

TUMORES DA REGIÃO PINEAL

CONSIDERAÇÕES SOBRE 12 CASOS

ROLANDO TENUTO *

JOSÉ ZAÇLIS ***

HORÁCIO M. CANELAS **

JULINHO AISEN ****

WALDIR A. TOGNOLA *****

Os tumores da região pineal figuram na casuística de Zülch¹² na percentagem de 0,4 a 1,0% das neoplasias intracranianas e, segundo Cushing² e Katsura e col.⁵ representam, respectivamente, 1,6 a 9,3% da totalidade dos gliomas. São, pois, neoplasias de ocorrência rara, embora, segundo os dados acima, sua freqüência na população japonesa seja relativamente elevada.

O termo pinealoma tem sido usado de modo indiscriminado para designar os processos expansivos situados na região da pineal; entretanto, nessa localização tem sido descrita a incidência de teratomas, cistos (Russel e Rubinstein⁸), meduloblastomas, espongioblastomas polares e mesmo metástase de adenocarcinoma mamário (Poppen e Marino⁷). Em consequência desses fatos, ultimamente tem sido utilizada a denominação genérica de tumores da região pineal ou, mais propriamente, neoplasias da porção posterior do terceiro ventrículo.

A relação entre tumores da região da pineal e função gonadal não é universalmente aceita. Heubner (cit. por Cohen e col.¹) foi o primeiro a publicar um caso de tumor dessa região com manifestações endócrinas, salientando a presença da puberdade precoce. Ulteriormente, mais de 100 casos foram descritos, quase todos pertencentes ao sexo masculino, com raros casos de retardo da puberdade e, quando isto ocorreu, a predominância foi nítida nos doentes do sexo feminino. O conceito antigo de que os tumores da pineal alterariam freqüente e especificamente a função gonadal não é mais aceito, admitindo-se hoje que, em decorrência da situação da glândula, seu aumento de volume pode comprimir a porção posterior do hipotálamo e/ou alterar a dinâmica liquórica, comprometendo a região hipotálamo-hipofisária e provocando tais disfunções.

Trabalho do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo: * Professor de Disciplina de Neurocirurgia; ** Professor Associado; *** Chefe da Seção da Neurorradiodiologia; **** Assistente de Neurocirurgia; ***** Ex-Instrutor de Clínica Neurológica.

Em 1954, Kitay⁶, revendo a literatura sobre o assunto, procurou estabelecer novamente alguma correlação entre a histologia do tumor e a natureza da alteração endócrina. Assim, os pinealomas parenquimatosos estariam associados a diminuição da função gonadal, ao passo que as neoplasias não parenquimatosas, como os gliomas e teratomas, com a conseqüente destruição da glândula, provocariam a puberdade precoce. Estes fatos sugeriram que um hormônio, provavelmente de ação inibidora e relacionado com a melatonina, seria secretado pela glândula pineal; conquanto ainda não identificado nos doentes com pinealoma, parece realmente existir.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram estudados 12 doentes com tumores da região da pineal, cujo diagnóstico foi estabelecido clínica e laboratorialmente (tabela 1). Em todos foram realizadas operações de derivações do trânsito líquórico e, em apenas 5, o tratamento foi complementado por cobaltoterapia, isso porque: três faleceram no pós-operatório imediato; em outro foi retirado o sistema de derivação em conseqüência de instalação de quadro meningítico; no quinto paciente não foi possível realizar o diagnóstico preciso de localização; os dois restantes abandonaram o tratamento. Nos 6 doentes que faleceram, seja no período pós-operatório imediato ou no período da reinternação motivada por agravamento da afecção, foi feito estudo anátomo-patológico.

ANÁLISE DOS DADOS CLÍNICOS E LABORATORIAIS

A média etária dos pacientes foi de 17,9 anos, com as idades extremas de 9 e 32 anos. Oito doentes pertenciam ao sexo masculino e 4 ao feminino. Todos os doentes eram da raça branca. O intervalo médio entre o início da doença e o diagnóstico foi de 3,7 meses. Sinais de hipertensão intracraniana ocorreram em todos os casos, síndrome essa que levou ao diagnóstico de neoplasia. O sinal de Parinaud foi constatado em apenas 4 casos (33%). Os demais sinais e sintomas foram assinalados na seguinte ordem decrescente de freqüência: edema de papila em todos os casos, manifestações neocerebelares em 6, piramidais em 2, diabetes insípido em um caso. Em nenhum dos doentes foi verificada a presença de puberdade precoce.

