

REGISTRO DE CASOS

MEDULOBLASTOMA DO CEREBELO. METÁSTASES CEREBRAIS MÚLTIPLAS APÓS OPERAÇÃO E RADIOTERAPIA

OSWALDO RICCIARDI CRUZ *
MARIO RUBENS MONTENEGRO **

Bailey e Cushing¹ denominaram meduloblastoma do cerebello os gliomas infratentoriais, altamente indiferenciados, com grande malignidade e acentuada tendência a produzir metástases medulares. As metástases cerebrais constituem raridade. Christenses e Als², em 93 casos de meduloblastomas, verificaram, em 33, metástases medulares, sem qualquer caso de localização cerebral. Recentes observações de Rosenberg⁴ e de Le Beau e Rosier³ também ressaltam a pequena freqüência das metástases cerebrais em casos de meduloblastomas cerebelares. Na Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no período entre 1949 e 1959, foram operados e confirmados histològicamente 40 casos de meduloblastoma do cerebello: em 2 (5%) dêsses casos foram verificadas, pela necropsia, metástases cerebrais múltiplas. A raridade do processo metastático cerebral e a verificação da multiplicidade de tais metástases nesses dois casos justificam o presente registro.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — A. M. S., com 4 anos de idade, do sexo feminino, branca, internada em 21-10-1958 (Reg. Geral nº 516.510). Há 3 meses os familiares notaram que a paciente começou a apresentar distúrbios do equilíbrio, caindo com freqüência; dez dias depois, perdas súbitas da consciência, em crises que cessavam após algumas horas. Os períodos de agravamento e remissão da sintomatologia sucederam-se até há um mês, quando, súbitamente, foi notada paralisia flácida no membro superior esquerdo, intensa sonolência e cegueira. *Exame clínico* — Paciente em mau estado geral, distrófica, mucosas pouco coradas; pressão arterial 170-100 mm Hg; afebril. *Exame neurológico* — Paciente contatando mal e não cooperando para o exame; apatia intensa e prostração, balbuciando frases desconexas; não se mantém em pé, não anda, não anda; motricidade voluntária reduzida a raros movimentos das extremidades dos membros; hiporreflexia e hipotonia generalizadas. Pupilas isocóricas, midriáticas, com pequena reação à foto-estimulação; edema papilar bilateral. Rigi-

* Assistente extranumerário da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. A. Tolosa).

** Assistente do Departamento de Anatomia Patológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. C. Mignone).

dez de nuca, possivelmente de caráter antálgico. *Exames subsidiários* — Reação de Mantoux negativa. *Exame radiológico dos pulmões* negativo. *Exame do líquido cefalorraquidiano* em punção suboccipital: pressão inicial 40 cm de água (manômetro de Claude), pressão final 20 cm após retirada de 10 ml; 21 células por mm³ (linfócitos 90% e monócitos 10%); proteínas totais 20 mg/100 ml; cloretos 710 mg/100 ml; glicose 59 mg/100 ml; reação de Pandy positiva; reações de fixação do complemento para lues e para cisticercose negativas. *Angiografia cerebral via artéria carótida esquerda*: sinais indiretos de dilatação dos ventrículos laterais. *Iodoventriculografia* (injeção de 4 ml de Lipiodol no ventrículo lateral direito): bloqueio do contraste ao nível do IV ventrículo, que se acha deslocado para frente, apresentando uma falha de enchimento na porção ântero-lateral direita, sugerindo a existência de processo expansivo na fossa craniana posterior, de situação mediana e com expansão lateral direita (fig. 1).

