

GERMINOMA LOCALIZADO NOS NÚCLEOS DA BASE E TÁLAMO COM INVASÃO DO TRONCO CEREBRAL

RELATO DE CASO

*ROBERTO GOMES NOGUEIRA**, *VANESSA GRANATO TOSCANO***, *NITAMAR ABDALA**,
*JOÃO NORBERTO STÁVALE****, *SUZANA M. FLEURY MALHEIROS***, *ALBERTO ALAIN GABBAI***

RESUMO - Descrevemos o caso de um paciente com diagnóstico de germinoma nos núcleos da base e tálamo, com invasão do tronco cerebral, ressaltando as características observadas nos exames de tomografia computadorizada e de ressonância magnética, os possíveis diagnósticos diferenciais, e a necessidade da comprovação anátomo-patológica, por tratar-se de localização pouco frequente de um tumor com possibilidade de evolução favorável após tratamento com quimio e radioterapia.

PALAVRAS-CHAVE: germinoma, núcleos da base, tálamo, tronco cerebral, tomografia computadorizada, ressonância magnética.

Germinoma involving the basal ganglia and thalamus with brain stem invasion: case report

ABSTRACT - We report an unusual case of germinoma arising from the basal ganglia and thalamus with brain stem invasion, with emphasis on computed tomography and magnetic resonance findings. Diagnosis was confirmed by histopathologic examination. Early detection of this tumor is important due to its potential response to treatment.

KEY WORDS: germinoma, basal ganglia, thalamus, brain stem, computed tomography, magnetic resonance.

Os germinomas se originam de estruturas medianas, tais como o mediastino anterior, retroperitônio, gônadas, região sacrococcígea, raramente nasofaringe e órbitas, ou do sistema nervoso central (SNC), onde se localizam preferencialmente nas regiões pineal e supra-selar, também chamadas de "localizações típicas"^{1,2}. Os germinomas localizados nos núcleos da base e tálamo são raros, correspondendo a cerca de 5 a 10% dos germinomas intra-cranianos¹⁻⁴. As imagens de tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) dos germinomas localizados nos núcleos da base e tálamo diferem daqueles observados nas regiões pineal e supra-selar^{2,4-6}. O diagnóstico anátomo-patológico de germinoma se impõe, especialmente nos casos de localização não habitual, uma vez que existem diversos diagnósticos diferenciais^{3,5,6}, e por se tratar de tumor que apresenta frequentemente resposta favorável a quimio e radioterapia^{1,2,4,7-9}.

Apresentamos o caso de um paciente com diagnóstico de germinoma localizado no tálamo e núcleo lentiforme esquerdo com extensão para o tronco cerebral, aspecto este descrito em apenas 1 caso na literatura¹.

Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM): *Departamento de Diagnóstico por Imagem; **Disciplina de Neurologia; ***Disciplina de Anatomia Patológica. Aceite: 27-junho-1998.

Dr. Roberto Gomes Nogueira - Departamento de Diagnóstico por Imagem - UNIFESP - EPM. Rua Botucatu 740 - 04023-900 São Paulo SP - Brasil.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de 27 anos de idade, com história de déficit motor progressivo iniciado no membro superior direito (D), seguido de aparecimento de movimentos involuntários na mão D e dificuldades de expressão verbal e escrita. Após 2 meses foi submetido a exame de TC em outro serviço, que foi considerada normal. Após 11 meses, foi admitido na Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina - UNIFESP, apresentando acentuado emagrecimento e queda do estado geral.

Ao exame neurológico observou-se dupla hemiparesia com sinais piramidais de liberação mais evidentes à D, movimentos distônicos em membro superior D, ataxia de tronco, disartria, disfagia e paralisia facial periférica esquerda (E), complicada com úlcera de córnea e ceratoconjuntivite. Os exames laboratoriais e do líquido cefalorraquidiano (LCR) foram normais. A pesquisa de anticorpos anti-HIV foi negativa. Nesta época foi submetido novamente a exame de TC que evidenciou imagem espontaneamente hiperatenuante de contornos irregulares no núcleo lentiforme e tálamo E com realce heterogêneo pelo meio de contraste, associada a áreas hipoatenuantes no seu interior. O exame de RM, realizado na sequência spin-eco ponderadas em T1, antes e após a injeção do meio de contraste paramagnético, e em T2, mostrou dilatação ventricular supratentorial, áreas de hipossinal em T1 e hipersinal em T2 e densidade de prótons (DP) de contornos irregulares e mal definidos, acometendo núcleo lentiforme e tálamo E, estendendo-se para o mesencéfalo, ponte, bulbo e assoalho do 4º ventrículo, com realce periférico pelo contraste paramagnético (Figuras 1 e 2).