O exame do líquido cefalorraqueano foi efetuado em 7 doentes (em 6 por punção suboccipital e em um por punção do ventrículo lateral). A pressão inicial esteve sempre acima de 20 cm de H₂O, atingindo 80 cm em um caso. A taxa de proteínas mostrou-se elevada em 4 casos, alcançando a cifra de 150 mg/100 ml em dois.

O eletrencefalograma, realizado em 7 casos, não apresentou padrão característico, ora mostrando sofrimento cerebral difuso, ora surtos de ondas lentas predominando em áreas cerebrais ou em todo um hemisfério.

O craniograma, realizado em 9 casos, revelou em geral alterações próprias da hipertensão intracraniana, como disjunção de suturas, alterações selares e impressões digitiformes. A pineal foi encontrada calcificada e sem desvios em 3 oportunidades.

A carótido-angiografia foi realizada em 11 casos, observando-se sempre sinais indiretos de dilatação ventricular.

Identificação		Sintomatologia							Exames complementares					
Caso Nome	Pront.	Idade Sexo - Cor	Duração da hiper- tensão intra- craniana (meses)	Sinal de Parinaud	Oftalmo- plegias	Sinais piramid.	Sinais cerebelares	Diabetes insipido	LCR					
									Pressão inicial (cmH ₂ O)	Proteínas (mg/100 ml)	EEG	Cranio- grama	Carótido- angiografia	Ventricu- lografia
1 A.P.M.	1.300	M — B	1½	-	VI	0	+	-	80	150	+	+	-	Pneumo
2 J.G.S.	2.051	M — B	2	-	0	0	0	+	PV	100	-	-	+	Iôdo
3 D.M.A.	3.101	M — B	6	+	VI	+	0	-	80	—	+	-	+	Iôdo
4 E.G.C.	3.550	M — B	2	-	VI	0	0	-	22	150	+	+	+	Iôdo
5 B.O.C.	3.640	M — B	5	-	0	0	0	-	26	60	-	+	+	Iôdo
6 B.M.	4.644	M — B	1	-	VI	0	+	-	61	35	+	+	+	Iôdo
7 M.L.O.	5.330	F — B	6	-	0	0	+	0	25	19	+	+	+	Iôdo
8 D.D.	5.845	F — B	4	-	0	0	+	-	—	—	+	+	+	Iôdo
9 B.M.C.	6.768	M — B	6	+	0	+	+	-	—	—	-	-	+	Pneumo
10 A.M.	6.979	F — B	2	+	0	0	+	-	—	—	-	+	+	Iôdo
11 J.A.S.	5.498	M — B	6	+	0	0	0	-	—	—	+	+	+	Iôdo
12 A.C.	C.P.	F — B	3	0	0	0	0	0	—	—	-	+	+	Iôdo

Tabela 1 — Identificação, sintomatologia e exames complementares. Legenda: PV = punção ventricular; + = presente; 0 = ausente; - = não pesquisado; CP = clínica de um dos autores (R.A.T.).

Mediante a iôdo ou pneumoventriculografia direta foi observada imagem lacunar em forma de calota retrocôncava na porção dorsal do terceiro ventrículo. Em incidência lateral esta imagem era projetada com arco de concavidade dorsal, geralmente de duplo contôrno, com maior ou menor raio de curvatura, dependendo do volume da massa tumoral. A porção remanescente do terceiro ventrículo se mostrava dilatada, em consequência de bloqueio do trânsito liquórico, e sem desvios em relação ao plano mediosagital.

TRATAMENTO

Muitos autores, como Horrax⁴, Suzuki e col.⁹, Dandy³, Van Wagenen¹¹, Poppen e Marino⁷, propõem em muitos casos vias de acesso diretas (fossa posterior, via supratentorial transventricular ou por amputação do lobo occipital e incisão ulterior da tenda do cerebello), no sentido de tentar a exérese total do tumor. Nós, porém, preferimos realizar operação de derivação do trânsito liquórico, devido não só à alta mortalidade como à impossibilidade prática de exérese completa do tumor pela conduta radical. As intervenções que se destinam a derivar o trânsito liquórico têm a vantagem da simplicidade de realização, sendo aceitas e preconizadas por Tolosa¹⁰ e mais recentemente por Poppen e Marino⁷, bem como proporcionam melhores condições para ulterior tratamento com a cobaltoterapia, dada a alta radiosensibilidade da grande maioria desses tumores.

