

# Glioma cordoide do terceiro ventrículo: descrição de um novo caso\*

*Chordoid glioma of the third ventricle: a new case report*

Patrícia Sanches<sup>1</sup>, Seizo Yamashita<sup>2</sup>, Carlos Clayton Macedo de Freitas<sup>3</sup>, Luiz Antonio de Lima Resende<sup>4</sup>

**Resumo** O glioma cordoide é um tumor cerebral raro, recentemente descrito, localizado na região do terceiro ventrículo e com características histológicas, imuno-histoquímicas e ultraestruturais peculiares. Este estudo ilustra um caso de glioma cordoide do terceiro ventrículo em uma paciente de 59 anos de idade.

**Unitermos:** Glioma cordoide; Terceiro ventrículo; Proteína gliofibrilar ácida.

**Abstract** Chordoid glioma is a recently described and rare brain tumor located in the third ventricular region, with distinctive histological, immunohistochemical and ultrastructural features. The present report describes a case of chordoid glioma of the third ventricle in a 59-year-old female patient.

**Keywords:** Chordoid glioma; Third ventricle; Glial fibrillary acidic protein.

Sanches P, Yamashita S, Freitas CCM, Resende LAL. Glioma cordoide do terceiro ventrículo: descrição de um novo caso. Radiol Bras. 2012 Set/Out;45(5):288–290.

## INTRODUÇÃO

O glioma cordoide do terceiro ventrículo foi descrito pela primeira vez em 1998 por Brat et al.<sup>(1)</sup>, que apontaram para neoplasias localizadas no terceiro ventrículo com aspecto histológico característico das neoplasias cordoides, porém com características imuno-histoquímicas peculiares relacionadas à positividade para a glicoproteína fibrilar ácida (*glial fibrillary acidic protein* – GFAP). Pautando-se em características histológicas, imuno-histoquímicas e ultraestruturais, bem como sua específica localização, consideraram que se tratava de uma nova estrutura tumoral que denominaram “glioma cordoide”.

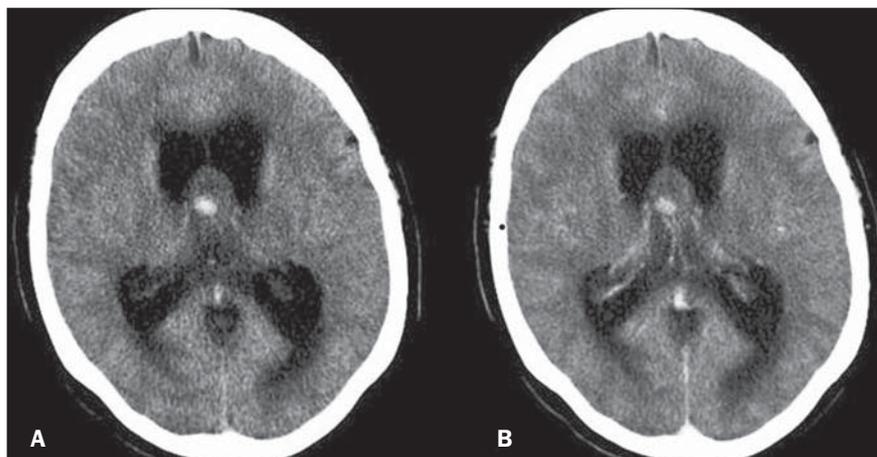
Em 2000<sup>(2)</sup>, esta entidade foi reconhecida pela Organização Mundial da Saúde, que atualmente<sup>(3)</sup> a considera como sendo um glioma raro de grau II de malignidade, cuja histogênese é incerta, afetando predominantemente o sexo feminino (2:1), principalmente adultos na faixa etária entre 30 e 60 anos<sup>(4-6)</sup>.

Poucos casos clínicos foram publicados na literatura científica internacional até então, aproximadamente 65<sup>(4)</sup>, dificultando a obtenção de informações epidemiológicas, clínicas, terapêuticas e prognósticas precisas a respeito desta doença.

## RELATO DO CASO

Mulher de 59 anos de idade com quadro de cefaleia holocraniana de moderada intensidade, sem alterações comportamentais específicas.

Foi realizada tomografia computadorizada (TC), que evidenciou lesão nodular arredondada bem delimitada, de 2 cm, localizada na linha média, no septo pelúcido, anteriormente aos tálamos, determinando obstrução da drenagem dos forames interventriculares, com consequente dilatação dos ventrículos laterais (Figura 1).



**Figura 1.** Tomografia computadorizada mostrando lesão nodular no septo pelúcido com foco hiperatenuante excêntrico no seu interior (A) e que não sofre realce na fase contrastada (B). Há obstrução da drenagem líquórica, com dilatação dos ventrículos laterais.

\* Trabalho realizado na Faculdade de Medicina de Botucatu – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (FMB-Unesp), Botucatu, SP, Brasil.