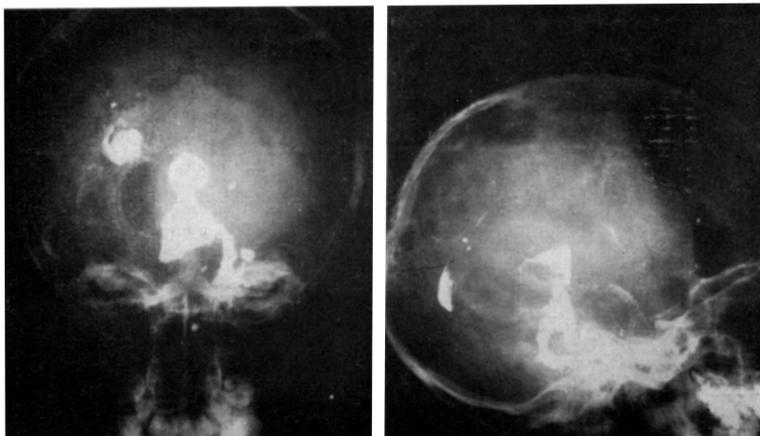


Fig. 1 — Caso 1 (A. M. S.). Iodoventriculografia: à esquerda incidência sagital mostrando o 3º ventrículo, o aqueduto de Sylvius e o 4º ventrículo dilatados e imagem lacunar na porção lateral direita do 4º ventrículo; à direita, incidência lateral, mostrando imagem lacunar, notando-se ainda que o 4º ventrículo está desviado para frente.

Intervenção cirúrgica — A orientação cirúrgica inicial consistia na abordagem direta por meio de craniotomia da fossa posterior. Entretanto, ao ser a paciente colocada em posição — decúbito ventral com flexão ventral da cabeça — ocorreu parada cardíaca. A toracotomia esquerda realizada imediatamente mostrou o coração parado em diástole e sem fibrilações, sendo feita massagem cardíaca, com o que houve recuperação integral. Em virtude da relação direta entre a parada cardíaca e as manobras para colocar a paciente em posição, a conduta inicial foi mudada, sendo feita derivação ventrículo-subaracnóideia do trânsito liquorico por meio da craniotomia frontotemporal direita e abertura da lâmina terminal. Após 15 dias, com a melhora do estado geral da paciente, foi feita a craniotomia da fossa posterior, sendo encontrada extensa neoplasia de situação mediana, que invadia ambos os hemisférios cerebelares, principalmente o direito. *Biopsia*: meduloblastoma.

Evolução e radioterapia — A paciente, nos primeiros dias, permaneceu inalterada, surgindo, a seguir, complicação broncopulmonar, com intensa secreção. Visando à neoplasia intracraniana foi feito tratamento radioterápico (C.M.A. = 2 mm de cobre; fossa cerebelar, medula cervical; dose total por campo 2.000 r; duração

de 4 semanas), durante o qual surgiram crises convulsivas focais, inicialmente à esquerda e, a seguir, com caráter subintrante, à direita. No segundo mês de pós-operatório houve acentuada queda do estado geral da paciente; óbito em 19-1-1959.

Exame necroscópico (autópsia 50.118) — No 4º ventrículo havia tumoração mole e friável sobre o plano mediano, invadindo ambos os hemisférios cerebelares, principalmente o direito. Na face orbitária do lobo frontal esquerdo havia extensa metástase, que infiltrava a leptomeninge na extensão de 2 cm e que invadia esse lobo, crescendo como nódulo de limites nítidos de 3 cm de diâmetro, mole, friável, de cor róseo-acinzentada, com pequenas áreas de hemorragia e necrose. No lobo parietal direito, metástases de forma nodular, com 6 cm de diâmetro, aproximadamente, invadindo a leptomeninge, de consistência mole e limites pouco nítidos. No pólo occipital, áreas infiltradas pela neoplasia primária (fig. 2). *Diagnóstico histológico* — Meduloblastoma do cerebello; metástases múltiplas no cérebro.

