Pineocitoma causando hidrocefalia : Um relato de caso

Pineocytoma causing hydrocephaly: A case report

DOI:10.34119/bjhrv4n5-289

Recebimento dos originais: 05/09/2021
Aceitação para publicação: 13/10/2021

Luísa Rodrigues Cardoso
Acadêmica de Medicina da Universidade de Brasília - UniCEUB,
E-mail: luisarodrigues_11@hotmail.com

Fernanda Nunes Garcia
Acadêmica de Medicina da Universidade de Rio Verde - Campus Goianésia,
E-mail: fernandangarcia26@gmail.com

Mônica Cecília Rincon de Oliveira
Acadêmica de Medicina da Universidade de Rio Verde - Campus Goianésia
E-mail: monicacrdo@outlook.com

Maria Eduarda Freitas Barbosa Arantes Vilela
filiação: Universidade Anhembi Morumbi, São Paulo- SP
E-mail: dudavilela97@gmail.com

Matheus Augusto Fagudes Rezende
E-mail: fagundes-mat@hotmail.com

Rayssa Carneiro Ferreira
filiação: Centro Universitário Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos , Araguari-MG
E-mail: rayssacf6@gmail.com

Crystiane Araujo

Danilo Curado Sampaio

Darci Candido da Silva Filho

Debora Oliveira Queiroz Machado

Divino Aparecido Pinto Junior

Paolla Machado Cotrim

RESUMO
INTRODUÇÃO: O pineocitoma é um tumor que se origina da glândula pineal e possui caráter benigno e de crescimento lento. Em geral, os tumores da região pineal são entidades raras que correspondem cerca de 0,4% a 1% dos tumores intracranianos nos adultos e a sintomatologia pode variar desde sintomas de hipertensão craniana a sintomas de compressão de estruturas nervosas adjacentes. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente de 18 anos, sexo masculino, relatando cefaleia intensa e progressiva 3 meses, com piora da intensidade da dor há 1 semana. Foi solicitado ressonância magnética do crânio que evidenciou um meningioma com posterior confirmação via cirúrgica que se tratava de um pineocitoma. DISCUSSÃO: A sintomatologia varia desde compressão de estruturas adjacentes causando Síndrome de Parinaud à sintomas relacionados a hipertensão intracraniana. O diagnóstico baseia-se na clínica, neuroimagem e imuno histoquímica. O tratamento de primeira linha é a ressecção cirúrgica tendo bom prognóstico e, a radioterapia e quimioterapia atuam como adjuvantes na abordagem. CONCLUSÃO: São poucos os casos relatados na literatura especificamente acerca do Pineocitoma, ficando limitada o conhecimento sobre essa entidade. Apesar de ser um tumor de curso benigno e crescimento lento, seu desenvolvimento progressivo pode levar a um quadro clínico potencialmente fatal e deixar sequelas nos pacientes.

Palavras-chave: Pineocitoma, Tumores da região Pineal, Hidrocefalia.

ABSTRACT
INTRODUCTION: Pineocytoma is a tumor that originates from the pineal gland and has a benign and slow-growing character. In general, tumors in the pineal region are rare entities that account for about 0.4% to 1% of intracranial tumors in adults, and symptoms can range from symptoms of cranial hypertension to symptoms of compression of adjacent nervous structures. DISCUSSION: The symptoms range from compression of adjacent structures causing Parinaud Syndrome to symptoms related to intracranial hypertension. Diagnosis is based on clinical, neuroimaging and immunohistochemistry. The first-line treatment is surgical resection, with a good prognosis, and radiotherapy and chemotherapy act as adjuvants in the approach. CONCLUSION: There are few cases reported in the literature specifically about Pineocytoma, with limited knowledge about this entity. Despite being a tumor with a benign course and slow growth, its progressive development can lead to a potentially fatal clinical picture and leave sequelae in patients.

Keywords: Pineocytoma, Pineal region tumors, hydrocephalus.

1 INTRODUÇÃO

O Pineocitoma é um dos subtipos de tumor que se origina da glândula Pineal e os tumores dessa região são agrupados em 4 graus conforme suas características. De acordo com essa classificação os Pineocitomas estão alocados no grau I, sendo tumores de crescimento lento (WHO, 2016).

