

SÍNDROME DOS NERVOS CRANIANOS POR GLIOMA DO TRONCO CEREBRAL

ESTUDO ANATOMO-CLÍNICO DE UM CASO

J. LAMARTINE DE ASSIS *

W. E. MAFFEI **

O caso presente merece registro por se tratar dum tumor intracraniano cujas manifestações clínicas permitiram estabelecer o diagnóstico topográfico, confirmado totalmente pela demonstração anátomo-patológica. Isto não é comum nesses processos, pois a repercussão sobre a totalidade do encéfalo geralmente dá lugar a quadro clínico algo confuso, de modo que para a localização da neoplasia é necessário recorrer à ventriculografia e, mesmo assim, às vezes, o problema não fica resolvido. Infelizmente, embora se trate dum glioma benigno, sua localização, impossibilitando qualquer tentativa terapêutica, agravou grandemente o prognóstico.

Trata-se de M. C., de 18 anos de idade, branco, brasileiro, procedente de Duartina (Est. de S. Paulo), que deu entrada na Santa Casa de S. Paulo, tendo sido internado na 2.^a Medicina de Homens (Prof. Rubião Meira) ficando, então, sob os cuidados de um de nós.

O paciente queixava-se de *tonturas, cefaléia e vômitos*, que *se iniciaram insidiosamente*. As tonturas apareciam não só na posição erecta, como deitado em qualquer decúbito. Dor de cabeça variável, periódica, difusa, mais acentuada nas regiões frontal e parietal esquerdas. Vômitos espontâneos, intensos, sem náuseas e quase sempre se manifestavam após a ingestão de alimentos. Além disso, com a vista esquerda, "freqüentemente percebia estrelinhas". Assim passou cerca de 4 meses, após os quais apareceram outros distúrbios, mais ou menos simultaneamente, como insensibilidade na hemiface esquerda, desvio do olho esquerdo para dentro e baixa da audição, com zoadas constantes, no ouvido esquerdo. Nos dois últimos meses surgiram alterações na fala e na deglutição, estas últimas reveladas pelo refluxo dos líquidos pelo nariz; manifestou-se salivação abundante; os vômitos e cefaléia se agravaram; a marcha foi-se tornando cada vez mais difícil e até mesmo a permanência na posição erecta.

Os antecedentes hereditários e pessoais do paciente são destituídos de interesse para o caso. *Os exames físicos geral e especial* revelam apenas um indivíduo desnutrido e anemiado. No aparelho respiratório há estase brônquica difusa

Recebido para publicação em 15 janeiro 1945.

* Assistente da Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Prof. A. Tolosa).

** Docente e Assistente de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de S. Paulo. (Prof. L. da Cunha Motta).

e, quanto ao aparelho circulatório, verifica-se somente hipotensão arterial: mx. 10 e mn. 7; pulso fino, fraco e rítmico, batendo 96 por minuto. Nos demais órgãos e aparelhos nada há digno de nota.

Sob o ponto de vista neurológico, nota-se desde logo ligeiro estado confusional. O paciente permanece no leito, em decúbito lateral direito de preferência, e vomitando continuamente. A boca está entreaberta, desviada para a direita, escorrendo abundante saliva pelo canto em mais declive. Cabeça voltada para o lado direito. Estrabismo convergente muito mais acentuado no olho esquerdo. A marcha é difícil e em ziguezague, com tendência à queda para a esquerda e com alargamento da base de sustentação. Sinal de Romberg positivo. Voz nasalada e palavra escandida ou explosiva. Disfagia com refluxo de alimentos pelas fossas nasais. Ataxia de tipo misto pela manobra índice-nariz à esquerda; ataxia cerebelar pela manobra calcanhar-jelho de ambos os lados. Adiadocinesia em ambos os lados. Acentuada hipotonia muscular e astênia generalizadas. Reflexos rotulianos pendulares. Não há sinais piramidais de libertação; as manobras deficitárias de Barré e Mingazzini evidenciam apenas a incoordenação já referida. O exame da sensibilidade ficou prejudicado em virtude do precário estado em que se achava o doente. *Chama a atenção o comprometimento de quase todos os nervos cranianos do lado esquerdo*: paralisias do V, VI, VII, VIII, IX, X e XI à esquerda; à direita, apenas parestesia do VI par craniano.

