

Caso clínico: tumor do saco vitelino do lobo temporal

Case Report: Yolk Sac Tumor of the Temporal Lobe

Ana de Almeida Matos Monteiro Machado¹ Ricardo Jorge Ferreira Taipa²
Manuel Jorge Rocha Melo Pires³ Carla Maria Esteves Silva¹ Mário Augusto Cunha Gomes⁴

¹ Assistente Hospitalar Neurocirurgia, Serviço Neurocirurgia, Hospital Santo Antonio - CHP, Porto, Portugal

² Assistente Hospitalar Neurologia, Departamento Neuropatologia, Hospital Santo Antonio - CHP, Porto, Portugal

³ Assistente Graduado de Neuropatologia; Professor Auxiliar convidado de Neurologia, Departamento Neuropatologia, Hospital Santo Antonio - CHP, Porto, Portugal

⁴ Assistente Graduado de Neurocirurgia, Serviço Neurocirurgia, Hospital Santo Antonio - CHP, Porto, Portugal

Address for correspondence Ana Matos Machado, MD, Serviço Neurocirurgia, Hospital Santo Antonio - CHP, Porto, Portugal (e-mail: ana_amm@hotmai.com).

Arq Bras Neurocir 2018;37:247–251.

Abstract

Germ cell tumors of CNS are usually located along the midline. Yolk sac tumor is a rare germ cell tumor very uncommonly located outside the midline and, in such cases, it can be mistaken with other primary tumors. We report a case of a 32 year old male presenting with a right temporal lobe tumor suggestive of a high grade glioma. He was submitted to a right temporal lobectomy with complete tumor removal. Histology revealed a germ cell tumor (later confirmed to be a yolk sac tumor). Search for a primary tumor outside of CNS (including a PET scan) was negative, making this a primary temporal lobe yolk sac tumor. Patient was submitted to chemo and radiotherapy, but died 7 months after surgery.

Keywords

- ▶ germ cell tumor
- ▶ yolk sac tumor
- ▶ temporal lobe

Resumo

Tumores de células germinativas geralmente se localizam ao longo da linha média. O tumor do saco vitelino é um raro tumor de células germinativas muito incomumente localizado fora da linha média e, nestes casos, pode ser confundido com outros tumores primários. Reportamos o caso de um homem de 32 anos de idade apresentando tumor no lobo temporal direito com suspeita de ser um glioma de alto grau. Foi submetido a uma lobotomia temporal direita com remoção completa do tumor. A histologia revelou um tumor de células germinativas (posteriormente confirmada como tumor do saco vitelino). A busca por tumor primário fora do SNC (incluindo um PETscan) foi negativa, confirmando-o um tumor primário do saco vitelino do lobo temporal. O doente foi a quimio e radioterapia, mas faleceu 7 meses após a cirurgia.

Palavras-chave

- ▶ células germinativas
- ▶ tumor
- ▶ saco vitelino
- ▶ tumor
- ▶ lobo temporal

received
May 29, 2015
accepted
August 31, 2015
published online
Outubro 5, 2015

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1564829>.
ISSN 0103-5355.

Copyright © 2018 by Thieme Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



Introdução

Os tumores de células germinativas do sistema nervoso central (SNC) representam 2-3% dos tumores intracranianos primários e estão habitualmente localizados na linha média (regiões pineal ou selar).¹ O tumor do saco vitelino é um tumor germinativo relativamente raro,^{2,3} a ocorrência deste tipo de tumor fora da linha média é excepcional, com muito poucos casos descritos na literatura.^{1,2,4-6} Quando ocorrem em localizações atípicas são habitualmente lesões com componente cístico e de mau prognóstico.⁵

Caso Clínico

Paciente do sexo masculino, de 32 anos, que recorreu ao serviço de urgência por quadro de cefaleias com 2 semanas de evolução, apresentando estase papilar e não se observando outros sinais neurológicos focais.

