

Ependimoma metastático de pulmão *

PAULO MANUEL PÊGO-FERNANDES¹, ROGER BELTRATI COSER², ROSANA SELERI FONTES², FÁBIO B. JATENE¹

Ependimomas são tumores raros de sistema nervoso central, sendo os de cauda eqüina mais freqüentes. Esses tumores raramente metastatizam. Descreve-se o caso de um homem de 35 anos que apresentou, nove anos após ressecção de ependimoma em região coccígea, queixa de dor pleurítica, dispnéia aos esforços, tosse e sudorese noturna. A radiografia pulmonar evidenciou derrame pleural e nódulos metastáticos nos pulmões. Os exames histopatológico e imuno-histoquímico de tecido obtido por biópsia pulmonar a céu aberto confirmaram o diagnóstico de ependimoma. Com quimioterapia o paciente tem boa evolução, com seguimento de 43 meses.

(*J Pneumol* 2001;27(5):282-284)

Metastatic ependymoma of the lung

Ependymomas are rare tumors of the central nervous system that most often occur at the cauda equina. These tumors seldom metastasize. A 35 year-old man, nine years after the resection of an ependymoma of the coccygeal region developed pleuritic pain, dyspnea, cough and night sudoresis. Lung X-ray revealed pleural congestion and metastic nodes in both lungs. Histopathological and immunohistochemical examinations of the tissue obtained through open pulmonary biopsy confirmed the diagnosis of a pendymoma, chemotherapy was administered and after 43 months of follow up the patient's evolution has been good.

Descritores – Ependimoma. Neoplasias pulmonares. Metástase neoplásica.

Key words – Ependymoma. Lung neoplasms. Neoplasm metastasis.

INTRODUÇÃO

Os ependimomas constituem 67% dos gliomas de medula espinhal⁽¹⁾. Originam-se das células ependimais, tanto do canal central da medula espinhal como do filamento terminal, apresentando-se, respectivamente, como tumores espinhais e tumores da cauda eqüina. Os ependimomas de cauda eqüina correspondem à maioria dos doentes (cerca de 90%). Entretanto, as células ependimais também podem ser encontradas em posições heterotópicas, originando tumores extra-espinhais, encontrados com freqüência de 2 a 11%. Cerca dos 60 relatos

descrevem como localização mais comuns os órgãos da pelve (como ovário⁽²⁾, mesovário e ligamento largo⁽³⁾) e tecidos subcutâneos da região posterior e anterior do sacro. Os ependimomas extra-espinhais recorrem localmente e metastatizam em 20% dos doentes⁽⁴⁾, provavelmente por via hematogênica, para pulmões, linfonodos hilares e mediastinais, fígado e sistema esquelético. As metástases caracterizam um fenômeno tardio, ocorrendo em torno de dez anos depois da lesão primária. Relatamos a seguir um caso de ependimoma de região coccígea metastático tardiamente para o pulmão.

RELATO DO CASO

Homem de 35 anos, mulato, procedente de São Paulo, SP, procurou o Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo com queixa de dor pleurítica à direita, evoluindo com dispnéia aos esforços, tosse e sudorese noturna. O paciente apresentava como antecedentes pessoais asma brônquica, hepatite A, cálculo renal esquerdo e operação havia nove anos para ressecção de tumor em região coccígea, com radioterapia complementar. Negou *diabetes mellitus* e hipertensão arterial. No exame físico pulmonar observou-se murmúrio vesicular diminuído em hemitórax inferior direito. A radiografia do tórax do paciente mostrou derrame de líquido pleural à direita e nódulos pulmonares à esquerda (Figura 1). A citologia do líquido pleural foi negativa para células neoplásicas. A prova de

* Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

1. Professor Livre-Docente.

2. Aluno de graduação.

Endereço para correspondência – Paulo Manuel Pêgo-Fernandes, Instituto do Coração – HC-FMUSP, Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 – 2º andar – 05403-000 – São Paulo, SP. Tel. (11) 3069-5248; Fax (11) 3069-5248; E-mail: paulopego@incor.usp.br

Recebido para publicação em 15/12/00. Aprovado, após revisão, em 27/4/01.



