Trabalhos Científicos

Título: Germinoma Pineal E Selar Em Menina De 7 Anos Com Pan-Hipopituitarismo - Resposta Aguda Ao Tratamento Com Radioterapia

Autores: BÁRBARA REIS KRÄMMER (RESIDENTE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HCPA. ALUNA DO PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA UFRGS), LEILA CRISTINA PEDROSO DE PAULA (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), TICIANA DA COSTA RODRIGUES (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), GUILHERME GUARAGNA FILHO (5 PROFESSOR DO DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL (UFRGS)), JORGE WLADMIR JUNQUEIRA BIZZI (SERVIÇO DE NEUROCIRURGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), APIO CLAUDIO MARTINS ANTUNES (SERVIÇO DE NEUROCIRURGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), MAURO ANTONIO CZEPIELEWSKI (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE)

Resumo: Germinomas são tumores raros de células germinativas do Sistema Nervoso Central (SNC) - 0,4% dos tumores primários da região. Sua localização mais comum é a pineal, seguida de região pituitária. Em função de sua localização, a apresentação do germinoma tende a ser multissistêmica sendo um grande desafio seu diagnóstico e manejo. Menina de 7 anos, previamente hígida, é transferida a nossa instituição em agosto de 2023 em função de cefaleia intensa, desvio ocular, perda de visão à esquerda e lesão expansiva não calcificada em topografia selar visualizada em tomografia. Adicionalmente, apresentava-se com desnutrição crônica, baixa estatura, anorexia, embotamento afetivo, poliúria e polidipsia (consumo de 9 litros de água ao dia em menina de 14 kg), amaurose, estrabismo do olho esquerdo e hemianopsia temporal à direita. A Ressonância magnética (RM) de crânio evidenciou lesão sólida isointensa ao córtex em T1 e T2, medindo 5 x 4,1 x 3,1 cm e que gerava indefinição de glândula e haste hipofisárias, bem como rebaixamento do assoalho selar e solução de continuidade com seio esfenoidal à direita e deslocamento cranial do quiasma, nódulo com características semelhantes na topografia da glândula pineal. Confirmado pan hipopituitarismo e diabetes insipidus em avaliação laboratorial sem hiperprolactinemia. Apresentava dilatação vesical intensa e elevação de creatinina, melhoradas após início do tratamento com desmopressina. O beta-HCG sérico era detectável, com alfa-fetoproteína negativa. Realizou cirurgia descompressiva via transesfenoidal com anatomopatológico compatível com germinoma, líquor positivo para células malignas e beta-HCG, e RM de controle demonstrando persistência de volumosa lesão, em especial supraselar e pineal. Em função de anorexia associada à desnutrição grave e contraindicação de sonda nasoenteral, houve necessidade de gastrostomia para manutenção de aporte calórico. Após elucidação diagnóstica, indicado tratamento com radioterapia (RT) de SNC e de medula espinhal na dose de 24 Gy em 15 sessões, seguida de boost de 16 Gy em 10 sessões na região hipotálamo-hipofisária Imediatamente após a cirurgia descompressiva via transesfenoidal ocorreu melhora do déficit visual e resolução do estrabismo. Após 14 sessões de RT de crânio e medula espinhal, observou-se redução da lesão superior a 90% em RM de controle não se indicando quimioterapia. Atualmente, paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial, realizando reposição hormonal com prednisolona, desmopressina via oral e levotiroxina, mantendo-se clinicamente estável. O germinoma é a neoplasia de células germinativas de SNC de melhor prognóstico. Trata-se de tumor altamente radiossensível sendo a RT potencialmente curativa. O caso acima descreve o efeito rápido e sucesso terapêutico da RT isolada a despeito da extensa lesão do germinoma selar e pineal.