Por muitos anos a diferenciação dos tumores dessa região em entidades diferentes foi extremamente difícil, causando erros de classificação. Por exemplo, o Pineocitoma, já teria sido descrito na literatura em 1927 por Haldeman, porém na ocasião foi chamado erroneamente de "glioma" (ADAM BORIT *et al*, 1980).

O Pineocitoma é um tumor benigno do parênquima da pineal (PPTs). Os tumores da região pineal são raros e correspondem cerca de 0,4 a 1% dos tumores intracranianos em adultos e de 3 a 8% em crianças, já os PPTs constituem aproximadamente 27% dos tumores da glândula pineal, sendo o subtipo mais comum dessa região (RADOVANOVIC *et al.*, 2009; CHATURVEDI *et al.*, 2019).

O Pineocitoma possui crescimento lento e o quadro clínico corresponde a sinais e sintomas de hipertensão craniana secundária a hidrocefalia ou devido a efeitos compressivos de estruturas nervosas adjacentes. O diagnóstico é feito através de exames de neuroimagem (TC e RNM), porém o diagnóstico definitivo só é dado através do estudo histopatológico (ORLANDI *et al.*, 2011; NIH, 2021). Em relação ao tratamento, a cirurgia continua tendo papel central no manejo e a ressecção cirúrgica radical pode ter papel curativo para esse tipo de tumor (RADOVANOVIC *et al.*, 2009).

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente de 18 anos, sexo masculino, relatando cefaleia intensa e progressiva 3 meses, com piora da intensidade da dor há 1 semana. Foi solicitado ressonância magnética do crânio que evidenciou um meningioma com posterior confirmação via cirúrgica que se tratava de um pineocitoma.

3 DISCUSSÃO

O Pineocitoma é, histologicamente, um tumor monomórfico e uniforme, sendo a sua marca registrada a roseta pinocítica e uma arquitetura lobular. Acredita-se que o seu aparecimento seja através de células ectópicas, e não diretamente de células da pineal. Os tumores do parênquima pineal ao se expandir, oblitera a arquitetura pineal e calcificam a periferia, podendo levar a obstrução do aqueduto cerebral e consequentemente a hidrocefalia (ADAM BORIT *et al.*, 1980, CHATURVEDI *et al.*, 2019, SMITH *et al.*, 2010).

Momozaqui *et al.* (1991), relatou que a incidência dos pineocitomas era menor que 0,2% de todas as neoplasias intracranianas. Os tumores da região pineal ocupam entre 0,4-1% de todos os tumores intracranianos dos países do Oeste e 2,8-8% nos países da

Ásia (ORLANDI *et al*., 2011). Os tumores dessa região são extremamente raros, CHATURVEDI *et al.* (2019) cita que esses tumores da pineal representam uma taxa menor do que 1% de todas neoplasias intracranianas nos adultos. Neoplasias da região pineal ocorrem mais frequentemente em crianças, representando 3-8% de neoplasias intracranianas na população pediátrica. O Pineocitoma é responsável 14-60% das neoplasias do parênquima pineal, predominantemente ocorrem em adultos jovens , com média de 38 anos,sem predileção por gênero (SMITH *et al.*, 2010).

O padrão de acometimento, por lesões pequenas e circunscritas, com pouca tendência à infiltração, desencadeia uma sintomatologia relacionada aos efeitos de massa causados nas estruturas adjacentes à região pineal. Destacam-se a Hidrocefalia e a Síndrome de Parinaud. A puberdade precoce (síndrome endócrino-metabólica) e apoplexia pineal estão comumente relacionadas a outros tipos de tumores da região pineal, contudo, não se exclui na caracterização dos pineocitomas (GONZALES, 2011).