A investigação imagiológica revelou uma lesão intra-axial temporal direita com captação heterogênia de contraste e área cística/necrótica (►Fig. 1). A hipótese do diagnóstico foi de glioma de alto grau.

O paciente foi submetido a craniotomia frontotemporal direita com lobectomia temporal englobando a lesão na sua

totalidade (►Fig. 2). Tratava-se de uma lesão de consistência dura, vascularizada e com área cística de conteúdo amarelado, macroscopicamente semelhante a um glioma de alto grau.

Clinicamente, o doente melhorou no período pós-operatório, ficando sem cefaleias e sem déficits focais.

O exame neuropatológico revelou um tumor de células germinativas formando em alguns locais estruturas tubulares compostas por células com núcleos proeminentes, observando-se numerosas mitoses. O exame imunocitoquímico foi positivo focalmente para a alfafetoproteína e glipican 3 (►Fig. 3) sendo negativo para a *glial fibrillary acidic protein* (GFAP), *human chorionic gonadotropin* (HCG) e marcadores epiteliais. Nesse sentido foi realizada uma investigação sistêmica incluindo *positron emission tomography* (PET) para pesquisa de um possível tumor primário (admitindo-se que pela localização da lesão cerebral esta seria metastática). A investigação foi negativa, não se encontrando qualquer outro tumor. O estudo do neuroeixo também não revelou outras lesões.

O paciente foi orientado para 4 ciclos de quimioterapia – ifosfamida + cisplatina + etoposido (ICE) –, que seria seguida de radioterapia cerebral holocraniana.

Aos 3 meses, sob o terceiro ciclo de quimioterapia, a ressonância magnética (RM) revelou metástases meníngeas

