

TUMORES DA REGIÃO DA PINEAL – CONSIDERAÇÕES SOBRE 9 CASOS ATÍPICOS TRATADOS EM NOSSO SERVIÇO

INTRODUÇÃO

A glândula pineal também chamada de epífise cerebral, é uma pequena glândula endócrina, que tem como particularidade a produção de melatonina derivado da serotonina. Está localizada na parte central do cérebro entre dois hemisférios, acima do aqueduto de Sylvius e abaixo do bordelete do corpo caloso.

Tumores da região pineal são coletivamente raros (< 1% dos tumores do sistema nervoso central nos países ocidentais).

A distribuição por tipos é cerca de 35% para [tumores germinativos](#), 28% para tumores do parênquima pineal, e 28% para gliomas, incluindo ependimomas e de no máximo 8% meningiomas

Na Ásia, a incidência dos tumores da região pineal é maior, chegando a cerca de 3,2% no Japão. Naquela parte do mundo, tumores germinativos respondem por 80% do total, sendo a metade constituída por germinomas. Os tumores do parênquima pineal correspondem a 12% e gliomas a 6,5%.

Adultos tendem a apresentar tumores benignos (pineocitomas, idades entre 36 e 47 anos). Crianças são afetadas pelas variedades mais agressivas. Pineoblastomas têm idades médias entre 12 e 18 Nas crianças os tumores da região da pineal são igualmente raros (2% de todos os tumores da criança).

A grande maioria ocorre em região da pineal, mas alguns em áreas adjacentes, como o terceiro ventrículo e região supra-selar.

Os sinais e sintomas desses tumores são cefaléia, vômitos e distúrbios visuais. Na região da pineal, os tumores mais comuns são os de células germinativas e ocorrem na faixa etária de 10 a 14 anos (germinomas, teratomas, carcinomas embrionários, cório-carcinomas, tumor do seio endodérmico).

Metodologia:

Trata-se de um estudo descritivo, com abordagem qualitativa, do tipo relato de experiência vivenciado por uma equipe de neurocirurgia geral que nos últimos sete anos identificou, diagnosticou tratou e acompanhou a evolução de NOVE pacientes portadores de tumores na região da pineal.

Foi utilizado a experiência clínica, seguimento de perto e documentação das condutas e evoluções utilizando como instrumento de apoio e referência a bibliografia.

A condução clínica e neurocirúrgica dos casos foi realizada passo a passo, primeiramente informando aos pacientes e familiares os objetivos, solicitando a permissão para realização do exame físico, após autorização iniciamos a anamnese com o levantamento de dados. No decorrer da nossa entrevista, conseguimos transmitir segurança, respeito, possibilitando maior colaboração do paciente. No exame físico, foram utilizados métodos de exame físico geral além de rigoroso exame neurológico que envolvia desde acuidade visual até equilíbrio marcha e motricidade ocular.

Após a avaliação e esclarecimentos clínicos os pacientes foram submetidos aos exames necessários de sangue (com marcadores hormonais e neuroendócrinos), campimetria visual, tomografias e ressonância magnética de crânio e da região da pineal.

Encerradas as fases de avaliação e diagnóstico os pacientes foram encaminhados para o indicado tratamento – clínico, cirúrgico, quimioterápico, radioterápico ou hormonioterápico.

Após tais terapias os pacientes seguiram em acompanhamento neurológico ambulatorial para análise das sequelas, recidivas e da recuperação individual

Discussão

Durante a análise dos exames pudemos nos deparar com as mais variadas patologias tumorais dessa região, cada uma com suas peculiaridades, com seus desafios e dificuldades seja no diagnóstico seja na técnica cirúrgica utilizada, na percentagem de tumor ressecado, na recuperação clínica, recidiva e complicações sequelares físicas neurológicas e hormonais.

Na análise inicial pre diagnóstico as queixas em geral eram decorrentes cefaléias e dores no corpo. No exame físico, foram observadas presenças de incoordenação nos MMII, déficit visual, palidez, lábios desidratados, pele ressecada, pupilas dilatadas, e baixo peso. Possuía também um quadro de diabetes insipidus, déficit visual sem respeitar um quadrante sendo mais uma redução generalizada da acuidade visual e as vezes até olhar do sol poente, uma manifestação clínica do tumor da região pineal muito associada ao acometimento da lamina quadrigemina adjacente ou a hidrocefalia – patologia muito comum nesses tumores por estenose do aqueduto silviano

Descrevemos nove casos de tumores da região da pineal, com suas características clínicas, imaginológicas e patológicas, as condutas realizadas e a evolução clínica desses pacientes

Relato dos casos

Caso 1:

A.D.L., masc. 16 anos.

Paciente vem do interior de outro estado com história clínica de dor de cabeça e diminuição da acuidade visual há 6 meses.

Sem condição de ser atendido na origem, veio a São Paulo para buscar nossa equipe e obter ajuda.

