

Xantastrocitoma pleomórfico na infância

Relato de dois casos

José Roberto Tude Melo¹, André Luiz Pitanga Bastos de Souza², Júlio Leonardo Barbosa Pereira², Rodolfo Casimiro Reis², Marco Antônio Cardoso de Almeida³

Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia (UFBA) e Hospital São Rafael, Salvador, BA, Brasil

RESUMO

O xantastrocitoma pleomórfico é uma neoplasia rara, classificada como grau II ou III pela Organização Mundial da Saúde, a depender do aspecto histopatológico. Descrevemos dois casos de portadores de xantastrocitoma pleomórfico, cujo tratamento escolhido foi cirúrgico. A associação com quimioterapia foi realizada em um dos pacientes. Haja vista a baixa frequência desse tipo de neoplasia, torna-se fundamental a realização de novos estudos para o desenvolvimento de protocolos de tratamento que vislumbrem a diminuição da taxa de recidivas.

PALAVRAS-CHAVE

Glioma. Xantastrocitoma pleomórfico.

ABSTRACT

Pleomorphic xanthoastrocytoma: report of two cases

Pleomorphic xanthoastrocytoma is a rare neoplasia which presents a high cellular pleomorphism, enabling recurrence and malignant transformation. It is classified by the World Health Organization as a grade II or III tumor, depending on the histopathological appearance. Here we present two cases of pleomorphic xanthoastrocytoma treated surgically. Association with chemotherapy was applied in one of them. Considering the low frequency of this kind of neoplasm, it must accomplish new studies to develop treatment protocols that aim to decrease recurrence rates.

KEY WORDS

Glioma. Pleomorphic xanthoastrocytoma.

Introdução

Desde os primeiros relatos na literatura médica feitos por Kepes em 1979, já foram descritos mais de 120 casos de xantastrocitoma pleomórfico³. Trata-se de uma neoplasia benigna rara, compondo apenas 1% dos tumores encefálicos, essencialmente de localização supratentorial e cortical, sendo o lobo temporal acometido em praticamente metade dos casos^{1,4}. Raramente esses tumores se localizam no tálamo, medula ou cerebelo⁴. Os pacientes acometidos são preferencialmente adolescentes e adultos jovens sem predomínio quanto

ao sexo^{1,6}. Concernente ao quadro clínico, em 71% dos casos ocorrem crises epiléticas¹.

O aspecto desse tumor na tomografia computadorizada (TC) é de uma lesão hipo ou isodensa, em geral com nódulo hipercaptante, com massa cística em 54% dos casos⁵. A ressonância magnética (RM) revela imagem hipo ou isointensa em T1, apresentando sinal hiperintenso em T2, com captação de contraste endovenoso^{3,5,8}. Como principal característica, descreve-se sua localização superficial⁶.

Quanto à histopatologia, essa neoplasia caracteriza-se por marcante pleomorfismo celular e nuclear,

1 Neurocirurgião. Doutorando em Medicina pela Universidade Federal da Bahia (UFBA). Salvador, BA.

2 Acadêmicos da Faculdade de Medicina da UFBA. Salvador, BA.

3 Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital São Rafael. Salvador, BA.

depósito de lipídios nas células tumorais, as quais são positivas para a proteína ácida fibrilar glial (GFAP), baixo número de mitoses e células gigantes eventuais, entremeadas em uma rede densa de reticulina³. Raramente há necrose, a qual se configura como indicador histológico de mau prognóstico⁶. O xantastrocitoma pleomórfico é classificado pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como grau II. A sobrevivência dos pacientes em 5 anos é de 81% e, em 10 anos, de 71%, ocorrendo transformação maligna em 20% dos casos. Essa neoplasia pode invadir estruturas vizinhas sem necessariamente haver malignidade⁴.

Sempre que possível, a cirurgia radical deve ser o tratamento de escolha, uma vez que a sobrevivência entre os pacientes com tumores sem necrose, quando submetidos à ressecção completa, é maior que a obtida entre os indivíduos submetidos à ressecção parcial^{4,6}. É importante ressaltar que o xantastrocitoma pleomórfico possui alta taxa de recorrência, não havendo resposta terapêutica satisfatória à quimio ou radioterapia¹.