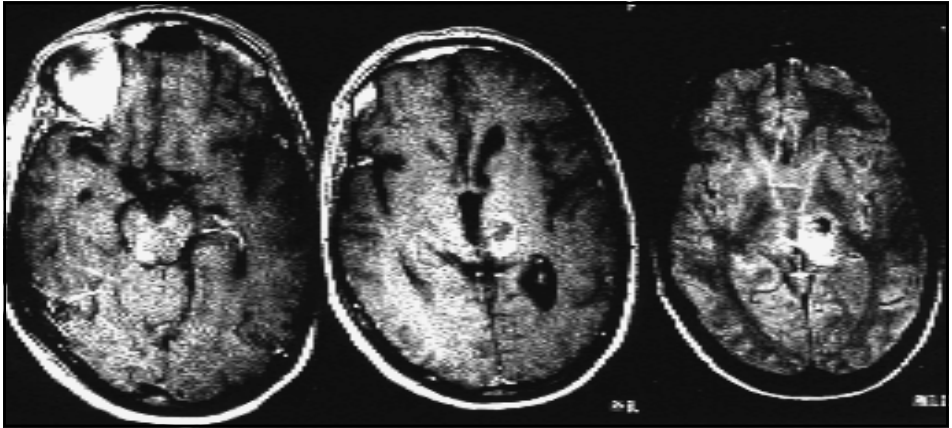


Fig 1. Imagens axiais em T1 (TR 500 TE 20 ms) pós-contraste nos níveis do mesencéfalo e diencéfalo e DP (TR 2000 TE 20 ms) no nível do diencéfalo: presença de áreas de realce heterogêneo nos níveis do pedúnculo cerebral e tálamo direitos, com envolvimento do braço posterior da cápsula interna e núcleo lentiforme. O mesmo aspecto em DP. Notar o discreto efeito expansivo caracterizado por compressão do III ventrículo.

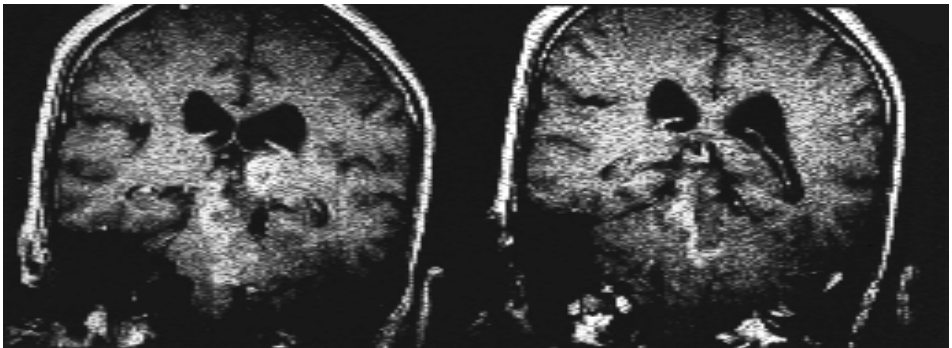


Fig 2. Imagens coronais em T1 (TR 500 TE 20 ms) pós-contraste: nestas imagens fica evidente a extensão para o mesencéfalo.

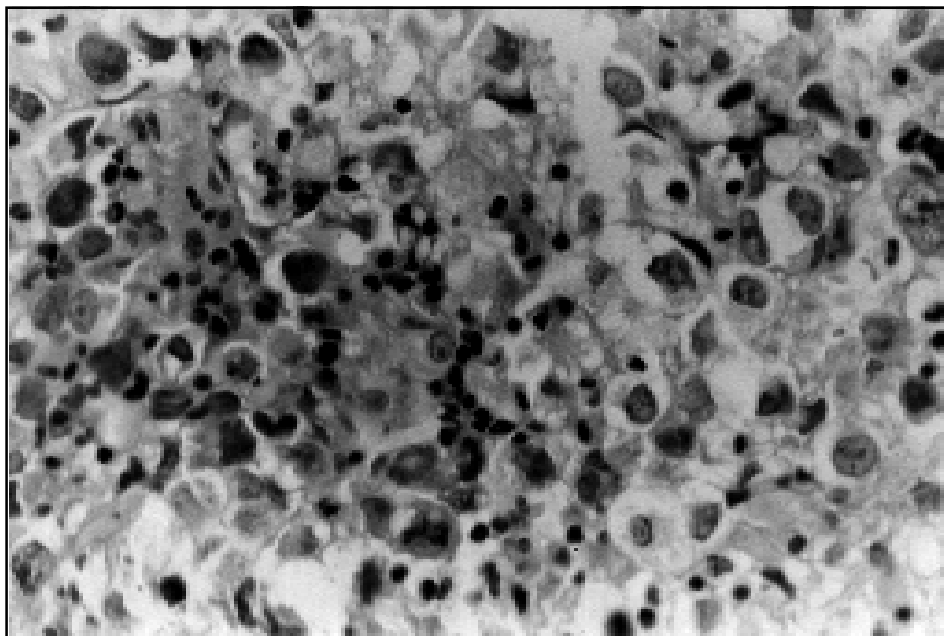


Fig 3. Fotomicrografia mostrando neoplasia constituída de células poligonais com núcleos vesiculosos, nucléolos evidentes e mitoses, entremeada por linfócitos. H.E., 400x.

