

REGISTRO DE CASO

PLEXO CORÓIDE HIPERTROFIADO (DEMONSTRADO ANGIOGRÁFICAMENTE) E HIDROCEFALIA

GILBERTO MACHADO DE ALMEIDA *

O papel desempenhado pelos plexos coróides na patogenia das hidrocefalias ainda não está plenamente estabelecido. Bering² (1962), admitindo não estar demonstrado que o líquido cefalorraqueano (LCR) seja produzido pelos plexos coróides, mostrou a importância das pulsações destas estruturas para o fluxo liquórico e para o crescimento dos ventrículos. Dorothy Russel¹² (1949), estudando a patogenia da hidrocefalia, deu pouca importância ao aumento da produção do LCR pelos plexos coróides; desde então, a maioria dos autores tem procurado, nos casos de hidrocefalia, localizar um bloqueio mecânico ao trânsito do LCR ou verificar a existência de um déficit na reabsorção. Por outro lado, alguns autores, especialmente Klein⁷ (1958), têm dado maior importância ao aumento de produção do LCR na patogênese da hidrocefalia.

Mesmo nos casos de papilomas dos plexos coróides tem sido discutida a causa da dilatação ventricular. Laurence e col.⁸, assim como Russel e Rubinstein¹³, chamam a atenção para a necessidade de afastar outros mecanismos capazes de determinar hidrocefalia antes de atribuí-la à hiperprodução de LCR. Estes autores lembram que hemorragias espontâneas são complicações freqüentes destes tumores; tal sangramento pode determinar leptomeningite e/ou ependimite, com conseqüente bloqueio ao trânsito liquórico. Outras vezes, o crescimento neoplásico em pontos mais estreitos do trajeto percorrido pelo LCR pode ser a causa do bloqueio. Ingraham e Matson⁶ (1954) admitem a possibilidade de que o aumento difuso do sistema ventricular seja causado pelas pulsações de um grande tumor vascularizado. Se bem que não haja prova definitiva, a maioria dos autores^{1, 3, 5, 9, 10, 11, 14} admite que, a não ser nos casos em que o processo expansivo determina bloqueio ao trânsito do LCR, a hidrocefalia é causada pelo aumento de produção do líquido cefalorraqueano. Vários fatos apoiam esta hipótese: 1) o crescimento exagerado do plexo coróide aumenta a superfície secretora, podendo-se considerar provável um aumento da secreção; 2) a necessidade,

Trabalho da Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa): * Neurocirurgião.

observada em alguns casos^{5, 11}, de drenagem de grande volume de LCR para compensar a hipertensão intracraniana; 3) a retirada do tumor tem levado à compensação da hidrocefalia^{3, 9, 10}.

Davis⁴ (1924) referiu o caso de paciente no qual a hidrocefalia foi, aparentemente, causada pela hiperprodução líquórica por plexos coróides hipertrofiados. Casos semelhantes haviam sido relatados por Haushalter e Thiry (cit. por Davis⁴), por Claisse e Levi (cit. por Davis⁴). Klein⁷ cita vários casos de hidrocefalia em que os plexos coróides apresentavam-se aumentados de volume.

O registro do presente caso é justificado, não só porque o plexo coróide hipertrofiado foi visibilizado nas arteriografias, o que não é referido na literatura compulsada, mas, também, porque os dados obtidos indicaram que o aumento de produção do LCR foi a causa da hidrocefalia, o que não tem sido suficientemente documentado em casos de hipertrofia dos plexos coróides.

OBSERVAÇÃO

JRV (Reg. H.C. 700574), sexo masculino, branco, com 18 meses de idade, internado em 26-9-1963. A criança nasceu de parto normal, a termo, em seu domicílio, sem sinais de anóxia; sustentou a cabeça aos 4 meses; engatinhou e passou a sentar-se com 8 meses, mas não chegou a andar. Aos 10 meses apresentou processo febril diagnosticado como broncopneumonia e que foi tratado com antibióticos. Após este episódio, a mãe notou que a cabeça da criança começou a crescer exageradamente, o que se acentuou no mês que precedeu à internação; neste período foi percebida diminuição da movimentação dos membros no hemicorpo direito e a criança deixou de sentar-se, engatinhar e sustentar a cabeça. *Exame físico* — Acentuada macrocefalia (perímetro craniano 52 cm, perímetro torácico 47 cm); fontanela bregmática aumentada (13 × 8 cm), abaulada e tensa; suturas cranianas exageradamente abertas. Hemiparesia direita com discreta hipertonía. Fundos oculares normais. *Teste de Gesell*: retardo do desenvolvimento psicomotor, mais acentuado no setor da motricidade (quociente de desenvolvimento 71). *Eletrencefalograma* normal. *Radiografias do crânio*: sinais de macrocefalia, ausência de calcificações intracranianas. *Exame do líquido cefalorraqueano*: as amostras obtidas dos ventrículos laterais e da cisterna magna não apresentaram anormalidades ao exame laboratorial. *Angiografia cerebral via artéria carótida esquerda*: sinais indiretos de acentuada dilatação ventricular; persistência da artéria trigeminal primitiva esquerda com conseqüente visibilização das artérias do território vértebro-basilar; a artéria coróide anterior, excessivamente calbrosa, dirige-se para estrutura em forma de ferradura, situada na região do plexo coróide e mais nitidamente contrastada nos tempos venosos (fig. 1). *Angiografia cerebral via artéria carótida direita*: sinais de acentuada dilatação ventricular; ausência de contrastação da artéria cerebral anterior; estrutura vascular idêntica à encontrada do lado esquerdo, tendo como principal aferente a artéria coróide posterior, que se apresenta excessivamente calbrosa (fig. 1 B, C, D).

