

## Astrocitoma intramedular na transição bulbo cervical em criança

### *Intramedullary astrocytoma at the cervical bulb transition in children*

Claudia Solobodziam<sup>1</sup>, Paola Brolin Santis Isolan<sup>5</sup>, Rafael Roesler<sup>4,5</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz<sup>3</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>3</sup>, Guilherme Gubert Muller<sup>3</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4,6</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Astrocitoma intramedular. Glioma. Pediátrico  
**KEYWORDS:** Intramedullary astrocytoma. Glioma. Pediatric

### INTRODUÇÃO

Neoplasias de medula espinhal são raras em crianças, compreendendo apenas 10% de todos os tumores do sistema nervoso central.<sup>1,2</sup> Os tumores de coluna em pacientes pediátricos abrangem grande grupo de possíveis diagnósticos, que se diferem entre si com características marcantes sobre sua localização e idade de acometimento.<sup>3-5</sup> As neoplasias podem ser primárias ou metastáticas, aumentando as opções de diagnósticos diferenciais e de tratamento.<sup>3,4</sup>

Assim, este trabalho abordará caso atípico de astrocitoma grau 1 intramedular na junção cervicobulbar e a técnica empregada para evitar déficits neurológicos pós-operatórios.

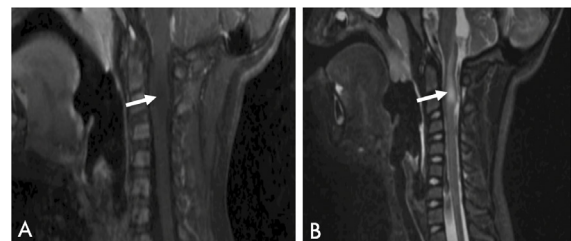
### RELATO DO CASO

Menino de 4 anos vinha fazendo ressonâncias magnéticas de controle devido à hemorragia ventricular quando recém-nascido. Nas primeiras semanas após o nascimento derivação ventrículo-peritoneal foi realizada. Ele vinha em acompanhamento com neuropediatra devido a discreto atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Em ressonância de controle aos 3 anos de idade observou-se lesão expansiva difusa hipointensa em T1 e hiperintensa em T2 sem impregnação pelo gadolínio. Por estar assintomático e o exame neurológico motor normal foi programada nova ressonância em 3 e 6 meses. Ambos os exames novos mostraram crescimento da lesão expansiva, sem causar qualquer sintoma clínico.

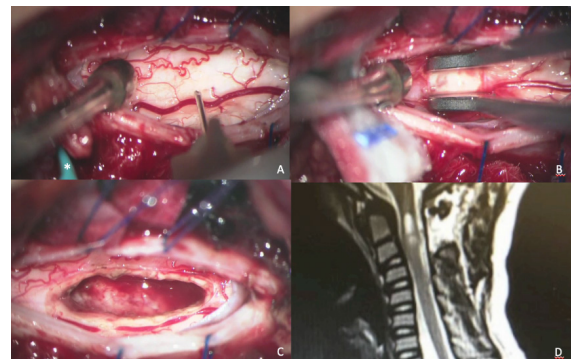
Foi proposta microcirurgia para ressecção da lesão. O paciente foi colocado em decúbito ventral com monitorização neurofisiológica intraoperatória com potencial evocado motor e somatossensitivo. Sob anestesia geral foi realizada incisão occipitocervical na linha média e laminoplastia da parte posterior de C1 a C3. Após, a dura-máter foi aberta e o tumor ressecado através de incisão na linha média da medula espinhal. Não houve alterações motoras ou somatossensitivas. A dura-máter foi fechada e a parte posterior de C2 e C3 reconstruída com miniplaca e miniparafusos. Paciente despertou sem déficit e com alta do hospital em 72 h.

O diagnóstico histopatológico foi glioma grau 1. Não foi proposto qualquer tratamento adjuvante. Ele segue em acompanhamento há 8 anos sem qualquer recidiva tumoral. Como a diferença entre o tecido do sistema nervoso central normal e o glioma de baixo grau é muitas vezes de difícil definição, além da experiência do cirurgião, é crucial a ocorra monitorização neurofisiológica intraoperatória para checar em tempo real a integridade das vias motoras e sensitivas.

Participou do procedimento neurocirúrgico como cirurgião principal o Prof. George Jallo, chefe da cirurgia pediátrica do Johns Hopkins Hospital, Baltimore, USA.



