

NEUROCITOMAS CENTRAIS

JOSÉ PIMENTEL, J.F. MOURA NUNES, LUÍS TÁVORA, ANTÓNIO TRINDADE,
A. GONÇALVES FERREIRA

Laboratório de Neuropatologia (Serviço de Neurologia) e Serviço de Neurocirurgia. Hospital de Santa Maria. Unidade de Diagnóstico Ultra estrutural. Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil. Lisboa

RESUMO

Os neurocitomas denominados de *centrais* constituem um grupo bem individualizado de tumores de natureza neuronal localizados nas cavidades ventriculares supratentoriais. Descreve-se o estudo anátomo-clínico de sete destas neoplasias. Todos os doentes tinham idades situadas nas primeiras quatro décadas de vida, as lesões situavam-se predominantemente num dos ventrículos laterais e as remoções cirúrgicas foram parciais nos seis casos em que a extensão da mesma era conhecida. A observação em microscopia óptica revelou neoplasias geralmente benignas, com características morfológicas aparentadas às dos *ependimomas do buraco de Monro*, às dos oligodendrogliomas, ou às dos neuroblastomas. O estudo imunocitoquímico e ultra-estrutural assegurou a natureza neuronal através da reactividade para a enolase específica neuronal e sinaptofisina e pela presença de microtubulos, grânulos de secreção e vesículas pré-sinápticas. De acordo com a literatura, acentua-se o comportamento benigno da maioria dos neurocitomas centrais e a necessidade de realização do estudo imunocitoquímico e ultra-estrutural para a confirmação do diagnóstico. O verdadeiro papel da extensão da exérese cirúrgica e da radioterapia pós-operatória está ainda por definir.

SUMMARY

Central Neurocytomas

Central neurocytomas are a well-characterized group of neuronal tumors usually arising in the supratentorial ventricular cavities. We describe the anatomical and clinical study of seven of these neoplasms. Patients were in the first four decades of life, and tumors were usually located in one of the lateral ventricles. Surgical resection was subtotal in 6 cases. Light microscopic examination revealed predominantly benign lesions with morphological features similar to the so-called ependymoma of the foramen of Monro, of the oligodendrogliomas, and of the neuroblastomas. Immunohistochemistry and electron microscopy confirmed the diagnosis in each case, showing expression of neuron specific enolase and synaptophysin and containing microtubuli, neurosecretory granules, and presynaptic vesicles. In agreement with the literature, the authors stress the benign behaviour of most of these tumors and the need for systematic immunohistochemical and ultrastructural study. The actual roles of the extent of resection and of postoperative radiotherapy are still a matter of discussion.

INTRODUÇÃO

Alguns tumores neuroectodérmicos com eventual localização nas cavidades ventriculares supratentoriais, como sejam os denominados *ependimomas do buraco de Monro* e os raros oligodendrogliomas ou neuroblastomas, revelam habitualmente características histológicas semelhantes. No início da década de oitenta, Hassoun et al.¹ descreveram pela primeira vez em adultos jovens tumores com aquela localização e de morfologia idêntica às daquelas neoplasias mas em que o estudo ultra-estrutural e imunocitoquímico revelou serem de natureza neuronal; apelidaram-nos de *neurocitomas centrais* tendo em conta a boa diferenciação dos seus elementos. Desde então mais de uma centena de casos semelhantes foram publicados, quer

em artigos de índole anátomo-clínica²⁻²², quer de incidência neurorradiológica²³⁻²⁸, quer, finalmente, com características eminentemente histopatológicas²⁸⁻³⁶. Pelos aspectos clínicos, morfológicos, e evolutivos, este grupo de neoplasias constitui uma entidade bem definida e autónoma que importa conhecer. Descrevemos neste artigo a nossa experiência desta patologia ao mesmo tempo que fazemos a analogia dos casos relatados com os descritos na literatura.

MATERIAL E MÉTODOS

O critério que presidiu à escolha dos casos foi exclusivamente anátomo-patológico. Os seis primeiros foram selecionados retrospectivamente do arquivo do Laboratório de

Neuropatologia do Hospital de Santa Maria de entre os tumores localizados nas cavidades ventriculares supratentoriais, e diagnosticados previamente de oligodendrogliomas ou ependimomas do buraco de Monro. O último já teve o diagnóstico inicial de neurocitoma central.

Dado as características eminentemente retrospectivas deste estudo, a informação clínica, terapêutica (cirurgia e radioterapia), e evolutiva disponível para cada caso foi muitas vezes incompleta; obteve-se através da consulta dos processos clínicos e do envio de cartas aos doentes ou aos familiares.

Para o estudo de microscopia óptica e imunocitoquímico foram processados fragmentos tão representativos quanto possível da neoplasia, previamente fixados em formol a 10% e incluídos em parafina. Para o primeiro utilizou-se sempre a coloração pela hematoxilina-eosina, e, pontualmente, a coloração de Gordon-Sweet ou de Gomori (para evidenciar as fibras de reticulina). Para o segundo, adoptou-se o método do Complexo Avidina-Biotina tendo-se recorrido aos seguintes anticorpos primários: a) GFAP - inicial anglo-saxónica de Proteína Ácida da Glia Fibrilhar - (Dako; policlonal; 1:500); b) NSE - inicial anglo-saxónica da Enolase Específica Neuronal - (Dako; policlonal; 1:300); c) Sinaptofisina (Dako; monoclonal; 1:10). A reactividade foi graduada exclusivamente segundo critérios quantitativos (- a +++).

