

Astrocitoma pilomixoide intermediário e síndrome diencefálica: aspectos de imagem

Intermediate pilomyxoid astrocytoma and diencephalic syndrome: imaging findings

Olavo Kyosen Nakamura¹, Marco da Cunha Pinho¹, Vicente Odone Filho², Sergio Rosenberg³

RESUMO

O astrocitoma pilomixoide, entidade descrita como variante histológica do astrocitoma pilocítico, é um raro tumor primário do sistema nervoso central. Geralmente, localiza-se em topografia hipotálamo-quiasmática, acometendo crianças com idade média de 10 meses. Apresenta alta taxa de recorrência e disseminação líquórica, podendo se apresentar ao longo de todo o neuroeixo. Dada sua topografia, pode se apresentar com atraso do desenvolvimento na infância e síndrome diencefálica, caracterizada por emagrecimento extremo, ausência de acúmulo de tecido adiposo, hiperatividade motora, euforia e estado de alerta. A ressonância magnética possui um papel importante para o diagnóstico, estadiamento e seguimento do astrocitoma pilomixoide. No entanto, para o diagnóstico definitivo, o estudo anatomopatológico é fundamental, principalmente na diferenciação com o astrocitoma pilocítico. Além disso, em alguns casos, como o aqui apresentado, evidencia-se a apresentação simultânea de características histológicas do astrocitoma pilomixoide e pilocítico, constituindo um grupo denominado astrocitoma pilomixoide intermediário. A cirurgia é a melhor opção de tratamento e geralmente há necessidade de tratamento adjuvante.

Descritores: Astrocitoma/diagnóstico; Astrocitoma/patologia; Diencefalo; Imagem por ressonância magnética; Criança; Relatos de casos

ABSTRACT

Pilomyxoid astrocytoma, an entity described as a histological variant of pilocytic astrocytoma, is a rare primary tumor of the central nervous system. It is usually located in the hypothalamic-chiasmatic area, affecting children with a mean age of 10 months. It has a high rate of recurrence and cerebrospinal fluid dissemination, which may be present throughout the neuroaxis. Due to its topography, it may present developmental delay in childhood and diencephalic syndrome, characterized by extreme weight loss, lack

of fat accumulation, hyperactivity, euphoria and alertness. Magnetic resonance imaging has an important role in its diagnosis, staging and follow-up of pilomyxoid astrocytoma. However, for a definitive diagnosis, anatomopathology is particularly important to differentiate it from pilocytic astrocytoma. Some cases, as in this present one, have simultaneous histological features of pilocytic and pilomyxoid astrocytomas, constituting a group called intermediate pilomyxoid astrocytoma. Surgery is the best treatment option and it usually requires adjuvant therapy.

Keywords: Astrocytoma/diagnosis; Astrocytoma/pathology; Diencephalon; Magnetic resonance imaging; Child; Case reports

INTRODUÇÃO

O astrocitoma pilomixoide, descrito como variante histológica do astrocitoma pilocítico, é um raro tumor primário do sistema nervoso central, mais comumente originado em topografia hipotálamo-quiasmática⁽¹⁾, que pode se apresentar com síndrome diencefálica. A síndrome diencefálica, descrita por Russell, em 1951⁽²⁾, é uma das causas do atraso do desenvolvimento na infância, caracterizada por emagrecimento extremo, ausência de acúmulo de tecido adiposo, hiperatividade motora, euforia e estado de alerta⁽³⁾. Geralmente ocorre associada a tumores de hipotálamo anterior e assoalho do terceiro ventrículo, com repercussões ao nervo óptico e quiasma. Há acentuado predomínio de astrocitomas e, ocasionalmente, ocorrem outros tipos de tumores, como ependimomas, gangliogliomas, disgerminomas, craniofaringeoma, dentre outros⁽³⁾. Os sintomas são precoces, geralmente antes do primeiro ano de vida.

¹ Departamento de Diagnóstico por Imagem, Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

² Departamento de Pediatria, Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

³ Departamento de Patologia, Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil.

