

EPENDIMOMA TANICÍTICO SUPRATENTORIAL EM CRIANÇA
SUPRATENTORIAL TANYCITIC EPENDYMOMA IN A CHILD

Renata Bertanha¹, Fabiano Reis², Luciano de Souza Queiroz³, Felipe Damasio Castro¹

RESUMO

Os autores relatam no presente estudo um caso raro de ependimoma tanicítico do terceiro ventrículo com extensão para forames interventriculares em uma criança de quatro anos. São descritos achados clínicos, radiológicos, histológicos e imuno-histoquímicos do caso, bem como uma breve revisão da literatura.

Descritores: ependimoma; neoplasias supratentoriais, terceiro ventrículo.

ABSTRACT

The authors report a rare case of tanyctic ependymoma in the third ventricle and the interventricular foramina in a four year old boy. Clinical, pathologic, radiologic, histologic and immunohistochemical findings are described, along with a brief literature review.

Key-words: ependymoma; supratentorial neoplasms; third ventricle.

INTRODUÇÃO

O ependimoma tanicítico é uma variante rara de ependimoma fibrilar, que tem origem nos tanicitos primitivos. Foi formalmente reconhecido como uma nova entidade patológica na classificação de tumores cerebrais da Organização Mundial de Saúde (OMS), em 2000. Embora tenha uma predileção pela medula espinhal e região infratentorial,¹ sendo mais frequente em adultos, relatamos um caso de ependimoma tanicítico do terceiro ventrículo e forames interventriculares em um pré-escolar.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, quatro anos de idade, é trazido por familiares ao serviço médico de pronto atendimento de pediatria por perda de equilíbrio, alteração da marcha e quedas frequentes

há três meses com piora progressiva, além de rebaixamento progressivo do nível de consciência e vômitos. Foi realizada, inicialmente, tomografia computadorizada para avaliar hipertensão intracraniana e processo expansivo. Com o achado de uma massa intraventricular, foi realizada ressonância magnética com contraste paramagnético intravenoso para detalhar as características tumorais.

A tomografia de crânio demonstrou hidrocefalia e lesão expansiva espontaneamente hiperdensa no terceiro ventrículo que se estendia aos forames interventriculares (Figura 1A).

O exame de ressonância magnética demonstrou, na imagem axial T1 sem contraste, lesão expansiva intraventricular, invadindo o forame de Monroe com isossinal ao parênquima cerebral (Figura 1B) e, no pós-contraste, a lesão apresentou realce intenso pelo contraste paramagnético (Figura 1C).

Na imagem axial em T2 a lesão apresentou-se com isossinal, notando-se ainda ectasia ventricular associada à transudação líquórica (Figura 1D).

O paciente foi submetido à ressecção cirúrgica da lesão expansiva intraventricular, por craniectomia, sem intercorrências durante o procedimento cirúrgico.

As lâminas do estudo histopatológico e de imuno-histoquímica (Figura 2) revelaram se tratar de um ependimoma tanicítico, patologia rara entre os tumores primários do sistema nervoso central e, no presente caso, apresentando localização e faixa etária atípicas.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 15, n. 3, p. 79 - 81, 2013

1. Residente em Radiologia - FCM/UNICAMP

2. Professor do Depto. de Radiologia - FCM/UNICAMP

3. Professor do Depto. de Anatomia Patológica - FCM/UNICAMP

Recebido em 1/9/2012. Aceito para publicação em 1/10/2012.