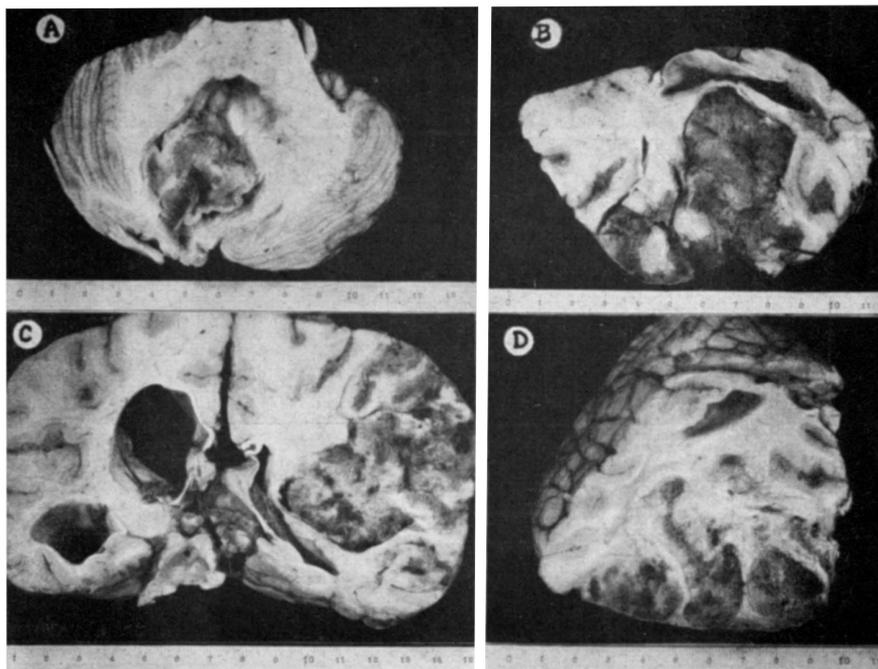


Fig. 2 — Caso 1 (A. M. S.). Aspecto macroscópico do tumor primário e das metástases cerebrais; em A, corte longitudinal do cerebello mostrando o 4º ventrículo dilatado e parcialmente ocupado por massa tumoral que invade principalmente o hemisfério cerebelar direito; em B, pólo frontal esquerdo ocupado por massa tumoral que invade a leptomeninge adjacente; em C, corte sagitoparietal observando-se massa tumoral que invade grande parte do lobo parietal direito e a leptomeninge; em D, pólo occipital, onde se reconhecem áreas infiltradas por neoplasia.

CASO 2 — A. C. L., com 7 anos de idade, sexo masculino, branco, internado em 16-4-1959 (Reg. Geral 547.826). Há mês e meio o paciente começou a apresentar cefaléia, vômitos, perda da visão e distúrbios do equilíbrio. *Exame neurológico* —

Síndrome cerebelar e edema de papila bilaterais. *Exames subsidiários* — *Eletrencefalografia*: sinais de sofrimento cerebral difuso, predominando nas áreas posteriores e à esquerda. *Angiografia cerebral via artéria carótida esquerda*: sinais indiretos de dilatação ventricular. Em virtude do grave quadro de hipertensão intracraniana o paciente foi operado de urgência.

Intervenção cirúrgica e evolução — Craniotomia frontotemporal direita e abertura da lâmina terminal. O quadro de hipertensão intracraniana melhorou e o paciente foi submetido a radioterapia na fossa craniana posterior (mesma dose usada no caso 1), com o diagnóstico provável de meduloblastoma do cerebello. A sintomatologia regrediu e o paciente teve alta.

Evolução ulterior — Seis meses depois reapareceram os sinais de hipertensão intracraniana e de acometimento cerebelar, associados a crises de hipertonia. Reinternado, o paciente apresentava distasia, disbasia, incoordenação nos membros superiores, parestesia bilateral dos músculos retos externos, edema de papila bilateral; 12 dias após a reinternação o paciente entrou em estado de inconsciência, com hipertonia em extensão nos quatro membros. *Exames subsidiários* — *Punção ventricular*: líquido límpido e incolor, hipertenso (em jato). Logo após a punção, o paciente voltou à consciência. *Iodoventriculografia* (injeção de 3 ml de Lipiodol no ventrículo lateral direito): o contraste passou pelo orifício de Monro, atingindo o III ventrículo; a lâmina terminal permanecia permeável, tendo pequena quantidade de contraste franqueado o orifício feito na intervenção cirúrgica anterior, e atingido as cisternas de base; o restante do contraste permaneceu bloqueado no interior do III ventrículo, que se encontrava elevado e deslocado para a frente (fig. 3).

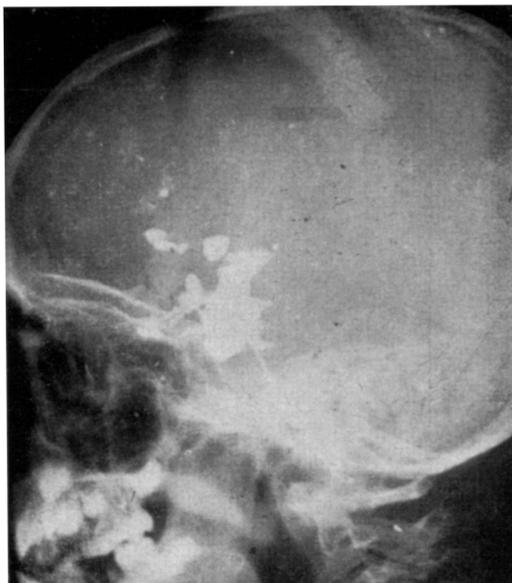


Fig. 3 — Caso 2 (A. C. L.). Iodoventriculografia: incidência lateral mostrando a porção anterior do 3º ventrículo e a passagem do contraste através da abertura existente na lâmina terminal. Nota-se ainda que o contraste, por essa via, atinge as cisternas de base.