Autor correspondente: Olavo Kyosen Nakamura – Avenida Albert Einstein, 627, Bloco D, 4º Andar – Morumbi – CEP: 05652-900 – São Paulo (SP), Brasil – Tel: (11) 2141-4271 – Email: olavo.nakamura@einstein.br

Data de submissão: 24/2/2012 – Data de aceite: 8/5/2012

RELATO DE CASO

Paciente do gênero feminino, com 10 meses e 15 dias de vida, apresentou-se em nosso serviço em junho de 2011 com quadro de profunda deficiência quanto ao ganho de peso, apesar da ingestão nutricional apropriada. O crescimento linear estava mantido e não existiam outros sintomas associados. Nascida de gestação a termo, com peso adequado para a idade gestacional e sem intercorrências. Foi realizada investigação clínica, incluindo exame de ressonância magnética de crânio,

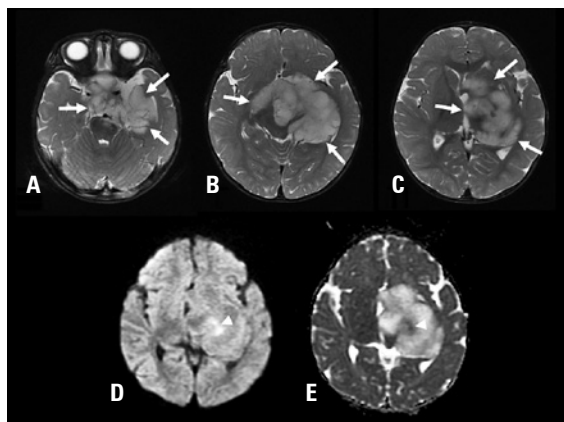


Figura 1. Ressonância magnética do crânio. Imagens em T2 com supressão de gordura evidenciam volumosa formação expansiva/infiltrativa supratentorial, de contornos lobulados, envolvendo o quiasma óptico e o trato óptico, com extensão para a porção mesial do lobo temporal, região núcleo-capsular, tálamo e mesencéfalo esquerdos, assim como a substância perfurada anterior direita, medindo cerca de 6,8 x 4,8 x 3,2 cm em seus maiores eixos e determinando efeito de massa local (A-C, setas). Área central mal definida de restrição à difusão, que pode corresponder à componente de maior celularidade nas imagens em difusão (D) e mapa de coeficiente de difusão aparente (ADC) (E)

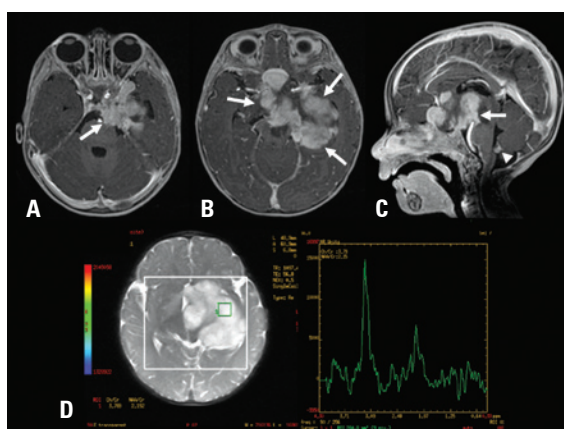


Figura 2. Ressonância magnética do crânio. Imagens na sequência T1 pós-contraste com supressão de gordura evidenciam realce intenso e heterogêneo pelo gadolínio da volumosa massa expansiva/infiltrativa supratentorial (A-C, setas), que apresenta extensão para o tronco encefálico e amplo contato com a artéria basilar. Há pequeno implante no interior do IV ventrículo (C, cabeça de seta) e sinais de disseminação meníngea ao longo da superfície pial anterior do tronco cerebral. O estudo por espectroscopia (D) demonstrou aumento da relação colina/creatina (aumento do turnover de membranas celulares), redução da relação N-acetilaspártato/creatina (disfunção/despopulação neuronais) e provável pico de lactato/lípidos

com o achado de lesão sólida expansiva e infiltrativa centrada no hipotálamo, com extensão supratentorial, mesial temporal esquerda, tálamo, cápsula interna e tronco encefálico (Figuras 1 e 2). Foram ainda observadas lesões nodulares compatíveis com disseminação líquórica intracraniana no IV ventrículo e na superfície anterior do tronco, bem como disseminação intraespinhal, nos níveis D11 e D12, conforme demonstrado na figura 3. Foi realizada biópsia da lesão com confirmação anatomopatológica de astrocitoma pilomixoide (Figura 4).