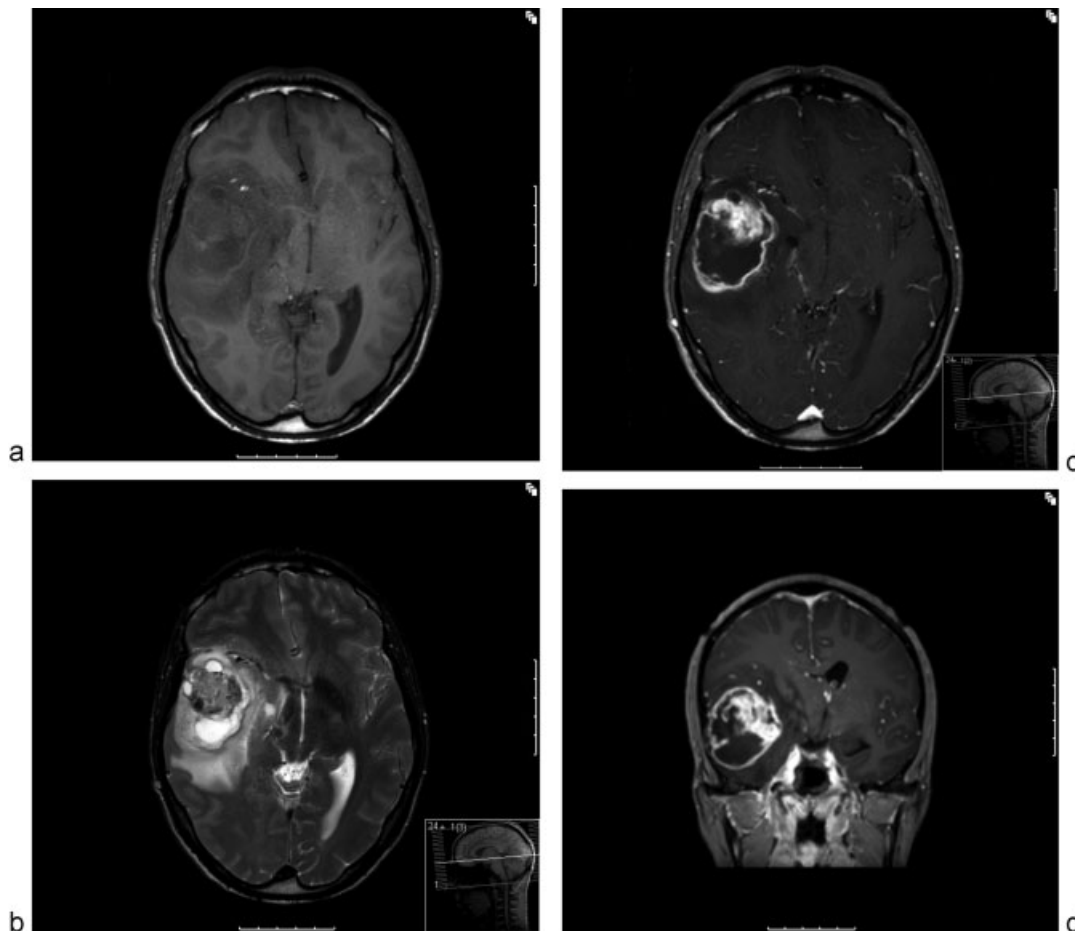


Fig. 1 RM pré-operatória revelando lesão temporal direita, hipointensa em T1 (a), com sinal heterogêneo em T2 (b), captação heterogênea de contraste e área cística/necrótica (c,d), com efeito de massa sobre as estruturas da linha média.

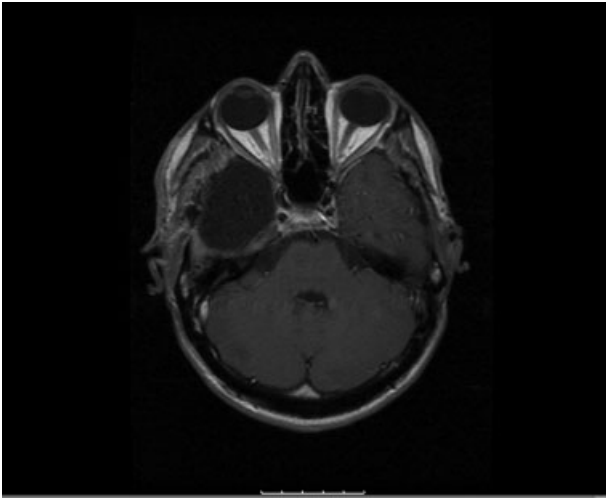


Fig. 2 RM pós-operatória (axial, T1, com gadolínio) revelando lobectomia temporal direita com ausência de captação anômala de contraste.

intracranianas. Neste momento o paciente mantinha-se clinicamente estável. Foi decidido prosseguir com o quarto ciclo de quimioterapia e posterior radioterapia. Na RM aos 5 meses, mantinha as metástases já conhecidas (► **Fig. 4**). Três semanas após este exame, já sob radioterapia, havia uma deterioração neurológica importante, revelando na tomografia axial computadorizada (TAC) um crescimento marcado das metástases, bem como novas lesões (► **Fig. 5**). Pela ausência de resposta ao tratamento, foi decidido suspender a radioterapia. O paciente deteriorou-se rapidamente até um estado comatoso, falecendo 3 semanas depois, cerca de 7 meses após a cirurgia.