Intervenção cirúrgica — Craniotomia da fossa posterior: formação tumoral que tomava o IV ventrículo; na superfície do cerebello existiam áreas de aderências com a dura máter. *Biopsia*: meduloblastoma do cerebello.

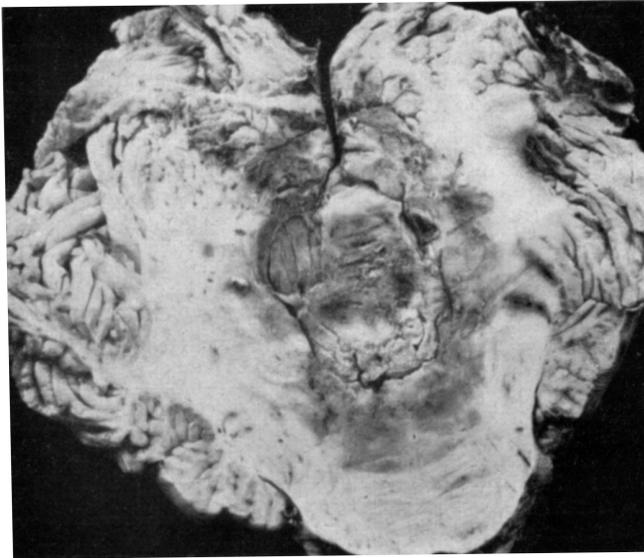


Fig. 4 — Caso 2 (A. C. L.). Aspecto macroscópico do tumor primário; corte longitudinal do cerebello e da protuberância mostrando o tumor em situação mediana, ocupando a cavidade do 4º ventrículo e invadindo ambos os hemisférios cerebclares.

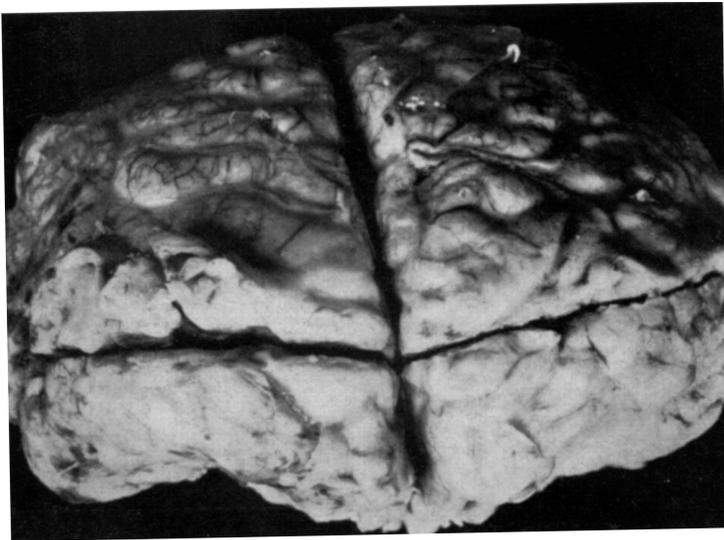


Fig. 5 — Caso 2 (A. C. L.). Aspecto macroscópico das metástases cerebrais localizadas nos pólos frontais, invadindo a leptomeninge e o parênquima nervoso subjacente.

Evolução — Pós-operatório sem intercorrências até o 12º dia, quando surgiram hipertermia intensa e prostração. O exame do líquido cefalorraquidiano mostrou meningite purulenta; óbito em 7-11-1959, 15 dias após a segunda intervenção cirúrgica.

Exame necroscópico (autópsia 52.687) — No IV ventrículo havia tumoração que ocupava toda a cavidade ventricular e invadia ambos os hemisférios cerebelares (fig. 4). Nos lobos frontais, cercando a região optoquiasmática, existiam numerosas metástases invadindo as leptomeninges e o parênquima nervoso subjacente (fig. 5). A lâmina terminal permanecia aberta, com um dreno laminar inserido no orifício. *Diagnóstico histológico*: meduloblastoma do cerebello; metástases múltiplas no cérebro.