Contato: carpediem.renata@gmail.com

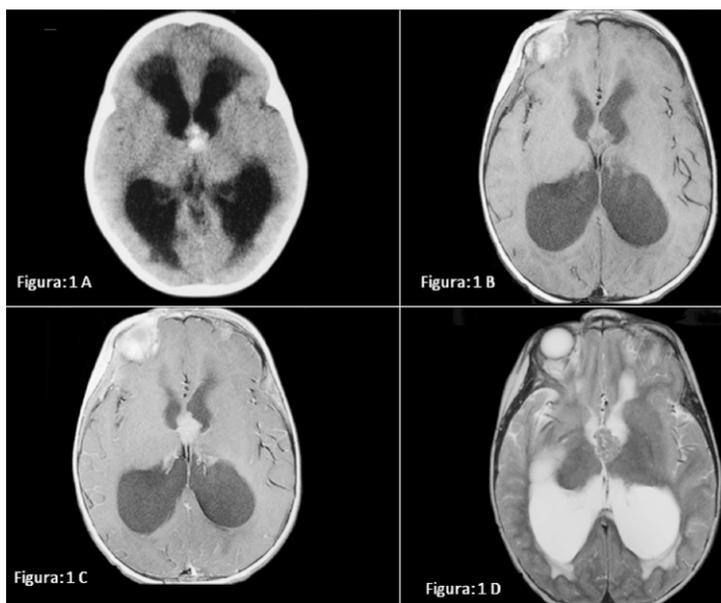


Figura 1. Cortes axiais de Tomografia Computadorizada (1A) e de Ressonância Magnética (1B, 1C, 1D)

Exame por tomografia de crânio mostra hidrocefalia e lesão expansiva, hiperdensa no terceiro ventrículo e forames interventriculares (Figura 1 A). A ressonância magnética (RM) demonstrou na imagem axial T1 sem contraste (Figura 1 B) lesão expansiva, isointensa, de contornos lobulados, em terceiro ventrículo e região de forames interventriculares; axial T1 após contraste (Figura 1 C) demonstrou intenso realce da lesão expansiva; a imagem axial T2 (Figura 1 D) demonstrou predomínio de isointensidade da lesão expansiva; além de ectasia ventricular associada à transudação líquórica.

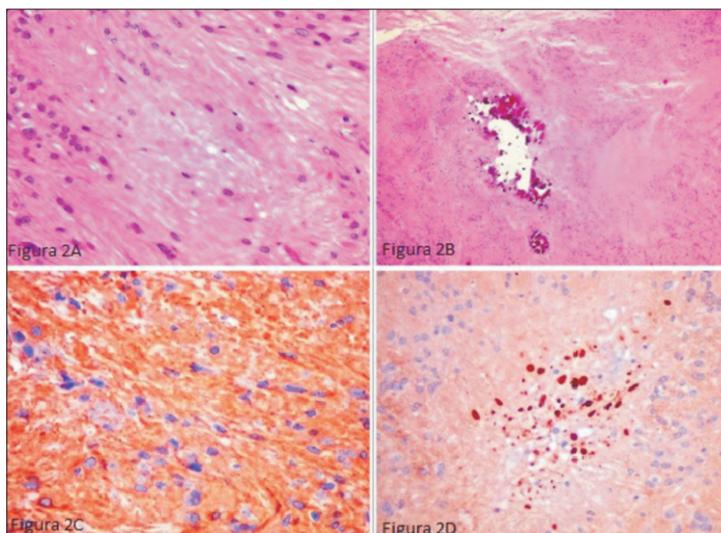


Figura 2. Histologia em HE (2A e 2B) e imunohistoquímica com positividade de GFAP (2C) e EMA (2D)

A avaliação histopatológica revelou caráter homogêneo do tecido tumoral, constituído por células alongadas de limites imprecisos, com ricos prolongamentos fibrilares arranjados em feixes (Figura 2 A). Alguns pequenos focos de calcificação são vistos em HE (Figura 2 B). Há positividade difusa, um pouco heterogênea, para GFAP (Figura 2 C) e EMA (Figura 2 D), sendo feito o diagnóstico de ependimoma tanicítico.

Obs.: imagens em cores estão disponíveis na versão *on line* desta revista (<http://revistas.pucsp.br/rfems>).

DISCUSSÃO

Ependimomas são neoplasias gliais localizadas, mais comumente, no interior ou na vizinhança dos ventrículos laterais ou do quarto ventrículo e na medula espinhal. Ependimomas supratentoriais da fossa posterior são mais comuns em crianças, enquanto lesões medulares são mais frequentes nos adultos.^{3,5}

O ependimoma tanicítico é uma variante incomum de ependimoma fibrilar, que tem origem nos tanicitos primitivos.

Histologicamente, apresenta-se com celularidade baixa ou moderada, contém células fusiformes, bipolares e densamente fibrilares, frequentemente arranjadas em fascículos, o que pode criar semelhança com astrocitomas, especialmente os pilocíticos. O nome deriva dos tanicitos, células periventriculares alongadas, com morfologia intermediária entre um astrócito e uma célula ependimária, que se estende à superfície dos ventrículos.

