

ASTROCITOMA SUBPENDIMÁRIO DE CÉLULAS GIGANTES EM PACIENTES COM ESCLEROSE TUBEROSA

Achados em ressonância magnética de dez casos

Karina Takata¹, Emerson L. Gasparetto¹, Claudia da Costa Leite¹,
Leandro T. Lucato¹, Umbertina C. Reed², Hamilton Matushita²,
Paulo Henrique P. de Aguiar², Sérgio Rosemberg³

RESUMO - Objetivo: Relatar os achados de ressonância magnética (RM) em 10 casos de astrocitoma subependimário de células gigantes (ASCG) em pacientes com esclerose tuberosa (ET). **Método:** Foram estudados de forma retrospectiva 10 pacientes com ET e diagnóstico histológico comprovado de ASCG. Quatro pacientes eram do sexo masculino e seis do feminino, com idade média de 15,7 anos. Todos os pacientes foram investigados com RM, sendo os exames revisados por dois radiologistas, havendo decisão por consenso sobre os achados de imagem. Foram analisados os seguintes achados: localização, dimensões, intensidade de sinal em T1/T2, realce pós-contraste e outros achados associados. **Resultados:** Todos os pacientes apresentaram lesão única sugestiva de ASCG, medindo entre 1,5 cm e 8 cm em seu maior diâmetro. Oito lesões foram encontradas junto ao forame de Monro (80%) e duas adjacentes ao corpo do ventrículo lateral (20%). Os tumores apresentavam nas imagens pesadas em T1 médio sinal (70%) e em T2 alto sinal (100%), com realce intenso após a administração do gadolínio (100%). **Conclusão:** Os astrocitomas subependimários de células gigantes em pacientes com ET em geral apresentam-se como lesão única próxima ao forame de Monro, com médio sinal nas imagens ponderadas em T1, alto sinal em T2 e realce intenso após a administração de contraste.

PALAVRAS-CHAVE: ressonância magnética, astrocitoma subependimário de células gigantes, esclerose tuberosa.

Subependymal giant cell astrocytoma in patients with tuberous sclerosis: magnetic resonance imaging findings in ten cases

ABSTRACT - Objective: To report the magnetic resonance imaging (MRI) findings in 10 patients with subependymal giant cell astrocytoma (SGCA) and tuberous sclerosis (TS). **Method:** Ten patients were retrospectively studied, presenting TS and histologically proven SGCA. Four patients were male and six female, with mean age 15.7 years. All patients underwent MRI, which was analyzed by two radiologists, final diagnosis was reached by consensus. The following findings were studied: topography, size, signal intensity on T1/T2-weighted images, contrast enhancement and associated findings. **Results:** All patients presented a single lesion suggestive of SGCA, measuring between 1.5 cm and 8 cm in the largest diameter. Eight lesions were found near the foramen of Monro and two in the body of the lateral ventricles. The tumors showed preferentially intermediate signal on T1 (70%), high signal on T2-weighted images (100%), with intense enhancement after contrast administration (100%). **Conclusion:** SGCA in patients with TS usually presents as a single lesion near the foramen of Monro, with intermediate signal on T1, high signal on T2-weighted images and intense contrast enhancement.

KEY WORDS: magnetic resonance imaging, subependymal giant cell astrocytoma, tuberous sclerosis.

A esclerose tuberosa (ET) é doença autossômica dominante caracterizada por tumores hamartomatosos em múltiplos órgãos. O acometimento do sis-

tema nervoso central (SNC) foi inicialmente descrito por Bourneville em 1880, sendo caracterizado principalmente pela presença de túberes corticais, lesões

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo SP, Brasil: Departamentos de Radiologia¹, Neurologia² e Patologia³.

Recebido 20 Julho 2006, recebido na forma final 8 Novembro 2006. Aceito 10 Janeiro 2007.

Dr. Emerson L. Gasparetto - Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da UFRJ - Rua Professor Rodolpho Paulo Rocco 255 - 21941-913 Rio de Janeiro RJ - Brasil. E-mail: egasparetto@gmail.com

de substância branca, nódulos subependimários e astrocitomas subependimários de células gigantes (ASCG). Os ASCG em pacientes com ET ocorrem comumente nos ventrículos laterais próximo ao forame de Monro. Estas lesões apresentam crescimento lento, mas podem causar hidrocefalia obstrutiva grave¹⁻⁵.

