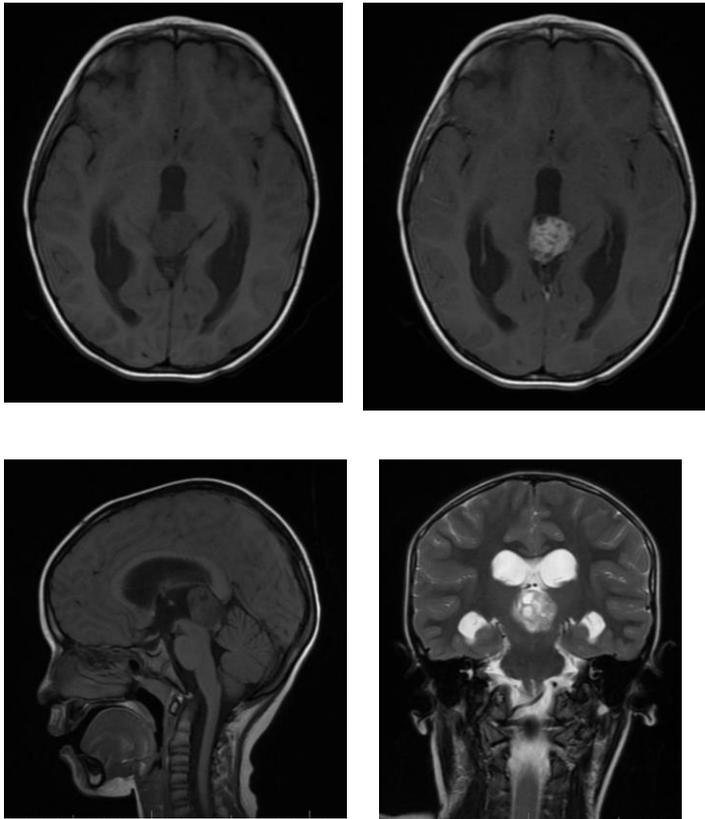


CASO CLÍNICO – MÊS JULHO

Paciente masculino, 5 anos de idade, com queixa de cefaleia de moderada intensidade, sem melhora com o uso de analgésicos, durante cerca de uma semana. Evoluiu com piora da cefaleia, associada a vômitos. Procurou serviço médico, onde foi realizada uma tomografia de crânio, que evidenciou a presença de uma lesão expansiva na topografia da glândula pineal, obstruindo o aqueduto e provocando hidrocefalia. O paciente foi submetido a uma derivação ventrículo-peritoneal (DVP) em caráter de urgência. Em seguida, foi encaminhado a um centro de referência.

Imagens iniciais:



Conforme os aspectos radiológicos da lesão, quais seriam os possíveis diagnósticos diferenciais?

1. Tumor de células germinativas germinomatoso ;
2. Tumor de células germinativas não-germinomatoso;
3. Astrocitoma pilocítico da região da pineal;
4. Tumores do parênquima da pineal ;
5. Tumor embrionário da pineal – pinealoblastoma.

O paciente já se encontrava controlado quanto aos sinais e sintomas de hipertensão intracraniana pela hidrocefalia, embora ainda se notasse um aumento das dimensões ventriculares. Ao exame neurológico, não foi verificada a presença de nenhum déficit ou sinal localizatório.

Qual seria a próxima conduta para prosseguir o diagnóstico e o tratamento da lesão?

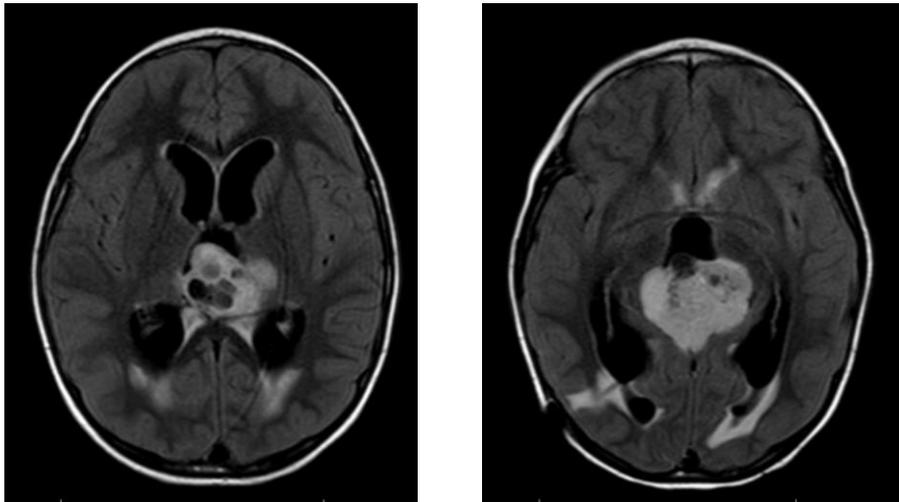
1. dosagem sérica dos marcadores tumorais;
2. dosagem sérica e líquórica dos marcadores tumorais;
3. neuroendoscopia para biopsia da lesão;
4. cirurgia para diagnóstico e exérese tumoral.