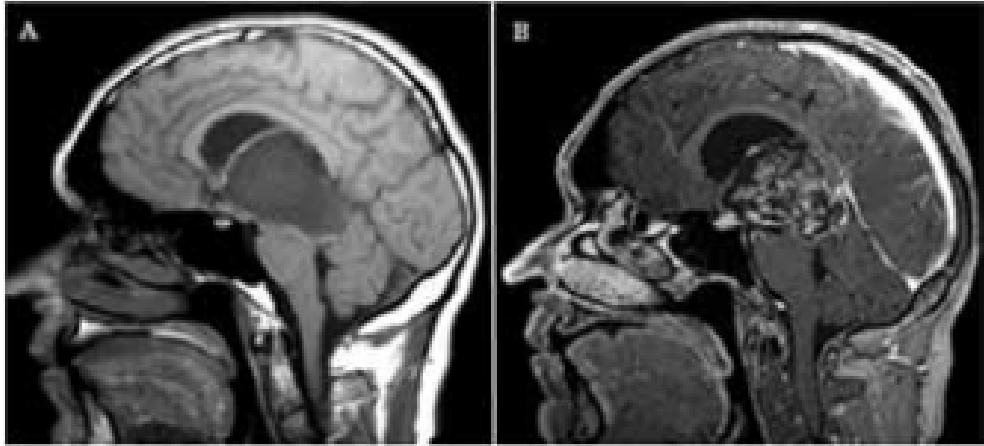
Ao exame, percebia-se nítida dificuldade de visualizar as coisas, nomeá-las e dificuldade para ver o caminho para se locomover.

No fundo de olho vê-se edema de papila já com sangramentos.

Na pesquisa dos pares cranianos, além de nítido sinal de Parinaud, não identificamos nenhum outro déficit.

Sem déficit sensitivo motor em tronco ou extremidades.

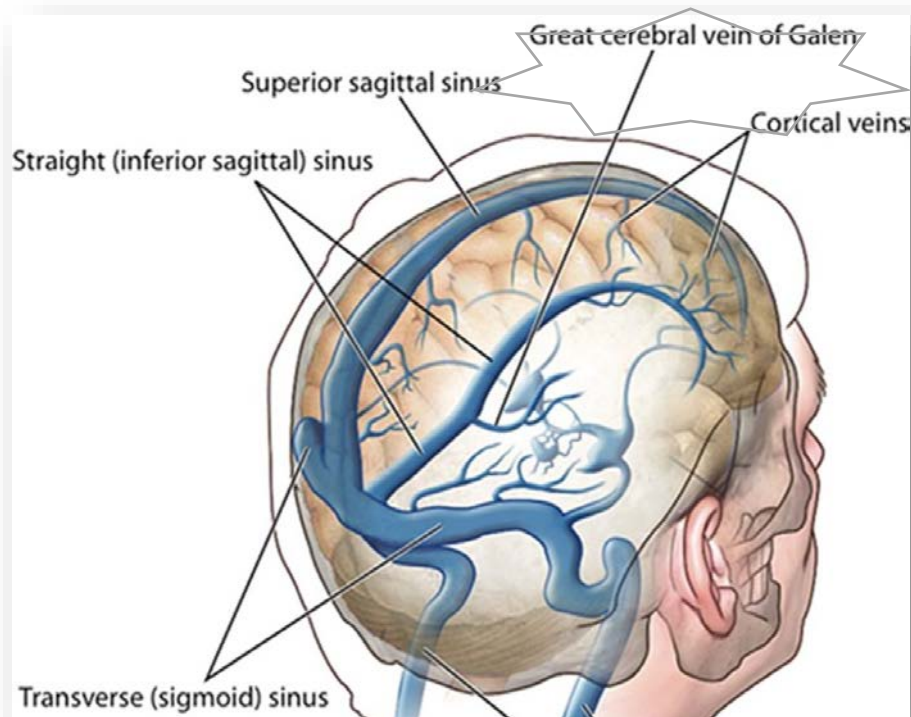
Feita tomografia de crânio, que mostrou hidrocefalia decorrente da obstrução do aqueduto Silvano, causado por compressão de grande tumor na região da pineal.



O primeiro passo foi realizar uma derivação ventrículo peritoneal. Após 14 dias, verificamos melhora dos sintomas de hic e diminuição da hidrocefalia no controle de CT.

No 15 dia, realizada craniotomia de fossa posterior em posição semi sentada, com abordagem supracerebelar e infratentorial sendo o tumor atacado com técnica microcirúrgica.

Feito o debulking, com resseccao posterior e lateral direito do tumor, na fase inicial e, após conseguir espaço, mais debulking e penetração para o lado contralateral , com resseccao parcial do tumor aderido na base, junto a veia magna de galeno.



Consistência dura, difícil de aspirar com aspirador ultrassônico. Impressão clínica de meningeoma, confirmado no anátomo patológico. Evolução pós-operatória boa, com discreta melhora visual (impressão clínica) e ausência dos sintomas de hicc. Apresentou desequilíbrio por discreto sintoma cerebelar direito, com melhora não interferindo na sua locomoção, voltando a sua cidade de origem