Para o estudo ultra-estrutural utilizaram-se fragmentos de tecido tumoral fixados em formol a 10% aquoso e não tamponado. Fez-se depois a fixação em glutaraldeído a 2% e em tetróxido de ósmio a 1%, e inclusão em mistura de Epon-Araldite. Os cortes ultrafinos, corados com acetato de uranilo e citrato de chumbo, foram observados num microscópio electrónico CM 10 Philips.

RESULTADOS

Características clínicas (Quadro 1) - Cinco doentes eram do sexo feminino e 2 do masculino. As idades, conhecidas para 6 casos, estavam compreendidas entre os 8 e os 35 anos, sendo a média de 22.6 ± 11.1 anos. Cinco

QUADRO 1 - Características clínicas dos sete casos de neurocitomas centrais*

Caso	Ano	Sexo/Idade	Localização	Cirurgia	Radioterapia	Evolução
I	1955	F/30	VL (D)	?	-	F (PO)
II	1962	F/?	VL (D)	P	?	V (PO)
III	1980	F/8	VL (D)	P	+	V (PO)
IV	1982	F/22	VL (E)	P	+	V (43 m)
V	1988	F/11	III V + VL (B)	P	-	F (?)
VI	1989	M/35	VL (B)	P	-	F (PO)
VII	1991	M/30	VL (E)	P	+	V (18 m)

* M - Masculino; F - Feminino; V - Ventrículo; L - Lateral; (D) - Direito; (E) - Esquerdo; (B) - Bilateral; ? (Cirurgia) - Extensão da remoção desconhecida; ? (Radioterapia) - Desconhecida a sua realização; (?) (Radioterapia) - Dose de radiação desconhecida; F (Evolução) - Falecido; V - Vivo; PO - Pós-operatório; (?) (Evolução) - Desconhecimento do número de meses de sobrevivência; m - Meses; A idade é expressa em número de anos.

tumores tinham localização intraventricular unilateral (3 do direito e 2 do esquerdo), 1 era bilateral e outro ocupava simultaneamente o III ventrículo e ambos os ventrículos laterais.

As remoções cirúrgicas foram consideradas parciais para os 6 casos em que se conhecia tal procedimento. No entanto, a extensão das mesmas variou entre a simples biópsia (caso VI) até à extirpação quase total (caso VII). Neste último caso, a neoplasia parecia provir do *septum pellucidum*.

Três doentes fizeram radioterapia pós-operatória tendo pelo menos 2 deles sido submetidos a doses que não diferiram substancialmente na sua totalidade (50 - 60 Gy).

No que à evolução pós-operatória diz respeito, para 2 doentes apenas se sabe que estavam vivos imediatamente após a cirurgia (casos II e III), 1 (caso VI) teve alta em coma, 2 faleceram no pós-operatório tardio, e, finalmente, outros 2 estavam vivos respectivamente ao cabo de 43 meses (caso IV - altura em que lhe foi diagnosticado provável necrose das radiações) e 17 meses (caso VII) da cirurgia.

Características radiológicas (Quadro 2; Fig.1) - Embora todos os doentes a partir de 1980 (casos III a VII) tivessem realizado tomografia axial computadorizada (TAC) crânio-encefálica, apenas pudemos rever os aspectos tomodensitométricos em 4 deles (casos III, V, VI e VII). As características mais frequentemente encontradas foram a heterogeneidade, a hiperdensidade espontânea e a pouca ou nenhuma captação de contraste; metade apresentava densidades cálcicas mais ou menos abundantes.

Exame neuropatológico - Microscopia óptica (Quadro 3; Fig.2) - Todos os tumores eram muito celulares não se dispondo os respectivos elementos segundo qualquer padrão especial, nomeadamente formando rosetas de Holmes-Wright ou pseudo-rosetas vasculares. Os núcleos eram pequenos, arredondados, geralmente hiperromáticos, caracteristicamente rodeados de um halo claro em *clara de ovo*. Aqui e ali os prolongamentos citoplasmáticos, habitualmente não observados nas áreas mais densamente celulares, agrupavam-se formando áreas ou *praias* desprovidas de corpos celulares. A vascularização neoplásica era escassa embora as hemorragias intratumorais constituíssem um achado frequente. As microcalcificações eram igualmente abundantes. Em apenas um tumor (caso III) foram observadas características de anaplasia traduzidas por um índice mitótico elevado e por polimorfismo nuclear moderado. Na maior parte dos casos o material estudado foi escasso e / ou interessava apenas a massa tumoral, razão

QUADRO 2 - Características tomodensitométricas de quatro casos de neurocitomas centrais*

Caso	Densidade	Calcificações	Homogéneo vs Heterogéneo	Captação de Contraste
III	Hiperdenso	-	Heterogéneo	-
V	Hiperdenso	-	Heterogéneo	+
VI	Hiperdenso	+	Homogéneo	-
VII	Hiperdenso	+	Heterogéneo	-

* - - Ausência da característica; + - Presença da característica.