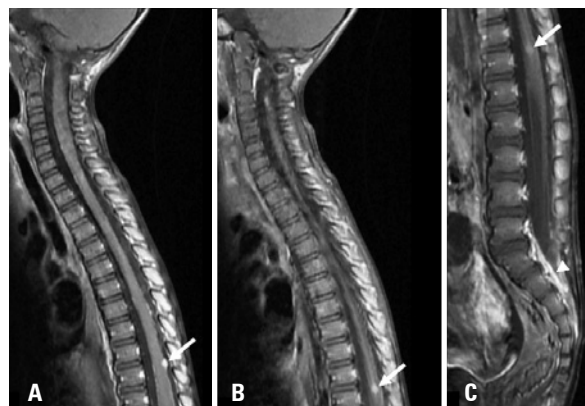


Figura 3. Ressonância magnética da coluna vertebral. Imagens na sequência T1 pós-contraste evidenciam lesões nodulares compatíveis com implantes durais em localização posterolateral direita na altura de D11, medindo 0,5 cm (A, seta), lateral esquerda na altura de D12, medindo 0,4 cm (B e C, seta) e focos de realce junto das raízes da cauda equina na altura de L2 e L4 à direita e em L5 e S1 (C, cabeça de seta)

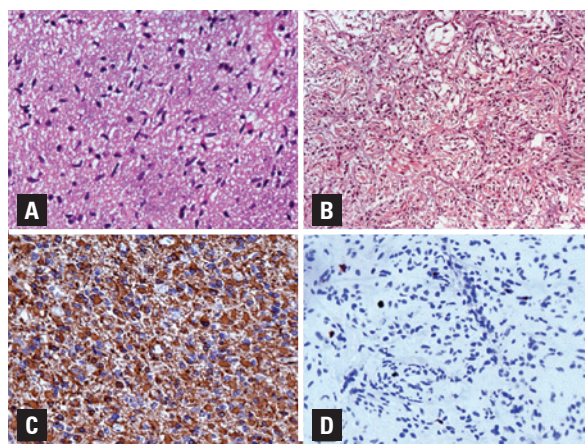


Figura 4. Patologia. Tumor astrocitário monomorfo bem diferenciado, constituído em parte por tecido fibroso denso, formado por células de núcleos delicados e alongados e com prolongamentos evidentes (A, coloração hematoxilina-eosina - HE) e outra parte do tumor apresenta um estroma frouxo formado por células alongadas fibrilares, com prolongamentos multipolares, sem arranjo arquitetural particular, embebidas numa matriz mixoide (B, coloração HE). A imunohistoquímica evidencia que ambos os tecidos expressam proteína glial fibrilar ácida (C), e o índice de proliferação celular pelo Ki-67 não ultrapassa 2% (D). A área fibrosa é similar às que se observam nos astrocitomas pilocíticos, embora não haja fibras de Rosenthal ou gotículas hialinas. As áreas mixoides são semelhantes às encontradas nos astrocitomas pilomixoides, embora não tenham sido observados arranjos em pseudorosetas perivascularares. O aspecto é compatível com uma forma intermediária entre astrocitoma pilocítico e pilomixoide