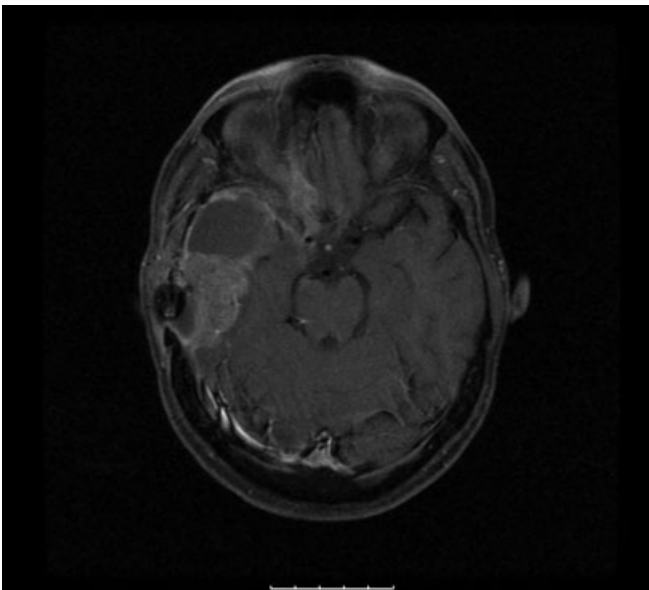


Fig. 4 RM (axial, T1, com contraste) aos 5 meses com evidência de metástases.

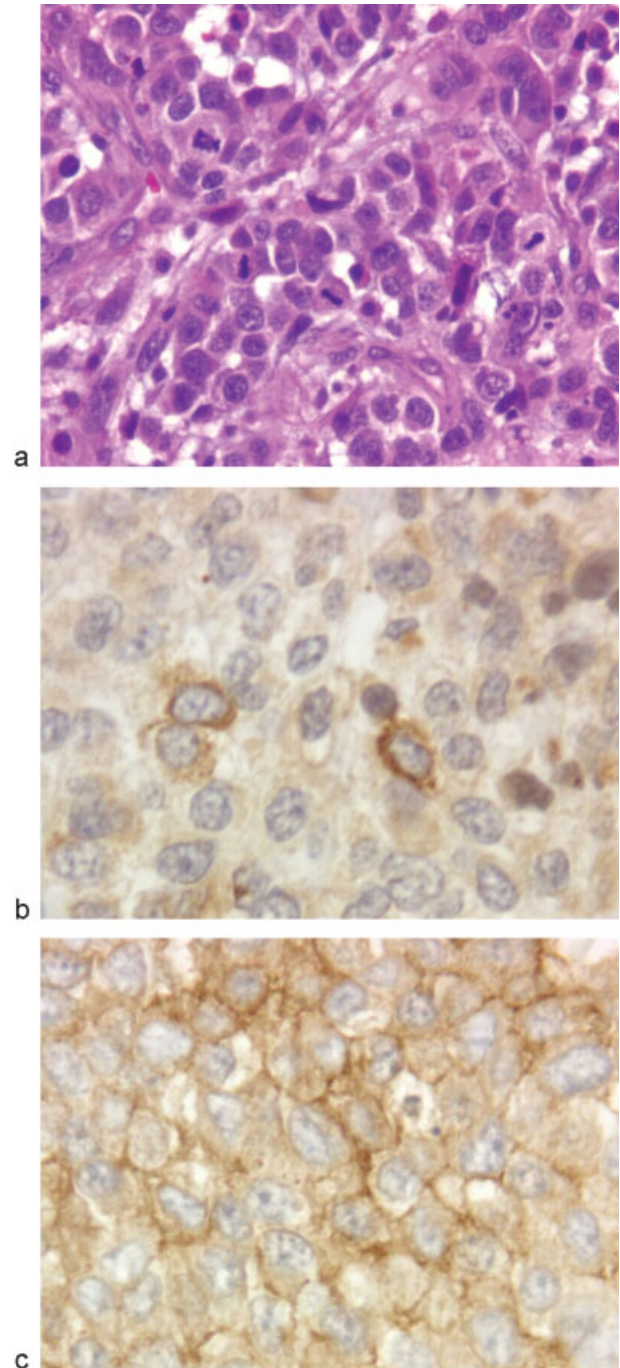


Fig. 3 Histologia hematoxilina eosina (HE) (a) demonstrando neoplasia formada por lóbulos de células de núcleos redondos nucleolados, com numerosas mitoses (setas), imunocitoquímica positiva para alfafetoproteína (b) e glipican 3 (c).

