

TUMOR NEUROEPITELIAL POLIMORFO DE BAIXO GRAU DO JOVEM EM PACIENTE DE 31 ANOS, UM RELATO DE CASO

LOW-GRADE POLYMORPHIC NEUROEPITHELIAL TUMOR OF THE YOUNG MAN IN A 31-YEAR-OLD PATIENT, A CASE REPORT

José Rodrigues de Paiva Neto¹
Marco Antonio Santanna Bezerra²
Luís Bernardo Macedo Mata³
Clarissa Maria Tito Beltrão⁴
Rodrigo Cerqueira Bomfim⁵
João Gustavo Rocha Peixoto dos Santos⁶

RESUMO: O tumor neuroepitelial polimorfo de baixo grau do jovem (PLNTY) é um tumor cerebral epileptogênico recentemente reconhecido, que geralmente afeta crianças e adultos jovens. Relatamos o caso de uma mulher de 31 anos que apresentou quatro crises convulsivas generalizadas ao longo de um mês. A ressonância magnética cerebral revelou uma lesão cortical não contrastante no lobo temporal. A paciente foi submetida à ressecção cirúrgica total da massa. O exame histopatológico mostrou uma neoplasia infiltrativa, semelhante a um oligodendroglioma, fortemente positiva para CD34 e inconclusiva para mutações IDH1/2, compatível com PLNTY. A paciente obteve controle das crises convulsivas no pós-operatório. O conhecimento sobre o PLNTY é importante para o diagnóstico e manejo de tumores de baixo grau associados à epilepsia.

Palavras-chave: Tumor Neuroepitelial de Baixo Grau Polimorfo. Convulsões. Imunohistoquímica. CD34.

ABSTRACT: Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young (PLNTY) is a recently recognized, epileptogenic brain tumor, usually affecting children and young adults. We report a case of a 31-year-old woman who presented with four generalized seizures over one month. Brain MRI revealed a non-enhancing cortical lesion in the temporal lobe. She underwent gross total surgical resection of the mass. Histopathological examination showed an infiltrative, oligodendroglioma-like neoplasm that was strongly positive for CD34 and inconclusive for IDH1/2 mutations, consistent with PLNTY. The patient achieved seizure control postoperatively. Awareness of PLNTY is important for diagnosis and management of low-grade, epilepsy-associated tumors.

Keywords: Low-Grade Polymorphic Neuroepithelial Tumor. Seizures. Immunohistochemistry. CD34.

¹ Graduando em Medicina. Centro Universitário CESMAC.

² Graduando em Medicina. Centro Universitário CESMAC.

³ Graduando em Medicina. Centro Universitário CESMAC.

⁴ Graduando em Medicina. Centro Universitário CESMAC

⁵ Coorientador – Neurorradiologista. Centro Médico Imagem Plena.

⁶ Orientador. Centro Universitário CESMAC. Neurocirurgião pelo Hospital das Clínicas FMUSP - SP e Doutor em Neurologia pela FMUSP.

1. INTRODUÇÃO

Os tumores neuroepiteliais de baixo grau (leves) constituem um grupo heterogêneo de lesões glioneurais frequentemente associadas a crises convulsivas, especialmente em crianças e adultos jovens. Dentre eles, o polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young (PLNTY) destaca-se como uma entidade recém-descrita e rara . Este subtipo foi reconhecido inicialmente por Huse et al. em 2017 e caracteriza-se por crescimento infiltrativo, células parecidas com oligodendroglioma e positividade difusa para a proteína CD34 . Além disso, costuma apresentar mutações ativadoras do gene BRAF (por exemplo, V600E) ou fusões envolvendo FGFR, sem a codeleção 1p/19q típica de oligodendrogliomas convencionais . Por esses achados, o PLNTY é considerado um tumor glial de baixo grau (Grau I da OMS) e tem perfil de metilação distinto de outros gliomas de baixo grau . Clinicamente, o PLNTY manifesta-se classicamente com crises epiléticas de início insidioso, dada sua natureza epilética intrínseca, acometendo predominantemente crianças e adultos jovens . O diagnóstico definitivo requer correlação dos dados clínicos com achados de neuroimagem e exame anatomopatológico com imunohistoquímica. Como poucos casos têm sido relatados na literatura até o momento , sua identificação é importante para diferenciar de outras neoplasias gliais de baixo grau e orientar o tratamento adequado.

