

TUMOR DISEMBRIOPLÁSTICO NEUROEPITELIAL

RELATO DE CASO

LUIZ FERNANDO BLEGGI TORRES*, BETINA WERNER*,
DANIEL SANTOS SOUZA**, JOÃO CÂNDIDO ARAÚJO**

RESUMO - O tumor dissembrioplástico neuroepitelial (TDN) é entidade tumoral relativamente nova que foi descrita pela primeira vez por Daumas-Duport et al. em 1988 e foi incorporado à classificação de tumores cerebrais da Organização Mundial da Saúde em 1993. Os autores apresentam o primeiro caso de TDN relatado na literatura latino-americana. Trata-se de paciente de sexo feminino, com 16 anos, que começou a ter crises convulsivas tipo parciais complexas com generalização secundária aos cinco anos de idade. Usou diversas drogas anti-convulsivas mas nunca obteve total controle clínico das crises epiléticas. O exame físico era normal e não havia alterações neurológicas focais ou de cognição. O exame por ressonância nuclear magnética do crânio mostrou tumor no lobo temporal esquerdo. A paciente foi submetida a craniotomia e a ressecção tumoral foi completa. Os cortes histológicos apresentavam proliferação neuroglial atípica condizente ao TDN. O estudo imunohistoquímico pela técnica de avidina-biotina peroxidase revelou positividade para proteína glial fibrilar ácida e proteína S 100 no componente astrocitário e enolase neurônio específica e sinaptofisina no componente neuronal.

PALAVRAS-CHAVE: tumor dissembrioplástico neuroepitelial, tumores cerebrais, epilepsia, imunohistoquímica.

Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: case report

ABSTRACT - Dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT) is a relatively new neuroepithelial neoplasm that was first described by Daumas-Duport et al. in 1988. It was incorporated in the revised World Health Organization classification of brain tumors in 1993. The authors present the first case of DNT reported in the Latin-American literature. A 16-year-old woman had been found at age of five years to have complex partial seizures accompanied by secondary generalization. She was treated with various anti-epileptic drugs but always with incomplete control of seizures activity. Neurological examination was normal. Magnetic resonance imaging demonstrated a lesion in the left temporal lobe. She underwent a craniotomy with complete resection of the tumor. Histological study showed atypical neuroglial proliferation characteristic of DNT. Monoclonal antibody immunostaining for glial fibrillary acidic protein and S-100 protein confirmed the glial component, and neuronal specific enolase and synaptophysin emphasized the neuronal component.

KEY WORDS: dysembryoplastic neuroepithelial tumor, brain tumors, epilepsy, immunohistochemistry.

O tumor dissembrioplástico neuroepitelial (TDN) é entidade tumoral recentemente descrita^{2,4}. As características clínicas do TDN incluem epilepsia parcial complexa com ou sem generalização secundária de início anterior aos 20 anos, refratariedade das crises convulsivas ao tratamento clínico, ausência de alteração neurológica ou defeito congênito, inteligência normal e ausência de estigmas da facomatose^{1,2,3,6}.

*Serviço de Anatomia Patológica e **Serviço de Neurocirurgia, Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba. Aceite: 6-março-1997.

Dr. Luiz F. Bleggi Torres - Centro de Patologia de Curitiba - Rua Alcides Munhoz, 433 - 80810-040 Curitiba PR - Brasil. FAX: 041 335 5898.

As principais características anatomopatológicas do TDN são: 1) localização cortical; 2) arquitetura histológica multinodular, nos quais os nódulos podem se assemelhar a astrocitomas, oligodendrogliomas ou oligo-astrocitomas; 3) focos de desorganização displástica cortical; e 4) presença do elemento específico glioneuronal^{2,3}. Este último é característico do TDN e é composto por feixes de axônios revestidos por oligodendrócitos pequenos e neurônios bem visíveis que parecem flutuar no fluido intersticial^{2,3}. Até o presente momento não há relatos similares na literatura brasileira.

