando, enfatizamos a necessidade de se investigar, rotineiramente, com ressonância nuclear magnética, crianças, adolescentes e adultos supostamente portadores de estenose de aqueduto de Sylvius de origem tardia.

## REFERÊNCIAS

1. Chapman PH. Indolent gliomas of the midbrain tectum. In Marlin AE (ed). Concepts in pediatric neurosurgery, Vol 10. Basel: Karger, 1989, p 97-107.
2. Cushing H. Notes on a series of intracranial tumors and conditions simulating them. Tumors suspects; tumors unverified; tumors verified. Arch Neurol Psychiatry 1923, 10: 605-627.
3. Epstein F, Wisoff J. Intra-axial tumors of the cervicomedullary junction. J Neurosurg 1987, 67: 483-487.
4. Epstein F, Wisoff JH. Surgical management of brain stem tumors of childhood and adolescence. Neurosurg Clin N Am 1990, 1: 111-121.
5. Hoffman HJ, Becker L, Craven MA. A clinically distinct group of benign brain stem gliomas. Neurosurgery 1980, 243-248.
6. Lapras C, Bret P (eds). Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius. Neuro-chirurgie 1980, 26 (Suppl): p 152.
7. Lassiter KRL, Alexander E Jr, Davis CH Jr, Kelly DL Jr. Surgical treatment of brain stem gliomas. J Neurosurg 1971, 34: 719-725.
8. May PL, Blaster SI, Hoffman HJ, Humphreys RP, Harwood-Nash DC. Benign intrinsic tectal "tumors" in children. J Neurosurg 1991, 74: 867-871.
9. Packer RJ, Nicholson S, Vezina LG, Johnson DL. Brainstem gliomas. Neurosurg Clin N Am 1992, 3: 863-879.
10. Raffel C, Hudgins R, Edwards MSB. Symptomatic hydrocephalus: initial findings in brain stem gliomas not detected on computed tomography scans. Pediatrics 1988, 82: 733-737.
11. Sanford RA, Bebin J, Smith RW. Pencil gliomas of the aqueduct of Sylvius. Report of two cases. J Neurosurg 1982, 57: 690-696.
12. Steinbock P, Boyd CM. Periaqueductal tumors as a cause of late-onset aqueductal stenosis. Childs Nerv Syst 1987, 3: 170-174.
13. Stookey B, Scarf JE. Occlusion of the aqueduct of Sylvius by neoplastic and non-neoplastic processes with a rational surgical treatment for relief of resultant obstructive hydrocephalus. Bull Neurol Inst NY 1936, 5: 348-377.
14. Stroink AR, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP, Davidson G. Transpendymal benign dorsally exophytic brain stem gliomas in childhood: diagnosis and treatment recommendations. Neurosurgery 1987, 20: 439-444.
15. Vandertop WP, Hoffman HJ, Humphreys RP, Rutka JT, Armstrong DC, Becker LE. Focal midbrain tumors in children. Neurosurgery 1992, 31: 186-194.