DISCUSSÃO

O astrocitoma pilomixóide, entidade recentemente descrita como variante histológica do astrocitoma pilocítico, é um raro tumor primário do sistema nervoso central, mais comumente em topografia hipotálamo-quiasmática⁽¹⁾. Acomete geralmente crianças, com idade média de 10 meses, podendo eventualmente acometer adolescentes e adultos^(4,5). É descrita na literatura sua associação com a síndrome de neurofibromatose tipo I⁽⁶⁾. Ao contrário do prognóstico bom do astrocitoma pilocítico, o astrocitoma pilomixóide possui classificação tipo II pela Organização Mundial da Saúde (OMS), com alta taxa de recorrência e disseminação líquórica^(4,5). Em estudos por ressonância magnética, o astrocitoma pilomixóide apresenta-se tipicamente como massa predominantemente sólida, com áreas císticas de permeio, hiperintensidade de sinal em T2, isossinal em T1 e realce variável pelo meio de contraste, podendo haver ainda degeneração cística, necrose ou hemorragia no interior da lesão e anormalidade de sinal em T2 na substância branca e cinzenta profunda adjacente⁽⁵⁻⁷⁾. A presença de lesão predominantemente sólida com porção tumoral sem realce, seja da lesão primária ou das lesões disseminadas, é muito mais comum no astrocitoma pilomixóide, o que auxilia a diferenciar do astrocitoma pilocítico. A ausência de realce pode estar relacionado ao componente mixóide da lesão⁽⁸⁾. Outras características por imagem que auxiliam no diagnóstico diferencial seriam a predileção pela topografia supraselar, presença de hemorragia intratumoral e a disseminação leptomeníngea^(5,8). A espectroscopia evidencia elevação da colina e lipídeos e redução de creatina e do N-acetil-aspartato, achados que geralmente se apresentam em tumores de alto grau, mas estando também presente no astrocitoma pilocítico e pilomixóide, tumores caracteristicamente de baixo grau⁽⁵⁾. O astrocitoma pilomixóide pode se apresentar ao longo de todo o neuroeixo, com aumento da localização em topografias atípicas em pacientes mais velhos^(5,7). No estudo histológico, caracteriza-se pela matriz mixóide proeminente, padrão angiocêntrico monomórfico e células tumorais bipolares, com ausência de fibras de Rosenthal e corpos

eosinofílicos granulares^(4,9). No entanto, evidenciam-se diversos casos em que há apresentação simultânea de características histológicas do astrocitoma pilomixóide e pilocítico, constituindo um grupo denominado de astrocitoma pilomixóide intermediário. Tumores intermediários apresentam mais comumente áreas fibrilares, arquitetura bifásica, fibras de Rosenthal, corpos eosinofílicos granulares e calcificações em relação aos tumores pilomixóides⁽⁹⁾. A cirurgia é a melhor opção de tratamento, porém o prognóstico pós-cirúrgico depende da extensão da ressecção. Pela sua topografia geralmente supraselar, há uma maior complexidade cirúrgica e, mais frequente, presença de doença residual e disseminada. Geralmente há necessidade de tratamento adjuvante, com radio e quimioterapia^(8,10).

REFERÊNCIAS

1. Tihan T, Fisher PG, Kepner JL, Godfraind C, McComb RD, Goldthwaite PT, et al. Pediatric astrocytomas with monomorphous pilomyxoid features and a less favorable outcome. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1999;58(10):1061-8.
2. Russell A. A diencephalic syndrome of emaciation in infancy and childhood. *Arch Dis Child*. 1951;26:274.
3. Poussaint TY, Barnes PD, Nichols K, Anthony DC, Cohen L, Tarbell NJ, et al. Diencephalic syndrome: clinical features and imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1997;18(8):1499-505.
4. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*. 2007;114(2):97-109.
5. Linscott LL, Osborn AG, Blaser S, Castillo M, Hewlett RH, Wieselthaler N, et al. Pilomyxoid astrocytoma: expanding the imaging spectrum. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29(10):1861-6.
6. Arslanoglu A, Cirak B, Horska A, Okoh J, Tihan T, Aronson L, et al. MR imaging characteristics of pilomyxoid astrocytomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24(9):1906-8.
7. Komotar RJ, Mocco J, Jones JE, Zacharia BE, Tihan T, Feldstein NA, et al. Pilomyxoid astrocytoma: diagnosis, prognosis, and management. *Neurosurg Focus*. 2005;18(6A):E7.
8. Lee IH, Kim JH, Suh YL, Eo H, Shin HJ, Yoo SY, et al. Imaging characteristics of pilomyxoid astrocytomas in comparison with pilocytic astrocytomas. *Eur J Radiol*. 2011;79(2):311-6.
9. Johnson MW, Eberhart CG, Perry A, Tihan T, Cohen KJ, Rosenblum MK, et al. Spectrum of pilomyxoid astrocytomas: intermediate pilomyxoid tumors. *Am J Surg Pathol*. 2010;34(12):1783-91.
10. Komotar RJ, Burger PC, Carson BS, Brem H, Olivi A, Goldthwaite PT, et al. Pilocytic and pilomyxoid hypothalamic / chiasmatic astrocytomas. *Neurosurgery*. 2004;54(1):72-9; discussion 70-80.