

CALCIFICAÇÃO DE NÚCLEOS DA BASE DO CEREBRO

ESTUDO ANATOMOPATOLOGICO DE 4 CASOS

ARISTIDES CHETO DE QUEIROZ *

ANA MARIA BLANCO MALBOUISSON **

As calcificações intracraneanas sob a forma de envolvimento focal, representam um achado relativamente comum em várias doenças, seja de natureza infecciosa ou neoplásica^{2,3,4,15,16,18}. Este tipo compromete principalmente a cortex cerebral e, menos frequentemente, a cortex cerebelar¹⁷. A calcificação cerebral com envolvimento simétrico e bilateral dos núcleos da base, é descrita como uma entidade separada daquele grupo geral das calcificações cerebrais, sendo conhecida a sua relação com a existência de hipoparatiroidismo e pseudohipoparatiroidismo^{8,9,10,19}. Mais raramente esta entidade tem sido descrita em pacientes com retardo mental⁵ associada com envolvimento cerebelar. Recentemente foi descrita em pacientes submetidos a tratamento radioterápico para tratamento de gliomas¹² e de envolvimento cerebral por leucemias^{6,7,13}. Apesar de vários estudos feitos, até o momento não se tem estabelecido o porque desta localização preferencial nos núcleos da base do cérebro, nem mesmo sua etiopatogenia. O presente trabalho mostra o estudo de 4 casos autopsiados, com correlações clínico-patológicas.

MATERIAL E METODOS

Foram estudados 4 casos de calcificação dos núcleos da base do cérebro, encontrados durante o exame rotineiro dos encéfalos, em 4.000 autópsias realizadas no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Professor Edgard Santos. Todos os casos foram submetidos a autópsias completas com exame sistemático macro e microscópico de todos os órgãos. Os prontuários clínicos foram consultados bem como os protocolos de autópsias para obtenção dos principais dados clínico-patológicos. As lâminas dos casos, coradas pela hematoxilina e eosina, foram reexaminadas. Novas colorações foram feitas para pesquisa de cálcio (Von Kossa) ferro (azul da Prússia) e mucopolissacarídeo (PAS). Em 3 dos casos estudados foram realizados estudos radiográficos de fatias de cérebro e cerebelo com a finalidade de se verificar a extensão das lesões.

Trabalho realizado no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Prof. Edgard Santos, Salvador, Bahia: * Professor Assistente do Departamento de Anatomia Patológica e Medicina Legal da Universidade Federal da Bahia, Bolsista do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq); ** Residente do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Prof. Edgard Santos, Bolsista do CNPq.

RESULTADOS

A tabela 1 mostra os principais dados clínico-patológicos dos 4 casos. Pode-se verificar que outras áreas do encéfalo também apresentaram focos de calcificação além do envolvimento dos núcleos da base, estando ausente entretanto calcificação em outros órgãos. Há predominância para indivíduos de idade superior a 40 anos e para o sexo masculino na proporção de 3:1 em relação ao sexo feminino. Não há qualquer distúrbio do metabolismo de cálcio ou ferro. Do ponto de vista macroscópico a lesão se apresenta como áreas grumosas com granulos endurecidos de consistência cálica que se destacam facilmente do restante do tecido nervoso (fig. 1), sendo que nos casos de menor intensidade é possível se ter a sensação arenosa na área lesada. Radiografias das fatias de cérebro e cerebelo foram realizadas em 3 casos, sendo possível a melhor avaliação da extensão da lesão, que se apresenta com densidade cálica evidente (fig. 2). Na representação microscópica a lesão aparece como globulos basofílicos densos, isolados ou agrupados no tecido nervoso, sem relação com células mas com nítida distribuição de manguito perivascular (fig. 3). Por vezes há deposição na espessura da parede de vasos de médio e pequenos calibres. Este material basofílico deu reação positiva quando tratado pelo método de Von Kossa para pesquisa de cálcio, pelo azul da Prússia para pesquisa de ferro e pelo PAS.

