

Xantoastrocitoma pleomórfico

Aziz Rassi Neto*

Ricardo Silva Centeno*

Alexandre José Reis Elias*

Fernando Ferraz*

João Norberto Stavale**

Sinopse

Os autores relatam dois casos de xantoastrocitoma pleomórfico (XA), neoplasia descrita por Kepes e col. em 1979 como uma variante distinta dos astrocitomas cerebrais; apesar de apresentarem alguns aspectos histopatológicos característicos de tumores malignos (pleomorfismo celular e nuclear), tem evolução clínica muito favorável, principalmente nos casos onde não há evidência histológica de necrose, e com ressecção cirúrgica completa da lesão. Os dois casos apresentam aspectos clínicos, histopatológicos e radiológicos característicos do XA.

Palavras-chave

Tumor cerebral, xantoastrocitoma pleomórfico, ressecção cirúrgica.

Abstract

Pleomorphic xanthoastrocytoma (XA) - report of two cases

The authors report two cases of pleomorphic xanthoastrocytoma, neoplasm described in 1979 by Kepes et al., as a distinct variant of cerebral astrocytoma; although it shows some histological features of malignant neoplasm (cellular and nuclear pleomorphism), it has extremely favorable prognosis, mainly in the cases where there is no histologic evidence of necrosis and when the surgical resection is complete. The two reported cases show clinical, histopathological and radiological features of XA.

Key-words

Cerebral tumor, pleomorphic xanthoastrocytoma, surgical resection

Introdução

O XA é uma neoplasia de origem glial descrita inicialmente por Kepes e col.⁵ como xantoastrocitoma pleomórfico, caracterizando-se pelos aspectos bizarros de suas células neoplásicas (comuns em tumores malignos) vistas no estudo histopatológico, mas com prognóstico muito favorável⁹. O xantoastrocitoma caracteriza-se por acometer geralmente crianças e adultos jovens, sem predomínio de sexo. Esses pacientes geralmente apresentam história de crises epiléticas de longa data, associada a quadro de hemiparesia e/ou sinais de hipertensão intracraniana^{2,4}.

A tomografia computadorizada de crânio (TC) mostra, geralmente, uma lesão cerebral superficial, supratentorial, de aspecto heterogêneo, com predomínio cístico, associada muitas vezes a um nódulo mural, que sofre intenso realce após injeção de contraste endovenoso, sem edema e sem efeito de massa significante, comparado com o tamanho da lesão^{1,12}.

A ressonância magnética (RM) encefálica mostra lesão com hipersinal na densidade de Proton e em T2, com intenso realce no nódulo mural, após injeção de gadolínio, em T1. A angiografia cerebral geralmente mostra massa tumoral avascular^{1,12}.

O nome xantoastrocitoma pleomórfico está relacionado com os achados histopatológicos desta lesão, onde são

Disciplina de Neurocirurgia, do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia; **Disciplina de Patologia Cirúrgica, do Departamento de Anatomia Patológica da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina

observadas células com núcleos e citoplasma pleomórficos gigantes, com lipídios no citoplasma da mesma e abundantes fibras reticulínicas no estroma. Mitoses são ocasionalmente vistas, e a necrose é rara⁸, ou ausente^{6,13}. A imunohistoquímica revela células positivas para proteína ácida da fibra glial (GFAP), confirmando a origem astrocítica desse tumor^{5,7}. Macroscopicamente são tumores firmes, bem delimitados e com o conteúdo do cisto tumoral invariavelmente xantocrômico.

Essa lesão freqüentemente abrange as leptomeninges, porém nunca a dura-máter¹¹.

Vários casos de xantastrocitoma foram relatados na literatura desde que fora, inicialmente, descrito por Kepes e col. em 1979⁵. Em recente artigo de Pahapill e col.⁸, foi feita uma revisão de 79 casos encontrados na literatura. Os autores adicionam mais dois casos ilustrativos dessa patologia, operados no Hospital São Paulo, Universidade Federal de São Paulo.

Caso 1

Paciente do sexo masculino, 23 anos, com história de crises parciais motoras à esquerda com generalização secundária, há dez anos. O paciente apresentava uma crise por semana, mesmo fazendo uso correto das drogas anticonvulsivantes (fenobarbital e carbamazepina). Ao exame neurológico apresentava monoparesia braquial esquerda (grau IV). O eletroencefalograma (EEG) e o líquido cefalorraquidiano (LCR) foram normais. A TC de crânio evidenciou lesão parietal direita, subcortical, heterogênea, predominantemente cística com mais ou menos 4 cm de diâmetro e um nódulo mural que realçava após a injeção endovenosa de contraste (fig. 1).