RELATO DO CASO

ECS, feminina, 16 anos, foi admitida no Serviço de Neurocirurgia do Hospital Nossa Senhora das Graças com crises convulsivas tipo parcial complexa com generalização secundária desde os cinco anos de idade com difícil controle medicamentoso. O exame físico era normal e não havia alterações neurológicas ou de cognição. O exame por ressonância nuclear magnética do crânio mostrou tumor no lobo temporal esquerdo (Fig 1). A paciente foi submetida a craniotomia e a ressecção tumoral foi completa. Os fragmentos tumorais foram enviados para análise anatomopatológica e apresentavam-se com coloração branco-amarelada, aspecto granuloso e consistência macia e friável. Os cortes histológicos corados por hematoxilina-eosina mostravam neoplasia polimórfica com áreas de componente astrocitário pilocítico e áreas de componente oligodendroglial. O último apresentava arranjo alveolar, com traves vasculares e neurônios atípicos. Havia algumas zonas de aspecto mucinóide e o tecido cerebral circunjacente continha displasia neuronal. (Figs 2 a 5). O estudo imunohistoquímico pela técnica de avidina-biotina peroxidase⁷ revelou positividade para proteína glial fibrilar ácida (GFAP) e proteína S 100 no componente astrocitário, e enolase neurônio específica (NSE) e sinaptofisina no componente neuronal. Até o momento, a paciente se encontra praticamente livre das crises convulsivas.

DISCUSSÃO

Daumas-Duport et al², em 1988, relataram 39 tumores neuroepiteliais que tinham em comum a incidência na população pediátrica e a apresentação clínica quase que exclusivamente com crises

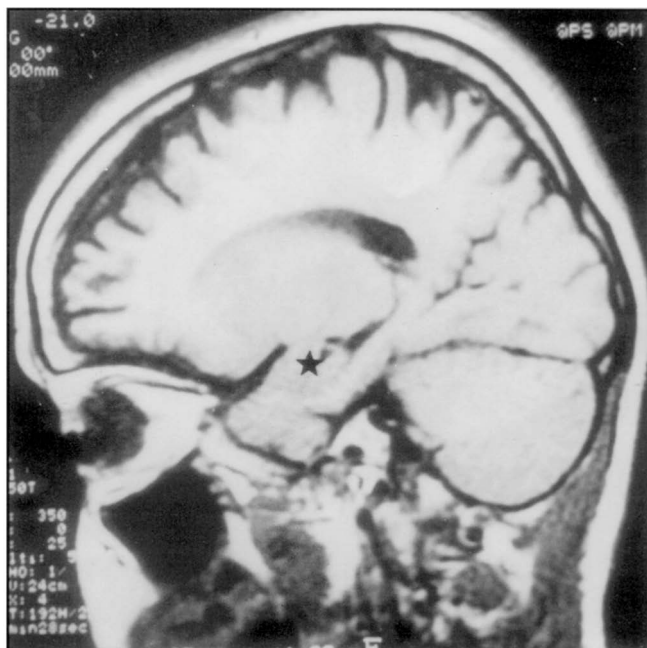


Fig 1. Ressonância nuclear magnética mostrando tumor cortical no lobo temporal esquerdo.