COMENTARIOS

O encontro de 4 casos entre 4.000 encéfalos, mostra a raridade desta entidade, o que ocorreu na percentagem de 0,1%, em material de autópsia. Este é um percentual difícil de estudo comparativo, haja vista que a maioria dos trabalhos se referem a estudo de casos isolados. Dos aspectos morfológicos interessantes, vale ressaltar a distribuição dos glóbulos basofílicos no tecido nervoso com predileção perivascular que representa uma característica da entidade, independente do tipo de doença associada e as características histoquímicas com demonstração não só de cálcio mas também de ferro.

Apesar de ser uma doença descrita em associação com outras condições como hipoparatiroidismo, e até mesmo no curso de tratamento com radioterapia no sistema nervoso, é possível que muitos casos sejam situações com etiologia completamente obscura. Os nossos casos, onde não se observa relação com doença básica específica, e na ausência de hipoparatiroidismo ou qualquer distúrbio do metabolismo mineral, reforça a idéia de se considerar uma condição de natureza idiopática. No momento vários aspectos desta entidade continuam ainda sem explicação, não só a etiologia mas também a predileção pela localização em núcleos da base. Para esta última situação é possível que a deposição principalmente de cálcio e ferro se faça a partir destes minerais existentes no próprio tecido nervoso. Sabe-se que estes elementos existem normalmente em quantidade variável no tecido nervoso sendo a maior concentração ao nível dos núcleos da base^{1,11,14}, os quais poderiam se precipitar em consequência de possíveis alterações metabólicas locais. Interessante chamar atenção para ausência de manifestações clínicas específicas nestes casos, apesar da loca-

Nº caso	Idade	Sexo	Sintomas neurológicos	Doença básica	Distribuição da calcificação no encéfalo
1	48 a	M	Tonturas e topor	Cirrose hepática	Núcleos da base; Cerebelo e Subst. branca lobo parietal D.
2	42 a	F	Tonturas e obnubilção	Lupus eritematoso sistêmico	Núcleos da base
3	37 a	F	—	Doença de Chagas	Núcleos da base
4	84 a	F	Desorientação, distúrbio de memória	Abscesso cervical. Septicemia	Núcleos da base; cerebelo

Tabela 1 — Dados clínico-patológicos de 4 casos de calcificação de núcleos da base do cérebro.