2

2. MÉTODOS

Relato de caso descritivo baseado em revisão de prontuário médico, exames de imagem e laudos anatomopatológicos de uma paciente submetida à ressecção cirúrgica de tumor cerebral. Foram coletados dados de história clínica, achados de ressonância magnética e resultados de imunohistoquímica para caracterizar o tumor.

3. RELATO DE CASO

Uma paciente de 33 anos, com quadro clínico de crises convulsivas desde a infância, sendo inicialmente tratadas de forma supersticiosa pela família e sem acompanhamento médico adequado. As crises cessaram temporariamente na infância, mas retornaram de forma progressiva por volta dos 13 anos de idade, com uma piora significativa na frequência e intensidade. Na idade adulta, as crises ocorriam de 3 a 4 vezes por semana, com episódios de

desorientação, desmaios, queda e incontinência urinária. Além disso, a paciente relatava uma sensação de "mau pressentimento" ou aura visual antes das crises, bem como dor precordial intensa e fastio prolongado. Tais crises frequentemente resultavam em idas à emergência.

A paciente vinha sendo tratada clinicamente com carbamazepina (200 mg, 2-2-2) e fenobarbital (1-0-1), mas o controle das crises era insatisfatório. A investigação diagnóstica, realizada após um encaminhamento para o neurocirurgião, incluiu uma ressonância magnética, que revelou um tumor benigno no lobo temporal direito.

A paciente foi submetida a uma cirurgia de ressecção do tumor temporal direito. O procedimento cirúrgico transcorreu sem intercorrências, e a paciente foi extubada ainda no centro cirúrgico. Ela foi admitida na UTI pós-operatória acordada, mas levemente desorientada e com queixa de cefaléia. Os exames laboratoriais pós-operatórios (hemograma, eletrólitos e função renal) não apresentaram alterações significativas, e o exame de imagem de controle (tomografia de crânio) mostrou as alterações pós-cirúrgicas esperadas, sem complicações.

Nos dias seguintes à cirurgia, a paciente apresentou um episódio de febre, que foi controlada com medicação. A monitorização neurológica e os sinais vitais permaneceram estáveis. A paciente recebeu alta da UTI para a enfermaria, com acompanhamento de rotina.

No primeiro mês após a cirurgia, a paciente teve 4 episódios convulsivos. Em consulta de retorno, a dose de carbamazepina foi ajustada, e desde então não houve novas crises. A paciente relatou melhora significativa, sem as crises ou os sintomas associados que a afligiam por anos. Os únicos sintomas residuais reportados foram episódios de amnésia e parestesia nos dedos. A paciente aguarda um novo exame de ressonância magnética e eletroencefalograma para acompanhamento.

Exames Complementares: A ressonância magnética de crânio pré-operatória evidenciou lesão heterogênea cortico/subcortical localizada na região temporal posterior direita, com leve efeito expansivo, apresentando sinal heterogêneo, sem restrição à difusão, com focos de calcificações/hemossiderina, com componente cístico exofítico, medindo 1,7 x 12 cm nos seus maiores eixos axiais, cujas características permitem considerar a possibilidade de tumor neuroepitelial polimórfico (PLNTY) como principal hipótese diagnóstica. Parênquima encefálico restante com morfologia e intensidade de sinal normais. Hipocampos simétricos,

com morfologia, dimensões e intensidade de sinal habituais. Demais sulcos corticais e fissuras cerebrais preservadas. Sistema ventricular com morfologia e dimensões normais. Estruturas da fossa posterior preservadas. Ausência de desvio das estruturas centromedianas, coleções intra ou extra-axiais, formações expansivas intraparenquimatosas ou sinais de hemorragia aguda/subaguda. Fluxo habitual ao nível das grandes artérias dos sistemas vértebro-basilar e carotídeo. Ausência de áreas com restrição à livre movimentação das moléculas de água, que pudessem representar isquemia recente.

