

EPENDIMOMA ANAPLÁSICO DE IV VENTRÍCULO EM CRIANÇA COM APRESENTAÇÃO INICIAL INESPECÍFICA E EVOLUÇÃO PARA HIPERTENSÃO INTRACRANIANA

ANAPLASTIC EPENDYMOMA OF THE FOURTH VENTRICLE IN A CHILD WITH AN INITIALLY NONSPECIFIC PRESENTATION AND PROGRESSION TO INTRACRANIAL HYPERTENSION

Isadora Sousa Sobrinho Aguiar¹, Maria Eliza Costa de Carvalho Araújo¹, Rubens Dario Valtuille Junior¹, Rodolfo Lima Araújo²

¹ Estudantes de Medicina – Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos (UNITPAC), Araguaína, Tocantins, Brazil.

² Coordenador do curso de Medicina – Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos (UNITPAC), Araguaína, Tocantins, Brazil.

Email: rodolfo.araujo@unitpac.edu.br

Eixo Temático: Saúde

RESUMO

Introdução: O ependimoma é um tumor glial do sistema nervoso central que apresenta predileção pela fossa posterior e pelo quarto ventrículo na população pediátrica. Sua apresentação inicial pode ser inespecífica, dificultando o diagnóstico precoce e permitindo a progressão para hipertensão intracraniana e déficits neurológicos. **Objetivo:** Relatar um caso de ependimoma anaplásico do quarto ventrículo em criança, destacando sua apresentação clínica inicial, evolução neurológica, abordagem terapêutica e reabilitação funcional. **Descrição do Caso:** Paciente feminina, com seis anos e oito meses, previamente hígida, iniciou quadro de febre baixa e vômitos, evoluindo em cinco dias com sonolência progressiva, astenia, mialgia, inapetência e vômitos persistentes. No sexto dia, apresentou cefaleia intensa, instabilidade postural, ptose palpebral esquerda e incapacidade de manter-se em ortostase. Inicialmente diagnosticada com quadro viral, evoluiu com piora clínica e realizou tomografia computadorizada de crânio, que evidenciou massa expansiva de aproximadamente 3 cm no quarto ventrículo, com efeito de massa sobre cerebelo e tronco encefálico e sinais de hipertensão intracraniana. Foi submetida à drenagem líquórica de urgência e posterior ressecção tumoral praticamente total. O exame anatomopatológico confirmou ependimoma anaplásico grau III. Realizou quimioterapia e radioterapia, com eliminação dos focos residuais. Evoluiu com hemiparesia direita, necessitando de reabilitação motora e acompanhamento multidisciplinar. **Discussão:** O caso demonstra a dificuldade diagnóstica diante de sintomas iniciais inespecíficos e reforça a importância da identificação de sinais neurológicos progressivos. **Conclusão:** O reconhecimento precoce de cefaleia associada a alterações neurológicas e a abordagem multidisciplinar são fundamentais para o controle da doença e a recuperação funcional em pacientes pediátricos com ependimoma.

Palavras-chave: Ependimoma; Neoplasias Encefálicas; Hipertensão Intracraniana.

ABSTRACT

Introduction: Ependymoma is a glial tumor of the central nervous system that has a predilection for the posterior fossa and fourth ventricle in the pediatric population. Its initial presentation may be nonspecific, making early diagnosis difficult and allowing progression to intracranial hypertension and neurological deficits. **Objective:** To report a case of anaplastic ependymoma of the fourth ventricle in a child, highlighting its initial clinical presentation, neurological progression, therapeutic management, and functional rehabilitation. **Case Description:** A previously healthy six-year-and-eight-month-old female patient initially presented with low-grade fever and vomiting, progressing over five days with progressive drowsiness, asthenia, myalgia, loss of appetite, and persistent vomiting. On the sixth day, she developed severe headache, postural instability, left eyelid ptosis, and inability to remain standing. Initially diagnosed with a viral illness, she experienced clinical deterioration and

underwent cranial computed tomography, which revealed an approximately 3-cm expansive mass in the fourth ventricle, with mass effect on the cerebellum and brainstem and signs of intracranial hypertension. She underwent emergency cerebrospinal fluid drainage followed by near-total tumor resection. Histopathological examination confirmed grade III anaplastic ependymoma. She underwent chemotherapy and radiotherapy, with elimination of the residual lesions. She developed right-sided hemiparesis and required motor rehabilitation and multidisciplinary follow-up. Discussion: The case demonstrates the diagnostic difficulty associated with nonspecific initial symptoms and reinforces the importance of recognizing progressive neurological signs. **Conclusion:** Early recognition of headache associated with neurological changes and multidisciplinary management are essential for disease control and functional recovery in pediatric patients with ependymoma.

Keywords: Ependymoma; Brain Neoplasms; Intracranial Hypertension.