Foram dosados os marcadores tumorais séricos e no líquido.

	β -HCG	α -fetoproteína
Nível sérico	INDETECTÁVEL	1,7ng/ml
Nível líquórico	4UI/L	INDETECTÁVEL

Desta forma, dada à positividade do marcador tumoral β -HCG no líquido, admitiu-se o diagnóstico provável de germinoma. A positividade deste marcador no líquido dispensou a necessidade de biopsia e foi iniciada quimioterapia com carboplastina e vepeside, de acordo com o protocolo para tratamento de germinomas.

Entretanto, cerca de uma semana após o término do primeiro ciclo de quimioterapia, o paciente voltou a apresentar cefaleia de forte intensidade, sonolência e vômitos. Ao exame físico, notou-se uma paralisia do olhar conjugado vertical para cima e midríase, caracterizando o sinal de Parinaud, que até então não estava presente. Uma nova ressonância foi realizada, mostrando além da disfunção da DVP, um importante aumento da lesão em vigência do primeiro ciclo de quimioterapia.

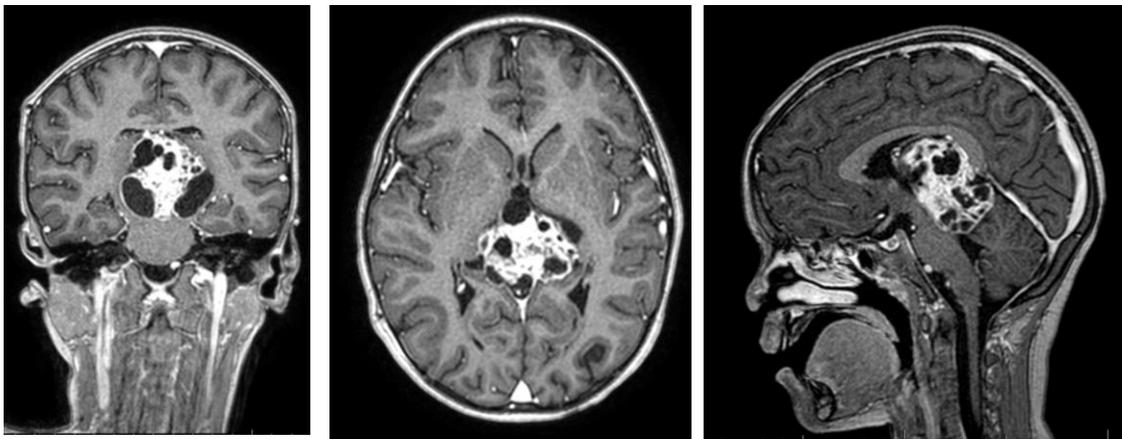


Qual seria a melhor conduta nesta situação?

1. Neuroendoscopia para fenestração do assoalho do terceiro ventrículo e biopsia;
2. revisão de DVP e nova coleta de marcadores no LCR;
3. revisão de DVP;
4. microcirurgia para exérese tumoral.

O paciente foi submetido a revisão da DVP em caráter de urgência, pois encontrava-se bastante sonolento, com a frequência cardíaca oscilando entre 60 e 70 batimentos por minuto e a pressão arterial medindo 130X70 mmHg. Após a revisão da DVP, a criança evoluiu com total recuperação do nível de consciência e normalização dos parâmetros cardíacos e pressóricos, entretanto persistia o sinal de Parinaud.

Uma ressonância foi realizada demonstrando uma progressão tumoral em vigência do primeiro ciclo de quimioterapia e um evidente aumento das áreas císticas.



Admitindo-se então a possibilidade de um *growing teratoma*, o paciente foi submetido à exereses tumoral.

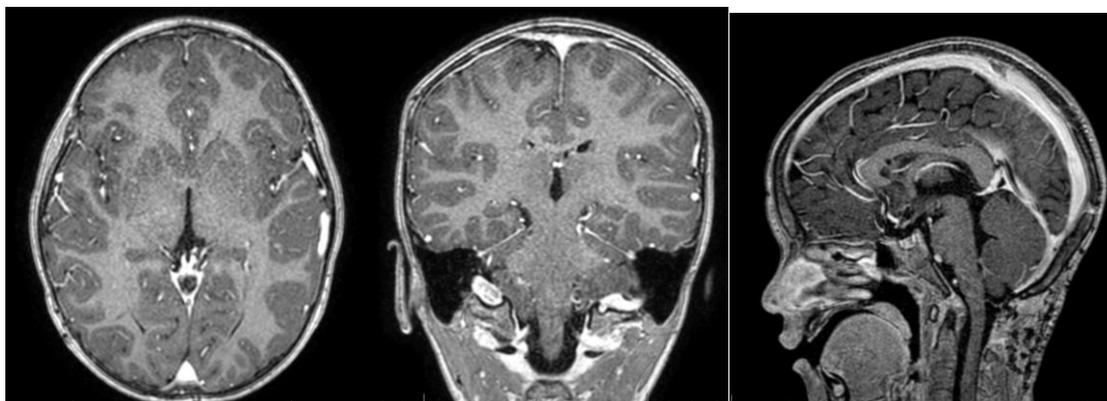
São possíveis vias de acessos para esta localização.