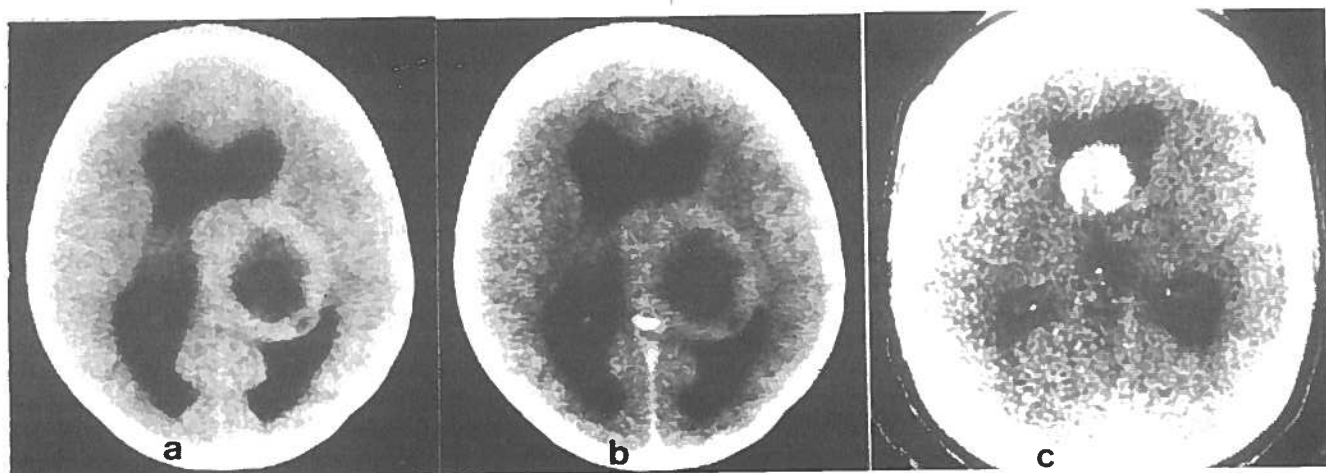


Fig. 1 - a) Caso III - Lesão volumosa, heterogênia, localizada no ventrículo lateral esquerdo, espontaneamente hiperdensa; b) Caso III - Ausência de captação de contraste; c) Caso VII - Tumor aderente ao *septum lucidum* com densidade cálcica.

QUADRO 3 - Características histológicas e imunocitoquímicas dos sete casos de neurocitomas centrais*

Caso	Histologia			Imunocitoquímica		
	Calcificações	Hemorragia	Anaplasia	GFAP	NSE	Sinaptofisina
I	N	S	N	-	+++	-
II	N	S	N	-	+	+
III	S	S	S	+	+++	-
IV	N	S	N	+	+++	+++
V	N	S	N	-	++	++
VI	S	N	N	+	+++	++
VII	S	N	N	+	+++	-

* N - Ausência da característica; S - Existência da característica; - - Ausência de imunorreatividade; + - Imunorreatividade fraca; ++ - Imunorreatividade média; +++ - Imunorreatividade abundante.

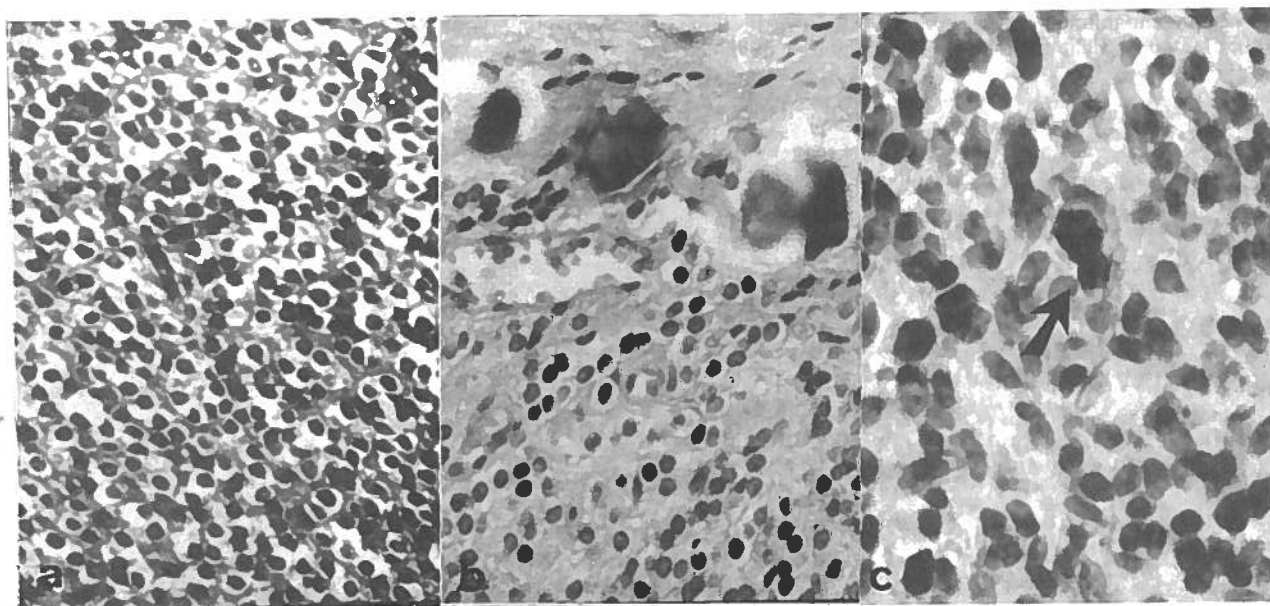


Fig. 2 - Microscopia óptica: a) Caso I - Tumor muito rico em células, caracteristicamente constituídas por núcleos pequenos, redondos, hiperromáticos, rodeados de um halo claro, e cujos aspectos morfológicos são idênticos aos dos oligodendrogliomas (Hematoxilina-eosina x100); b) Caso VI - Microcalcificações tumorais (Hematoxilina-eosina x50); c) Caso III - Mitose (seta) e discreto polimorfismo nuclear (Hematoxilina-eosina x200).

pela qual não pudemos tirar grandes conclusões quanto às características invasivas. No entanto, quando tal foi possível, não nos pareceu haver infiltração do parênquima cerebral circunvizinho.