INTRODUÇÃO

As neoplasias do sistema nervoso central (SNC) representam aproximadamente 21% dos casos de câncer infantojuvenil, configurando-se como a principal causa de óbito por doença oncológica nessa população¹. Entre os tumores intracranianos malignos em pediatria, os ependimomas são os terceiros mais prevalentes e localizam-se primordialmente na fossa posterior². A variante histológica anaplásica (grau III da OMS) apresenta maior incidência em pacientes pediátricos do que em adultos, sendo caracterizada patologicamente por intensa atividade mitótica, proliferação vascular e necrose².

O diagnóstico de neoplasias cerebrais na infância é frequentemente dificultado pela presença de sintomas iniciais inespecíficos, como cefaleia, náuseas e vômitos, que podem ser confundidos com condições clínicas comuns, como infecções virais ou problemas de visão¹. Em crianças maiores, o quadro clínico costuma manifestar-se com cefaleia recorrente, particularmente nos períodos noturno e matutino, frequentemente associada a sinais de hipertensão intracraniana¹. Especificamente nos tumores localizados na fossa posterior, o crescimento lesional pode resultar em ataxia, alterações da marcha e do equilíbrio².

Topograficamente, os ependimomas dessa região costumam originar-se no quarto ventrículo, podendo estender-se lateralmente através dos forames de Luschka e Magendie². O pilar do tratamento atual consiste na ressecção cirúrgica máxima, visando idealmente a remoção total do tumor (GTR), seguida por radioterapia adjuvante, que é uma indicação frequente para o subtipo anaplásico^{1,2}. Embora os avanços na neuroimagem e na biologia molecular tenham aprimorado o diagnóstico, o manejo clínico dessas neoplasias permanece complexo e dependente do controle tumoral inicial².

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente pediátrico com ependimoma anaplásico de quarto ventrículo, destacando os desafios diagnósticos impostos por uma apresentação clínica inicialmente inespecífica e a subsequente progressão para o quadro de hipertensão intracraniana.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com seis anos e oito meses de idade, previamente hígida, sem antecedentes clínicos relevantes relatados, iniciou, em dezembro de 2010, quadro agudo caracterizado por febre baixa e episódios de vômitos. Nos dias subsequentes, entre o segundo e o quinto dia de evolução, apresentou piora progressiva do estado geral, com sonolência crescente, astenia, mialgia, inapetência e persistência dos episódios de vômitos. Inicialmente, o quadro foi interpretado como de provável etiologia infecciosa, considerando a presença de sintomas sistêmicos e gastrointestinais.

No sexto dia de evolução, houve importante agravamento clínico, com sonolência acentuada, cefaleia intensa e instabilidade postural. Ao exame neurológico, apresentava ptose palpebral à esquerda, dificuldade para permanecer sentada sem apoio e incapacidade de manter-se em ortostase, evidenciando comprometimento neurológico progressivo. Diante da deterioração clínica, foi inicialmente atendida em unidade de pronto atendimento, onde recebeu hipótese diagnóstica de virose e recebeu alta. Entretanto, devido à persistência e à progressão dos sintomas, especialmente das manifestações neurológicas, foi realizada investigação por imagem.

A tomografia computadorizada de crânio evidenciou formação expansiva localizada na fossa posterior, em topografia do quarto ventrículo, com aproximadamente 3 cm de diâmetro. A lesão apresentava efeito de massa sobre estruturas adjacentes, incluindo o cerebelo e o tronco encefálico, associando-se a sinais compatíveis com hipertensão intracraniana. Diante dos achados clínicos e radiológicos, foi levantada a hipótese de lesão expansiva intracraniana da fossa posterior, com comprometimento da dinâmica líquórica e risco de deterioração neurológica.

Considerando a gravidade do quadro e a necessidade de abordagem neurocirúrgica especializada, a paciente foi transferida, em unidade de terapia intensiva aérea, para centro de referência em neurocirurgia pediátrica. Na instituição de referência, foi submetida a drenagem líquórica de urgência para controle da hipertensão intracraniana, seguida, no dia subsequente, de procedimento cirúrgico para ressecção da lesão. Foi realizada ressecção tumoral praticamente total, conforme avaliação intraoperatória e pós-operatória. A ressonância magnética realizada no período pós-operatório evidenciou pequenos remanescentes tumorais.

O material obtido durante o procedimento cirúrgico foi encaminhado para avaliação anatomopatológica, que confirmou o diagnóstico de ependimoma anaplásico, classificado histologicamente como grau III. Durante a avaliação complementar, foram identificadas células

neoplásicas na região cervical, após a manipulação cirúrgica, indicando disseminação neoplásica pelo neuroeixo e necessidade de tratamento oncológico complementar.