Figura 1 – Radiografia (pótero-anterior) do tórax que evidencia derrame pleural à direita e vários nódulos pulmonares à esquerda

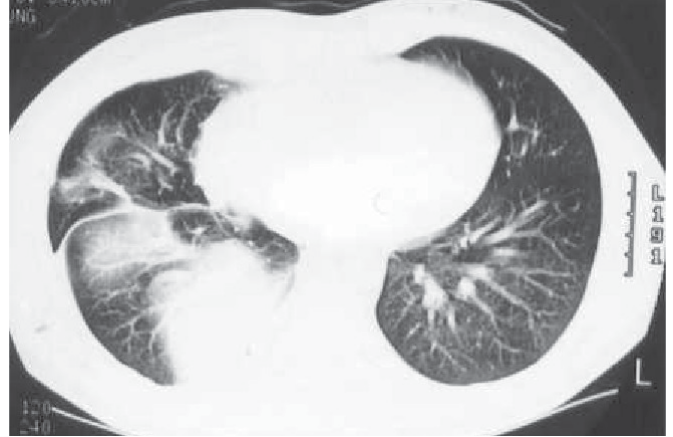


Figura 2 – Tomografia computadorizada de tórax com janela pulmonar mostrando derrame pleural à direita, opacificação do segmento basal posterior e densificação do lobo médio

função pulmonar mostrou distúrbio ventilatório obstructivo moderado com boa resposta ao broncodilatador. A análise da prova também evidenciou a possibilidade de distúrbio ventilatório restritivo. O exame histológico de fragmentos da pleura evidenciou pleurite crônica inespecífica.

A tomografia computadorizada de tórax mostrou derrame pleural à direita, opacificação do segmento basal posterior, com broncograma aéreo no lobo inferior direito (atelectasia restritiva), densificação pulmonar no lobo médio (segmento lateral), múltiplos nódulos pulmonares esparsos difusamente no parênquima (variando de 0,3cm a 3,8cm) e dois nódulos calcificados no segmento medial do lobo médio e basal lateral do lobo inferior esquerdo (Figura 2).

O paciente foi submetido a biópsia de lobo inferior esquerdo com ressecção em cunha. Ao exame anatomopatológico observou-se na superfície de corte uma lesão nodular bem delimitada, medindo 3cm x 2,5cm, constituída por tecido esbranquiçado, brilhante e de consistência elástica. Os achados histológico e imuno-histoquímico (Quadro 1) foram consistentes com ependimoma metastático em pulmão (Figura 3).

DISCUSSÃO

Os ependimomas são tumores que têm como diagnóstico diferencial lipoma e cisto pilonidal, quando localizados na região posterior do sacro. Somente o exame histológico pode confirmar o diagnóstico com certeza. Os ependimomas ocorrem em todas as faixas etárias. Em

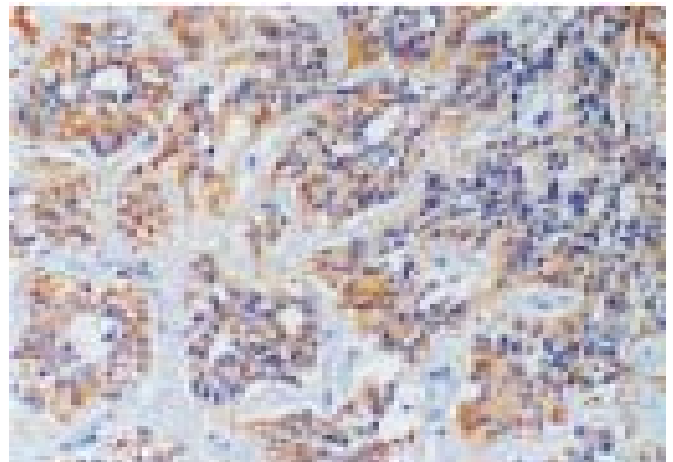


Figura 3 – Fotomicrografia de corte histológico de metástase de ependimoma mixopapilar em pulmão, mostrando a marcação imuno-histoquímica das células neoplásicas pela proteína glial fibrilar ácida (imunoperoxidase, aumento original x 100)