COMENTARIOS

Na maioria dos casos não é difícil diagnosticar, clinicamente, a ocorrência de metástases medulares dos meduloblastomas cerebelares. Entretanto, as metástases cerebrais, em especial aquelas localizadas nos lobos frontal e occipital, determinam sintomatologia que se perde dentro de um quadro grave de hipertensão intracraniana. Apenas as crises convulsivas e a ausência de resposta à terapêutica radioterápica chamam a atenção para essa complicação dos meduloblastomas. Nos casos registrados na literatura, não encontramos referências a metástases cerebrais bilaterais ou de volume tão pronunciado como nos casos que ora registramos. Rosenberg⁴ apresenta um caso no qual a metástase se localizava no pólo occipital e que nos pareceu ter caráter mais invasivo que metastático, dada a proximidade do tumor primário e a contigüidade dos espaços subaracnóides, via pela qual se processam essas metástases. No caso 1, essa invasão do pólo occipital está bem documentada na figura 2. Le Beau e Rosier³ registram um caso no qual um nódulo metastático localizava-se à distância do tumor primário, ao nível do lobo frontal. Em ambos os registros é ressaltado o caráter peculiar, fibroso e duro da neoplasia metastática cerebral, diferente do tumor cerebelar primário, que é friável e mole. No caso 1, tanto a neoplasia primitiva como as metástases tinham as mesmas características macro e microscópicas. No caso observado por Le Beau e Rosier³ é digna de nota a longa evolução, de 8 anos, sem sintomatologia, após o que surgiu a metástase cerebral; no caso registrado por Rosenberg⁴, assim como no caso 1 que ora registramos, a metástase cerebral ocorreu no pós-operatório mediato, em plena vigência da radioterapia.

O caso 2, da mesma forma que o anterior, apresentou evolução atípica; entretanto, os sintomas indicando a progressão do processo só se manifestaram 6 meses após o término da radioterapia. Nesse caso, a hipertensão intracraniana demonstrada pela punção ventricular é paradoxal em face da permeabilidade da lâmina terminal, demonstrada pelo iodoverniculografia. A melhor explicação para essa incongruência seria a presença de metástases múltiplas do tumor primário envolvendo a região optoquiasmática e bloqueando o espaço subaracnóideo próximo à lâmina terminal.

O principal interesse deste registro, assim como de outros consignados na literatura, reside nos elementos clínicos que permitem suspeitar precoce-

mente da ocorrência de metástases cerebrais. Assim, nos casos de meduloblastomas que, após intervenção cirúrgica, têm evolução atípica — crises convulsivas, ineficácia da radioterapia — deve ser suspeitada a existência de processo metastático cerebral.

RESUMO

São registrados dois casos de meduloblastoma do cerebelo com metástases cerebrais múltiplas localizadas nos lobos frontal e parietal. Ao contrário do que é registrado na literatura, os caracteres macroscópicos das metástases cerebrais encontradas no caso 1 eram idênticos aos do tumor cerebelar primitivo.

SUMMARY

Medulloblastoma of cerebellum with multiple cerebral metastases.

Two cases of cerebellar medulloblastoma with multiple cerebral metastases at the frontal and parietal lobes are reported. The macroscopic features of the cerebral metastases were similar to those of the primary cerebellar tumor.

REFERENCIAS

1. BAILEY, P.; CUSHING, H. — Medulloblastoma cerebelli. A common type of cerebellar glioma of childhood. Arch. Neurol. a. Psychiat., 14:192, 1925. 2. CHRISTENSES, E.; ALS, E. — Medulloblastomas. Acta Psychiat. et Neurol. Scandinav., suppl. 108:87, 1956. 3. Le BEAU, J.; ROSIER, M. — Médulloblastomes du cervelet. Guérison apparente après opération et radiothérapie. Réintervention 8 ans plus tard pour métastase tardive frontale droite avec à nouveau guérison apparente complète. Neuro-Chirurgie, 2:206, 1956. 4. ROSENBERG, A. W. — Intracranial metastasis of a medulloblastoma. Report of a case. Bull. Los Angeles Neurol. Soc., 22:36, 1957.

*Clínica Neurológica — Hospital das Clínicas da Fac. Med. da Univ. de São Paulo
— Caixa Postal 3461 — São Paulo, Brasil.*