

EVOLUÇÃO FATAL EM TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO SUPRA-TENTORIAL (SPNET) SOB TRATAMENTO CIRURGICO E QUIMIOTERÁPICO. RELATO DE CASO.

Leticia Januzi de Almeida Rocha (IDEM), Arnon Castro Alves Filho (IDEM), Isabella Silverio Almeida Lira (IDEM), Rafaella de Almeida Freitas (IDEM), Ana Celina Santos da Silva (IDEM), Ricardo Macedo Camelo (Hospital Prof Alberto Antunes da Universidade federal de Alagoas)

Resumo

Introdução. Tumores Neuroectodermicos Primitivos Supratentoriais (sPNET) constituem um grupo de tumores malignos cerebrais com mau prognóstico que têm maior incidência na criança. Classificação da WHO para tumores do SNC inclui meduloblastoma, medulopitelioma, ependimomoblastoma, sPNET e tumor teratoide/rabdoide (ATRT) como neoplasias embrionárias cerebrais. sPNETs ocorrem no cérebro ou região supra-selar e são compostos de células indiferenciadas ou pouco diferenciadas. Correspondem a 2,5% dos tumores cerebrais na infância com pico de incidência nos primeiros 3 anos de idade. Embora morfológicamente indistinguível do meduloblastoma, a citogenética tem demonstrado que os sPNETs são particularmente diferentes. Estudos de neuroimagem frequentemente demonstram volumosas massas bem definidas, em sua maioria localizadas na região fronto-parietal, podendo crescer a partir da substância cortical ou branca periventricular. Necrose, hemorragia, calcificações e formações císticas volumosas são comuns. Caso. JAFS, 14 anos, masculino, com quadro de cefaléia, parestesia em MID de evolução lenta e redução da agudeza visual bilateral predominante à esquerda. Em 02/11/2007 apresentou cefaléia de grande intensidade, sendo atendido no PS onde realizou TC do crânio evidenciando processo expansivo intracerebral. Transferido para Serviço de Neurocirurgia, realizou RM que evidenciou volumosa formação expansiva intra-axial predominantemente cística, com componente sólido em porção póstero-medial e intensidade de sinal intermediária em Flair e T1 com hiposinal em T2, e zonas irregulares de focos hemorrágicos intratumorais, medindo aproximadamente 9,1 x 8,0 x 7,4 cm profundamente nos lobos frontal e parietal esquerdos, ultrapassando a linha média através do corpo caloso. Realce intenso parietal pelo material paramagnético, compatível com glioma de alto grau. Desvio de linha média com compressão do VLE e colapamento parcial das cavidades ventriculares ST. Moderada hidrocefalia ST obstrutiva assimétrica. Ao exame neurológico, amaurose do OD; marcha prejudicada por hemiparesia espástica à direita com força grau 3 em MID e grau 2 em MSD. FO: OE = atrofia papilar / OD = edema da papila óptica. Em 04/12/07 realizada craniotomia para drenagem do componente cístico tumoral e decompressão cerebral sendo utilizado sistema de DVE e tendo sido verificado após alguns dias líquido hemorrágico denotando presença de sangramento na área tumoral. Em 18/12/2007 craniotomia para ressecção parcial do tumor de grande volume, invasivo, difuso e de seu componente cístico. 26/12/2007: Alta hospitalar: hemiparesia direita e déficit visual bilateral com amaurose do OD. Karnofsky =60. Em 18/02/08, iniciou tratamento quimioterápico com base no esquema: Ifosfamida (2340 mg) + VP 16 (Vepeside) 130 mg nos três primeiros ciclos passando ao esquema Vincristina (2mg) + Carboplatino (117mg) no 4º ciclo, modificado para Vicristina (2mg)/ CDDP (cisplatino) no 5º e 6º ciclos. Óbito em agosto/2008 por intercorrências do tratamento e baixa resposta à QT com progressão da doença. Discussão. A evolução de crianças com sPNET é relativamente pobre, não guardando relação com a extensão da ressecção desses tumores, tendo na presença de disseminação leptomeningea no momento do diagnóstico a tendência de um pior prognóstico. Os pacientes são tratados com altas doses de RTx na região do tumor, que resulta em torno de 4500 cGy e 5500 cGy. Estratégias recentes de tratamento do sPNET incluem protocolos como: 1) QT (vcr/cis/cyclo/vp16 ou carbo/ifos/vp16) com RTx protelada; 2) QT (multidroga) somente; 3) QT (multidroga) com altas doses do MTX seguido por altas doses de QT e transplante autólogo de células tronco periféricas. Conclusão. O tratamento do sPNET continua sendo um desafio a neurooncologia clínica e cirúrgica tendo até o momento no tratamento adjuvante, particularmente a quimioterapia, uma possibilidade de melhor sobrevida, embora não tenha sido verificado esta em nosso caso.