A hidrocefalia resulta da obstrução do aqueduto de Sylvius; a qual gera aumento da pressão intracraniana e desencadeia sintomas como cefaleia intensa, náuseas e vômitos. A síndrome de Parinaud consiste em blefaroespasmo, midríase, falhas do movimento ocular vertical conjugado e da convergência ocular devido à compressão e/ou invasão da placa tectal. (SMITH *et al.*, 2010)

A abordagem diagnóstica inclui a clínica do paciente com auxílio da neuroimagem, tomografia computadorizada e ressonância magnética de crânio, estudos anátomo-histológicos e marcadores tumorais presentes no líquor. Em análise histopatológica os pineocitomas são visualizados de forma arredondada, bem delimitada, bordas expansivas, aspecto celular maduro e com rosetas pinocíticas evidentes. Dos marcadores, principalmente a proteína de neurofilamento e sinaptofisina, coram nas rosetas (NAKAZATO *et al.*, 2007). Estudos de imagem, revelam de iso/hipoatenuação à hiperatenuação - a depender do método utilizado -, com componentes císticos ocasionais e em contrastação, imagens realçadas e homogêneas, sendo a apoplexia pineal raramente observada.

Os pineocitomas são tumores que raramente metastizam e por isso, o padrão ouro para tratamento é a ressecção cirúrgica completa do tumor por via infratentorial supracerebelar ou occipital transtentorial. A radioterapia e a quimioterapia atuam como adjuvantes no tratamento e devem ser utilizadas com parcimônia em crianças a fim de não causarem déficits neurocognitivos (VASILJEVIC *et al.*, 2010). Estudos mais recentes apontam a radiocirurgia estereotáxica na abordagem, sendo promissora a utilização da

mesma (CHATURVEDI *et al.*, 2019). A taxa de sobrevida em 5 anos é superior a 86% após ressecção cirúrgica.

4 CONCLUSÃO

O Pineocitoma é uma entidade rara, assim como todos os tumores da região pineal. São poucos os casos relatados na literatura especificamente acerca do Pineocitoma e suas características, ficando limitado o conhecimento sobre essa entidade. Apesar de ser um tumor de curso benigno e crescimento lento, seu desenvolvimento progressivo pode levar a um quadro clínico potencialmente fatal e deixar sequelas nos pacientes se não houver um diagnóstico e tratamento adequado. Portanto, é de suma importância um aprofundamento sobre epidemiologia, quadro clínico, complicações, prognóstico e manejo adequado dessa doença.

REFERÊNCIAS

1. Borit A, Blackwood W, Mair WG. The separation of pineocytoma from pineoblastoma. Cancer 1980;45(6):1408-1418.

2. Chaturvedi S, Suri V. Pineal tumors: Rare but challenging entity.Neurol India 2019;67:503-504

3. González Orlandi Y, de Jongh Cobo E, Junco Martín R, Rojas Manresa JL, Duboy Limonta V, Córdova Armengol F. Hidrocefalia triventricular secundaria a pineocitoma diagnosticado por endoscopía: presentación de un caso. Rev Cubana Neurol Neurocir. Disponible en: http://www.revneuro.sld.cu

4. Kobayashi T, Lunsford LD (eds): Pineal Region Tumors. Diagnosis and Treatment Options. Prog Neurol Surg. Basel, Karger, 2009, vol 23, pp I–IX

5. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. WHO classification of tumours of the central nervous system. Revised 4th ed. International Agency for Research on Cancer. Lyon: World Health Organisation. Acta Neuropathol 2016;131:803-20.

6. Nakazato Y, Jouvet A, Scheithauer BW. Pineocytoma. *in* Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds). WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. World Health Organization (WHO) and International Agency for Research on Cancer (IARC). IARC Press, Lyon, 2007. pp. 122-3.

7. Radovanovic I, Dizdarevic K, de Tribolet N, Masic T, Muminagic S. Pineal region tumors--neurosurgical review. Med Arh. 2009;63(3):171-3. Verma A, Epari S, Bakiratharajan D, Sahay A, Goel N, Chinnaswamy G, Shetty P, Moiyadi A, Goel A, Gupta T, Jalali R. Primary pineal tumors - Unraveling histological challenges and certain clinical myths. Neurol, Índia. 2019 Mar-Apr;67(2):491-502. doi: 10.4103/0028-3886.258045.

8. Smith, Alice & Rushing, Elisabeth & Smirniotopoulos, James. (2010). From the Archives of the AFIP: Lesions of the Pineal Region: Radiologic-Pathologic Correlation 1. Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 30. 2001-20.

9. Vasiljevic A, Fèvre-Montange M, Jouvet A. Pineal Parenchymal Tumors. *In* Perry A, Brat DJ (eds). Practical Surgical Neuropathology. Churchill Livingstone Elsevier, 2010. pp 151-63.