Imunocitoquímica (Quadro 3; Fig.3) - Quatro tumores (casos III, IV, VI e VII) apresentaram escassa (+) reactividade para a GFAP, resumindo-se esta a elementos astrocitários isolados no seio da massa tumoral. Todos os casos foram imunorreactivos para a NSE, a maioria bastante extensa (+++). No que respeita à sinaptofisina, 3 tumores (casos I, III e VII) foram negativos para este anticorpo, e em apenas 1 (caso IV) a reactividade foi máxima. Neste e nos casos de imunorreactividade média (++), ela era geralmente pouco intensa e localizava-se mais na trama fibrilar intercelular do que propriamente no citoplasma, constituindo uma positividade de *fundo*.

Microscopia electrónica (Fig.4) - O estudo ultra-estrutural foi realizado nos casos VI e VII tendo-se registado alterações artefactuais da estrutura celular derivadas da fixação primária em formol não tamponado. No primeiro foi possível identificar filamentos intermediários de 7-10 nm e grãos neurosecretores mal preservados. No segundo,

constataram-se microtubulos, grãos neuro-secretores e estruturas de tipo *vesículas pré-sinápticas*.

DISCUSSÃO

As diferentes designações atribuídas a este tipo de tumores na já extensa bibliografia atestam indiscutivelmente a sua natureza neuronal, mas, de uma maneira bem mais imprecisa, a boa diferenciação habitual (*neuroblastomas, neuroblastomas bem diferenciados, neurocitomas*) ou, até mesmo, a topografia exacta (*central, intraventricular, cerebral*).

A comparação dos casos publicados com os que constituem a nossa experiência revela uma uniformidade clínica apreciável. Assim, para além de um ligeiro predomínio do sexo feminino na nossa casuística, a grande maioria das idades dos doentes situava-se entre a segunda e a quarta década, e a localização da massa tumoral num dos ventrículos laterais era a mais frequente.

No entanto, a ocorrência do tumor em idades mais avançadas^{2,4,9,15}, e a localização, quer exclusivamente no terceiro ventrículo^{4,32,33} ou simultaneamente nesta cavi-

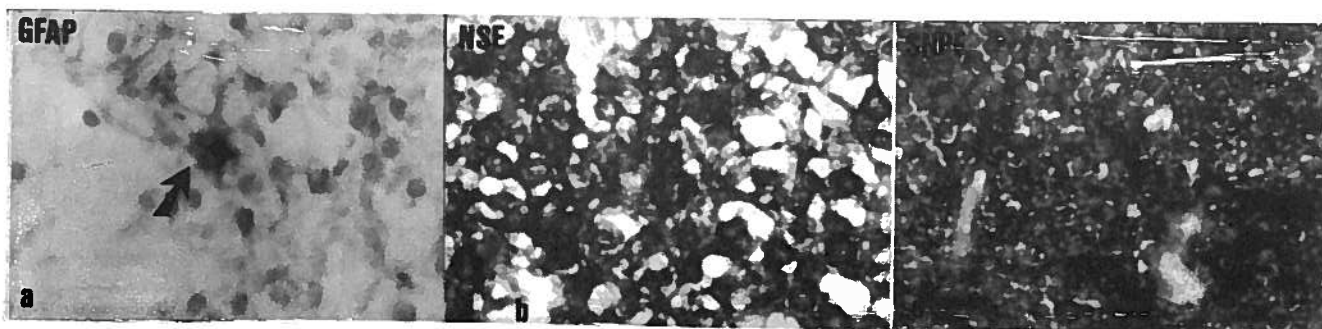


Fig.3 - Imunocitoquímica: a) Caso IV - GFAP: astrocito imunorreactivo (seta) (x200); b) Caso I - NSE: imunorreactividade extensa (x200); c) Caso I - Sinaptofisina (SNPF): imunorreactividade principalmente da trama fibrilar intercelular (x100).