Exame neurocular: "Visão: OD = 1 e OE, dedos a 5 metros. Pupilas iguais, mióticas, reagindo ligeiramente à luz. Meios normais. Fundos: OD normal; OE, placa atrófica macular e conseqüente atrofia temporal da papila. Estrabismo convergente esquerdo, devido à paralisia do abducente esquerdo. Oclusão incompleta da rima palpebral esquerda, pela paralisia do nervo facial esquerdo. Insuficiência do reto interno. Nistagmo no olhar lateral D e E" (Durval Prado).

Exame otorrinolaringoneurológico: "Síndrome de Claude Bernard-Horner à esquerda (?). Língua com discreto desvio da ponta à esquerda, com movimentos limitados à direita. Paralisia do palato mole à esquerda, com sinal da cortina à direita. Paralisia da hemilaringe esquerda. Hipoestesia acentuada da faringe e hemilaringe à esquerda. Cocleares: hipocofose, tipo percepção, acentuada à esquerda com Weber lateralizado à direita e condução óssea diminuída. Rinne positivo. Vestibulares: nistagmo espontâneo horizontal ao olhar direito, intensificando-se ao olhar lateral direito. Abalos verticais no olhar para cima. Prova calórica fria (20 c.c. e cabeça 60° atrás): OD — Sem latência, nistagmo horizontal; o lado oposto inibindo o espontâneo à direita cerca 1' 2"; tonturas discretas sem reação motora segmentar; OE — não inibiu os abalos espontâneos à esquerda; ausência de qualquer reação. Conclusões: Paralisia do motor ocular externo esquerdo; Claude Bernard-Horner à esquerda (?); Trigêmeo motor e sensitivo alterados à esquerda; Paresia facial, tipo periférico " esquerda; Hipocofose esquerda, tipo percepção; Nistagmo espontâneo de tipo central; Hipoexcitabilidade vestibular esquerda; Paresia da hemilíngua esquerda; Paralisia do palato mole à esquerda; Paralisia da parede posterior da faringe à esquerda; Hipoestesia acentuada da faringe e laringe à esquerda; Paralisia da hemilaringe esquerda. Trata-se, portanto, de síndrome central. Esta sintomatologia indica o sofrimento do segmento bulboprotuberancial à esquerda". (J. E. Rezende Barboza).

Alguns dias depois, procedeu-se a novo *exame neurocular* com o seguinte resultado: "Paresia do reto externo esquerdo e reto interno direito; desarmonia nos movimentos oculares; nistagmo de fixação; pupilas regulares e normais; paresia do orbicular da pálpebra à esquerda; papila esbranquiçada, de bordos desaparecidos, dando aspecto de estase em OE; acuidade visual em OD = 1 e OE = 1/10; Papila branca e placa de córeo-retinite atrófica em OE; campos visuais prejudicados. Conclusões: Lesão central sem individualização de sintomas. Neurite óptica? Estase papilar?" (A. Rocco).

Exame radiológico do crânio: Estrutura normal dos ossos do crânio. Ausência de sinais de hipertensão. Não foram encontradas sombras estranhas com projeção sobre o território cerebral. Aspecto normal da sela túrcica.

Exame do líquido cefalorraqueano: "Punção suboccipital em decúbito lateral direito. Pressão inicial 3 (manômetro de Claude); líquido límpido e incolor; citologia 0,8 células por mm³; proteínas totais 0,15 por litro; r. Pandy negativa; r. benjoim coloidal 00000.00000.00000.0; r. Wassermann negativa com 1 c.c.; r. para cisticercose negativa". (O. Lange).

Diante desse quadro clínico onde aparecem sinais de tumor intracraniano, síndrome cerebelar e paralisia dos nervos cranianos à esquerda, conclui-se tratar de um tumor do segmento bulboprotuberancial. A ausência de sinais piramidais, deficitários ou de libertação, permite deduzir que os feixes corticonucleares foram poupados, fazendo supor que a predominância da lesão esteja na zona da calota bulbopontina. A ausência de hidrocefalia interna elimina a eventualidade de bloqueio completo do aqueduto de Sylvius ou do quarto ventrículo. Baseados no esquema de Jones¹, podemos precisar o diagnóstico de localização: comprometimento da calota da parte superior do bulbo e protuberância, lesão dos pedúnculos cerebelosos médio e inferior. A ausência de vertigem provocada (falta de reação motora segmentar e apenas discretas tonturas pela prova calórica fria) e a consciência do desequilíbrio pelo paciente, indicam a integridade do pedúnculo cerebelar superior.