Após a abordagem cirúrgica, foi instituído tratamento oncológico adjuvante. A paciente recebeu dez sessões de quimioterapia, incluindo administração endovenosa e intratecal, em razão da identificação de células neoplásicas no neuroeixo. Posteriormente, foi submetida a 32 sessões de radioterapia craniana, com resposta terapêutica e eliminação dos focos tumorais residuais identificados durante o acompanhamento. O tratamento oncológico completo estendeu-se por aproximadamente um ano.

No período pós-operatório, a paciente apresentou hemiparesia à direita como principal sequela neurológica, sendo encaminhada para programa de reabilitação motora intensiva. O acompanhamento foi realizado de forma multidisciplinar, com intervenções direcionadas à recuperação da força e da funcionalidade, além de terapia voltada à fala, coordenação motora fina e estimulação cognitiva. A reabilitação teve como objetivo reduzir as limitações decorrentes do comprometimento neurológico e favorecer a recuperação funcional e a reintegração às atividades próprias da faixa etária.

O caso foi apresentado de forma anonimizada, sem inclusão de informações que permitissem a identificação da paciente, aprovado no comitê de ética sob CAAE 77960923.0.0000.0014.

DISCUSSÃO

A apresentação inicial deste caso, marcada por sintomas inespecíficos como cefaleia e vômitos, reflete um desafio diagnóstico clássico em pediatria, visto que essa combinação ocorre em quase 50% das neoplasias do sistema nervoso central (SNC) e mimetiza condições benignas³. Conforme as fontes, o diagnóstico tardio é comum devido à raridade desses tumores e à falta de familiaridade dos profissionais com os sinais iniciais⁴.

A localização no quarto ventrículo e a classificação como ependimoma anaplásico (Grau III da OMS) conferem alta agressividade ao caso⁵. Enquanto a anaplasia é definida por mitoses frequentes e necrose, a literatura moderna enfatiza que o subgrupo molecular PF-A (predominante em crianças) apresenta prognóstico mais reservado e maior risco de disseminação⁶.

A estratégia terapêutica de ressecção cirúrgica máxima seguida de radioterapia é o padrão-ouro⁶; no entanto, a localização no assoalho do quarto ventrículo impõe riscos significativos de sequelas neurológicas². Embora o uso de quimioterapia tenha sido observado em protocolos de centros como o INCA, sua eficácia para ependimomas permanece sem

comprovação definitiva na literatura atual^{1,2}. O principal ensinamento clínico deste relato é que a persistência de sintomas inespecíficos em crianças exige neuroimagem precoce para evitar a progressão para emergências neurológicas irreversíveis^{1,2}.

CONCLUSÃO

O presente caso evidencia a importância do reconhecimento precoce de sinais neurológicos progressivos em crianças com sintomas inicialmente inespecíficos, especialmente quando associados à persistência de vômitos, cefaleia, alteração do nível de consciência, instabilidade postural e déficits neurológicos. A evolução rápida para hipertensão intracraniana e comprometimento de estruturas da fossa posterior reforça a necessidade de investigação por neuroimagem diante de sinais de alerta, mesmo quando o quadro inicial sugere condições infecciosas comuns. A abordagem neurocirúrgica de urgência, seguida de tratamento oncológico complementar e reabilitação multidisciplinar, foi fundamental para o controle da doença e para a recuperação funcional da paciente. O relato ressalta, portanto, a relevância da vigilância clínica, do diagnóstico oportuno e da atuação integrada entre neurocirurgia, oncologia pediátrica e reabilitação na condução de casos de ependimoma pediátrico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Magalhães GA, Magalhães DMA, Bellas GO, Junior IF. Análise epidemiológica, clínica e patológica de crianças com neoplasias do sistema nervoso central tratadas com radioterapia no Instituto Nacional de Câncer. *Rev Bras Cancerol.* 2023;69(4):e-054051.
 2. Jünger ST, Timmermann B, Pietsch T. Pediatric ependymoma: an overview of a complex disease. *Childs Nerv Syst.* 2021;37(8):2451-2463.
 3. Varrassi M, Bellisari FC, De Donato MC, Tommasino E, Di Sibio A, Bruno F, et al. Intracranial ependymomas: the role of advanced neuroimaging in diagnosis and management. *Neuroradiol J.* 2021;34:80-92. doi:10.1177/1971400921990770.
 4. Pan Z, Bao J, Wei S. Optimizing outcomes in intracranial ependymoma: a contemporary review. *Front Oncol.* 2025;15. doi:10.3389/fonc.2025.1617169.
-

5. Toescu S, Samarth G, Horsfall HL, Issitt R, Margetts BK, Phipps K, et al. Fourth ventricle tumors in children: complications and influence of surgical approach. *J Neurosurg Pediatr.* 2020;1-10. doi:10.3171/2020.6.PEDS2089.
 6. Khan MF, Conching A, Fry L, Putzer D, Haider A, Haider AS, et al. Intraventricular ependymoma in pediatric patients: a systematic review of demographics, clinical characteristics, and outcomes. *Proc IMPRS.* 2024. doi:10.18060/28051.
-