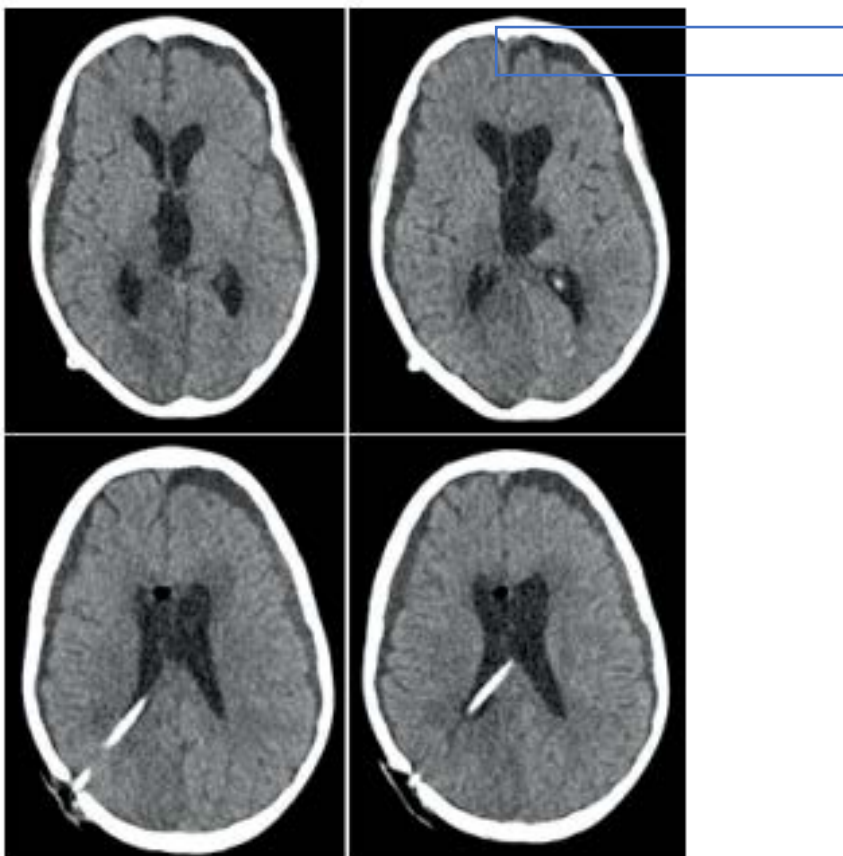
Caso 2:

C.D.J., masc. 22 anos

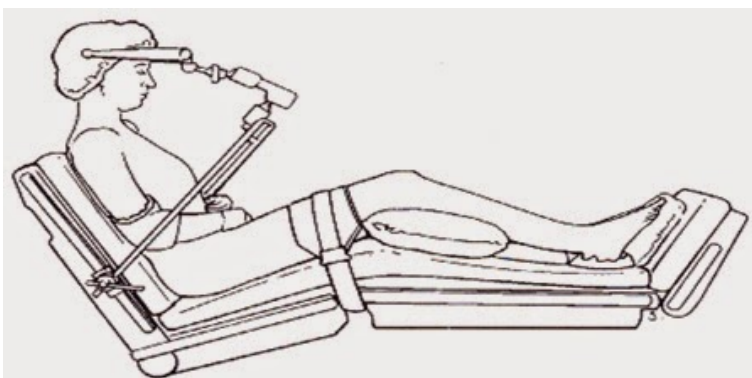
Paciente encaminhado de outro serviço com história clínica de cefaleia, turvação visual, sonolência.

Segundo relato paciente muito sonolento, pouco colaborativo e no exame, edema de papila.

Foi feita tomografia, mostrando hidrocefalia e massa tumoral em região pineal que levou os colegas a realizar uma derivação ventrículo peritoneal e após melhora clínica, encaminhado ao nosso serviço.



Após o devido preparo, paciente foi operado em posição semi sentada, com abordagem via fossa posterior mais trepanação occipital, com caminho supracerebelar e seccao do tentoriol, com entrada supracelebelar, com visão superior da massa de forma ideal. Após liberar o tumor de aracnoidea, feito debulking e resseccao da parte superior com visão plena do mesencéfalo. A abertura tentorial, ampliou um pouco o campo operatório, ajudando na resseccao. Mantivemos debulking e, com disseccção cuidadosa o tumor foi sendo enucleado e finamento ressecado totalmente.



O anatomo patológico mostrou tratar-se de pinealoblastoma. Após alta foi encaminhado para adjuvância.

Caso3:

M.J.S., fem, 8 anos

Paciente encaminhada de serviço no interior de São Paulo, já com dvp e diagnóstico de tumor de pineal.

O encaminhamento era para encaminhamento oncológico. Como em outros casos foi resolvido abordar o tumor, com suspeita de pinealoma, para nos certificarmos deste diagnóstico por anatomopatológico.

O tumor era relativamente pequeno e facilmente abordável pela via supracerebelar infra tentorial, tendo sido ressecado totalmente com margens livres.

Para surpresa geral o AP veio pinealoblastoma, com aspecto microscópico de altamente maligno.

O paciente foi encaminhado para radioterapia do neuroeixo.

Um ano e meio depois, a criança foi reencaminhada ao serviço, com dor radicular lombar e com paraparesia crural. Não tinham conseguido fazer a radioterapia e a ressonância nuclear magnética, mostrou todo o neuroeixo tomado por metástases, pela disseminação liquórica.



Caso 4:

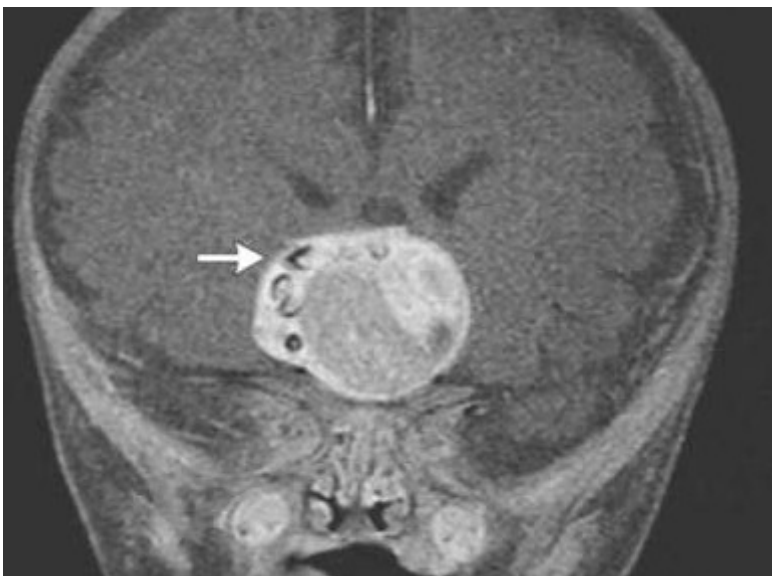
J.F.A., masc, 16 anos.