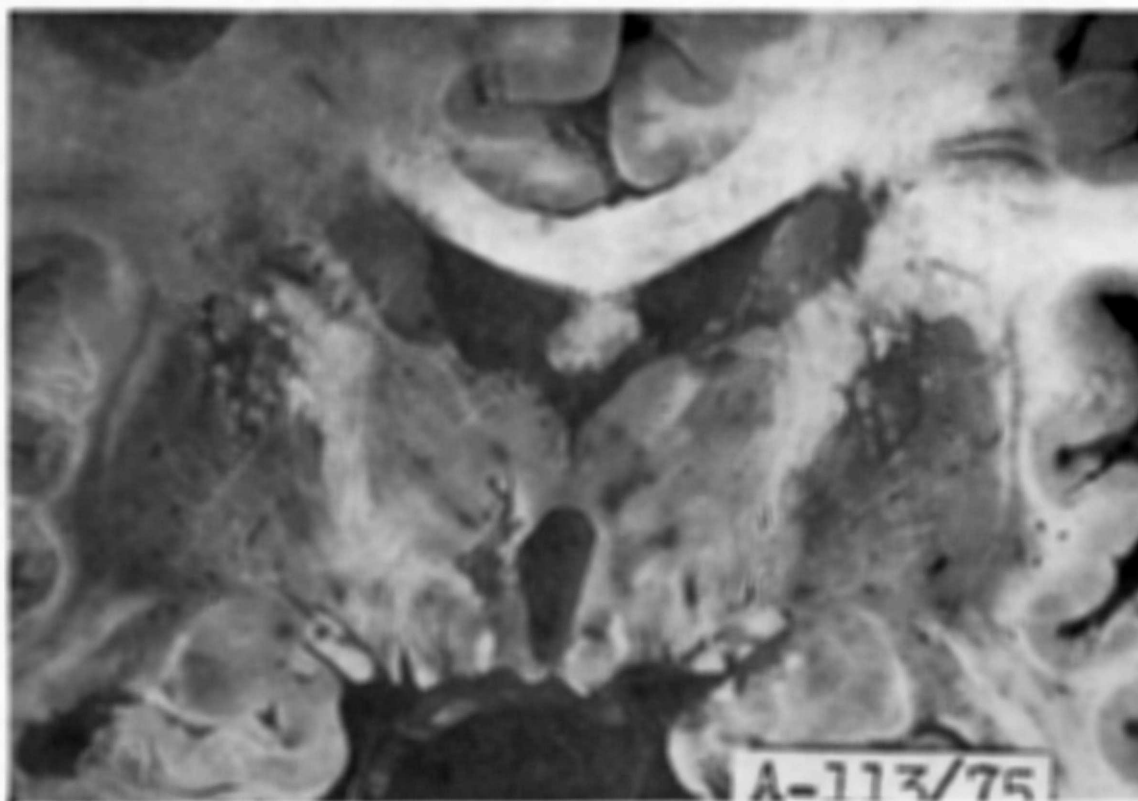


Fig. 1 — Superfície de corte do cérebro mostrando áreas granulosas, fríveis de deposição de cálcio no putamen e núcleo caudado.

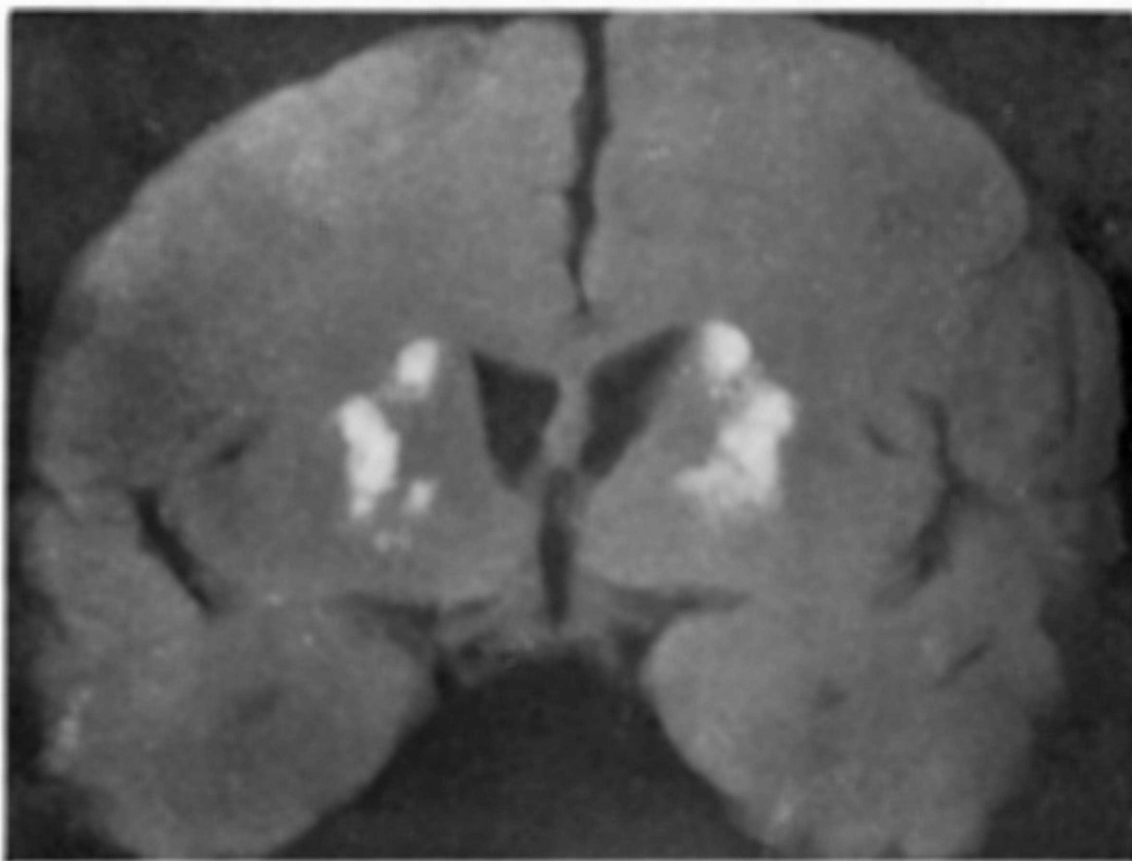


Fig. 2 — Demonstração do material calcificado em núcleos da base, em radiografia da fatia de cérebro mostrada na figura anterior.