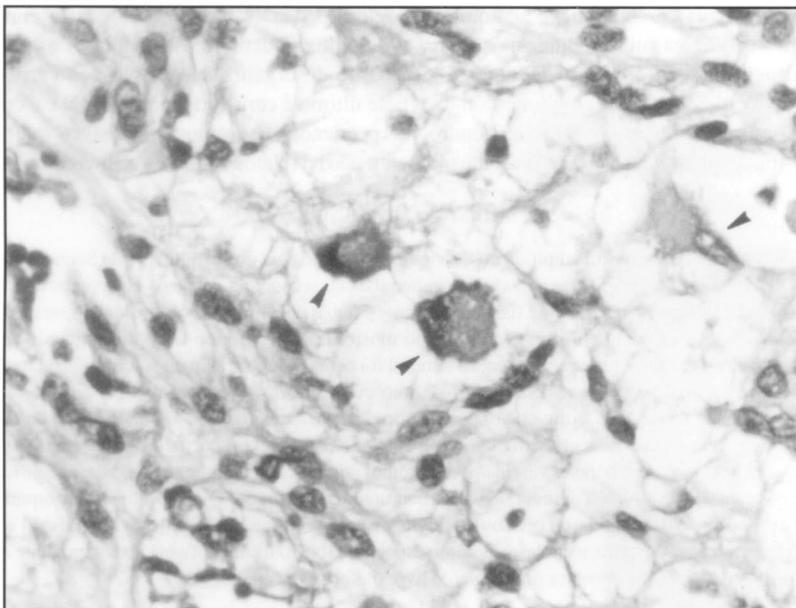


Fig 2. Fotomicrografia do tumor disembrióplástico neuroepitelial mostrando arranjo colunar de células pequenas com padrão oligo-astrocitário em meio a qual mostram-se neurônios. HE x 200.

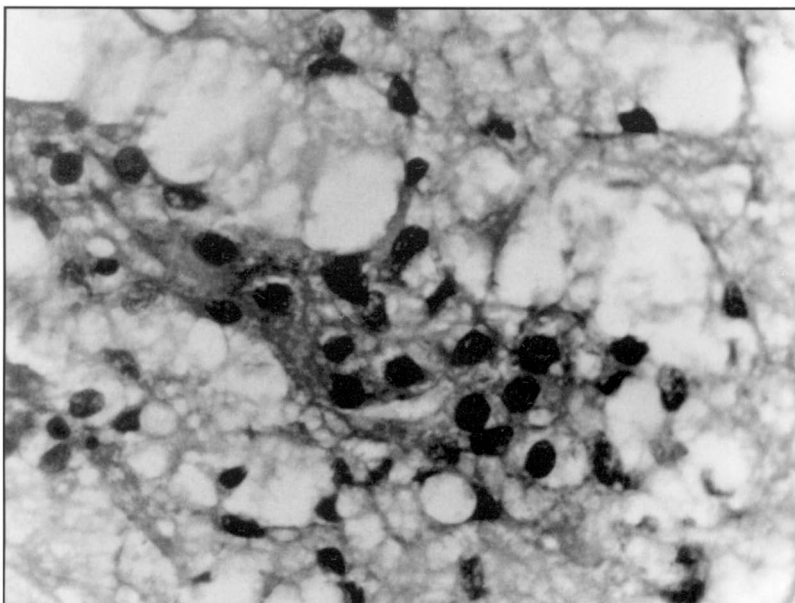


Fig 3A. Elemento glioneuronal do tumor disembrióplástico neuroepitelial com arranjo colunar. HE x 400.

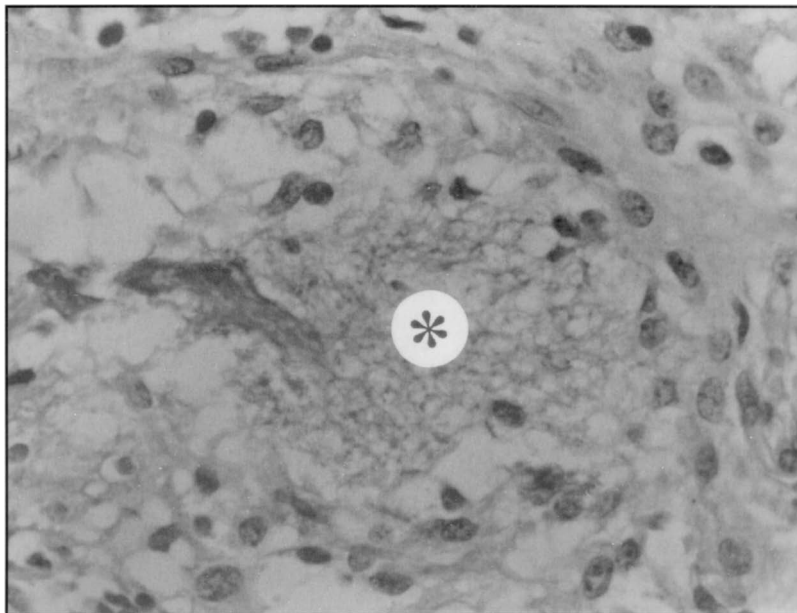


Fig 3B. Detalhe do elemento glioneuronal mostrando um arranjo em roseta () de filamentos dendríticos positivos para sinaptofisina. DAB x 400.*