Encaminhado ao serviço com sintomas de Hic, cefaleia vômitos e turvação visual com sinal de parinaud.

CT de crânio com hidrocefalia e massa tumoral da região da pineal, com aspecto não homogêneo e com calcificações no seu interior.

Feito primeiro a dvp e duas semanas mais tarde abordado o tumor em posição semisentada e com abordagem via fossa posterior, supracerebelar infratentorial.

Utilizada Técnica microcirúrgica de ressecção tumoral. Aspecto grosseiro era de glioma que se deixava extirpar bem com aspirador ultrassônico do lado direito e central, já do lado esquerdo apresentava parte sólida de difícil ressecção, sendo deste lado retirado parcialmente pelas aderências. O AP, mostrou tratar-se de um teratoma, com parte glioma, tecido ósseo e dental.



Após alta, bem, com melhora discreta visual e discretos sinais cerebelares esquerdos que não tinha antes foi encaminhado a adjuvancia.

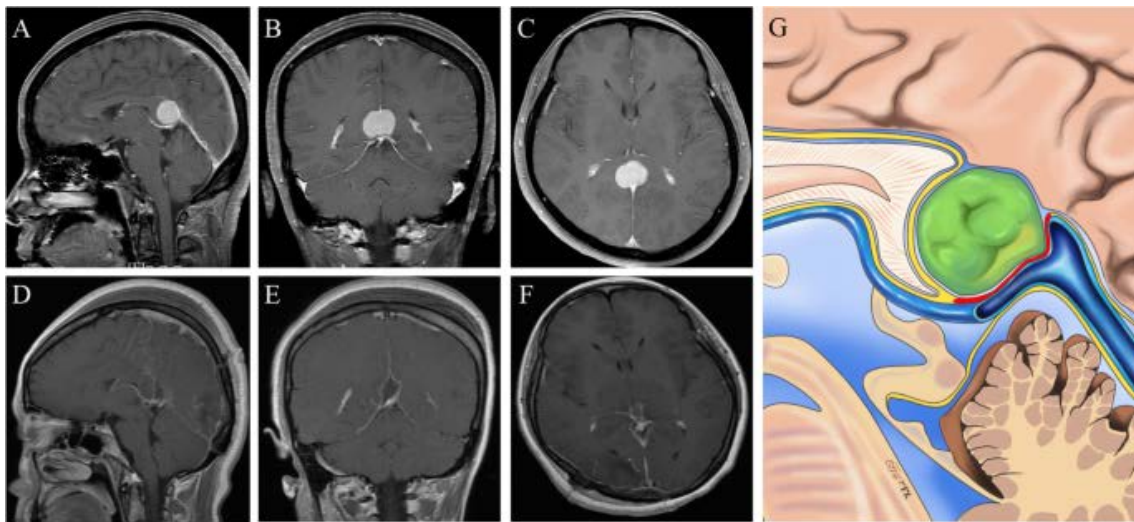
Este paciente não retornou ao serviço abandonando as recomendações de seguimento oncológico

M.F.M., fem, 37 anos

Paciente com relato de mudança de personalidade, falta de asseio e muito reclusa, em tratamento psiquiátrico por estes sintomas. Devido a **Caso 5:**

forte cefaleia foi submetida a uma tomografia de crânio, que mostrou ser a paciente de uma hidrocefalia obstrutiva por grande massa tumoral em região da pineal.

Em virtude da idade da paciente do tamanho do tumor e da intensa contrastação, já previamente se pensou em meningioma e que foi confirmado pelo anatomo-patológico.



A cirurgia foi feita com trepanação de fossa posterior e occipital com abordagem supra cerebelar e infra occipital com abertura do tentório. Exposição ampla e ressecção piecomial, com aspirador ultrassônico, com ressecção total e coagulação na inserção do tumor na base do tentório do lado esquerdo. Evolução arrastada, com permanência por 23 dias na Uti, finalmente alta e com evolução boa, ficando alterações psiquiátricas praticamente inalteradas.

Caso 6:

J.A.S., fem ,7 anos.

Criança encaminhada ao serviço pela oncologia para discussão clínica, com história de hipertensão intracraniana que levaram o pediatra a pedir uma tomografia

Tomografia de crânio mostrou pequeno tu de pineal e início de hidrocefalia.



Na discussão, em decorrência da detecção de gonadotrofina coriônica no liquor chegou-se a conclusão de tratar-se de teratoma e que seria bom fazer uma radioterapia de prova visto que esse tumor reage muito bem a tal terapêutica.

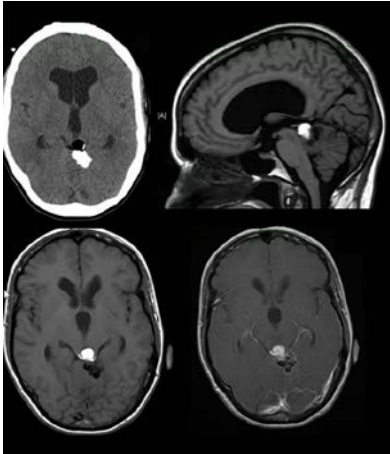
Assim foi feito e o tumor regrediu a indetectável e a hidrocefalia não ocorreu mais. A criança seguiu acompanhamento com a oncologia pediátrica.