O paciente foi submetido a biópsia estereotáxica sem intercorrências, obtendo-se material para exame anátomo-patológico, cujo diagnóstico histológico foi de neoplasia germinativa constituída de agrupamentos de células volumosas com núcleos vesiculosos, nucléolos evidentes, mitoses e citoplasma basófilo e, por vezes, vacuolizado, e presença de linfócitos típicos de permeio (Figura 3).

O paciente faleceu logo após iniciar a radioterapia, em decorrência de quadro infeccioso pulmonar e complicações clínicas, antes que pudesse ser observada qualquer resposta ao tratamento.

DISCUSSÃO

Considera-se que os germinomas das regiões pineal e supra-selar são derivados, no início do desenvolvimento da parte rostral do tubo neural, de células totipotenciais da linha mediana embrionária, que dela podem se afastar devido à formação do 3º ventrículo, causando o seu aparecimento nos núcleos da base e tálamos, porém, raramente envolvendo-os bilateralmente⁶.

Cerca de 95% dos germinomas intracranianos têm origem nas regiões pineal e supraselar, sendo possível o envolvimento de ambos os locais sequencial ou simultaneamente. Na localização supra-selar, não apresentam predominância por sexo, enquanto na região pineal afetam preferencialmente o sexo masculino². Os germinomas podem acometer também o 3º ventrículo, os núcleos da base, tálamos e outros ventrículos, e nestas localizações, apresentam predominância no sexo masculino, com distribuição prevalente na segunda década de vida^{5,6}, porém, indiferentemente ao local de origem, os aspectos histológicos destes tumores são idênticos². A alta prevalência destes tumores em indivíduos orientais, principalmente japoneses, está bem documentada, porém, a causa ainda é desconhecida.

Na TC, os germinomas das regiões pineal e supra-selar são iso ou discretamente hiperatenuantes, de forma arredondada e homogênea, limites bem definidos, com realce intenso e homogêneo pelo contraste, raramente apresentando cistos e calcificações intratumorais. Quando o

tumor é volumoso suas margens tornam-se irregulares, sugerindo infiltração. Na RM, os germinomas tendem a ser isointensos à substância cinzenta em todas as sequências^{4,6}. São detectados precocemente devido aos sintomas que causam, como a hipertensão intracraniana, compressão das vias ópticas ou disfunção hipotalâmica⁶.

Cerca de 5 a 10% dos germinomas intracranianos nascem nos núcleos da base e tálamo e raramente são bilaterais^{3,4,7}. Hígano et al.¹ relataram 1 caso com envolvimento do núcleo lentiforme, com extensão para a cápsula interna, tálamo, mesencéfalo e interior do 3º ventrículo e ventrículos laterais. Os sintomas e sinais clínicos dos germinomas destas localizações são hemiparesias lentamente progressivas na ausência de hipertensão intracraniana, a qual pode ocorrer nos estágios mais tardios da doença, distúrbios de personalidade, retardo mental e movimentos involuntários. No entanto, os sinais e sintomas neurológicos das fases iniciais são mínimos ou inespecíficos^{6,7}. Dos pacientes com germinomas localizados nos núcleos da base e tálamo, relatados por Jennings et al.², 35% apresentaram sintomas por 6 meses ou mais. Anno et al.³ relataram caso de evolução progressiva de hemiparesia espástica esquerda e hemianestesia com 12 meses de duração.

Os germinomas dos núcleos da base e tálamos são constituídos de áreas sólidas e componentes císticos múltiplos, de dimensões variadas, que podem apresentar calcificações e hemorragias intratumorais, e se associar a hemiatrofia cerebral ipsilaterais, as quais são provavelmente decorrentes do envolvimento da cápsula interna. Embora sejam consideradas uma característica do germinoma, podem ocorrer com qualquer tipo de tumor^{1,3,4,6}.

Nas fases iniciais da doença, as lesões podem não ser detectadas pela TC, porém, com a progressão dos sintomas neurológicos, exames sequenciais revelam a presença de área de hiperatenuação com discreto efeito expansivo, correspondendo ao componente sólido, associando-se posteriormente a áreas de hipotenuação correspondentes ao componente cístico^{1,6}. Os componentes sólidos podem apresentar realce discreto, moderado ou intenso na TC.⁶ As calcificações são melhor identificadas pela TC¹. Na RM, apresentam iso ou hipossinal discreto em T1, habitualmente se realçando pelo contraste paramagnético, com padrão similar à TC, porém mais proeminente, e iso ou discreto hipersinal em T2, correspondendo ao componente sólido^{1,6}. O componente cístico apresenta hipossinal em T1 e hipersinal em T2. As hemorragias intratumorais são bem identificadas pela RM, com hipersinal em todas as sequências. Eventualmente, observam-se áreas de ausência de sinal, correspondendo às calcificações tumorais⁶. A RM é superior à TC para mostrar a extensão tumoral¹.