O paciente faleceu em 31 de janeiro de 1944 tendo sido feita a necropsopia no Departamento de Anatomia Patológica da Fac. de Medicina de São Paulo, pelo Dr. Paulo Tibiriçá, que verificou, como causa mortis, pneumonia focal bilateral e, como diagnósticos subsidiários: laringotraqueobronquite catarral aguda, linfadenite aguda peritraqueobrônquica, hiperplasia linfóide do anel de Waldeyer, hiperplasia da polpa vermelha do baço, com pigmentação malárica, congestão passiva do fígado, pielite bilateral, epispádia, cáries dentárias. O estudo do encéfalo ficou aos cuidados de um de nós, e mostrou o seguinte: Pêso de 1.540 gr. A leptomeninge é lisa, fina e transparente, vendo-se as circunvoluções achatadas e os sulcos apagados, com os vasos anemiados. Consistência mole. Esses caracteres indicam edema cerebral. Na base, o tronco do encéfalo está consideravelmente deformado, salientando-se o irregular aumento de espessura da protuberância e do bulbo. Os cortes transversais mostram que a deformação é devida a uma neoplasia desenvolvida na calota da protuberância do lado esquerdo, enchendo o 4.º ventrículo (fig. 1); a neoplasia, crescendo longitudinalmente, infiltrou, para cima, a calota do pedúnculo (fig. 2) e, para baixo, a face ventricular do bulbo raqueano (fig. 3); aqui a neoplasia se exteriorizou, aparecendo na superfície externa do mesmo. A neoplasia é de cor branco-aczentada, aspecto fasciculado e consistência dura. Microscopicamente, é um glioma constituído por astrócitos fibrosos, com grande produção de fibras gliais: por conseguinte, um *astrocitoma fibrilar* (fig. 4). O pedúnculo cerebelar médio de um dos lados está bastante comprometido (fig. 1), o mesmo acontecendo com os pedúnculos cerebelares inferiores (fig. 3). O pedúnculo cerebelar superior, porém, não foi atingido. Os cortes histológicos corados pelo método de Nissl evidenciam a quase total destruição dos núcleos de origem do facial, motor ocular externo, do glossofaríngeo e grande hipoglosso, de um dos lados, substituídos pelo crescimento neoplástico, em meio

1. Jones, I. — Equilibrium and Vertigo. 1 volume, Baltimore, 1918.

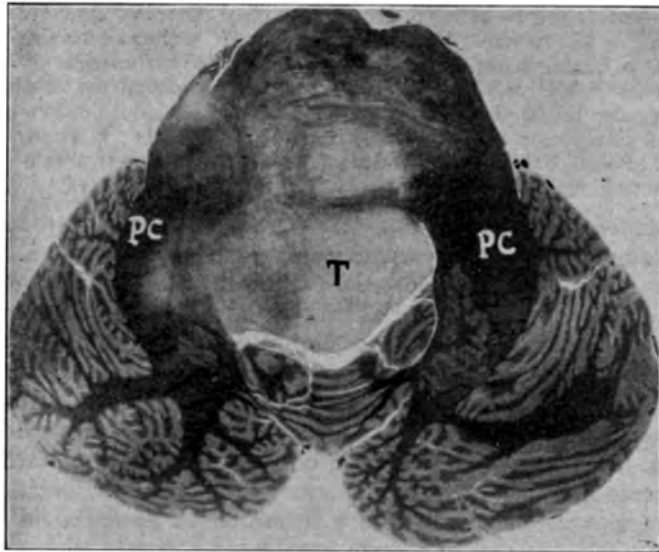


FIG. 1 — Corte transversal do rombencéfalo corado pelo método de Weil para a mielina, vendo-se o tumor (T) desenvolvido na calota da protuberância e enchendo o 4.º ventrículo; degeneração do pedúnculo cerebelar (P C) de um lado e parte das fibras da protuberância.



Fig. 2

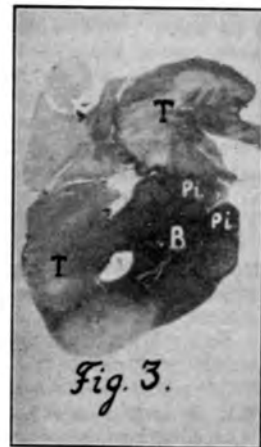


Fig. 3.

FIG. 2 — Corte de pedúnculo cerebral, corado pelo método de Weil para a mielina, vendo-se a infiltração da calota pelo tumor (T).