Foi realizada craniotomia estereotática, sob anestesia local, frontoparietal direita, com o uso de estimulação cortical, com

exérese parcial da lesão, pois esta ocupava parcialmente área eloqüente do córtex cerebral (giro pré-central).

O anátomo-patológico foi o de xantastrocitoma pleomórfico. No pós-operatório, o paciente evoluiu com melhora do déficit motor e a TC mostrou persistência de parte da lesão, sendo mantidas as mesmas drogas e doses anticonvulsivantes. O paciente foi acompanhado ambulatorialmente por seis meses, não tendo seguimento após esta data.

Caso 2

Paciente do sexo feminino, 23 anos, com história de crises parciais complexas e parciais motoras em hemisfério esquerdo, uma ou duas vezes por semana, há seis anos, apesar do uso regular da medicação (fenobarbital e carbamazepina).

O exame neurológico apresentava-se normal e a TC de crânio mostrava lesão parietal direita, subcortical, heterogênea, predominantemente cística com realce parcial após injeção de contraste endovenoso, sugestiva de nódulo mural (fig. 2). O EEG foi normal.

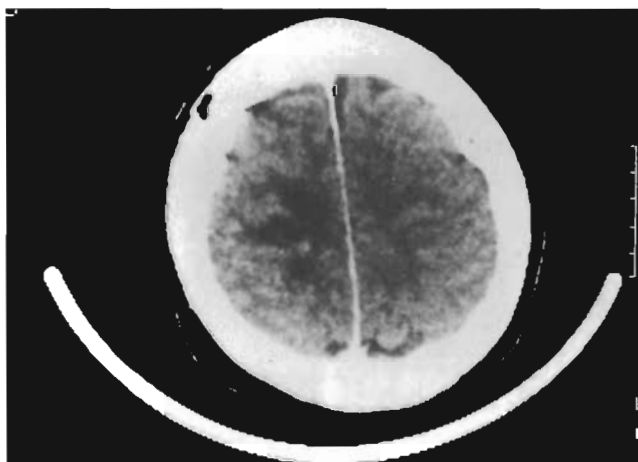
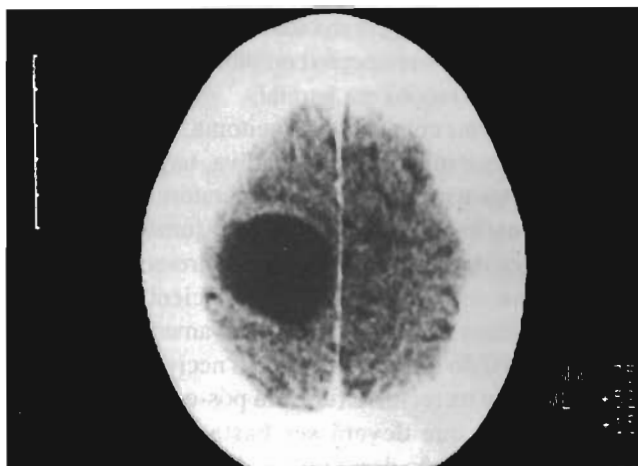


Figura 2

TC: A (sem contraste): lesão parietal direita, subcortical e predominantemente cística. B (com contraste): lesão hipodensa com nódulo mural.

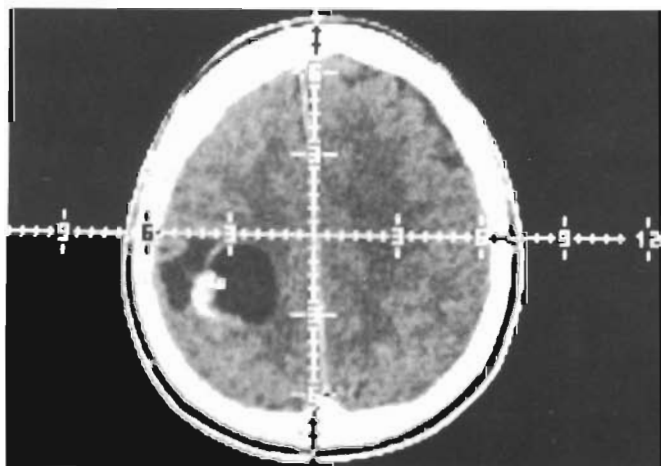


Figura 1

TC: Lesão hipodensa parietal direita com nódulo mural que realça após contraste.