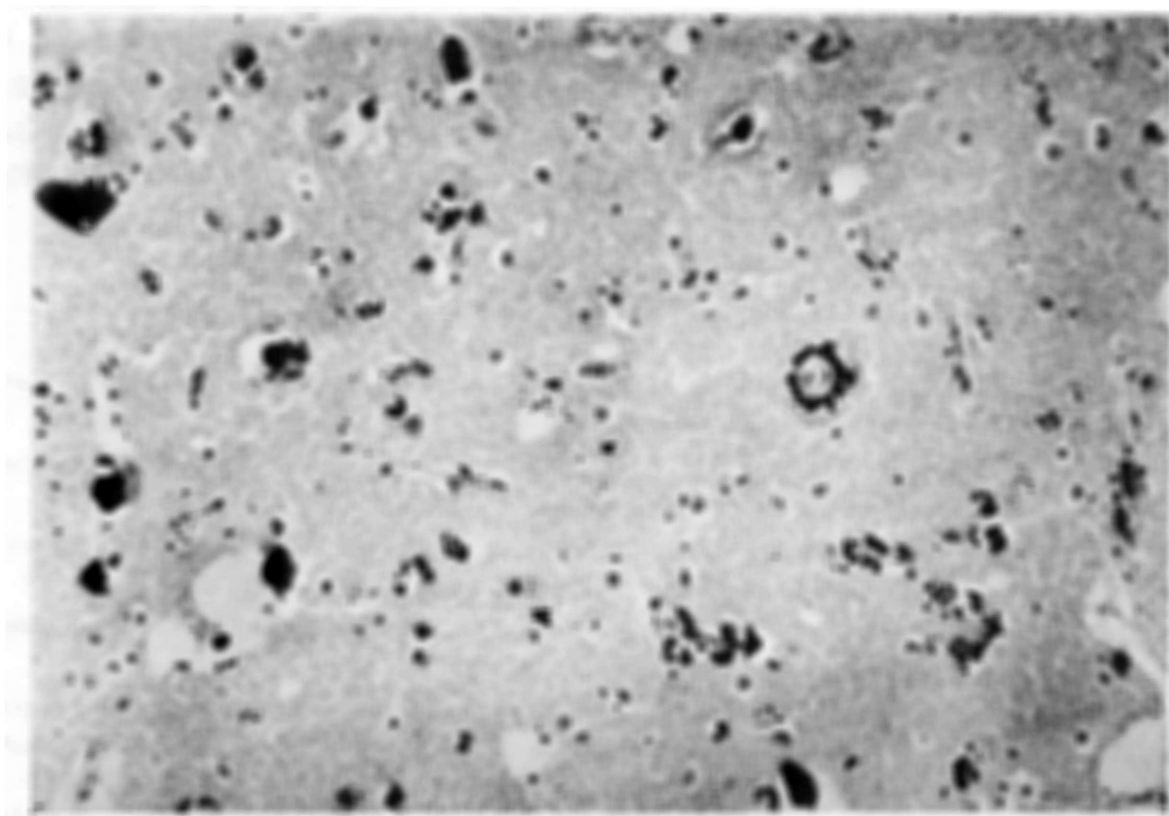


Fig. 3 — A secção mostra, numa área de menor densidade da lesão, a distribuição perivascular dos globulos de cálcio (He x 200).

lização da lesão em núcleos da base. Manifestações extrapiramidais estão descritas em apenas alguns casos (19) e manifestações de outra natureza são mais raras ainda (8).

RESUMO

O trabalho consta do estudo anatomopatológico de 4 casos de calcificação de núcleos da base do cérebro, entidade que está mais relacionada a distúrbio metabólico endócrino do tipo hipoparatiroidismo e pseudohipoparatiroidismo. O estudo mostra a associação da deposição cálcica nos núcleos da base com lesão calcificada do cerebelo (cortex e núcleo denteado) em 2 casos. Demonstra também a presença não só de cálcio mas também de ferro nas lesões e a distribuição de manguito perivascular, característica dos depósitos. A ausência de uma doença básica comum e a falta de qualquer distúrbio metabólico associado, permite caracterizar estes casos como sendo de natureza idiopática ou pelo menos de causa não determinada.