Caso 7:

V.H.M., masc, 48 anos

Apresentou quadro agudização da Cefaleia crônica acrescida de piora da acuidade visual.

Estava em tratamento clínico e oftalmológico quando teve uma lipotimia e resolveram fazer tomografia de crânio que mostrou tumor calcificado na região da pineal obstruindo archeduto sylviano e conseqüente início de hidrocefalia.



Feita DVP, com resolução dos sintomas. Paciente preferiu não operar e fazer controle.

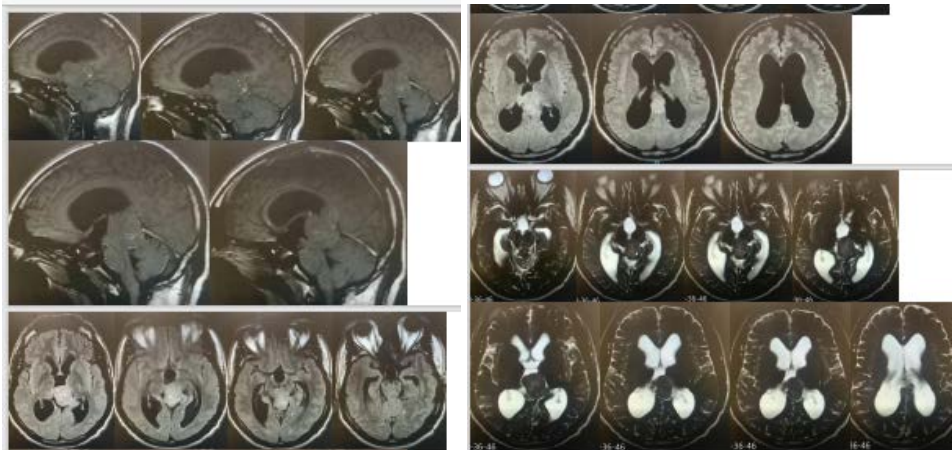
Caso 8:

A.E., masculino, 38 anos

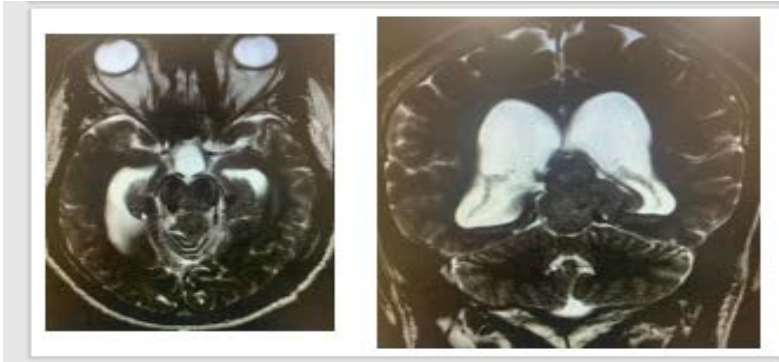
Sem doença prévia. Deu entrada no hospital com queixa de cefaleia intensa vômito e turvação visual.

Evoluiu com crise convulsiva tônico clônico generalizada.

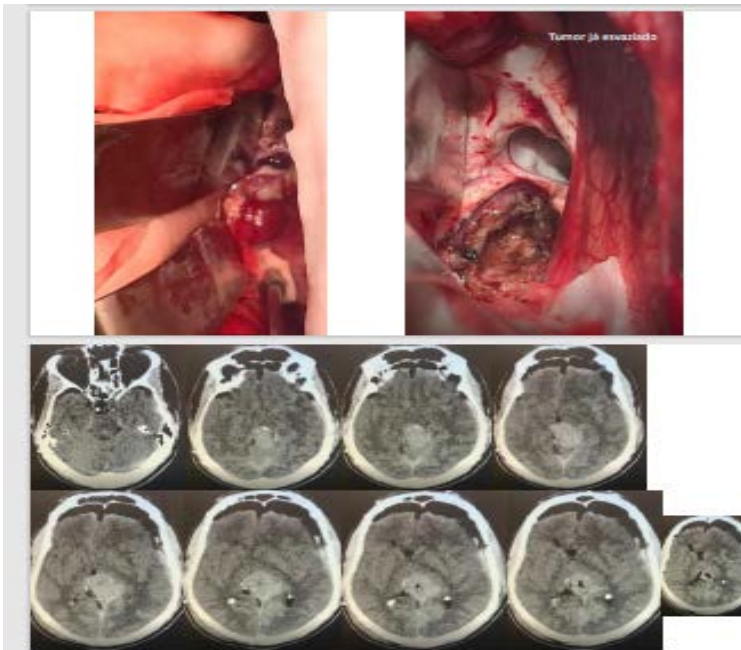
Tomografia mostrava lesão na região da pineal com hidrocefalia aguda e hipertensão intracraniana grave. Operado de dvp de urgência.



Dias depois já sem os sintomas prévios iniciou quadro de hemiparesia completa proporcionada grau 2-3 D. RNM: grande lesão na região da pineal estenosando aqueducto e se estendendo para E (tálamo).



Cirurgia: suboccipital supratentorial com ressecção parcial sem intercorrências.