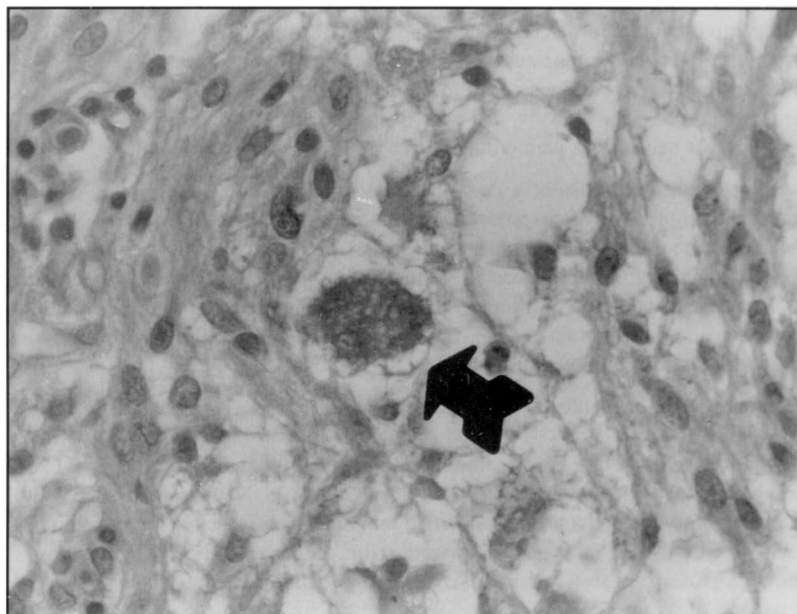


Fig 4. Fotomicrografia mostrando neurônio (seta) circundado pelo componente oligo-astrocitário do tumor dismorioplástico neuroepitelial. HE x 400.

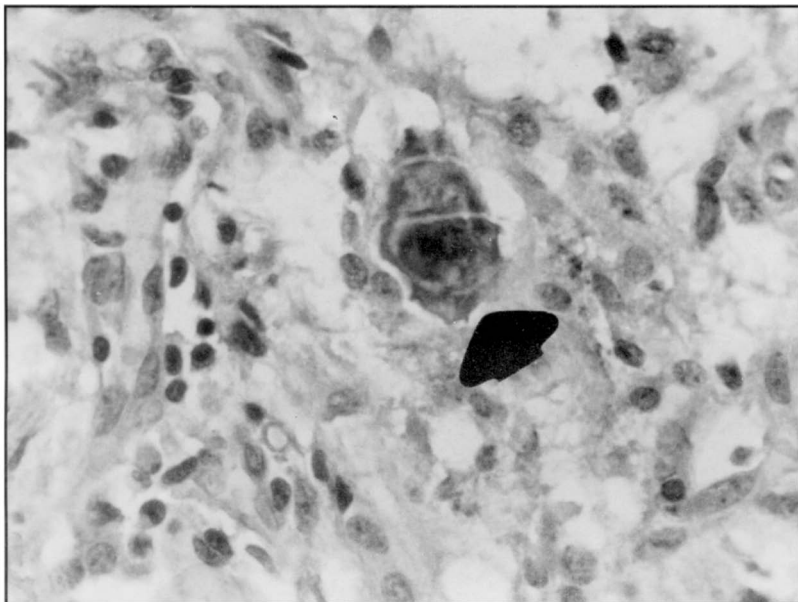


Fig 5: Fotomicrografia em detalhe de neurônio (seta) presente em meio a tumor. HE x 600.