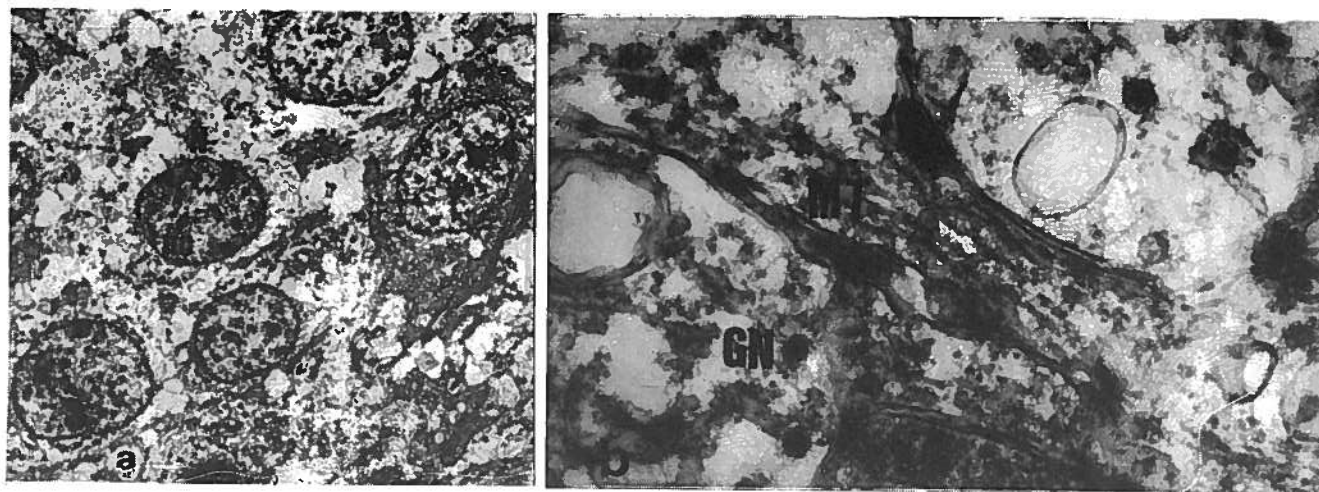
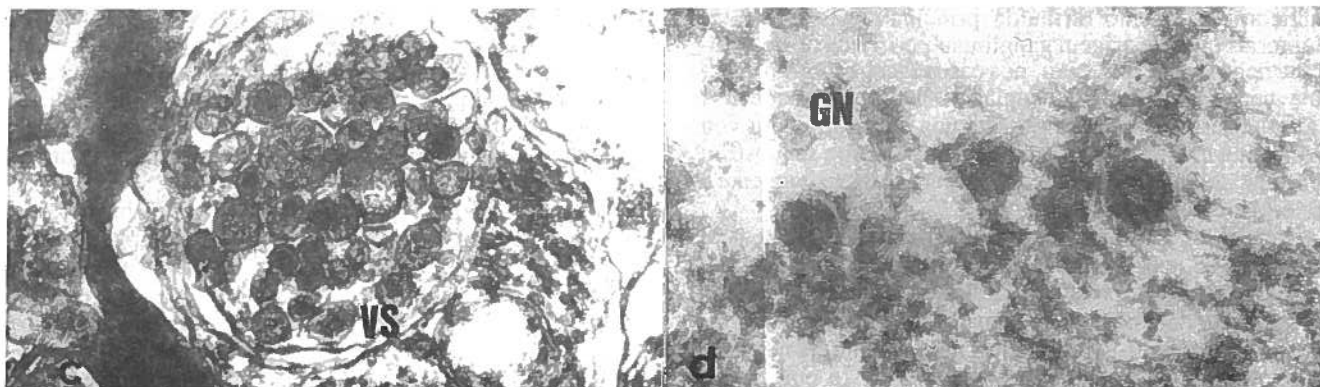


Fig.4 - Microscopia electrónica: a) Caso VII - Grupo de células neoplásicas justapostas, com núcleos (N) de contorno regular, heterocromatina dispersa e pequenos nucléolos (nc) (x3.150); b) Caso VII - Prolongamentos celulares contendo microtubulos (MT) e alguns grãos de tipo neurosecretório (GN) (x32.500);



c) Caso VII - Estrutura do tipo vesícula sináptica (VS), com grãos neurosecretórios (x50.300); d) Caso VI - Grãos neurosecretórios (GN) mal preservados onde são identificáveis o nucleóide denso, a membrana envolvente e o halo claro (x102.000).

dade e nos ventrículos laterais^{1,3,9,31,34}, quer nos hemisférios cerebrais^{37,38}, quer, finalmente, na medula⁹, não deve invalidar o seu diagnóstico, embora estas duas últimas localizações obriguem a um estudo histopatológico diferencial minucioso. Pela mesma razão, parece-nos sensato encarar a necessidade de proceder a exame imunocitoquímico (com recurso, entre outros, a anticorpos anti-proteínas das células neuronais) em todos os tumores que habitualmente diagnosticamos como *oligodendrogliomas intracerebrais*, e de estudo ultra-estrutural em todos os casos em que aquele não seja conclusivo.

A origem destas neoplasias permanece indeterminada. Tendo em conta a topografia mais habitual e o facto de se encontrarem muitas vezes aderentes ao *septum lucidum*, têm sido adiantadas as hipóteses de provirem, quer dos núcleos daquela estrutura^{1,34}, quer de remanescentes neuroectodérmicos subependimários^{32,34}.

Os sintomas e os sinais de apresentação clínica foram os habitualmente registados para uma massa intraventricular de maiores ou menores dimensões, razão pela qual não foram objecto de estudo.

Quanto às características tomodensitométricas, e tal como é referido na literatura^{2,5,6,17,18,23,26}, os tumores eram espontaneamente hiperdensos e apresentavam calcificações frequentes. Esta última é mesmo considerada por alguns autores como determinante para o diagnóstico^{25,26}. Tal como nos casos de Patil et al.⁵, a ausência de captação de contraste na maior parte dos nossos, foi um achado mais frequente do que o habitualmente descrito^{16-18,26}.

Nenhum dos doentes foi submetido a ressonância magnética nuclear craniana. Todavia, este exame permite uma melhor definição topográfica da lesão¹⁸, e, caracteristicamente, apresenta quer hipo quer hiperintensidade moderada nas imagens ponderadas em T₁, T₂ e em densidade protónica^{17,18,26}.

À imagem do registado na presente série, muitos dos tumores descritos na literatura tiveram o diagnóstico prévio de ependimomas, de oligodendrogliomas, e mais raramente, de pineocitomas ou neuroblastomas^{1,2,6,17,33}. Na verdade, e principalmente para os tumores da série oligodendrocitária, a semelhança à luz da microscopia óptica é notória tendo em conta os aspectos morfológicos celulares, e a presença de calcificações e de hemorragias. É provável

também, e de acordo com outros autores^{15,17,33}, que os denominados *ependimomas do buraco de Monro*, igualmente muito semelhantes morfológicamente, mais não sejam do que exemplos de neurocitomas centrais.

Ao contrário do referido por Hassoun et al.¹, não encontramos dificuldade no diagnóstico diferencial com os neuroblastomas no estudo por microscopia óptica, não só pela ausência de rosetas de Homer-Wright como também devido à presença dos restantes aspectos histológicos já referidos. Por outro lado, os neuroblastomas intraventriculares são raros nas idades jovens^{9,39} e a sua evolução extremamente maligna.

