



51_ Ependimoma anaplásico extraneural: uma entidade muito rara

Ana Vitor Rodrigues da Silva, Ana Sofia Patrão, Diana Montezuma, Joana Loureiro, Almerinda Petiz, Ana Ferreira, Susana Sousa, Deolinda Pereira
Instituto Português de Oncologia do Porto

Introdução: Os ependimomas são uma entidade rara, sendo que habitualmente se apresentam como tumores do sistema nervoso central. Os ependimomas primários extra-neurais podem ser categorizados como sacrococcígeos, pélvicos e extra-pélvicos. Os tumores pélvicos e extra-pélvicos são extremamente infrequentes, sendo os anaplásicos uma das formas de apresentação mais raras. Devido à variabilidade de padrões da sua morfologia, o diagnóstico desta patologia é por vezes interpretado com outras entidades, nomeadamente os tumores neuroectodérmicos. O seu tratamento, sobretudo numa fase avançada da doença, não está definido.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma doente de 67 anos, que por metrorragias com 1 mês de evolução, anorexia e emagrecimento não quantificado foi observada por Ginecologia. Ao exame ginecológico apresentava volumosa massa no colo com atingimento do 1/3 superior da vagina e ambos os paramétrios.

O exame anátomo-patológico da biópsia favorecia o diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo (PNET), tratando-se assim de PNET no contexto de tumor mulleriano misto maligno. O estadiamento revelou doença avançada, com metastização ganglionar supra e infra-diafragmática. De acrescentar que a RMN pélvica referia útero aumentado de volume (cerca de 14 cm) com massa com extensão proximal, oclusão da cavidade e invasão proximal da vagina, sobretudo na sua vertente posterior, bem como adenopatias ilíacas bilaterais e inguinais, sem alterações anxiais. Analiticamente apresentava elevação do marcador tumoral Ca125 (151 ng/ml).

Após este diagnóstico a doente foi admitida na nossa instituição. Foi solicitada segunda observação histológica do produto de biópsia realizada no exterior. O exame histológico mostrava fragmentos de neoplasia maligna, de padrão difuso, com formação de numerosas pseudorosetas/'rosetas vasculares', constituída por uma população monótona de células, de núcleos ovais, cromatina finamente granular, nucléolo pequeno e citoplasma escasso e mal definido. Identificavam-se ainda células gigantes multinucleadas. Apresentava pleomorfismo ligeiro a marcado, índice mitótico elevado (>20 mitoses/10HPF) e áreas necrose. A pesquisa da translocação 22q12 (EWS) foi negativa. Os achados morfológicos e perfil imunohistoquímico observados eram consistentes com tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) / Tumor uterino com diferenciação neuroectodérmica.

Em consulta de grupo foi proposta realização de quimioterapia. Iniciou tratamento com esquema Ciclofosfamida, Doxorrubicina e Vincristina com redução de dose por fragilidade clínica, com razoável tolerância (astenia grau 2, mucosite grau 1).

Atendendo à raridade do diagnóstico de PNET nesta localização, presença de células gigantes multinucleadas e ausência de translocação 22q12, o caso foi enviado para revisão anatomopatológica no Massachusetts General Hospital, Boston, tendo-se concluído tratar-se



de tumor maligno, consistente com endimoma anaplásico. O tumor apresentava expressão forte e difusa para proteína ácida fibrilar glial (GFAP).

Dado este diagnóstico, completou estudo com realização de RMN cerebral e da coluna vertebral, que não apresentaram alterações. Em consulta de grupo foi proposto início de quimioterapia com esquema carboplatino e paclitaxel, que a doente não realizou por agravamento do estado geral, com astenia, anorexia e perda progressiva de capacidade funcional. Perante ausência de condições clínicas para realização de tratamento sistémico a doente foi admitida no Serviço de Cuidados Paliativos.

Conclusão: Os autores salientam este caso pela raridade do diagnóstico e apresentação. Trata-se de uma doente com diagnóstico inicial de PNET que não corresponde ao diagnóstico definitivo, o que vai de encontro ao que está descrito na literatura, no que diz respeito à dificuldade do diagnóstico histológico dos endimomas. A idade da doente bem como a localização do tumor primário tornaram mais difícil à clínica estabelecer o diagnóstico de endimoma anaplásico como diagnóstico diferencial possível nesta doente. Este caso ilustra o desafio do diagnóstico em Oncologia, determinante para definir a abordagem clínica e definição de estratégia terapêutica.

Bibliografia:

- "An extraneural primary anaplastic endymoma at the subcutaneous inguinal region: Report of a rare case", Sayar et al, Indian Journal of Pathology and Microbiology, 2015
- "A primary malignant endymoma of the abdominal cavity: a case report and review of the literature", Mogler et al, Virchows Arch (2009)
- "Pelvic Ependymoma With Clinical Response to GnRH Analog Therapy: A Case Report With an Overview of Primary Extraneural Ependymomas", Zhou et al, Int J Gynecol Pathol. 2015 September