Tratamento Cirúrgico: A paciente foi submetida a craniotomia temporal posterior direita e ressecção microcirúrgica total do tumor. O procedimento transcorreu sem complicações. Exame de imagem pós-operatória (ressonância dentro de 24h) confirmou ressecção completa da lesão, sem massa residual. A paciente recebeu alta no 4º dia do pós-operatório, para seguimento ambulatorial.

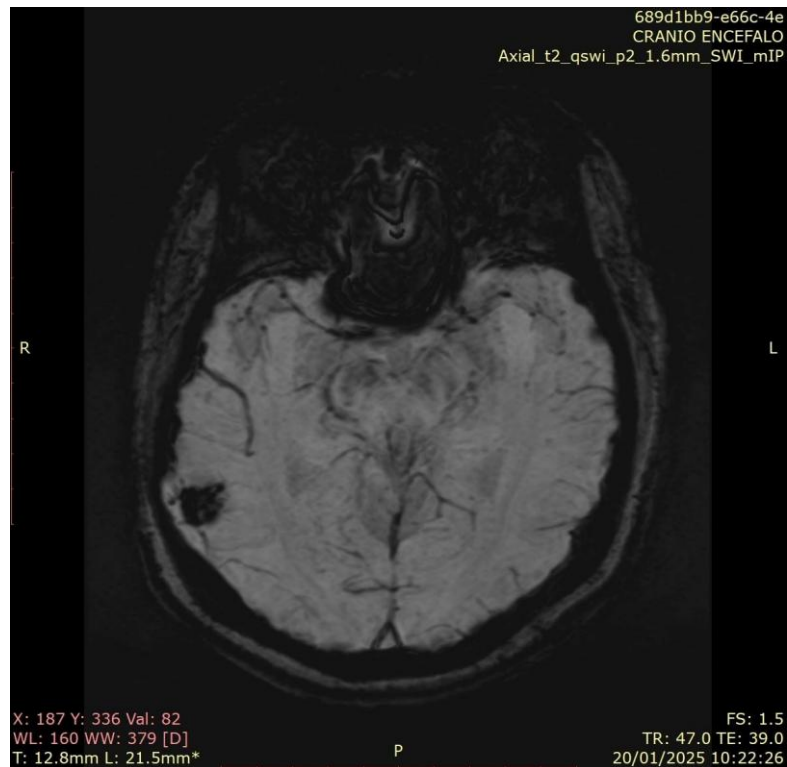
Anatomopatologia e Imunohistoquímica: O fragmento tumoral exibiu infiltração do parênquima cerebral circundante por neoplasia de baixo grau. Microscopia óptica revelou células neoplásicas de perfil arredondado, núcleo central e halo perinuclear claro (“aparência ovo frito”), compatíveis com características oligodendrogliais. Observou-se calcificação difusa intratumoral, sem mitoses atípicas ou necrose. Em imunohistoquímica, as células tumorais mostraram positividade difusa intensa para CD34 e positividade para marcadores gliais (Olig2 e GFAP). As reações para a sinaptofisina foram negativas. Não foram encontradas mutações no gene IDH1. Esses achados confirmaram o diagnóstico de PLNTY.

No seguimento de 12 meses, a paciente manteve atividade epileptiforme ao eletroencefalograma, motivo pelo qual foi dada continuidade à terapia antiepiléptica de manutenção, com boa tolerabilidade e adesão ao tratamento. Não foram observados sinais de recorrência tumoral nas ressonâncias magnéticas seriadas de controle. O desempenho funcional permaneceu preservado (Escala de Karnofsky = 100%), sem déficits neurológicos residuais, mantendo independência completa para atividades de vida diária. Além disso, não houve registro de interações ou complicações clínicas relacionadas à doença de base durante o período de acompanhamento.

Figura 1 - Ressonância magnética ponderada em T₂;



Figura 2 - Ressonância magnética ponderada em SWI.



4. DISCUSSÃO

O PLNTY é uma neoplasia pouco comum cujo reconhecimento tem aumentado gradualmente desde sua descrição inicial. Em nosso caso, a paciente jovem apresentou quadro clássico de tumor epiléptogênico de baixo grau, congruente com relatos anteriores . A localização cortical temporal e o hipersinal em T₂ observado na RM são compatíveis com o padrão descrito para PLNTY . A presença de calcificações finas e a ausência de realce contrastado significativo são achados típicos que reforçam essa hipótese diagnóstica .