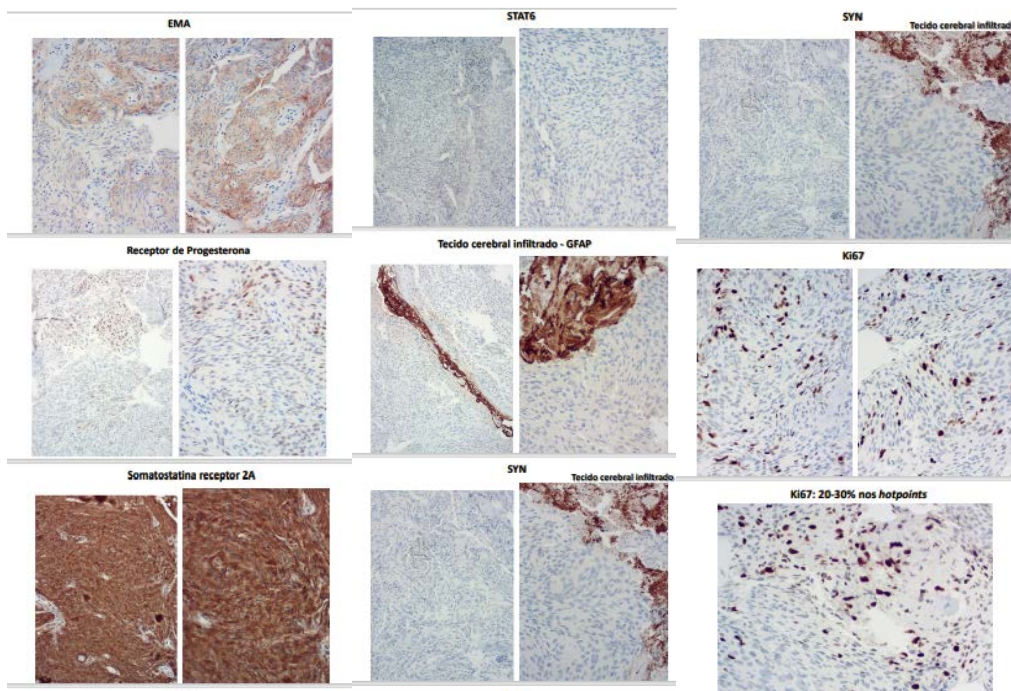
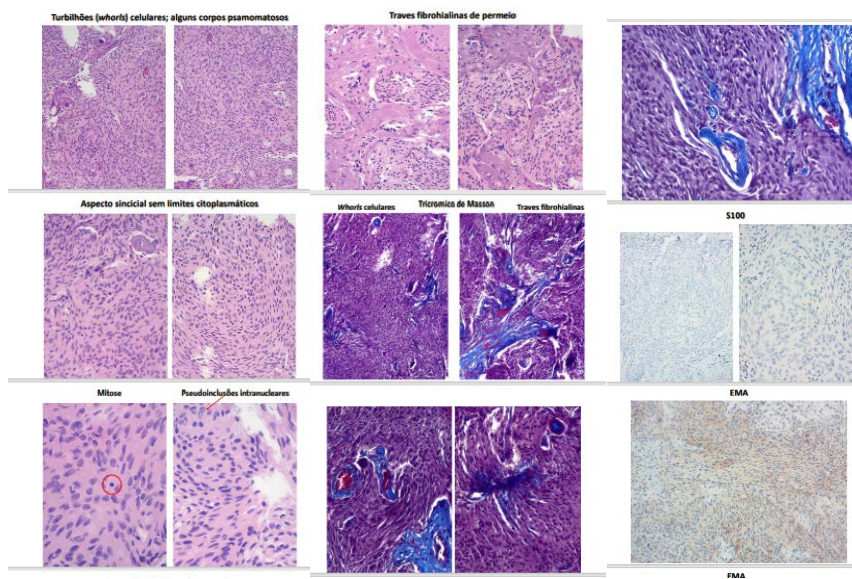
Anatomopatológico

M a t e r i a l : Processo expansivo em região pineal Lâmina (01) com cortes histológicos, corada pela hematoxilina-eosina, acompanhada de um bloco de parafina correspondente e cinco lâminas com reações Imunohistoquímicas, procedentes do Autarquia Hospitalar Municipal Regional Sul, São Paulo – SP, assim identificadas: 1- 21-6573 – 01 Lâmina HE e 01 bloco de parafina 2- HCL-317 – 05 Lâminas de Imunohistoquímica (SOX10, Ki67, EMA, S100 e RP) **Microscopia:** Os cortes mostram neoplasia moderadamente celular, originada do meningotélio, caracterizada pela proliferação de células sem limites citoplasmáticos nítidos, assumindo aspecto sincicial, formando turbilhões celulares, tendo em meio alguns

corpos psamomatosos e interseptada por traves fibroialinas. Ausência de necrose. Não há tecido de glândula pineal no material analisado.

Diagnóstico: aspectos sugestivos de Meningeoma

Conclusão: MENINGEOMA ATÍPICO (WHO grau 2) S100 e STAT6 negativos; EMA+ em áreas (patchy); Receptor Progesterona+ focal; Somatostatina receptor 2A+; GFAP e SYN negativos nas células de interesse; Ki67: 20-30% hotspots



Metodologia do exame imunohistoquímico: Reações imunohistoquímicas nos preparados histológicos selecionados realizadas no Laboratório Consultoria em Patologia – Dr. Carlos E. Bacchi, Botucatu (SP) (SP 821/18) e interpretadas em nosso serviço.