1. decúbito lateral ou *park bench position*, via occipital transtentorial e parietal transcalosa;
2. posição sentada, via supracerebelar infratentorial;
3. decúbito ventral, via supracerebelar infratentorial;
4. decúbito dorsal, cabeça levemente fletida, acesso transcaloso interforniceal

O paciente foi colocado em posição sentada e o acesso ao tumor foi feito via supracerebelar infratentorial. A lesão mostrava-se com múltiplos componentes císticos, pouco sangrante, com bom plano de

clivagem, podendo ser facilmente dissecada das paredes laterais do terceiro ventrículo, o que possibilitou a exérese total da lesão.

Ressonância magnética de controle:



A anatomia patológica concluiu o diagnóstico de tumor de células germinativas de pineal com componentes de teratoma imaturo / germinoma (β -HCG + no LCR).

Como tratamento complementar, o paciente ainda recebeu mais três ciclos de quimioterapia composta de carboplastina e vepeside, totalizando 4 ciclos. Após o término da quimioterapia, o menino recebeu 10 sessões de 180 cGy na região do sistema ventricular e margens (DT=18 Gy), e 7 sessões de 180 cGy em leito tumoral pré-cirurgia + margens (boost/ DT=12,6 Gy)

O paciente não apresentou intercorrências e encontra-se em acompanhamento e seguimento neuroncológico.

Dra. Patrícia Alessandra Dastoli

Comentário:

As lesões intracranianas da região da pineal são agrupadas em tumores germinomatosos e tumores não-germinomatosos. A alfa-fetoproteína (AFP) e a beta-gonadotrofina coriônica (HCG) podem ser dosadas no sangue periférico e no líquido (LCR) e servem como marcadores tumorais dos TCG não-germinomatosos, apresentando valores

frequentemente elevados ao diagnóstico da neoplasia que se normalizam com o decorrer do tratamento e que podem servir de alerta no momento de uma recidiva tumoral.

Os TCG secretores têm maior probabilidade de recidivar. Em geral, a recidiva ocorre nos primeiros dois anos do término do tratamento, em qualquer local do SNC inclusive no neuroeixo.

A hidrocefalia está presente em mais de 90% dos casos. O tratamento inicial deve ser o controle da hidrocefalia e, normalização dos sinais e sintomas de hipertensão intracraniana. A terceiroventriculostomia endoscópica (TVE) seguida ou não de biopsia da lesão é a conduta mais adequada. Contudo, na ausência do neuroendoscópio, o mais importante é o controle da hidrocefalia através de uma DVP.

A indicação de abordagem cirúrgica da lesão deve ser realizada em situações de negatividade nos marcadores tumorais (líquor e/ou sangue) para o diagnóstico anátomo-patológico, progressão da lesão tumoral e ausência de resposta ao tratamento adjuvante (radio/quimioterapia).

O acesso cirúrgico dependerá de alguns fatores, tais como: localização da lesão, lateralidade, experiência do cirurgião e condições do serviço.

Dr. Ricardo Santos de Oliveira

REFERÊNCIAS

1. Choudhri AF; Whitehead MT; Siddiqui A; Klimo Jr P; Boop FA (2015) Diffusion characteristic of pediatric pineal tumors . *Neuroradiol J* 28(2) : 209-216

2. Raleigh DR; Solomon DA; Lloyd SA; Lazar A; Garcia A; Sneed PK; Clarke JL; McDermott MW; Berger MS; Tihan T; Haas-Kogan (2017) Histopathologic review of pineal parenchymal tumors identifies novel morphologic subtypes and prognostic factors for outcome . *Neuro-Oncology* 19(1), 78-88

3. Glass T; Cochrane DD; Rassekh SR; Goddard K; Hukin J (2014) Growing Teratoma syndrome in intracranial non-germinomatous germ cell

tumors (iNGGCTs): a risk for secondary malignant transformation- a report of two cases. Childs Nerv Syst 30:953-957

4. Gorbatiy V; Spiess PE; Pisters LL (2009) The growing teratoma syndrome : current review of literature. Indian J Urol. 25(2):186-189

5. Oya S; Saito A; Okano A; Arai E; Yanai K; Matsui T (2014) The pathogenesis of intracranial growing teratoma syndrome: proliferation of tumor cells or formation of multiple expanding cysts ? Two report of cases and review of literature. Childs Nerv Syst 30 :1455-1461

6. Phi JH; Wang KC; Kim SK; (2018) Intracranial germ cell tumor in the molecular era . J Korean Neurosurg Soc 61 (3):333-342

7. Murray MJ; Bartels U; Nishikawa R; Fangusaro J; Matsutani M; Nicholson JC (2015) Consensus on the management of intracranial germ-cell tumours . Lancet Oncol 16 : e470-477