Assim, em todos os nossos casos foram realizadas derivações do trânsito liquórico sob várias modalidades técnicas: ventriculocisternanastomose (Torkildsen), 3 casos; abertura de lâmina terminal, 6 casos; derivação ventriculjugular, 3 casos.

RESULTADOS

Três doentes faleceram no pós-operatório imediato, entre o 6.º e 18.º dia, um por meningite e dois por agravamento da hipertensão intracraniana. Três outros faleceram em períodos mais tardios, com 6 meses, 2 anos e 5 anos, por hipertensão intracraniana. Estudo anátomo-patológico foi realizado em todos os 6 casos e os diagnósticos foram os seguintes: pinealoma ou pineocitoma, 4 casos; pineoblastoma, 1 caso; teratoma atípico, 1 caso.

Dos restantes 6 casos, 4 se encontram bem após 3, 5, 7 e 9 anos, respectivamente, de cirurgia e cobaltoterapia. Não foi possível o "follow-up" dos demais.

RESUMO

Foram revistos 12 casos de tumores da região pineal, sob os aspectos clínico, laboratorial e neurorradiológico. Em 6 doentes o diagnóstico baseou-se apenas nos dados clínicos e neurorradiológicos (particularmente ventriculográficos) e, nos restantes 6 casos, foi confirmado por exame histopatológico.

A sobrevida de 3 a 9 anos, verificada em 4 casos submetidos a tratamento conservador mediante operações de derivação seguidas de irradiação pela bomba de cobalto, constitui índice em favor da conduta adotada.

SUMMARY

Tumours of the pineal region: comments on 12 cases

Twelve cases of tumours of the pineal region were analysed under the clinical, laboratorial and radiological viewpoints. In 6 cases the diagnosis was based only on the clinical and radiological (particularly ventriculographic) features; in the remaining 6 cases it was confirmed through post-mortem examination.

The survival from 3 to 9 years, in 4 cases submitted to the conservative treatment including intra or extracranial shunts follow by cobalt-therapy, supports the indication of the procedure adopted.

REFERENCIAS

1. COHEN, R. A.; WURTMAN, R. J.; AXELROD, J. & SYNDER, S. H. — Some clinical, biochemical and physiological actions of the pineal gland. *Ann. intern. Med.*, 61:1144-1161, 1964.
2. CUSHING, H. — *Intracranial Tumours: Notes upon a Series of Two Thousand verified Cases with Surgical-Mortality Percentages pertaining thereto.* Thomas, Springfield (Illinois), 1932.
3. DANDY, W. E. — An operation for the removal of pineal tumors. *Surg. Gynec. Obstet.*, 33:113-115, 1921.
4. HORRAX, G. — Treatment of tumors of the pineal body: experience in a series of twenty-two cases. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chicago), 64:227-242, 1950.
5. KATSURA, S.; SUZUKI, J. & WADA, T. — A statistical study of brain tumors in the neurosurgical clinics in Japan. *J. Neurosurg.*, 16:570-580, 1959.
6. KITAY, J. I. — Pineal lesions and precocious puberty: a review. *J. clin. Endocr. Metab.*, 14:622-625, 1954
7. POPPEN, J. L. & MARINO Jr., R. — Pinealomas and tumors of the posterior portion of the third ventricle. *J. Neurosurg.*, 28:357-364, 1968.
8. RUSSELL, D. S. & RUBINSTEIN, L. J. — Pineal neoplasms. *In Pathology of Tumors of the Nervous System.* Arnold, London, 1959, pp. 173-183.
9. SUSUKI, J.; WADA, T. & KOWADA, M. — Clinical observations on tumors of the pineal region. *J. Neurosurg.*, 19:441-445, 1965.
10. TOLOSA, E. — Conducta terapeutica ante los tumores de la región pineal. *Medicina (Madrid)*, 5:1-7, 1947.

11. VAN WAGENEN, W. P. — A surgical approach for the removal of certain pineal tumors: report of a case. *Surg. Gynec. Obstet.*, 53:216-220, 1931.
12. ZÜLCH, K. J. — Pinealomas. *In* Zülch, K. J. & Christensen, E.: *Pathologische Anatomie der raumbeengenden intrakraniellen Prozesse*. Springer, Berlin, 1956, pp. 346-360.

Clinica Neurológica — Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo — Caixa Postal 3461 — São Paulo, SP — Brasil.