SUMMARY

Calcification of basal ganglia: a study of 4 autopsied cases.

The paper reports the pathological study of 4 autopsied cases of massive basal ganglia calcifications, an entity that although related to hypoparathyroidism

or pseudohypoparathyroidism, some times can be considered as idiopathic. In our cases no metabolic disturb or any common related disease could be found in association. Interesting is to point out that the lesion is confined to the central nervous system, with no foci of calcification outside the brain. There is a characteristic perivascular distribution of the deposits that, as demonstrated by histochemical study are composed by iron besides calcium.

REFERENCIAS

1. ALEXANDER, L. & MYERSON, A. — The mineral content of various cerebral lesions as demonstrated by microincineration methods. *Am. J. Path.* 13:405, 1937.
2. BAGCHI, A. K.; SEN, S.; ROY, C. K. & CARMEL, S. — Some observation on calcified intracranial space occupying lesions. *Neurol. India* 24:77, 1976.
3. BENNET, J. C.; MAFFLY, R. H. & STEINBACH, H. L. — Significance of bilateral basal ganglia calcification. *Radiology* 72:368, 1959.
4. CHON-WAH, A. & MASEL, M. B. — Cerebral calcification following pseudomonas meningitis in an infant. *Aust. Radiol.* 16:56, 1972.
5. COPELAND, D. D.; LAMB, W. L. — Calcification of basal ganglia and cerebellar roof nuclei in metally defective patient with hidrotic ectodermal dysplasia: Analysis of intracranial concretions by electron microprobe. *Neurology* 27:1.029, 1977.
6. FLAMENT-DURANT, J.; KETELBANT-BALASSE, P. MAURUS, R.; REGNIER, R. & SPERHL, M. — Intracerebral calcifications appearing during the course of acute lymphocytic leukemia treated with methotrexate and X rays. *Cancer* 35:319, 1975.
7. GARWICZ, S. — Cerebral calcifications associated with intrathecal methotrexate therapy in acute lymphocytic leukemia. *J. Pediatrics* 90:496, 1977.
8. HALL, P. — Calcification of the basal ganglia apparently presenting as a Schizophreniform psychosis. *Postgrad. Med. J.* 48:636, 1972.
9. ICHINOSE, H.; HARKIN, J. C. & LITTLE, W. P. — Massive calcification of basal ganglia. *Bull. Tulane Univ. Med. Faculty* 26:91, 1967.
10. KLAWANS, H. L.; LUFTON, M. & SIMON, L. — Calcification of the basal ganglia as a cause of levodopa-resistant parkinsonism. *Neurosci. Behav, Physiol.* 26:221, 1976.
11. MAFFEI, W. E. — Organização e estrutura geral do sistema motor extra-piramidal. *In Fundamentos da Medicina.* Editado por Fundo Prociencx. São Paulo 1967, pg. 558.
12. NUMAGUCHI, J.; HOFFMAN, J. C. & SONES, P. J. — Basal ganglia calcification as a late radiation effect. *Am. J. Roentgenol. Radium Thec. Nucl. Med.* 123:27, 1975.
13. PRICE, R. A. & BIRDWELL, D. A. — The central nervous system in childhood leukemia III — mineralizing microangiopathy and dystrophic calcification. *Cancer* 42:717, 1978.
14. QUEIROZ, A. C. — Incrustação ferruginosa de neuronios nos infartos cerebrais. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria (São Paulo)* 34:62, 1976.
15. REEDER, M. M. — Multiple intracranial calcifications. *Semin. Roentgenol.* 11:13, 1976.
16. ROWEN, M.; SINGER, M. & MORAN, T. — Intracranial calcification in the congenital rubella syndrome. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 15:86, 1972.
17. SCHAFER, J. A.; BERG, B. O. & NORMAN, D. — Cerebellar calcification in tuberous sclerosis. *Arch. Neurol.* 32:642, 1975.
18. SCHEY, W. L. — Intracranial calcifications in childhood. Frequency of occurrence and significance. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 122:495, 1974.
18. SMITH, K. D.; GERACI, A. & LUPARELLO, F. J. — Basal ganglia calcification in postoperative hypoparathyroidism. *N. Y. State J. Med.* 73:1.807, 1973.