Os aspectos radiológicos dos germinomas das regiões pineal e supra-selar são diferentes dos germinomas hemisféricos, o que provavelmente está relacionado às diferenças anatômicas do local de desenvolvimento. Não há limites nos núcleos da base e tálamo, enquanto o corpo pineal, a haste infundibular e o quiasma óptico são estruturas anatômicas pequenas e restringem o crescimento tumoral^{1,4,6}.

O diagnóstico diferencial deve ser estabelecido com os gliomas, linfomas, outros tumores de células germinativas e tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET), sendo difícil diferenciá-los somente com base nos achados de imagem^{1,4,6}. Anno et al.³ relataram caso com diagnóstico inicial de angioma cavernoso, devido às características de imagem de RM compatíveis com hemorragia e sinais mistos centrais sugestivos de tratar-se do angioma propriamente dito, no qual o exame anátomo-patológico mostrou germinoma.

Os germinomas, gliomas malignos e linfomas apresentam porções sólidas hiperatenuantes na TC pré contraste, e sinal iso ou hipointenso em todas as sequências de imagens por RM devido à alta densidade celular tumoral. No entanto, os tumores gliais costumam ser iso ou hipotenuantes na TC. Os cistos e hemorragias intratumorais são frequentes em germinomas e gliomas, mas outros tumores de células germinativas podem apresentar o mesmo aspecto radiológico. O mesmo ocorre com os PNET, apesar de terem tendência a se localizarem mais superficialmente, na junção córtico-subcortical^{4,6,7}.

Para o diagnóstico diferencial é importante a pesquisa sérica e líquórica de marcadores tumorais (gonadotrofina coriônica - HCG), informações demográficas, visto a alta incidência dos germinomas em japoneses, e faixa etária do paciente, visto a ocorrência preferencial em crianças ou adultos jovens do sexo masculino, além do acompanhamento evolutivo por métodos de imagem^{1,4,6,7}.

Embora Higano et al.¹ sugeriram que os achados de imagem são típicos, e poderiam evitar a biópsia, o diagnóstico definitivo ainda deve ser estabelecido através do exame histopatológico. Nosso paciente, em particular, apresentava características de extensão e envolvimento não habituais, mesmo entre os germinomas desta localização, fato descrito em apenas um paciente nas séries de literatura¹, o que contribuiu para dificultar o diagnóstico. O envolvimento do núcleo lentiforme, tálamo e extensão para o mesencéfalo, ponte, bulbo e assoalho do 4º ventrículo justificam o quadro neurológico apresentado, e reforçaram a necessidade do procedimento estereotáxico para o esclarecimento diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. Higano S, Takahashi S, Ishii K, Matsumoto K, Ikeda H, Sakamoto K. Germinoma originating in the basal ganglia and thalamus: MR and CT evaluation. *AJNR* 1994;15:1435-1441.
2. Jennings MT, Gelman R, Hochberg F. Intracranial germ-cell tumors: natural history and pathogenesis. *J Neurosurg* 1985;63:155-167.
3. Anno Y, Hori T, Watanabe T, et al. Germinoma originating in the basal ganglia: report of a case showing unusual appearance on MRI. *Neuroradiology* 1990;32:529-530.
4. Soejima T, Takeshita I, Yamamoto H, Tsukamoto Y, Fukui M, Matsuoka S. Computed tomography of germinomas in the basal ganglia and thalamus. *Neuroradiology* 1987;29:366-370.
5. Kobayashi T, Kageyama N, Kida Y, Yoshida J, Shibuia N, Okamura K. Unilateral germinomas involving the basal ganglia and thalamus. *J Neurosurg* 1981;55:55-62.
6. Moon WK, Chang KH, Kim I, et al. Germinomas of the basal ganglia and thalamus: MR findings and a comparison between MR and CT. *AJR* 1994;162:1413-1417.
7. Kobayashi T, Yoshida J, Kida Y. Bilateral germ cell tumors involving the basal ganglia and thalamus. *Neurosurgery* 1989;24:579-583.
8. Sawamura Y. Current diagnosis and treatment of central nervous system germ cell tumors. *Curr Opin Neurol* 1996; 9:419-423.
9. Huh SJ, Shin KH, Kim IH, Ahn YC, Ha SW, Park CI. Radiotherapy of intracranial germinomas. *Radiother Oncol* 1996;38:19-23.