**FIGURA 1** – Ressonância magnética sagital em T1 (A) e T2 (B) evidenciando tumor intramedular (seta branca).



**FIGURA 2** – Etapas da ressecção microcirúrgica do tumor: A) incisão na linha média após a dura-máter ter sido aberta; B) fórceps especial com ponta com base larga e fina para dissecação; C) cavidade cirúrgica após remoção tumoral (seta branca) D) ressonância pós-operatória evidenciando ressecção da lesão (seta branca). Cirurgião: George Jallo, Auxiliar: Gustavo Isolan e Francisco Braga. Anestesiista: Henrique Leydner

## DISCUSSÃO

As neoplasias de coluna vertebral são classificadas de acordo com a extensão do tumor nos compartimentos anatômicos intraespinais.<sup>2</sup> Elas podem ser diferenciadas em extradurais e intradurais, com crescimento extramedular ou intramedular.<sup>2,4,5</sup> Os tumores intradurais, sendo intra ou extramedulares, ocasionam aumento do canal espinal e escamação vertebral. Já os extradurais envolvem a estrutura óssea mesmo nos estágios iniciais.<sup>5</sup>

O diagnóstico diferencial deste tumor se faz com os astrocitomas, gangliogliomas,ependimomas e tumores não-gliais

Os astrocitomas são os tipos de tumor intramedular mais comum na população pediátrica, representando aproximadamente 60%, com a maioria deles sendo de baixo grau.<sup>1-3,5</sup> Sua localização é, em 50% dos casos, na região cérvico-torácica, afetando poucos segmentos.<sup>1,4</sup> Nas crianças, os tipos histológicos mais comuns, em 75% dos casos, são os astrocitomas pilocíticos e astrocitomas fibrilares, ambos grau II da OMS. O astrocitoma anaplásico, classificado como grau III da OMS, possui prognóstico muito menos favorável, responsável pelos outros 25% dos casos.<sup>2,4,5</sup> Os tumores pilocíticos são mais comuns, afetando crianças mais novas, entre 1-5 anos, enquanto os fibrilares ocorrem com menor frequência, em crianças mais velhas, com cerca de 10 anos.<sup>5</sup> A patogênese da maioria dos astrocitomas intramedulares não é clara, mas acredita-se que há vários distúrbios genéticos associados.<sup>3</sup> A sintomatologia mais frequente é dor e disfunção motora, com distúrbios da marcha, torcicolo e escoliose ocorrendo mais tardiamente. Os sintomas intestinais e da bexiga são incomuns devido à localização do tumor ser predominantemente cervical.<sup>1,2</sup> Cistos não neoplásicos podem ser encontrados nas extremidades tumorais, e siringo e hidromielia podem estar presentes.<sup>2</sup> Na RM apresenta lesões frequentemente excêntricas dentro da medula espinal, e podem mostrar aumento assimétrico da medula. As lesões são mal definidas, iso-hipointensas em T1 e hiperintensas em T2, mostrando realce de contraste leve a moderado, mas que é geralmente focal ou irregular.<sup>1,3,4</sup> As lesões geralmente acometem de 4-6 corpos vertebrais,<sup>3,4</sup> mas tumores "holocord", que envolvem todo o comprimento da medula espinal, podem ser vistos em crianças. Os verdadeiros tumores "holocord" são raros, pois a maioria dos casos de envolvimento total são causados por edema extenso da medula espinal.<sup>5</sup> A ressecção cirúrgica deve ser o mais completa possível, porém como são tumores mais infiltrativos, a criação do plano cirúrgico é muito mais complicada.<sup>2,4</sup> O prognóstico, mesmo para as variantes de baixo grau, é apenas moderado, geralmente ocorrendo apenas melhora temporária dos sintomas.<sup>2</sup>

Os gangliogliomas, compostos de células glias e neurônios displásicos, são o segundo tumor intramedular mais comum na faixa pediátrica, compreendendo quase 30% dos tumores em crianças com menos de 3 anos.<sup>4</sup> Afetam principalmente a faixa etária de 1-5 anos, e o ganglioglioma clássico possui classificação I da OMS.<sup>3,5</sup> Ocorrem em sua grande maioria na junção cervicomedular, com extensão para a medula espinal,

possuindo alta tendência à recorrência local.<sup>2,4,5</sup> Nos exames de imagem são semelhantes às características dos astrocitomas, também sendo de localização excêntrica, mas possuem característica muito sugestiva de ganglioglioma, que é a presença de calcificação.<sup>1,2,4</sup> Na ausência dessa característica, a ressonância é inespecífica, não sendo possível a sua diferenciação dos astrocitomas.<sup>5</sup>