convulsivas do tipo parciais complexas, com exceção de dois pacientes que apresentavam cefaléia. Todos os tumores eram supratentoriais e intracorticais. Tinham como características histológicas a arquitetura multinodular e heterogeneidade na composição celular. O termo “tumor disembrionoplástico neuroepitelial” foi proposto por: 1) apresentar focos de displasia cortical que sugerem fortemente seu aparecimento durante a formação do córtex; 2) ser constituído de diversas linhagens celulares, isto é, astrócitos, oligodendrócitos e neurônios; 3) os pacientes serem jovens ao iniciarem os sintomas neurológicos; e 4) existirem evidências de deformidade óssea adjacente ao tumor aventando a hipótese do surgimento precoce na vida ^{2,6}. No presente caso, várias das características clínicas e anatomopatológicas necessárias para o diagnóstico de TDN estão presentes.

O conhecimento da existência do TDN e da sua apresentação clínica característica com epilepsia parcial complexa de início precoce e refratária a tratamentos clínicos, associado a imagem característica de tomografia axial computadorizada (TAC) ou ressonância magnética (RM) permitem uma suspeita diagnóstica pré-operatória ². Na imagem por TAC, o TDN geralmente é hipodenso com aparência cística podendo apresentar calcificações, áreas de impregnação pelo contraste e deformidade do calvarium suprajacente ^{1,2}. Na maioria das vezes não se vê edema peritumoral ². A imagem por RM geralmente mostra um tumor hipointenso em T₁ e hiperintenso em T₂^{1,2}.

O diagnóstico diferencial do TDN deve ser feito com ganglioglioma e glioma misto tipo oligoastrocitoma ^{1,2,5}. Ao contrário do TDN, o ganglioglioma não é intracortical, geralmente não possui arquitetura multinodular e apresenta neurônios bizarros e células “ganglion-like” gigantes como fator dominante e que raramente ou nunca aparecem no TDN ^{2,5}. Além disso, o ganglioglioma tem estroma conjuntivo abundante com infiltrado linfocitário perivascular e tem como componente glial principalmente astrócitos e não oligodendrócitos, como o TDN ^{2,5}. Apesar das diferenças histológicas, a confusão diagnóstica entre o TDN e o ganglioglioma não trazem maiores consequências terapêuticas ou prognósticas ^{2,5}.

Por outro lado, o erro diagnóstico entre o oligoastrocitoma e o TDN pode trazer efeitos indesejáveis ^{1,2}. A infiltração cortical por células neoplásicas do oligoastrocitoma não deve ser

confundida com o componente neuroglial do TDN e as alterações secundárias do córtex encontradas no primeiro não podem ser interpretadas como displasia cortical ²⁵. O padrão muitas vezes nodular do oligoastrocitoma pode colaborar para o diagnóstico errôneo de TDN ²⁵.

A distinção entre o TDN e os gliomas de baixo grau é importante porque evita terapias agressivas. O TDN é tumor benigno, cirurgicamente curável e que não necessita de radio ou quimioterapia ². Sendo assim, a intervenção cirúrgica precoce pode prevenir os danos físicos e psicológicos resultantes da epilepsia crônica e pode melhorar o prognóstico destes pacientes ².

REFERÊNCIAS

1. Abe M, Tabuchi K, Tsuji T, Shiraishi T, Koga H, Takagi M. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: report of three cases. *Surg Neurol* 1995;43:240-245.
2. Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, Laws ER, Vedrenne C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures. Report of thirty-nine cases. *Neurosurgery* 1988;23:545-556.
3. Daumas-Duport C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumours. *Brain Pathol* 1993;3:283-295.
4. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumors. *Brain Pathol* 1993;3:255-268.
5. Prayson RA, Estes ML. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor. *Am J Clin Pathol* 1992;97:398-401.
6. Taratuto AL, Pomata H, Sevlever G, Gallo G, Monges J. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: morphological, immunocytochemical, and deoxyribonucleic acid analyses in a pediatric series. *Neurosurgery* 1995;36:474-481.
7. Torres LFB, Noronha L, Telles JEQ. A importância da imunohistoquímica no diagnóstico anatomo-patológico em hospital geral: análise de 885 casos. *J Bras Patol* 1995;31:65-71.