Como já se disse, regra geral não são encontradas características sugestivas de anaplasia. No entanto, um dos nossos casos foi considerado potencialmente maligno, havendo igualmente na literatura referência a alguns outros idênticos^{5,9,17,26,32,33}.

O valor prognóstico da malignidade histológica, nomeadamente no que respeita ao índice mitótico, é discutível. Não só não existe seguimento pós-operatório conhecido no nosso exemplo, no de Deimling et al.³³ e no primeiro de Patil et al.⁵, como também o procedimento terapêutico não foi semelhante para todos eles. Por outro lado, os casos de Poon et al.³², de Patil et al.⁵ (segundo), de Yasargil et al.¹⁷ e de Louis et al.⁹ (primeiro) têm seguimentos pós-operatórios demasiado curtos para se poderem tirar quaisquer ilações, ao passo que o segundo doente deste último autor encontrava-se bem bastantes meses após a cirurgia. Está por estabelecer, portanto, tendo em conta os condicionaisismos descritos, um prognóstico com base nas características morfológicas destes blastomas.

Como já deixámos antever, o estudo imunocitoquímico e ultra-estrutural é fundamental para o diagnóstico definitivo desta patologia. No que diz respeito ao primeiro, a positividade para a GFAP nos nossos casos resumiu-se a células astrocíticas isoladas, não pertencentes ao parênquima tumoral, opinião igualmente compartilhada por outros autores^{5,6,32,34}. A NSE foi constantemente imunoreactiva tal como está apontado na literatura^{3,5,7,11,15,17,18,21,31-34}. No entanto, é posta em causa frequentemente o interesse da sua aplicação pela falta de especificidade^{16,34}. Se por um lado é conhecida a sua positividade em tumores não neuronais⁴⁰, é sabido também que a reactividade para este

anticorpo tem sido atribuída principalmente a células tumorais quer de origem ganglionar periférica ou de natureza neuroendócrina, quer, nos casos localizados no sistema nervoso central, a neoplasias neuronais maduras⁴⁰. Apesar destas contradições, estamos de acordo com von Deimling et al.³³ ao afirmar que este anticorpo se mostrou bastante útil nos nossos casos, marcando extensivamente a totalidade dos tumores.

Para a sinaptofisina os resultados foram diferentes. Registou-se negatividade em dois tumores, e, nos quatro reactivos, o anticorpo estava geralmente confinado à matriz intercelular não havendo uma marcação nítida do citoplasma. Este anticorpo foi utilizado anteriormente em numerosos casos de neurocitomas^{6,9,11,14-18,21,33,34,36}, e em apenas dois^{9,34} se revelou negativo. Por outro lado, Barbosa et al.¹⁶ e Miller et al.⁴¹ referem as mesmas características imunocitoquímicas observadas por nós. Dado que a sinaptofisina é uma proteína que existe exclusivamente nas vesículas pré-sinápticas e estas parecem existir bastante dispersas nos neuritos das células que constituem este tipo de tumores⁴¹, a negatividade encontrada em alguns dos nossos casos pode reflectir precisamente a raridade destes antígenos. Por outro lado, há evidência de que as células neuronais neoplásicas podem acumular vesículas pré-sinápticas preferencialmente à volta dos respectivos corpos celulares⁴¹ e daí o padrão de positividade intercelular encontrado.

É certo que o resultado do estudo imunocitoquímico de um dos tumores da presente casuística, pela fraca reactividade para os marcadores neuronais, pode suscitar dúvidas quanto ao diagnóstico, tanto mais que não foi objecto de exame ultra-estrutural. No entanto, a sua inclusão assenta na associação das características da microscopia convencional com a evidência incontestável, se bem que reduzida, da imunorreactividade referida.

O estudo de microscopia electrónica permite não só a confirmação da natureza neuronal do tumor como também o grau de diferenciação. De acordo, entre outros com Hassoun et al.¹ e Kubota et al.³⁴, as características ultra-estruturais típicas são a presença de microtúbulos, de grânulos neurosecretores, de vesículas pré-sinápticas e, principalmente, de sinapses, embora nem todas elas estejam habitualmente presentes, sobretudo as últimas^{2-6,10,18,30}. O segundo autor acima citado, descreve também três tipos morfológicos de células neoplásicas de acordo com o respectivo grau de diferenciação. Apesar da má preservação do nosso material pudemos confirmar o diagnóstico nos dois tumores da nossa série em que levámos a cabo este estudo, embora num apenas tivéssemos observado grãos neurosecretores pelos condicionalismos já referidos. No entanto, este achado associado às características morfológicas permite-nos assegurar a natureza e a diferenciação do tumor.

Todas as remoções cirúrgicas dos casos em que existia tal informação foram parciais. Este facto, se por um lado se pode relacionar com a época da operação (os 2 primeiros doentes foram operados nas décadas de cinquenta e sessenta), por outro reflecte certamente imperativos de ordem técnica, de que são exemplos a dificuldade de acesso a neoplasias com tal localização e com um volume suficiente para se estenderem às cavidades ventriculares contíguas, e a não remoção de fragmentos tumorais aderentes à veia tálamo-estriada por risco de lesão daquela (a

exemplo do acontecido no caso VII). A revisão da literatura corrobora estes considerandos dado que nos casos em que nos foi possível determinar tal procedimento, cerca de metade foram alvo de exéreses parciais. Quanto à via de acesso de eleição, Yasargil et al.¹⁷, que na sua série de 8 tumores removeram totalmente 7, recomendam a transcalosa anterior.