Quadro 1 Resultados do exame histoquímico	
Anticorpo primário	Resultado
Vimentina	Negativo em cél. neoplásicas
GFAP (proteína ácida fibrilar glial)	Positivo em cél. neoplásicas
Citoqueratinas AE1 + AE3	Negativo em cél. neoplásicas
Cromogranina	Negativo em cél. neoplásicas
Enolase	Positivo em cél. neoplásicas
Antígeno de membrana	Negativo em cél. neoplásicas
	Epitelial (EMA)
Paciente evoluiu bem após a biópsia e prossegue em tratamento quimioterápico e acompanhamento médico há 43 meses.	

relação ao sexo, alguns trabalhos mostram que a frequência desses tumores nos homens é duas vezes maior que nas mulheres; outros afirmam que a predominância no sexo masculino tem menor significância⁽⁴⁾. Morantz *et al.* (1979) relataram a primeiro caso de metástase de ependimoma em pulmão que ocorreu após um ano da radioterapia e após cinco anos do aparecimento do tumor primário⁽⁴⁾. Malory *et al.*, em 1902, descreveram o primeiro caso de ependimoma extra-espinhal da literatura⁽⁵⁾. Em 1972, Wolff *et al.* incluíram o seu doente com metástase pulmonar de ependimoma na região posterior do sacro⁽⁶⁾. Hoje encontramos aproximadamente 60 relatos de metástases pulmonares originadas de ependimomas.

Os ependimomas representam um grupo de tumores com rara ocorrência de metástases. Mavroudis *et al.*⁽¹⁾ relacionaram quatro fatores importantes para que haja metástases a distância:

- 1) Aparecimento precoce da doença;
- 2) Numerosas operações locais;
- 3) Prolongada sobrevivência após o diagnóstico;
- 4) Recorrência local no momento do diagnóstico das metástases a distância.

Podemos basear o diagnóstico do ependimoma da região coccígea na análise estrutural da metástase pulmonar. O achado histológico de tecido do tipo papilar ou mixopapilar é condizente com um ependimoma de região sacrococcígea, incluindo filamento terminal, cauda

equina, sacro e tecidos moles extravertebrais adjacentes. Esses tumores têm taxa de metástases relativamente maior que os ependimomas primários intradurais. As características que mais chamam atenção nesses tipos de tumores são a duração prolongada do tempo entre o achado do tumor primário e as metástases e a longa sobrevivência pós-ressecção. Em nosso doente as metástases eram difusas, praticamente em todo o parênquima pulmonar, e por isso optou-se pelo acompanhamento médico e radioterapia programada. O seguimento do paciente é de 43 meses e neste período a evolução é boa.

REFERÊNCIAS

1. Mavroudis C, Townsend JJ, Wilson CB. Extraneural metastasizing ependymoma of the cauda equina: case report. *J Neurosurg* 1977;47:771-775.
2. Bell DA, Woodruff JM, Scully RE. Ependymoma of the broad ligament: a report of two cases. *Am J Surg Pathol* 1984;8:203-209.
3. Kleinman CG, Young RH, Scully RE. Ependymoma of the ovary. *Hum Pathol* 1984;15:932-938.
4. Morantz RA, Kepes JJ, Batintsky S, Masterson BJ. Extraspinal ependymomas. Report of three cases. *J Neurosurg* 1979;51:383-391.
5. Mallory FB. Three gliomata of ependymal origin: two in the fourth ventricle, one subcutaneous over the coccyx. *J Med Res* 1902;8:1-10.
6. Wolff M, Santiago H, Doby MM. Delayed distant metastasis from a subcutaneous sacrococcygeal ependymoma. Case report, with tissue culture, ultrastructural observations, and review of the literature. *Cancer* 1972;30:1046-1067.