Marcadores e resultados:

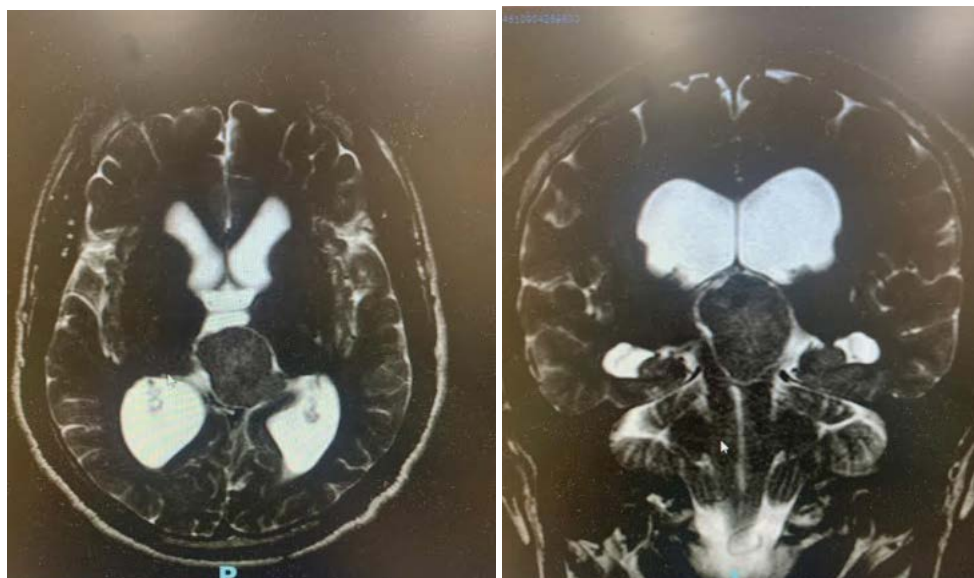
Anticorpos	Clone	Resultado	%
Somatostatin Receptor 2	umb1	Positivo difuso	
Receptor de Progesterona	PgR636	Positivo focal	
Proteína S-100	Policlonal	Negativo	
Antígeno de membrana (EMA)	E29	Positivo parcialmente	
STAT6	EP325	Negativo	
Proteína ácida fibrilar glial (GFAP)	Polyclonal	Negativo	
Sinaptofisina	DAK-SYNAP	Negativo	
Antígeno de proliferação celular Ki-67	MIB1	Positivo	20-30 hotpoints

Caso 9:

D.P.A., masculino, 60 anos

Trazido da UPA por quadro agudo de cefaleia, vomito, desorientação, confusão mental e fala impropria

Submetido a tomo de crânio que evidenciava lesão extensa

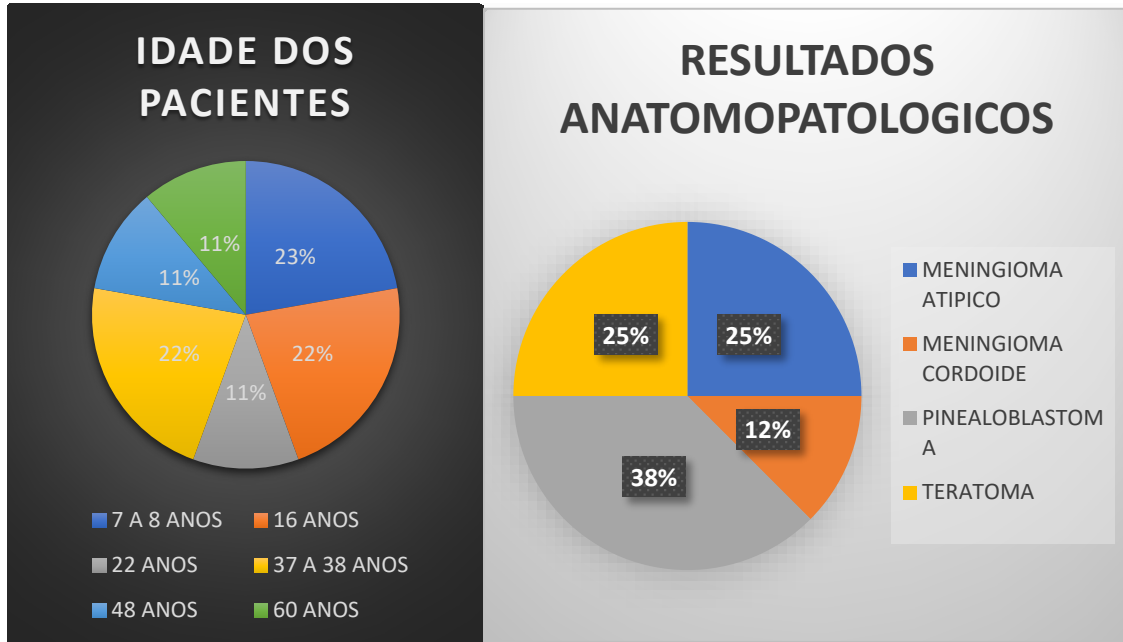


Pela idade avançada do paciente, tumor extenso já comprometendo tronco cerebral, e comorbidades do paciente que o classificavam como