Não tem havido uniformidade de critérios histológicos ou cirúrgicos para a realização de radioterapia pós-operatória^{1,3,11,16-18}, e a discussão das suas indicações não é habitualmente referida^{2,3,5,6,16}. Contudo, Yasargil et al.¹⁸ e Kim et al.¹⁷ partilham a opinião de que ela deverá ser reservada exclusivamente para os casos de cirurgia parcial e de malignidade histológica, enquanto que Zentner et al.¹⁵ advogam a necessidade de se proceder a ablações totais devido à falta de evidência actual de eficácia da radioterapia. Embora tenhamos a mesma opinião destes autores, a existência de alguns casos de tumores morfológicamente benignos sujeitos a exéreses parciais não complementadas por radioterapia e que não recidivaram (embora com tempos de seguimento pós-operatório diversos)^{6,17}, faz-nos ser cautelosos nesta afirmação, e advogar um estudo prospectivo, necessariamente multicêntrico devido à raridade da neoplasia, no sentido de trazer alguma luz ao verdadeiro lugar desta terapêutica.

Ainda de acordo com a literatura, os neurocitomas têm habitualmente um bom prognóstico^{3,4-6,9,11,15-18,23}. Na realidade, as sobrevidas longas sem recidivas, independentemente da extensão da remoção cirúrgica, constituem a regra. Embora se assinem alguns casos de recidivas tumorais^{17,18,33}, apenas em alguns deles^{17,18} esse termo pode ser correctamente aplicado dado que se seguiram a extirpações consideradas macroscopicamente totais. A morte é um evento raro não claramente resultante da acção directa do tumor^{1,30}.

A evolução dos casos que constituem a nossa experiência é semelhante; as mortes ocorreram no pós-operatório imediato derivadas de complicações da própria cirurgia ou no seguimento de simples biópsia de um tumor inoperável, e dois doentes estão vivos e sem sinais de recidivas longos meses após a cirurgia.

CONCLUSÃO

Estamos perante um tipo de tumores neuroectodérmicos recentemente individualizados (já contemplados, no entanto, na nova classificação dos Tumores do Sistema Nervoso Central da Organização Mundial de Saúde⁴²), que surgem habitualmente nas cavidades ventriculares supratentoriais de adultos jovens, possuidores de características histológicas benignas e para os quais se impõe o diagnóstico diferencial sobretudo com osependimomas e os oligodendrogliomas. A sua ocorrência noutras regiões do eixo nervoso não deve, todavia, invalidar o diagnóstico.

O prognóstico é bom na grande maioria das vezes, independentemente do tipo histológico ou da extensão da remoção cirúrgica. Aguarda-se ainda o estabelecimento definitivo do papel da radioterapia no seu tratamento. A eclosão de recidivas, embora fenómeno raro, tem sido registada tanto em casos de extirpação parcial como de total pelo que o verdadeiro comportamento biológico destas neoplasias está ainda por esclarecer. Finalmente, os

neurocitomas centrais devem ser adicionados ao rol dos tumores das cavidades ventriculares.

AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem às Sras. D. Carla Firmo e Maria Gabriela Baptista, respectivamente técnica de Anatomia Patológica e secretária do Laboratório de Neuropatologia, a assistência técnica prestada.