Discussão

Os tumores de células germinativas dividem-se em dois grandes grupos: os germinomas e os tumores de células germinativas não germinomas (tumor do saco vitelino, coriocarcinoma, carcinomas embrionários e teratomas).⁷ Este último grupo acarreta um pior prognóstico.^{6,7}

Na presença de um tumor, em uma criança ou adulto jovem, localizado na linha média, deve ser considerada a



Fig. 5 TAC (3 semanas após RM (→Fig. 3), sob radioterapia) revelando crescimento marcado das lesões e lesões de novo.

hipótese de se tratar de um tumor de células germinativas. Deve então ser efetuada uma pesquisa de marcadores tumorais (alfafetoproteína e beta HCG) no sangue e/ou líquido.

Os germinomas são os tumores mais comuns desse grupo; e neste caso os marcadores são habitualmente negativos, e o diagnóstico exige confirmação histológica através de uma biópsia.⁷ Uma vez que este tipo de tumores tem uma excelente resposta à radioterapia, com taxas de regressão a longo prazo na ordem dos 90%, a exérese cirúrgica total não leva a uma melhora do desfecho.⁷

Por outro lado, a positividade da marcação para alfafetoproteína determinará o diagnóstico de tumor do saco vitelino sem necessidade de confirmação histológica para orientação terapêutica.⁷ No caso descrito, essa hipótese nunca foi colocada devido à localização da lesão, razão pela qual esse estudo não foi efetuado pré-operatoriamente.

A localização temporal de um tumor do saco vitelino é extremamente rara. Do nosso conhecimento, há 19 casos descritos na literatura^{6,8} sobre a ocorrência deste tumor fora da linha média, com apenas 4 em localização lobar cerebral – os casos restantes descritos ocorreram nos ventrículos laterais, IV ventrículo, tálamos/gânglios da base, cerebelo ou raquis)^{6,8} (→Tabela 1).

O diagnóstico definitivo e a correta orientação de um caso como este exige um estudo exaustivo para a exclusão de um tumor primário extracerebral. No nosso caso esse estudo incluiu uma TAC toracoabdominopélvica, ecografia testicular e PET, que foram negativos.

Tabela 1 Casos descritos de tumores do saco vitelino fora da linha média

Localização	Autor	Sexo	Idade (anos)	Tratamento	Sobrevida (meses)
Raquis	Kurisaka et al.	Fem.	1	Cirurgia + QT	8 ^b
Raquis	Kan et al.	Fem.	25	Cirurgia + RT + QT	22 ^b
Cerebelo	Takeda et al.	Masc.	4	Cirurgia + RT	8 ^a
Cerebelo	Tajika et al.	Masc.	3	Cirurgia + QT	4 ^a
Cerebelo	Tsukamoto et al.	Masc.	3	Cirurgia + RT + QT	18 ^a
Cerebelo	Nakase et al.	Masc.	5	Cirurgia + QT	12 ^a
Cerebelo	Wada et al.	Masc.	6	Cirurgia + QT	5 ^b
Cerebelo	Cheon et al.	Masc.	3	Cirurgia + QT	48 ^a
Gânglios da base	Masuzawa et al.	Masc.	10	Cirurgia + RT	Não descrita ^b
Gânglios da base	Oshita et al.	Fem.	8	Cirurgia + RT + QT	Não descrita ^b
Gânglios da base	Wang et al.	Fem.	7	Cirurgia + RT + QT	Não descrito ^b
Ventrículo lateral	Murovic et al.	Fem.	2	Cirurgia + RT	42 ^a
Ventrículo lateral	Tsugu et al.	Fem.	13	Cirurgia + RT + QT	7 ^b
Ventrículo IV	Nakagawa et al.	Masc.	18	Cirurgia + RT	5 ^a
Lobo frontal	Sugawara et al.	Fem.	18	Cirurgia + RT + QT	3 ^a
Lobo frontal	Netalkar et al.	Fem.	15	Cirurgia + QT	36 ^a
Lobo frontal	Honda et al.	Masc.	1	Cirurgia + QT	9 ^b
Fossa média + órbita	Dragan et al.	Não descrito	15	Cirurgia + QT	5 ^a
Lobo temporoparietal	Abdennebi et al.	Fem	1	Cirurgia + RT	Não descrita ^b
Lobo temporal	Caso presente	Masc	32	Cirurgia + QT + RT	7 ^b

^avivo ao término deste artigo com a sobrevida descrita;

^bfalecido ao término deste artigo com a sobrevida descrita.