Relato dos casos

Caso 1

Criança de 13 anos, do sexo masculino, portadora da doença de von Recklinghausen, procurou o Ambulatório de Neurocirurgia com relato de cefaléia progressiva e episódios de crises tônico-clônicas generalizadas. Ao exame físico, apresentava baixa estatura e manchas “café-com-leite” na região cervical, tronco e membros; ausência de déficit motor ou sensitivo aparente.

A RM do encéfalo evidenciou uma lesão cística com um pequeno nódulo mural na região parietal esquerda, além de imagem nodular intraventricular contralateral (Figura 1).

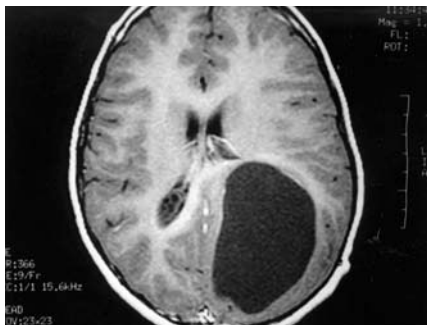


Figura 1 – RM (caso 1).

Submeteu-se à ressecção completa da lesão, com excelente evolução pós-operatória, sem quimio ou radioterapia adjuvante.

O exame histopatológico da lesão parietal evidenciou tratar-se de xantastrocitoma pleomórfico (Figura 2); a lesão intraventricular, por sua vez, teve diagnóstico histológico de tumor papilífero pouco diferenciado.

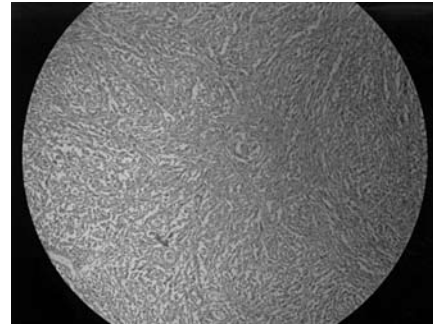


Figura 2 – Aspecto histopatológico (caso 1).

Após 3 anos de acompanhamento, o paciente apresentou sangramento da neoplasia ventricular, tendo se submetido à craniotomia de urgência. A criança foi a óbito 5 dias após a cirurgia.

Caso 2

Criança de 7 anos, do sexo masculino, atendida no Ambulatório de Neurocirurgia, com relato de cefaléia de forte intensidade, resistente a analgésicos. Ao exame neurológico, apresentava-se irritada, com períodos de adinamia. Realizou RM, que evidenciou formação expansiva talâmica, predominante à direita, com realce após injeção de contraste venoso, além de outra lesão localizada na região occipital à esquerda (Figura 3).

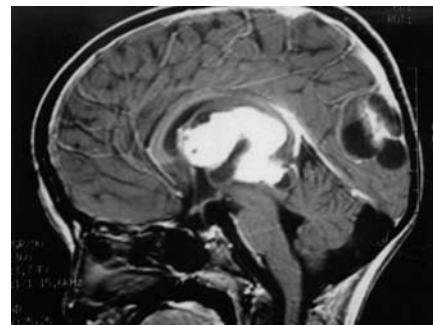


Figura 3 – RM (caso 2).

Submeteu-se à ressecção completa da lesão occipital, com ótima evolução pós-cirúrgica. Seis meses após o primeiro procedimento, apresentou piora do quadro à custa de hidrocefalia, tendo se submetido à derivação ventriculoperitoneal e biópsia estereotáxica da lesão talâmica.

O exame histopatológico evidenciou xantoastrocitoma pleomórfico em ambas as lesões (Figura 4). Atualmente está incluído no protocolo de quimioterapia para glioma de baixo grau, sem qualquer déficit motor ou cognitivo.