Os achados de imagem em pacientes com ET e ASCG foram apresentados apenas em relatos de casos e pequenas casuísticas. À ressonância magnética (RM), em geral são observadas lesões heterogêneas próximas ao forame de Monro, com baixo sinal em T1, alto sinal nas imagens pesadas em T2, e realce heterogêneo pelo gadolínio. Calcificações intratumorais e hidrocefalia são relatadas com frequência⁶⁻¹¹.

Relatamos os achados de RM em dez casos confirmados de ASCG em pacientes com ET.

MÉTODO

O estudo foi aprovado pela comissão de ética do hospital e conduzido de forma retrospectiva a partir de 10 casos de ASCG em pacientes com ET. Quatro pacientes eram do sexo masculino e seis do sexo feminino. As idades dos pacientes no momento do diagnóstico variaram entre 5 e 33 anos (média 15,7 anos). Todos os pacientes eram sintomáticos, sendo os principais sintomas relatados cefaléia, tonturas, vômitos, crises epiléticas e diminuição da acuidade visual. Ao exame clínico, dois pacientes apresentavam retardo neuropsicomotor, quatro adenomas sebáceos em face e seis máculas hipocrômicas em tronco e membros. Papiledema bilateral foi encontrado em quatro pacientes e dois apresentavam hemiparesia.

Todos os pacientes foram investigados com RM em aparelho de 1,5 Tesla (Signa Horizon LX; GE Medical Systems, Milwaukee, WI, EUA). O protocolo de imagem incluiu: imagens pesadas em T1 (tempo de repetição (TR)/tempo

de eco (TE), 466/19 ms) e pesadas em T2 (TR/TE=4500/120 ms). A espessura dos cortes foi 5 mm e o campo de visão variou entre 18 e 24 cm. Após a administração endovenosa de gadolínio (0,1 mmol/Kg), foram obtidas imagens pesadas em T1 *spoiled gradient echo* (SPGR) no plano axial (TR/TE 14/9 ms, *flip angle* 12°, espessura de corte de 1,5 mm). Todos os exames foram revisados por dois radiologistas, havendo decisão por consenso sobre os achados. Foram avaliados os seguintes aspectos das lesões: localização, dimensões (maior diâmetro), intensidade de sinal em T1 antes e após administração de gadolínio e em T2 (sinal predominantemente baixo, médio ou alto; homogêneo ou heterogêneo), bem como outros achados associados, como hidrocefalia e lesões cerebrais relacionadas à ET.

RESULTADOS

Em relação aos achados de imagem por RM, todos os pacientes apresentaram lesão única sugestiva de ASCG, medindo entre 1,5 cm e 8 cm em seu maior diâmetro (média 3 cm). Oito lesões foram encontradas junto ao forame de Monro (80%) (cinco à esquerda e três à direita) e duas adjacentes ao corpo do ventrículo lateral esquerdo (20%).

Em relação à intensidade de sinal na RM, nas imagens pesadas em T1 sete tumores (70%) tinham médio sinal, dois (20%) apresentaram hipersinal e um (10%) hipossinal. Nas imagens pesadas em T2, todos (100%) apresentaram alto sinal. A maioria dos tumores (80%) eram homogêneos nas imagens pesadas em T1 e T2, sendo que em dois casos as lesões eram homogêneas em T1 e heterogêneas nas imagens pesadas em T2. Após a administração de gadolínio, houve realce homogêneo em cinco casos (50%) e heterogêneo em outros cinco pacientes (50%) (Fig 1). Hidro-