Abreviações: Fem., feminino; Masc., masculino; QT, quimioterapia; RT, radioterapia.

Trata-se de um tumor indiferenciado e agressivo, com fraca resposta ao tratamento complementar. Dada a raridade das histologias dos tumores de células germinativas não germinomas, nas revisões da literatura referentes ao prognóstico e sobrevida estes são muitas vezes agrupados na mesma categoria⁷, com sobrevida reportada de 45% aos 2 anos para este subgrupo de tumores.⁸ Dos 19 casos descritos fora da linha média^{1,6} à data das respectivas publicações, 4 pacientes tinham falecido em menos de 1 ano (em 4 casos, a sobrevida não foi discriminada). No que diz respeito às modalidades de tratamento complementar, 12 pacientes dos 19 casos foram submetidos a programas de quimioterapia (5 em conjunto com radioterapia).^{6,8} Dois pacientes realizaram o mesmo esquema do caso aqui apresentado. Três pacientes realizaram programas de vimblastina + cisplatina + bleomicina. Dois pacientes fizeram uso de carboplatina + etoposido + bleomicina. Um paciente fez vincristina + cisplatina + bleomicina. Um paciente realizou etoposido + cisplatina + bleomicina. Um paciente foi submetido a carboplatina + vimblastina + etoposido. Um paciente fez uso de metotrexato e citosina intratecais + carboplatina + bleomicina. Um caso fez vimblastina + bleomicina + cisplatina + etoposido.⁶

Conclusão

O tumor do saco vitelino do SNC é um tumor de células germinativas com características agressivas e mau prognóstico.

O presente caso reforça a noção de que, apesar de raro, este tumor pode ocorrer fora da linha média. Não tendo

características imagiológicas que o distingua claramente de outros tumores malignos primários do SNC, nomeadamente gliomas de alto grau, deve ser mantido como uma hipótese de diagnóstico em indivíduos jovens, uma vez que a orientação terapêutica e prognóstico são marcadamente diferentes para este tipo de tumor.

Referências

- 1 Tsugu H, Oshiro S, Ueno Y, et al. Primary yolk sac tumor within the lateral ventricle. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2009;49(11):528–531
- 2 Lazzareschi I, Furfaro IF, Coccia P, Puma N, Riccardi R. Extragonadal yolk sac tumor outside of the midline of the body: a case report of a child with a yolk sac tumor of the pontocerebellar angle. *Tumori* 2009;95(6):840–842
- 3 Verma R, Malone S, Canil C, Jansen G, Lesiuk H. Primary skull-based yolk-sac tumour: case report and review of central nervous system germ cell tumours. *J Neurooncol* 2011;101(1):129–134
- 4 Frank TC, Anand VK, Subramony C. Yolk sac tumor of the temporal bone: report of a case. *Ear Nose Throat J* 2000;79(3):183, 187–188, 191–192 passim
- 5 Utsuki S, Oka H, Tanizaki Y, Kondo K, Fujii K. Radiological features of germinoma arising from atypical locations. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005;45(5):268–271
- 6 Wang CH, Hsu TR, Yang TY, et al. Primary yolk sac tumor of bilateral basal ganglia. *J Chin Med Assoc* 2010;73(8):444–448
- 7 Odgen AT, Bruce JN. Pineal Region Tumors. In: Bernstein M. *Neuro-oncology - The essentials*. New York: Thieme Publishers; 2008:299–305
- 8 Schmidek H. *Schmidek and Sweet Operative Neurosurgical Techniques*. Philadelphia: Elsevier; 2000:908–915