Evolução — A criança apresentou varicela, o que retardou a realização dos exames subsidiários e do ato cirúrgico. Em 21-10-63 foi feita *craniotomia parietal posterior direita*: após incisão cortical foi explorado o plexo coróide, que se apresentava uniformemente aumentado de volume; depois de ser retirado um fragmento para exame histológico, o restante do plexo que pôde ser visibilizado foi eletrocoagulado. Nas primeiras horas que se seguiram ao ato cirúrgico a criança voltou à consciência e o exame neurológico permaneceu inalterado em relação ao exame pré-operatório; entretanto, algumas horas após, surgiu hipertermia intensa, seguida

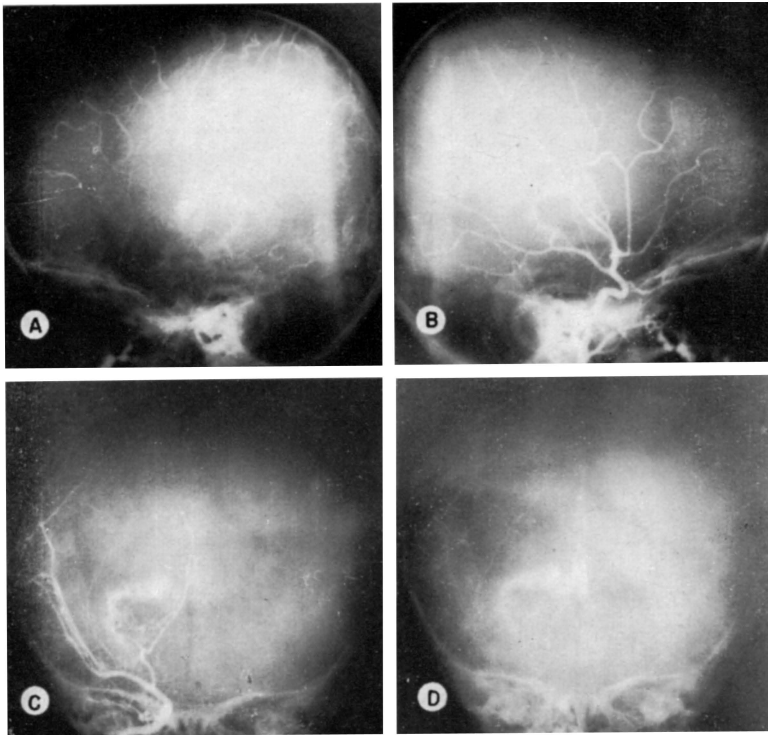


Fig. 1 — Caso JRV. Em A, perfil do tempo venoso da angiografia cerebral via artéria carótida esquerda; nota-se o plexo coróide hipertrofiado nitidamente contrastado. As demais radiografias são da arteriografia direita; nos tempos arteriais (B e C), ausência da artéria cerebral anterior, notando-se que a artéria coróide posterior, excessivamente calibrosa, dirige-se para o plexo coróide hipertrofiado; no tempo venoso (D), o plexo aparece mais nitidamente contrastado.

de convulsões no hemisfério esquerdo. Para o controle das crises convulsivas foram usados barbitúricos, em doses relativamente altas, depois do que o paciente não recobrou a consciência, vindo a falecer cerca de 24 horas após o ato cirúrgico. *Exame histológico do fragmento de plexo coróide retirado durante a intervenção:* estrutura constituída por conglomerado de frondes papilíferas, com ramificações múltiplas; a superfície externa das papilas é revestida por células cubóides ou cilíndricas baixas, de citoplasma acidófilo, homogêneo, por vezes vacuolizado; os núcleos são arredondados e isomorfos; não há hiperchromatismo; o eixo das papilas é formado por escasso tecido conjuntivo frouxo e por capilares sinuosos e congestos (fig. 2).