1. Biomédica Especialista em Imagem da Faculdade de Medicina de Botucatu – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (FMB-Unesp), Botucatu, SP, Brasil.

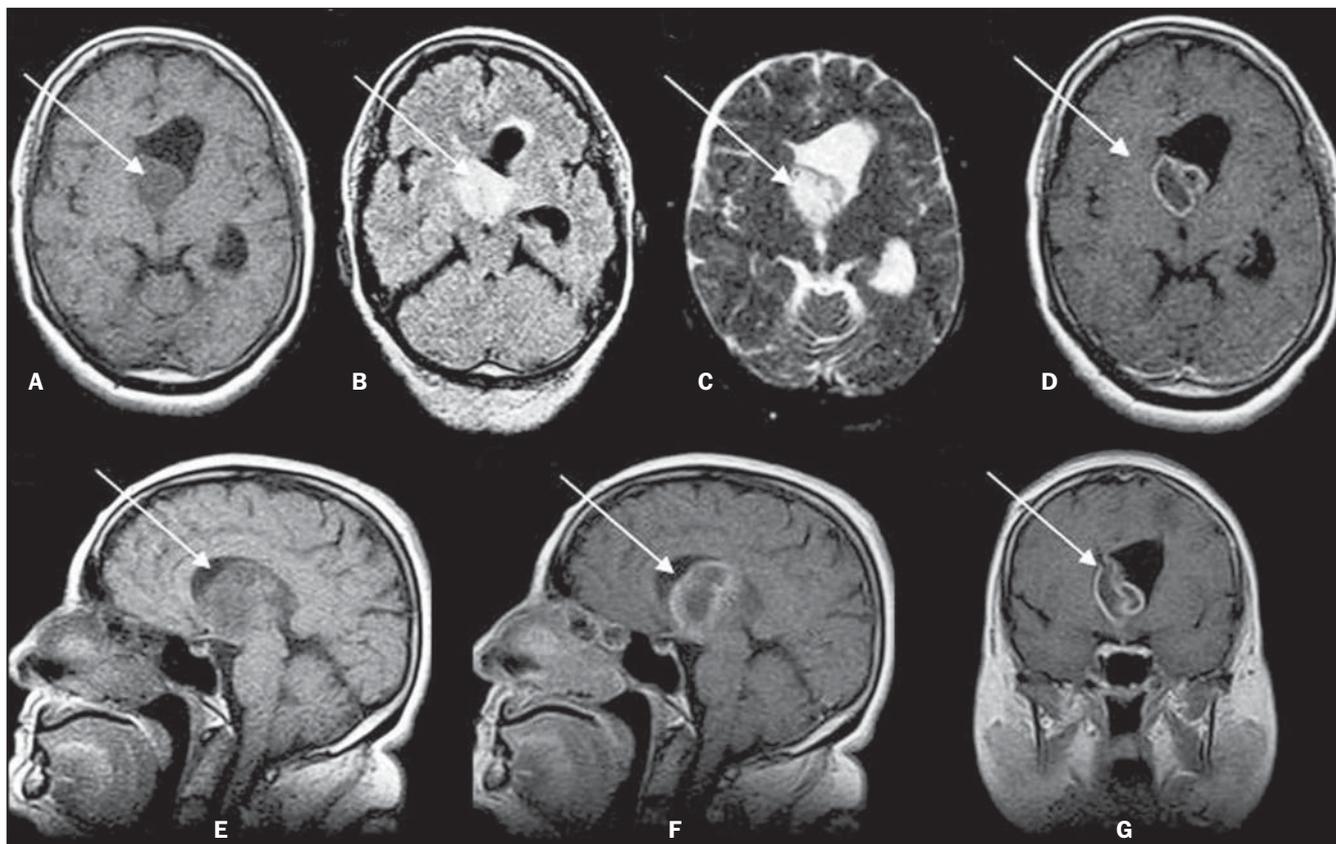
2. Professor Assistente, Docente da Faculdade de Medicina de Botucatu – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (FMB-Unesp), Botucatu, SP, Brasil.

3. Professor Assistente da Faculdade de Medicina de Botucatu – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (FMB-Unesp), Botucatu, SP, Brasil.

4. Professor Titular da Faculdade de Medicina de Botucatu – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (FMB-Unesp), Botucatu, SP, Brasil.

Endereço para correspondência: Patrícia Sanches. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu, Distrito de Rubião Júnior, s/nº. Botucatu, SP, Brasil, 18618-970. E-mail: pavasanches@yahoo.com.br

Recebido para publicação em 1/5/2012. Aceito, após revisão, em 5/7/2012.



**Figura 2.** Exame de ressonância magnética realizado após drenagem do ventrículo lateral direito. A lesão apresenta hipossinal em T1 (A: corte axial; E: corte sagital), hipersinal em FLAIR (B) e T2 (C), com realce anelar periférico pelo contraste (D: corte axial; F: corte sagital, G: corte coronal).