Foi realizada craniotomia frontoparietal direita para exérese da lesão, sob anestesia local, com uso de estimulação cortical e eletrocorticografia. O achado cirúrgico foi de uma lesão cística com nódulo mural, sendo feita exérese total. O exame anátomo-patológico evidenciou o diagnóstico de xantoastrocitoma pleomórfico.

No pós-operatório, o paciente evoluiu sem déficit neurológico e livre das crises epiléticas com o uso regular da medicação.

A TC craniana realizada 3 anos após a cirurgia não mostrou recidiva tumoral (fig. 3) e o EEG apresentou-se normal.

Discussão

Vários itens controversos em relação ao xantoastrocitoma foram muito bem abordados por Pahapill e col.⁸, na sua revisão de 79 casos deste tumor. Ficou evidente nessa revisão que a ressecção completa do xantoastrocitoma sem necrose aumenta a sobrevida desse grupo de pacientes, não sendo influenciada porém pela radioterapia pós-operatória. Nos pacientes com xantoastrocitoma sem necrose, a porcentagem de sobreviventes após ressecção completa foi de 95%, contra 68% quando a ressecção era parcial.

Já nos pacientes com xantoastrocitoma, onde se observa necrose no tumor inicial ou na recidiva, tanto a ressecção completa quanto a radioterapia pós-operatória parecem não influenciar na história natural desses tumores, embora estudos futuros devam ser feitos para confirmar tais achados. A expectativa de vida no grupo de pacientes com xantoastrocitoma sem necrose foi significativamente maior (pelo menos 20 anos) do que nos casos com necrose evidente no tumor inicial ou na recidiva (um ano pós-operatório).

Um aspecto que deverá ser bastante debatido, em relação à classificação desse tumor, é o achado da necrose no exame histopatológico. Quando um tumor, classificado inicialmente como xantoastrocitoma, e posteriormente, na

recidiva com o achado da necrose, passaria a ser classificado como glioblastoma? Pahapill e col.⁸ rebatem tal afirmativa com os seguintes argumentos: a) oito dos quinze xantoastrocitomas com necrose descritos na literatura até então, eram xantoastrocitomas sem necrose na ressecção inicial; b) ao contrário dos glioblastomas que, na maioria das vezes, apresentam proliferação endotelial, seis dos sete xantoastrocitomas com necrose na sua apresentação inicial não apresentavam tais alterações vasculares; c) os xantoastrocitomas são de localização superficial ao contrário dos glioblastomas; d) o curso clínico do xantoastrocitoma com necrose não é tão rápido quanto o do glioblastoma.

Na descrição histopatológica dos nossos casos não havia necrose. Os dois casos não foram submetidos a qualquer tratamento complementar (radio ou quimioterapia) e apresentaram boa evolução após a cirurgia. No primeiro caso, três anos após a cirurgia, o paciente apresentava-se sem qualquer déficit neurológico, sem crises epiléticas e na TC craniana de controle não havia imagem sugestiva de recidiva tumoral. No segundo caso, realizamos a exérese parcial devido à localização da lesão (parcialmente em área eloqüente). O paciente apresentou melhora da hemiparesia prévia à cirurgia, entretanto perdemos o acompanhamento ambulatorial após seis meses.

A história de crises epiléticas, a localização superficial da lesão tumoral e a imagem tomográfica de cisto e nódulo mural, evidenciadas em nossos casos, são semelhantes aos relatos da literatura^{1,8,12}. Em relação à localização, a região temporal foi a mais freqüentemente encontrada^{10,11,14}, seguida da região parietal e frontal⁸, entretanto se considerarmos a região frontoparietal esta se assemelha em incidência à região temporal^{8,11}.

Após análise de 79 casos realizados por Pahapill e col.⁸ em 1996, foi observada uma sobrevida dos pacientes com xantoastrocitoma de até cinco anos em 91% e até dez anos em 82% dos casos. Dos casos que sobreviveram, a necrose estava presente no exame histopatológico em apenas 2% dos casos, e naqueles que foram a óbito, a necrose foi vista em um terço dos casos. Outro aspecto importante é a remoção total da lesão, uma vez que, segundo Pahapill e col.⁸, 91% dos pacientes que sobreviveram foram submetidos a esse procedimento. Como foi descrito pela literatura^{1,3,8,14}, o xantoastrocitoma pleomórfico é um glioma de evolução benigna, portanto, a ressecção sempre que possível deve ser total, pois quando a TC pós-operatória mostra restos tumorais, há chance de recidiva, o que diminui a sobrevida desses pacientes⁸.