Os ependimomas são incomuns na população pediátrica que se encontra fora do contexto da neurofibromatose tipo 2.<sup>1,4</sup> Sua origem se dá através de remanescentes de células ependimárias que margeiam o canal central e, portanto, geralmente possuem localização central.<sup>2,3</sup> Essa característica facilita a ressecção cirúrgica.<sup>4</sup> Embora possam acometer grandes porções da medula, geralmente os ependimomas relacionados à neurofibromatose tipo 2, se manifestam através de pequenos nódulos intramedulares, podendo ser múltiplos, atingindo em média 3 vértebras.<sup>3,5</sup> Na ressonância magnética se apresentam de forma bem definida, geralmente com localização central, e com realce homogêneo.<sup>2-4</sup> A presença de cistos, tanto neoplásicos quanto não neoplásicos, é bem comum.<sup>3</sup> Muitos ependimomas apresentam alta vascularização, podendo ocasionar hemorragia intratumoral e subaracnoidal,<sup>1</sup> por isso muitas vezes eles estão relacionados com o aparecimento do "sinal do boné", uma borda hipotensa em ambos os lados do tumor, como resultado de depósitos de hemossiderina secundários à hemorragia crônica, na periferia do tumor.<sup>1,2,5</sup>

Os tumores não glias podem atingir a medula espinal, porém de forma menos frequente, e incluem diversos subtipos histológicos, como hemangioblastoma, paraganglioma, linfoma e metástases. Geralmente são diagnosticados somente após biópsia, ou se a história clínica sugerir diagnóstico diferencial de tumores glias.<sup>1</sup> Os hemangioblastomas são tipicamente intramedulares, com extensão para o espaço intra e extradural, e possuem achados de imagem muito característicos.<sup>1</sup> Geralmente se apresentam de forma solitária, mas podem ser múltiplos, principalmente quando associado com a síndrome de von Hippel-Lindau.<sup>1,4</sup> São tumores historicamente benignos, que surgem de células vasculares, logo são altamente vascularizados, com alto risco para hemorragia subaracnoidea ou intramedular.<sup>1,2,4</sup> Surgem igualmente na coluna cervical e torácica, mas também podem ser observados, mais raramente, nas raízes nervosas da cauda equina. Na ressonância se mostram bem definidos, localmente com alto contraste e localização posterolateral, com contato pial, podendo ter cistos associados.<sup>2</sup> As metástases intramedulares são raras, geralmente solitárias, e localizadas na medula torácica ou cervical. Podem resultar de disseminação hematogênica, disseminação venosa retrógrada, disseminação linfática perineural ou invasão direta.<sup>4</sup> As principais células primárias são pulmonares, seguidas de mama, e geralmente apresentam mau prognóstico, com rápida progressão dos sintomas.<sup>1,4</sup> Na ressonância se apresentam geralmente com extenso edema medular circundante e realce proeminente pelo contraste, com rara presença de cistos.<sup>4</sup> Ainda, algumas lesões não

neoplásicas podem causar sintomas semelhantes, e aquelas paraespinhais podem se estender e acometer a medula; portanto, correlacionar a história clínica com os achados da ressonância é fundamental para diagnóstico correto.<sup>1</sup>

Como mensagem final é possível remover estas complexas lesões com conhecimento de anatomia, monitorização neurofisiológica intraoperatória e destreza microcirúrgica, sem agregar déficit neurológico e impactando na sobrevida do paciente.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>6</sup>Hospital Moinhos de Vento de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Solobodziam C, Isolan PBS, Roesler R, Rutz LEAC, Caron VF, Muller GG, Gonçalves RF, Isolan GR. Astrocitoma intramedular na transição bulbo cervical em criança. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e027

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Claudia Solobodziam

Investigação: Gustavo Rassier Isolan

Metodologia: Paola Bralin Santis Isolan

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Huisman TA. Pediatric tumors of the spine. *Cancer Imaging*. 2009;9(Special Issue A):45-8. Doi: 10.1102/1470-7330.2009.9012
2. Müller U, Ebner FH, Schuhmann MU, Schittenhelm J, Tatagiba M. Pädiatrische intraspinale Neoplasien. *Radiologe*. 2014;54(8):792-9. Doi: 10.1007/s00117-014-2669-8
3. Binning M, Klimo P Jr, Gluf W, Goumnerova L. Spinal Tumors in Children. *Neurosurg Clin N Am*. 2007;18(4):631-58. Doi: 10.1016/j.nec.2007.07.001
4. Kandemirli SG, Pindiprolu B, Glenn CA, Canda MS, Pamukcu C, Karaarslan E. Intramedullary tumours and tumour mimics. *Clin Radiol*. 2020;75(11):876.e17-876.e32. Doi: 10.1016/j.crad.2020.05.010
5. Rossi A, Biancheri R, Magistretti G, Ravegnani M, Morana G, Tortori-Donati P. Tumors of the Spine in Children. *Neuroimaging Clin N Am*. 2007;17(1):17-35. Doi: 10.1016/j.nic.2006.11.004
6. Houten JK, Weiner HL. Pediatric spinal tumors. *J Neurooncol*. 2000;47(3):225-30. Doi: 10.1023/a:1006418506213