FIG. 3 — Corte de bulbo raqueano (B) corado pelo mesmo método, mostrando o tumor (T) aderente à face ventricular e também na superfície externa. (Pi): Pirâmides bulbares.

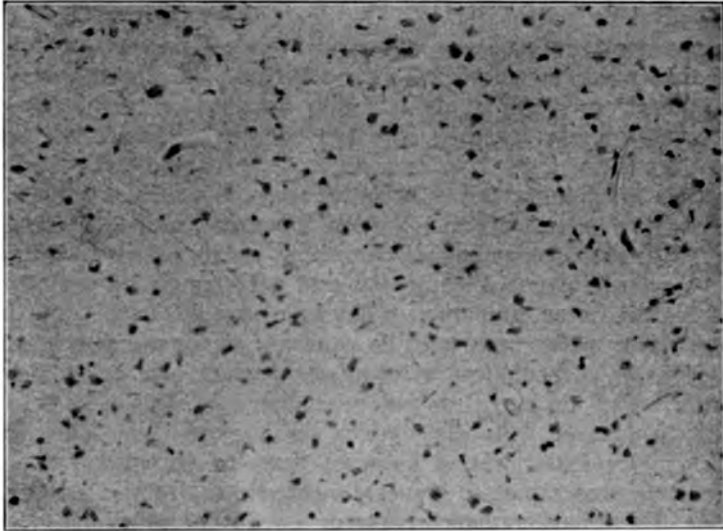


FIG. 4 — Aspecto microscópico do tumor. Hematoxilina-eosina.
Leitz oc. 8, obj 3.

do qual ainda subsistem algumas células que se mostram atrofiadas. A via piramidal não está comprometida em qualquer altura; na protuberância, os métodos de coloração da mielina evidenciam comprometimento da região da fita de Reil.

COMENTARIOS

Do exposto, verifica-se, em primeiro lugar, a concordância entre os fenômenos clínicos e os achados anátomo-patológicos. Apesar do caso ter sido tão favorável quanto ao diagnóstico topográfico, uma intervenção cirúrgica nessa região teria tido um insucesso injustificável. O exame histopatológico da neoplasia demonstrou um astrocitoma fibrilar; embora se trate de um glioma anátomo-patologicamente benigno, topograficamente é maligno. Esse tipo de glioma de crescimento lento, permitindo adaptações dos órgãos comprometidos, explica porque a síndrome de hipertensão intracraniana foi discreta desde o início, apesar de estar o 4.º ventrículo cheio pelo tumor. Na fase final, há a assinalar a acentuação dos vômitos; parece que se lhes pode atribuir origem bulbar.

Na síndrome cerebelar, dois fatos nos chamaram a atenção: os sinais eram bilaterais porém mais nítidos à esquerda (o que pendia pela localização predominante deste lado, por isso que os fenômenos cerebelares são ipsilaterais à lesão) e a síndrome não era pura, pois, pela manobra index-nariz, além da dismetria e decomposição do movimento, existia erro de direção nos dois lados, que se agravava com o fechamento dos olhos. Isto nos induz a supor o comprometimento das fibras por onde trafega a sensibilidade profunda consciente, o que, de fato, foi verifi-

cado ao nível da protuberância. Os sinais cerebelares do lado direito, supostos contralaterais à lesão, são explicáveis por contrapressão ou pela extensão do processo patológico para a direita. A síndrome vestibular é desarmônica e completa: de um lado os sintomas vestibulares, com sensação vertiginosa giratória (presente desde o início e em qualquer atitude), tendência à queda para a esquerda, nistagmo horizontal e abalos verticais do globo ocular. De outro lado, os distúrbios cocleares com hipocofose à esquerda e zoadas; havia hipoexcitabilidade vestibular esquerda. O neurotolaringologista assinalou uma possível síndrome de Claude Bernard-Horner à esquerda; esta seria explicada por prováveis destruições de fibras simpáticas bulbares e protuberanciais, ou de centros vegetativos desses segmentos do neuraxe; as fibras que reúnem esses centros com os diencefálicos e medulares passam pela calota pontina e substância reticulada lateral do bulbo, enquanto os núcleos se acham sob o soalho do 4.^o ventrículo distribuídos em 3 grupos principais, segundo Tinel². Todos esses centros bulbares parecem ser ipsilaterais, o que explicaria, no presente caso, o aparecimento da síndrome no mesmo lado da lesão. Os nervos cranianos parecem ter sido atingidos quase ao mesmo tempo e de modo mais ou menos rápido, nos últimos dois meses da moléstia; o acometimento desses elementos nervosos do lado esquerdo permitiu localizar o processo no segmento bulbotuberancial à esquerda.