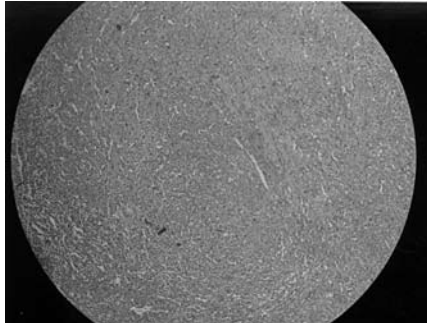


Figura 4 – Aspecto histopatológico (caso 2).

Discussão

A despeito da raridade do xantoastrocitoma pleomórfico em crianças, o exame histopatológico das lesões nos dois casos confirmou esse diagnóstico. Ademais, em um dos casos observou-se associação com a doença de von Recklinghausen. Outras peculiaridades observadas incluem a presença de dois tumores em cada criança, tendo o primeiro paciente apresentado duas neoplasias histologicamente diferentes.

Conforme Tella Jr e cols.⁷, crianças e adultos jovens representam a maioria dos portadores de xantoastrocitoma pleomórfico, ratificando os casos descritos no presente estudo.

No que concerne ao aspecto do xantoastrocitoma pleomórfico aos exames de neuroimagem, verificou-se, nos dois casos relatados, a localização superficial das lesões, assim como nódulo hipercaptante ao contraste intravenoso e preponderância de formação cística, dados corroborados em estudos anteriores^{4,6}. Em um dos casos, observou-se lesão em tálamo, localização esta pouco descrita na literatura².

A ressecção radical permanece como o tratamento de escolha, haja vista a eficácia não comprovada da terapia adjuvante¹. Em um dos casos descritos, optou-se pelo complemento quimioterápico, por tratar-se de

lesão talâmica volumosa, tendo se submetido o paciente apenas à biópsia estereotáxica.

Torna-se necessária a realização de novos trabalhos sobre o tema, para que, no futuro, possam-se estabelecer diretrizes com o escopo de diminuir as taxas de recidiva desse tumor, haja vista existirem relatos de transformação maligna e elevadas taxas de recorrência^{1,7}.

Referências

1. GIANNINI C, SCHEITHAUER BW, BURGER PC et al.: Pleomorphic xanthoastrocytoma: what do we really know about it? *Cancer* 85:2033-45, 1999.
2. KEPES JJ, LOUIS DN, GIANNINI C, PAULUS W: Pleomorphic xanthoastrocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds.): *Pathology and genetics of tumours of the nervous system*. Lyon, IARC, 2000, pp 52-4.
3. KEPES JJ, RUBINSTEIN LJ, ENG LF: Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable diagnosis – a study of 12 cases. *Cancer* 44:1839-52, 1979.
4. LEAL FSCB, GUIMARÃES ACA, MELO JRT et al.: Xantoastrocitoma pleomórfico. *Arq Bras Neurocir (São Paulo)* 17:122-6, 1988.
5. LIPPER MH, EBERHARD DA, PHILLIPS CD, VEZINA LG, CAIL WS: Pleomorphic xanthoastrocytoma, a distinctive astroglial tumor: neuroradiologic and pathologic features. *AJNR* 14:1397-404, 1993.
6. PAHAPILL PA, RAMSAY DA, DEL MAESTRO RF: Pleomorphic xanthoastrocytoma: case report and analysis of the literature concerning the efficacy of resection and the significance of necrosis. *Neurosurgery* 38:822-9, 1996.
7. TELLA JR OI, HERCULANO MA, PRANDINI MN, STAVALE JN, AGUIAR PH: Malignant transformation of pleomorphic xanthoastrocytoma. *Arq Neuropsiquiatr (São Paulo)* 61:104-6, 2003.
8. TIEN RD, CARDENAS CA, RAJAGOPALAN S: Pleomorphic xanthoastrocytoma of the brain: MR findings in six patients. *AJR* 159:1287-90, 1992.

Original recebido em agosto de 2007

Aceito para publicação em março 2008

Endereço para correspondência

José Roberto Tude Melo

Alameda dos Jasmins, 200/702/bloco B

40296-200 – Salvador, BA

E-mail: jmelo@hupes.ufba.br