Os tanicitos derivam da glia radial bipolar que, na vida embrionária, atravessa a espessura do neuroepitélio indo da superfície externa (meníngea) à interna (ependimária).

Na imunohistoquímica, GFAP, S100, e vimentina são detectadas no citoplasma, mas EMA é reportado como negativo ou como pequena e granular reatividade vesicular.^{1,2} No nosso caso, GFAP e EMA apresentaram positividade difusa e heterogênea.

Ependimomas tanicíticos são mais comumente encontrados na medula espinhal e em adultos, mas o caso descrito situa-se no terceiro ventrículo e forames interventriculares. Ependimomas tanicíticos de localização supratentorial são muito raros.² Nesses casos, ou o tumor surge dentro do ventrículo ou na substância branca periventricular, sem continuação com a camada ependimária do ventrículo.¹

Relatos de casos de ependimomas tanicíticos supratentoriais mostraram que, de oito casos, apenas dois ocorreram no ventrículo lateral em adultos (Quadro 1), não

sendo citados casos de acometimento do ventrículo lateral em crianças. Em tais casos, as lesões surgem dentro ou circunvizinhas ao ventrículo, ou a partir da substância branca subcortical, sem continuidade com o revestimento ependimário do ventrículo.^{1,3,4,6-10}

O prognóstico do ependimoma tanicítico depende da idade, extensão da ressecção, disseminação líquórica e localização.⁴

O paciente em questão foi a óbito após a realização da cirurgia. Embora os dados sejam escassos e o tratamento de ependimomas, em geral, permaneça controverso, devemos estar cientes dessa entidade tumoral, não só em pacientes com tumores da medula espinhal, mas também no diagnóstico diferencial de tumores no hemisfério cerebral.

O conhecimento das manifestações atípicas de uma patologia ajuda a ampliar a gama de diagnósticos diferenciais, sendo um papel importante desempenhado pelos relatos de casos.

Quadro 1. Relatos de caso de ependimoma tanicítico supratentorial

Autor (ano)	Idade / sexo	Localização
Friede/Pollak (1978)	06/M	Lobo temporal
Langford/Barre (1997)	13/M	Lobo parietal
Daneyemez (1999)	42/M	Ventrículo lateral
Hayashi (2000)	51/M	Lobo frontal
Richards (2004)	17/M	Lobo frontal
Ragel (2005)	55/M	Ventrículo lateral
Ito (2005)	59/M	Lobo
Reis (2011)	06/M	Lobo parietooccipital
Presente caso (2012)	04/M	Ventrículo lateral

REFERÊNCIAS

- Ito T, Ozaki Y, Nakamura H, Tanaka S, Nagashima K. A case of tancytic ependymoma arising from the cerebral hemisphere. *Brain Tumor Pathol.* 2006;23:91-5.
- Dvoracek MA, Kirby P. Intraoperative diagnosis of tancytic ependymomas: pitfalls and differential diagnosis. *Diagn Cytopathol.* 2001;24:289-92.
- Richards AL, Rosenfeld JV, Gonzales MF, Ashley D, Mc Lean C. Supratentorial tancytic ependymoma. *J Clin Neurosci.* 2004;11(8):928-30.
- Ragel BT, Townsend JJ, Arthur AS, Couldwell WT. Intraventricular tancytic ependymoma: case report and review of the literature. *J Neurooncol.* 2005;71:189-93.
- Mermuys K, Jeuris W, Vanhoenacker PK, Hoe LV, D'Haenens P. Best cases from the AFIP: supratentorial ependymoma. *RadioGraphics.* 2005;25:486-90.
- Friede RL, Pollak A. The cytogenetic basis for classifying ependymomas. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1978;37:103-18.
- Langford LA, Barre GM. Tancytic ependymoma. *Ultrastruct Pathol.* 1997;21:135-42.
- Daneyemez M, Can C, Izci Y, Beduk A, Timuckaynak E. The tancytic ependymoma of the lateral ventricle: case report. *Minim Invasive Neurosurg.* 1999;42:201-3.
- Hayashi S, Kameyama S, Fukuda M, Takahashi H. Ganglioglioma with a tancytic ependymoma as the glial component. *Acta Neuropathol.* 2000;99:310-6.
- Reis F, Schwingel R, Morais FC, Queiroz LS. Supratentorial tancytic ependymoma: an uncommon fibrillary ependymoma variant. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69(4):723.