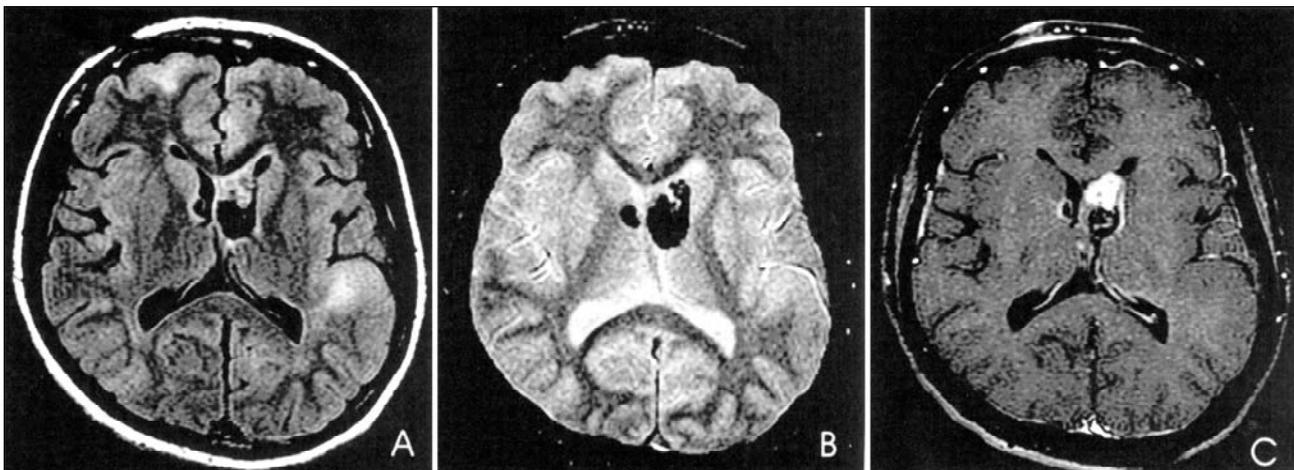


Fig 1. Paciente masculino, 12 anos de idade, com esclerose tuberosa e astrocitoma subependimário de células gigantes. Imagens de ressonância magnética pesadas em T1 (a-axial), T2 (b-coronal), T2 gradiente eco (c-axial) e T1 pós-contraste (d-axial) demonstram uma lesão expansiva arredondada intraventricular, próximo ao forame de Monro à esquerda, a qual apresenta sinal heterogêneo, médio em T1 e alto em T2, havendo intenso realce após a administração de gadolínio. Moderada hidrocefalia também é observada.

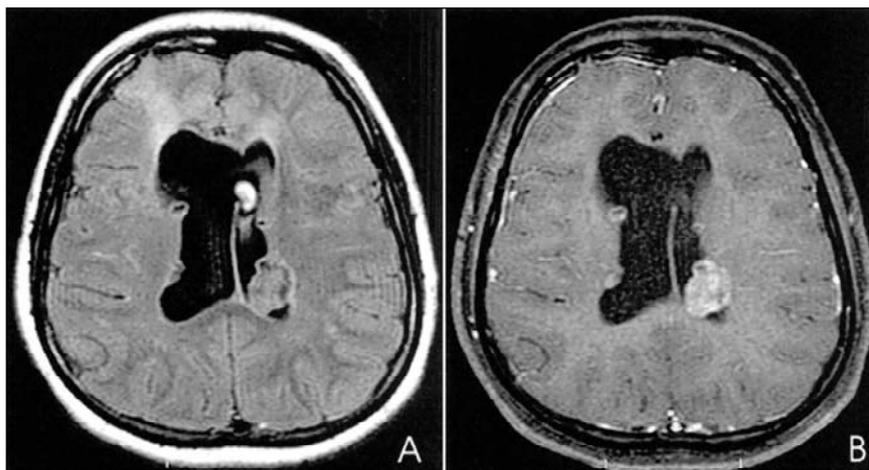


Fig 2. Paciente feminino, 17 anos de idade, com esclerose tuberosa e astrocitoma subependimário de células gigantes. Imagens de ressonância magnética no plano coronal pesadas em T2 (A) e no plano axial pesadas em T1 antes (B) e após (C) a administração de gadolínio evidenciam lesão expansiva arredondada no interior do corpo do ventrículo lateral direito, o qual apresenta-se dilatado. A lesão tem sinal homogêneo, médio em T1 e alto em T2, com realce intenso após a administração de gadolínio. Nódulos subependimários de pequenas dimensões também são caracterizados.

cefalia foi observada em 70% dos casos e calcificação em 20% (áreas no interior da lesão de baixo sinal nas imagens pesadas em T2 *gradiente eco* e em correlação com tomografia computadorizada). Imagens compatíveis com nódulos subependimários foram observadas em todos os pacientes, em geral localizados nos átrios e corpo dos ventrículos laterais. Túberes corticais evidenciados em sete casos (70%), distribuídos pelos lobos parietais e frontais (Fig 2). Lesões de substância branca foram observadas em cinco casos (50%).

DISCUSSÃO

O acometimento do SNC é comum em pacientes com ET. Entre as lesões caracterizadas nestes pacientes, destacam-se os hamartomas corticais, hamartomas corticais glioneurais, nódulos gliais subependimários lesões de substância branca e astrocitoma subependimário de células gigantes. Em relação ao quadro clínico, as manifestações neurológicas variam desde sintomatologia discreta até quadros extremamente graves. A maioria dos pacientes tende a apresentar-se com quadros convulsivos; entretanto, outras manifestações como retardo neuropsicomotor em diferentes graus e sinais de hidrocefalia obstrutiva secundária ao crescimento do ASCG são freqüentemente observados¹⁻⁵. No presente estudo, todos os pacientes eram sintomáticos, apresentando em geral cefaléia, tonturas, vômitos, crises epiléticas e diminuição da acuidade visual.