BIBLIOGRAFIA

- HASSOUN J., GAMBARELLI D., GRISOLIF., et al.: Central neurocytoma. An electron-microscopic study of two cases. *Acta Neuropathol (Berl)*, 1982; 56:151-156.
- PEARL G.S., TAKEI Y., BAKAY R.A.E., et al.: Intraventricular primary cerebral neuroblastoma in adults: Report of three cases. *Neurosurgery*, 1985; 16:847-849.
- NISHIO S., TASHIMA T., TAKESHITA I., et al.: Intraventricular neurocytoma: clinicopathological features of six cases. *J Neurosurg*, 1988; 68:665-670.
- FERRÉOL E., SAWAYA R., DE COURTEN-MYERS G.M.: Primary cerebral neuroblastoma (neurocytoma) in adults. *J Neurooncol*, 1989; 7:121-128.
- PATIL A.A., MCCOMB R.D., GELSER B., et al.: Intraventricular neurocytoma: A report of two cases. *Neurosurgery*, 1990; 26:140-144.
- BARBOSA M.D., BALSITIS M., JASPANT., et al.: Intraventricular neurocytoma: A clinical and pathological study of three cases and review of the literature. *Neurosurgery*, 1990; 26:1045-1054.
- TAMIYA T., FURUTA T., ASARI S., et al.: Central neurocytoma - case report. *Neurol Med Chir*, 1990; 30:178-183.
- SUGITA Y., SHIGEMORI M., OKAMOTO Y., et al.: Central neurocytoma - case report. *Neurol Med Chir*, 1990; 30:408-411.
- LOUIS D.N., SWEARINGEN B., LINGGOOD R.M., et al.: Central nervous system neurocytoma and neuroblastoma in adults - report of eight cases. *J Neurooncol*, 1990; 9:231-238.
- OKADA T., FUKAO S., NAKASU Y., et al.: Central neurocytoma: report of a case. *Nippon Geka Hokan*, 1990; 59:330-336.
- CASADEI G.P., ARRIGONI G.L., VERSARI P., et al.: Central neurocytoma. A clinico-pathologic study of five cases. *Tumori* 1991; 77:323-327.
- LAILAW J.D., MCLEAN C.A., SIU K., et al.: Intraventricular neurocytoma, a recently recognized pathological entity: report of two cases and review of the literature. *Br J Neurosurg*, 1991; 5:371-378.
- ARAKI Y., SAKAI N., ANDOH T., et al.: Central neurocytoma presenting with gigantism: case report. *Surg Neurol*, 1992; 38:141-145.
- VAQUERO J., COCA S., OYA S., et al.: Clinicopathological experience with intraventricular neurocytomas. *J Neurosurg Sci*, 1992; 36:31-38.
- ZENTNER J., PEIFFER J., ROGGENDORF W., et al.: Periventricular neurocytoma: a pathological entity. *Surg Neurol*, 1992; 38:38-42.
- TZANAN W., HO Y., CHANG C., et al.: Intraventricular neurocytoma: four cases report. *J Neurooncol*, 1992; 13:239-246.
- YASARGIL M.G., VON AMMON K., VON DEIMLING A., et al.: Central neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. *J Neurosurg*, 1992; 76:32-37.
- KIM D.G., CHI J.G., PARK S.H., et al.: Intraventricular neurocytoma: clinicopathological analysis of seven cases. *J Neurosurg*, 1992; 76:759-765.
- FRANKLIN C.I., REDMOND M.J., TANNENBERG A.E.: Central neurocytoma. *Australas Radiol*, 1992; 36:155-157.
- GIROUX M., FARMER J.P., MEAGHER-VILLEMURE K.M., et al.: Intraventricular central neurocytoma. *Can J Neurol Sci*, 1992; 19:392-396.
- MIYAGI A., KIDO G., MIYAGAMI M., et al.: Central neurocytoma - report of a case. *No To Shinkei*, 1993; 45:77-83.
- FOREID J.P., VALENÇA A., MONIZ BOTELHO M.J., et al.: Neurocitoma - Tumor raro do SNC: aspectos neurorradiológicos e estudos neurofisiológicos com TEC e P300. *Rev Port Oncol*, 1992; 2:33.
- BOLEN J.W. JR., LIPPER M.H., CACCAMO D.: Intraventricular central neurocytoma: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1989; 13:495-497.
- PORTER-GRENN L.M., SILBERGLEIT R., STERN H.J., et al.: Intraventricular primary neuronal neoplasms - CT, MR, and angiographic findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1991; 15:365-368.
- PARKER D.R.: Neuroradiology case of the day. Central Neurocytoma. *AJR*, 1991; 156:1311-1313.
- WICHMANN W., SCHUBIGER O., VON DEIMLING A., et al.: Neuroradiology of central neurocytoma. *Neuroradiology*, 1991; 33:143-148.
- SMOKER W.R., TOWNSEND J.J., REICHMAN M.V.: Neurocytoma accompanied by intraventricular hemorrhage: case report and literature review. *AJNR*, 1991; 12:765-770.
- GOERGEN S.K., GONZALES M.F., MCLEAN C.A.: Intraventricular neurocytoma: Radiologic features and review of the literature. *Radiology*, 1992; 182:787-792.
- JERDAN M.S., WHITE C.L. III, SOLOMON D., et al.: Differentiated cerebral neuroblastoma in adults. *J Neuropathol Exp Neurol*, 1983; 42:305 (Abstract).
- WILSON A.J., LEAFFER D.H., KOHOUT N.D.: Differentiated cerebral neuroblastoma: A tumor in need of discovery. *Human Pathol*, 1985; 16:647-649.
- TOWNSEND J.J., SEAMAN J.P.: Central neurocytoma - a rare intraventricular tumor. *Acta Neuropathol (Berl)*, 1986; 71:167-170.
- POON T.P., MANGIARDI J.R., MATOSO I., et al.: Third ventricular primary cerebral neuroblastoma. Electron-microscopic and immunohistochemical study. *Surg Neurol*, 1988; 30:237-241.
- VON DEIMLING A., JANZER R., KLEIHUES P., et al.: Patterns of differentiation in central neurocytoma. An immunohistochemical study of eleven biopsies. *Acta Neuropathol*, 1990; 79:473-479.
- KUBOTA T., HAYASHI M., KAWANO H., et al.: Central neurocytoma: immunohistochemical and ultrastructural study. *Acta Neuropathol (Berl)*, 1991; 81:418-427.
- YUEN S.T., FUNG C.F., NG T.H., et al.: Central neurocytoma: its differentiation from intraventricular oligodendroglioma. *Childs Nerv Syst*, 1992; 8:383-388.
- HESSLER R.B., LOPES M.B., FRANKFURTER A., et al.: Cytoskeletal immunohistochemistry of central neurocytomas. *Am J Surg Pathol*, 1992; 16:1031-1038.
- NISHIO S., TAKESHITA I., KANEKO Y., et al.: Cerebral Neurocytoma. A new subset of benign neuronal tumors of the cerebrum. *Cancer*, 1992; 70:529-537.
- HARADA M., MORIOKA T., NISHIO S., et al.: Neurocytoma in the left frontal lobe. *No Shinkei Geka*, 1991; 19:89-92.
- HORTEN B.C., RUBINSTEIN L.J.: Primary cerebral neuroblastoma. A clinicopathological study of 35 cases. *Brain*, 1976; 99:735-756.
- RUSSELL D.S., RUBINSTEIN L.J.: Incidence. Pathogenesis and other general aspects. In: *Pathology of Tumours of the Nervous System*. London: Edward Arnold, 1989: 1-39.
- MILLER D.C., KOSLOW M., BUDZILOCICH G.N., et al.: Synaptophysin: A sensitive and specific marker for ganglion cells in Central Nervous System neoplasms. *Human Pathol*, 1990; 21:93-98.
- KLEIHUES P., BURGER P.C., SCHEITHAUER B.W.: Histological typing of tumours of the Central Nervous System. Geneva: World Health Organization (no prelo).