Merecem comentários especiais, pelo seu valor localizador, o nistagmo e a vertigem. Realmente, havia nistagmo espontâneo horizontal que se intensificava ao olhar lateral para a direita e abalos verticais ao olhar vertical. Segundo os trabalhos experimentais de Leidler, e as observações anátomo-clínicas de Marburg, citados por Ottoni de Rezende³, o núcleo de Deiters seria o principal centro de ligação entre o labirinto e os núcleos oculomotores, estando integrado, assim, no fenômeno do nistagmo. As fibras que saem da parte ventrocaudal daquele núcleo (segmento médio do bulbo) respondem pelo nistagmo horizontal; as que partem da porção superior (hemibulbo superior), realizam o nistagmo vertical, enquanto as que provêm da extremidade inferior do núcleo (porção caudal do bulbo), o rotatório. Os abalos verticais espontâneos, de acordo com este conceito admitido também por Jones¹, indicam uma lesão central do tronco encefálico, segmento superior do bulbo. A prova calórica fria, com cabeça 60° para trás, revelou nistagmo horizontal sem latência, tonturas discretas sem vertigens e reações no ouvido direito, e ausência de qualquer reação no lado esquerdo. Ora, segundo o esquema de Jones, estes fatos indicam comprometimento dos pedúnculos cerebe-

2. Tinel — Le système nerveux végétatif. Masson Éd., Paris, 1937, pág. 508.

3. Rezende, M. O. — Contribuição da otorrinolaringologia ao diagnóstico das afecções bulbotuberanciais. Rev. Otolaringol. (S. Paulo) 6:261-345 (julho-agosto) 1938.

lares médio e inferior, o que ficou perfeitamente comprovado pelo exame anátomo-patológico de nosso caso. A falta do nistagmo rotatório permitiu supor a integridade da porção caudal do bulbo, fato êste também verificado pelo exame anátomo-patológico. A possibilidade do nosso doente sempre perceber a vertigem implica na normalidade da via vestibulo-cerebral. As sensações vertiginosas perduraram em tôda evolução da moléstia, e a tendência à queda foi constantemente para o lado da lesão, o que Jones considera como indício de acometimento do aparelho vestibular central. Finalmente, a última síndrome a ser considerada é a psíquica, que foi confusional frusta e com predominância do torpor, tendo-se acentuado nos últimos dias de vida do paciente. Esta ficou também esclarecida pelo edema cerebral verificado no exame macroscópico do cérebro. Dos sintomas e sinais clínicos isolados, merecem ser aqui destacados a sialorréia e vômitos intensos que possivelmente dependem da irritação dos centros vegetativos bulbares respectivos. Realmente, a síndrome hipertensiva intracraniana manteve-se sempre frusta, em desacôrdo com a intensidade progressivamente crescente dos fenômenos eméticos. Nos últimos dias de sobrevivência, observamos o desvio da cabeça com certa constância para a direita. Não nos parece que tal atitude tenha sido análgica, por isso que as demais algias foram muito discretas (cefaléia frontoparietal esquerda) e, talvez, anuladas na fase final pela agravação do estado torporoso. Julgamos, antes, tratar-se de possíveis lesões de centros ou fibras cefalógicas do tronco cerebral, especialmente da ponte de Varoli. No primeiro exame neuroftalmológico, o especialista faz referência a uma desarmonia nos movimentos oculares, o que julgamos depender do sofrimento de possíveis centros oculógiros pontinos, ou mesmo lesão do feixe longitudinal posterior.

O desenlace se verificou pela pneumonia focal em virtude da bronco-plegia resultante do comprometimento do núcleo do pneumogástrico.

SUMARIO

Trata-se de um caso de glioma (astrocitoma fibrilar) do segmento hemibulbo-protuberancial esquerdo, e cujo quadro clínico foi dos mais polimorfos, dada a topografia e extensão do tumor.

As diversas síndromes clínicas permitiram estabelecer o diagnóstico topográfico, o qual foi totalmente comprovado pela demonstração anátomo-patológica.

SUMMARY

The authors present a case of glioma (fibrillar astrocytoma) of the hemimedullary-pontine pars, whose clinical picture was the most polymorphic, due to the topography and magnitude of the tumor.

The various clinical syndromes enhanced to state the topographic diagnosis, which was completely confirmed by the anatomopathological examination.