Poucos estudos analisaram os achados de imagem em pacientes com ET e ASCG⁶⁻¹¹. Nishio et al.⁷ estudaram quatro casos de ASCG em pacientes com ET. Nesse estudo, três casos foram investigados com RM, sendo tanto nas imagens pesadas em T1 quanto nas pesadas em T2, dois casos eram isointensos ao córtex e um isointenso à substância branca. Todos os casos apresentaram realce intenso após a administração de gadolínio. Os autores concluíram que a RM é mais sensível que a TC para a detecção dos ASCG, principalmente pela sensibilidade das imagens pesadas em T2. Kumar e Singh⁸ avaliaram cinco pacientes com ASCG, sendo que quatro apresentavam ET. Três casos foram investigados com RM, sendo as lesões isointensas em T1 e T2, com realce intenso pelo meio de contraste. Todos os pacientes foram submetidos a TC, que demonstrou lesões lobuladas intraventriculares com realce heterogêneo pelo meio de contraste.

Na presente casuística, todos os pacientes apresentaram lesão tumoral única sugestiva de ASCG, medindo entre 1,5 cm e 8 cm (média de 3 cm), sendo 80% localizadas junto ao forame de Monro e 20% adjacente ao corpo do ventrículo lateral. A RM demonstrou principalmente tumores isointensos em T1 e hiperintensos em T2, com realce acentuado pelo contraste. A maioria das lesões tumorais era homogênea nas imagens pesadas em T1 e T2. Hidrocefalia foi caracterizada em 70% dos casos. Imagens compatíveis com nódulos subependimários foram obser-

vados em todos os pacientes e túberes corticais evidenciados em sete casos.

Concluindo, os ASCG em pacientes com ET em geral apresentam-se como lesão única próxima ao forame de Monro, com médio sinal em T1, alto sinal em T2 e realce intenso pelo contraste. Hidrocefalia também é observada com frequência. Além disso, os achados comuns em pacientes com ET, como túberes corticais e nódulos subependimários, podem facilitar o diagnóstico diferencial com outras lesões intraventriculares.

REFERÊNCIAS

1. Caldemeyer KS, Mirowski GW. Tuberos sclerosis: Part I. Clinical and central nervous system findings. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:448-449.
2. Beems T, Jozwiak S, Schwartz RA, Janniger CK, Bielicka-Cymerman J. Usefulness of diagnostic criteria of tuberous sclerosis complex in pediatric patients. *J Child Neurol* 2000;15:652-659.
3. Rotta NT, Silva AR, Ohlweiler L, Riesgo R. Vigabatrin in the treatment of epilepsy in patients with West syndrome and tuberous sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr* 2003;61:988-990.
4. Reis Filho JS, Montemor MR Netto, Loyola JG Netto, Araujo JC, Antoniuk S, Torres LF. Tuberos sclerosis: case report with histopathological and ultrastructural study. *Arq Neuropsiquiatr* 1998;56:671-676.
5. Yacubian EM, Assumpcao FB Jr, Duarte JC, et al. Tuberos sclerosis: a multidisciplinary study of 15 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 1983;41:163-170.
6. Kashiwagi N, Yoshihara W, Shimada N, et al. Solitary subependymal giant cell astrocytoma: case report. *Eur J Radiol* 2000;33:55-58.
7. Nishio S, Morioka T, Suzuki S, Kira R, Mihara F, Fukui M. Subependymal giant cell astrocytoma: clinical and neuroimaging features of four cases. *J Clin Neurosci* 2001;8:31-34.
8. Kumar R, Singh V. Subependymal giant cell astrocytoma: a report of five cases. *Neurosurg Rev* 2004;27:274-280.
9. Cuccia V, Zuccaro G, Sosa F, Monges J, Lubieniek F, Taratuto AL. Subependymal giant cell astrocytoma in children with tuberous sclerosis. *Childs Nerv Syst* 2003;19:232-243.
10. Turgut M, Akalan N, Ozgen T, Ruacan S, Erbeni A. Subependymal giant cell astrocytoma associated with tuberous sclerosis: diagnostic and surgical characteristics of five cases with unusual features. *Clin Neurol Neurosurg* 1996;98:217-221.
11. Carvalho A Neto, Gasparetto EL, Bruck I. Subependymal giant cell astrocytoma with high choline/creatine ratio on proton MR spectroscopy. *Arq Neuropsiquiatr* 2006;64:877-880.