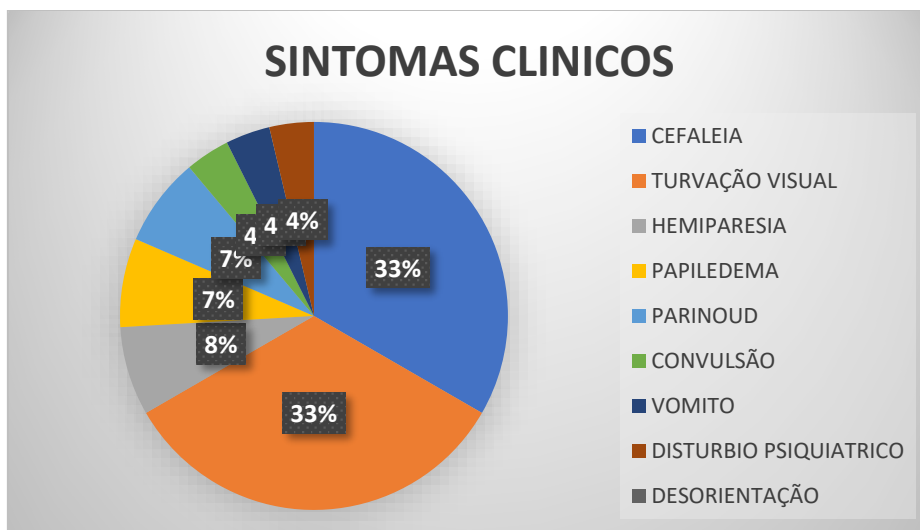
inoperável foi optada pela realização de biopsia estereotaxica, que concluiu se tratar de um pinealoblastoma. Paciente foi encaminhado a adjuvancia e segue em acompanhamento ambulatorial da lesão.

resultado:

Foram estudados, tratados, operados e acompanhados 9 pacientes, com idades de 7,8,16,16,22, 37, 38,48 e 60 anos.



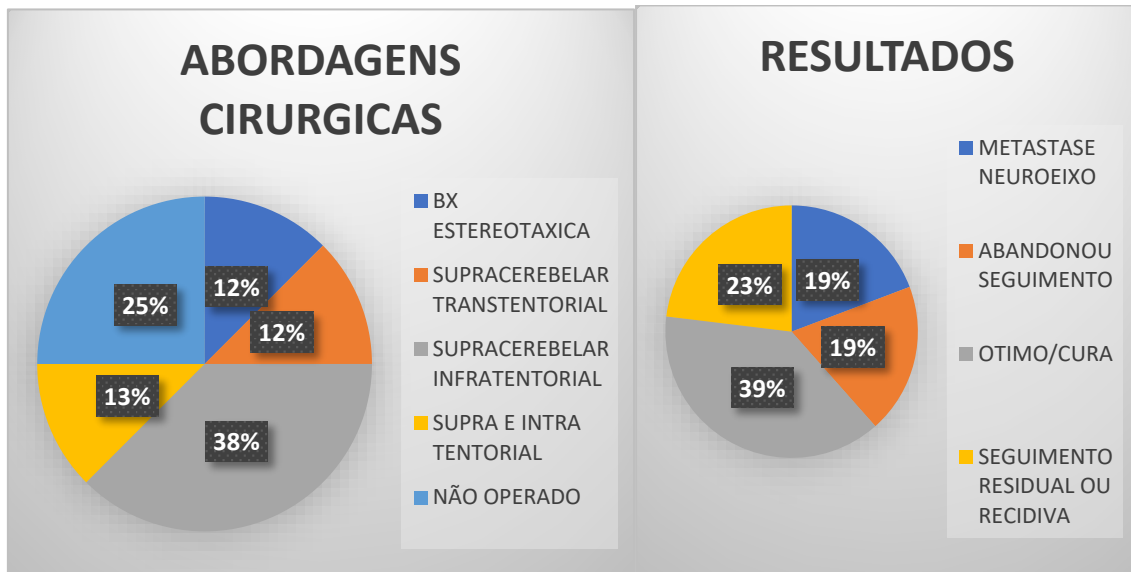
Pacientes esses que apresentavam sintomatologias que envolviam em sua grande maioria sinais clínicos de hipertensão intracraniana como papiledema, cefaleia e vomito, mas também apresentaram turvação visual, convulsão, hemiparesia, parinoud, sonolência , desorientação e ate distúrbio psiquiátrico grave



Dois deles não foram operados – um por excelente resposta clínica do tumor à radioterapia e outro por recusa do paciente

Oito deles foram submetidos a dvp e um deles teve a dilatação ventricular e o tumor reduzidos apenas com a adjuvância

As abordagens cirúrgicas foram variadas, de biópsia estereotáxica a supracerebelar infratentorial, supracerebelar transtentorial, supratentorial suboccipital e técnicas combinadas



O resultados foram 1 cura, dois seguimentos sem recidiva, dois seguimentos de recidiva\residual, 1 desistiu do seguimento e 1 não conseguiu fazer a adjuvância a tempo então teve metástase para o neuroeixo

Conclusão:

Os tumores da região da pineal são tumores complexos, de difícil acesso, muito estigmatizados pela presença ou não de marcadores como gonadotrofinas e alfafetoproteínas que acabam bagatelizando a gravidade do quadro, as complicações cirúrgicas e o risco de complicações gravíssimas como a disseminação tumoral liquorica pelo neuroeixo.

Pela raridade desse tumor consideramos nossa casuística de nove casos muito relevante e de muita contribuição para a formação médica e cirúrgica, visto que a região da pineal é uma região que envolve muitas

estruturas vasculares como a veia cerebral interna e veia de galeno, e estruturas cerebrais como o diencéfalo, comissura posterior, lamina quadrigêmea. Envolve muitas funções principalmente relacionadas as funções neuroendócrinas que secretam melatonina e hormônios polipeptídeos que regulam outras glândulas endócrinas, portanto todo estudo e cuidado para abordagem e terapêutica dessa região é fundamental .