Referências bibliográficas

1. FURUTA A, TAKAHASHI H, IKUTA F, ONDA K, TAKEDA N, TANAKA R: Temporal lobe tumor demonstrating ganglioglioma and pleomorphic xanthoastrocytoma components. *J Neurosurg*, 77:143-7, 1992.
2. GOMES GJ, GARCIA JH, COLON L E: A variant of cerebral

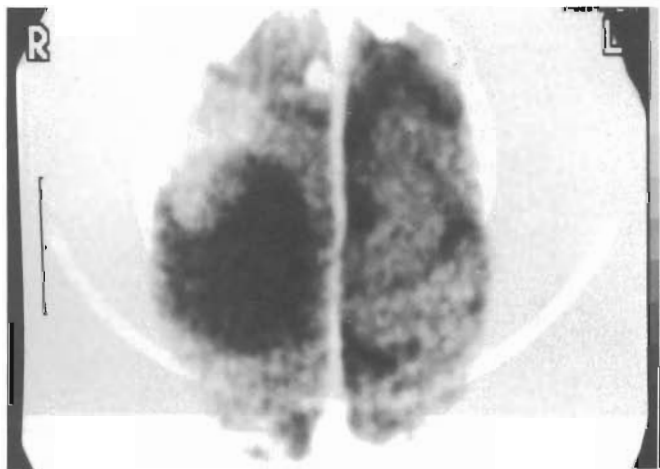


Figura 3

TC craniano (controle): ausência de recidiva tumoral.

- glioma called Pleomorphic Xanthoastrocytoma. **Neurosurgery**, 16:703-6, 1985.
3. HERPERS MJHM, FRELING G, BEULS EAM: Pleomorphic Xanthoastrocytoma in the spinal cord. **J Neurosurg**, 80:564-9, 1994.
 4. HOSOKAWA Y, TSUCHIHASHI Y, OKABE H, TOYAMA M, NAMURA K, KOGA M, YONEZAWA T, FUJITA S, ASHIHARA T.: Pleomorphic Xanthoastrocytoma. **Cancer**, 68: 853-9, 1991.
 5. KEPES JJ, RUBINSTEIN LJ, ENG LF: Pleomorphic Xanthoastrocytoma: A distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. **Cancer**, 44:1839-52, 1979.
 6. KEPES JJ: Pleomorphic Xanthoastrocytoma: The birth of a diagnosis and a concept. **Brain Pathol**, 3:269-74, 1993.
 7. KEPES JJ, RUBINSTEIN LJ, ANSBACHER L, SCHREIBER DJ: Histopathological features of recurrent pleomorphic xanthoastrocytomas: further corroboration of the glial nature of this neoplasm. **Acta Neuropathol**, 78:585-93, 1989.
 8. PAHAPILL PA, RAMSAY DA, PHIL D, DEL MAESTRO RF: Pleomorphic xanthoastrocytoma: case report and analysis of the literature concerning the efficacy of resection and the significance of necrosis. **Neurosurgery**, 38: 822-9, 1996.
 9. PALMA L, MALECI A, DI LORENZO N, LAURO GL: Pleomorphic xanthoastrocytoma with 18-year survival. **J Neurosurg**, 63: 808-10, 1985.
 10. POWEL SZ, TACHNIS AT, RORKE LB, ROJIANI AN, ESKIN T.A.: Divergent differentiation in pleomorphic xanthoastrocytoma, **Am J Surg Pathol**, 20:80-5, 1996.
 11. STUART G, APPLETON DB, COOKE R: Pleomorphic xanthoastrocytoma. Report of two cases. **Neurosurgery**, 22:422-7, 1988.
 12. TIEN RD, CARDENAS CA, RAJAGOPALAN S: Pleomorphic xanthoastrocytoma of the brain: MR findings in six patients. **AJR**, 159: 1287-90, 1992.
 13. WASDAHL DA, SCHEIKHAUER BW, ANDREWS BT, JEFFREY RA: Cerebellar pleomorphic xanthoastrocytoma: case report. **Neurosurgery**, 35:947-51, 1994.
 14. WHITTLE IR, GORDON A, MISTA KB, SHAW FJ, STEERS AJ: Pleomorphic xanthoastrocytoma. **J Neurosurg** 70:463-8, 1989.

Endereço para correspondência

Aziz Rassi Neto
Rua Jacurici, 129 apto112
Jardim Paulista, São Paulo, SP
CEP: 01453-030