No exame anatomo-patológico, destacam-se as características oligodendrogliais (células arredondadas com halo perinuclear) e a imunomarcagem extensa por CD34, achados já reportados como marcadores de PLNTY .A ausência das mutações IDH1/2 ou codeleção 1p/19q corroboram a etiologia moleculares do PLNTY . Tais elementos distinguem o PLNTY de outros gliomas de baixo grau, como oligodendrogliomas clássicos e tumores de heterotopia neuronal. Além disso, a baixa taxa de proliferação (Ki-67 ≈1%) e a ausência de características de alto grau eram compatíveis com o comportamento benigno associado a essa entidade.

O eletroencefalograma realizado em vigília, sonolência e sono, sob uso de carbamazepina e fenobarbital, algumas semanas após o procedimento cirúrgico, evidenciou atividade de base organizada e simétrica, com ritmo alfa posterior de 10 Hz. Observou-se atividade epileptiforme do tipo onda aguda em região frontotemporal direita, compatível com foco epiléptico, reforçando a necessidade de manutenção da terapia anticonvulsivante após a ressecção.

O prognóstico do tumor neuroepitelial polimorfo de baixo grau do jovem (PLNTY) tende a ser favorável após ressecção completa, com bom controle das crises e elevada sobrevida. No presente relato, a paciente permaneceu assintomática e sem recidiva até o último seguimento. Embora não haja diretrizes específicas para manejo adjuvante, a ausência de características agressivas sugere que terapias adicionais podem não ser necessárias nesses casos.

Deve-se salientar a importância do diagnóstico preciso: embora não esteja formalmente incluído nas edições anteriores da classificação da OMS para tumores do SNC, o reconhecimento do PLNTY como entidade distinta é essencial para diferenciar de outros tumores epiléptogênicos de baixo grau . Seu diagnóstico exige integração de dados clínicos (história de convulsões em paciente jovem), de imagem (lesão cortical sem realce) e de

histopatologia molecular (CD34+, BRAF mut, IDH-) . Relatos prévios indicam a escassez de casos na literatura, destacando a importância de novas publicações para melhor compreensão dessa neoplasia.

5. CONCLUSÕES

O tumor neuroepitelial de baixo grau polimorfo do jovem (PLNTY) deve ser considerado no diagnóstico diferencial de tumores cerebrais epiléticos em adultos jovens. Caracteriza-se por apresentação clínica com convulsões refratárias, imagem típica de massa cortical hipersinal em T2 sem realce, e padrão histológico oligodendroglial com forte positividade para CD34. A ressecção cirúrgica completa geralmente resulta em excelente controle dos sintomas e prognóstico favorável . Este relato reforça a importância de reconhecer esse subtipo tumoral raro e de realizar avaliação histomolecular detalhada para o diagnóstico correto e manejo apropriado.

REFERÊNCIAS

- GÓMEZ-VEGA, J. C.; ZÚÑIGA, M. I.; MEEK, B. E.; FEO-LEE, O. H. Tumor neuroepitelial polimorfo juvenil de bajo grado: reporte de caso y revisión de la literatura. *Neurociencias (Bogotá)*, Bogotá, v. 25, n. 3, p. 50-58, 2018.
- CHEN, Y.; TIAN, T.; GUO, X.; ZHANG, F.; FAN, M.; JIN, H.; et al. Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young: case report and review focusing on the radiological features and genetic alterations. *BMC Neurology*, London, v. 20, p. 123, 2020.
- XU, C. Y.; BEERS, C. A.; LU, J. Q.; HANN, C. L.; RAMOS, R. C. Case report: polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young and supratentorial ependymoma diagnosed in an adult male. *Frontiers in Neurology*, Lausanne, v. 15, p. 1482832, 2024.
- ALHARBI, A.; ALASSIRI, A.; ALKHAIBARY, A.; ALQAHATANI, S. Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young. *Surgical Neurology International*, Mumbai, v. 16, p. 300, 2025.