Para uma abordagem urgente da hidrocefalia obstrutiva, a paciente foi submetida a derivação ventrículo-peritoneal. No exame de ressonância magnética (RM), realizado após a drenagem líquórica, visualizou-se a lesão na linha média, projetada no assoalho dos ventrículos laterais, com hipossinal em T1 e hipersinal em T2 e FLAIR, com realce anelar pelo contraste (Figura 2).

O exame histológico, a partir da biópsia, revelou tecido composto por células ovoides a poligonais com citoplasma eosinofílico, e a imuno-histoquímica revelou imunorreatividade para GFAP e vimentina (VIM) e negatividade para antígeno epitelial de membrana (EMA) e AE1/AE3. O Ki67 foi expresso em 20% das células do tumor, características essas que determinam o diagnóstico de glioma cordoide.

Adotou-se, após o diagnóstico, apenas por acompanhamento e controle da hidrocefalia, sem nenhuma abordagem cirúrgica. Houve recorrência de queixas em relação a cefaleia, vômito, rebaixamento do nível de consciência e também picos febris diá-

rios de 38°C, além de episódios de tremores finos de lábios, membros superiores e inferiores, com um eletroencefalograma compatível com padrão epileptiforme.

## DISCUSSÃO

Os sintomas clínicos comumente descritos pelos pacientes são atribuídos à localização específica na região anterior do terceiro ventrículo e ao comprometimento de estruturas adjacentes responsáveis por possíveis alterações endócrinas, defeitos visuais e alterações comportamentais, bem como por sintomas secundários a uma hidrocefalia obstrutiva (cefaleia e náuseas)<sup>(4,6)</sup>.

Trata-se de uma lesão ovoide localizada na região do terceiro ventrículo, que na maioria dos casos se mostra hiperdensa na TC (65%) e isoíntensa em imagens ponderadas em T1 na RM (63%), porém, neste relato, observou-se uma imagem com hipossinal em T1 e hipersinal em T2, descrito na literatura em 16% e 42% dos casos, respectivamente<sup>(4)</sup>. A literatura aponta que

após a administração do meio de contraste, tanto na TC quanto na RM a lesão mostra contrastação homogênea em 68% e 70%<sup>(4)</sup>, respectivamente, o que não foi observado neste caso, uma vez que não houve contrastação na TC e houve realce anelar na RM.

Histopatologicamente, o glioma cordoide apresenta cordões de células ovoides a poligonais com citoplasma eosinofílico, os quais foram precisamente identificados neste caso. A análise imuno-histoquímica demonstrou que se trata de uma estrutura forte e difusamente positiva para GFAP e VIM, bem como para o EMA, apontados em 100% e 67%, respectivamente, dos casos até então descritos<sup>(4)</sup>.

Clinicamente, há controvérsias quanto ao tratamento mais adequado, porém a maioria dos casos descritos foi abordada cirurgicamente, em alguns com ressecção completa ou subtotal do tumor e em outros somente por biópsia da lesão<sup>(4,6)</sup>, como em nossa paciente. A mortalidade e as complicações relacionadas aos procedimentos cirúrgicos, como diabetes insipidus, disfun-

ções cognitivas, embolia pulmonar e disfunção hipotalâmica, são elevadas. A ressecção total do tumor tem apresentado 29% de óbitos pós-operatórios, e aos remanescentes, 67% de chances de desenvolverem complicações. Nos casos em que se optou pela ressecção parcial, observou-se redução desses índices para 14% e 50%, respectivamente. Nos casos em que se fez apenas biópsia, não houve relato de mortes ou complicações dessa ordem<sup>(4)</sup>.

#### REFERÊNCIAS

1. Brat DJ, Scheithauer BW, Staugaitis SM, et al. Third ventricular chordoid glioma: a distinct clinicopathologic entity. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1998;57:283–90.
2. Brat DJ, Scheithauer BW, Cortez SC, et al. Chordoid glioma of the third ventricle. In: Kleihues P, Cavenee WK, editors. *Pathology and genetics of tumours of the nervous system*. 2nd ed. Lyon: IARC Press; 2000. p. 90–1.
3. Brat DJ, Scheithauer BW. Chordoid glioma of the third ventricle. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al., editors. *WHO classification of tumours of the central nervous system*. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2007. p. 90–1.
4. Liu WP, Cheng JX, Yi XC, et al. Chordoid glioma: a case report and literature review. *Neurologist*. 2011;17:52–6.
5. Desouza RM, Bodi I, Thomas N, et al. Chordoid glioma: ten years of a low-grade tumor with high morbidity. *Skull Base*. 2010;20:125–38.
6. Ortega-Martínez M, Cabezudo JM, Bernal-García LM, et al. Glioma cordoide del III ventrículo. Nuevo caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía (Astur)*. 2007;18:115–22.