Necropsia — Encéfalo aumentado de volume, de consistência cística. Incisão cirúrgica linear na face lateral do lobo parietal direito. Aumento considerável das cisternas basais, especialmente da cisterna magna. No cerebelo, diminuído uniformemente de volume, o verme inferior se acha bem visível devido ao afastamento dos hemisférios cerebelares, causado pelo aumento da cisterna magna. Cisura de Sylvius muito alargada. Aos cortes frontais nota-se, além da acentuada dilatação

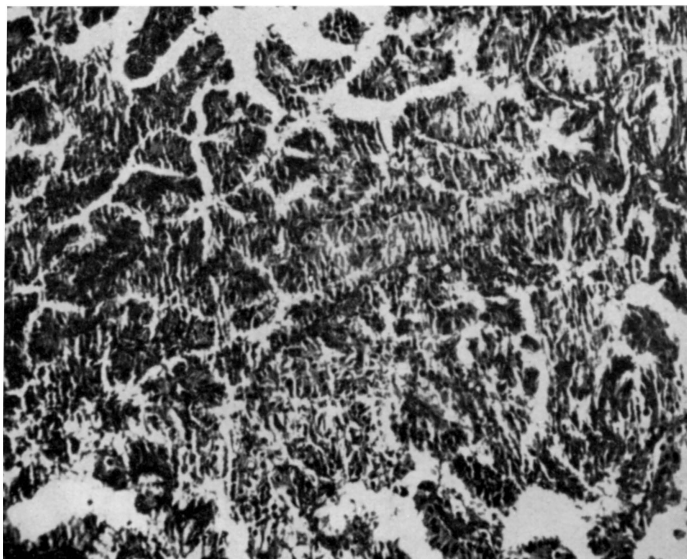


Fig. 2 — Caso JRV. Corte histológico do plexo coróide mostrando ramificações múltiplas dos vilos e estroma conjuntivo pouco abundante (H.E., 100×).

de todo o sistema ventricular, nítido aumento da cisterna inter-hemisférica. Plexo coróide do ventrículo lateral direito cauterizado, a não ser na extremidade anterior, também hipertrofiada. O exame histológico do plexo coróide mostrou aspecto idêntico ao encontrado na biopsia; nos cortes feitos, inclusive ao nível das cisternas basais, não foram encontrados indícios de leptomeningite, mas apenas algumas hemácias indicando sangramento recente, provavelmente relacionado com o ato cirúrgico.

COMENTÁRIOS

O diagnóstico de hipertrofia dos plexos coróides, raramente referido na literatura, parece-nos justificado neste caso. A visualização angiográfica evidente e exuberante dos plexos sugere que os mesmos sejam patológicos e o aspecto histológico, mostrando ramificações múltiplas dos vilos e estroma pouco abundante ao redor dos capilares, confirma esta hipótese. O diagnóstico de hipertrofia parece-nos mais lógico do que o de papiloma, pelo fato de o processo ser bilateral e simétrico atingindo difusamente os plexos coróides dos ventrículos laterais. É interessante referir que o aspecto macroscópico do nosso caso é idêntico ao encontrado por Davis⁴, autor que também empregou o termo hipertrofia.

A prova definitiva da existência de hiperprodução de LCR seria obtida se fôsse possível medir diretamente o volume de líquido produzido pelos plexos coróides. Isto não foi feito, mas, como referimos acima, acredita-se que nos casos de papilomas dos plexos coróides haja aumento da produção

de LCR. Com relação à hipertrofia dos plexos coróides, praticamente, não existem dados na literatura. O caso relatado apresenta elementos que indicam o aumento de produção do LCR por plexos coróides hipertrofiados como causa da hidrocefalia. A favor desta hipótese temos, em primeiro lugar, a ausência de bloqueio ao trânsito do LCR. Além disso, na necropsia foi afastada a possibilidade da existência de leptomeningite crônica, tendo chamado a atenção, pelo contrário, o grande aumento do espaço subaracnóideo, especialmente das cisternas (inclusive a inter-hemisférica).

RESUMO

É discutido e mesmo pôsto em dúvida por alguns autores, o papel desempenhado pelo aumento de produção do líquido cefalorraqueano (LCR), na patogênese da hidrocefalia. No caso apresentado foram encontrados os seguintes elementos que indicam ser o aumento de produção do LCR a causa da hipertensão intracraniana: 1) hipertrofia dos plexos coróides sugerida pelas angiografias e confirmada pelo ato cirúrgico e necropsia; 2) ausência de bloqueio ao trânsito do LCR; 3) grande aumento do espaço subaracnóideo, mais evidente ao nível das cisternas, inclusive inter-hemisférica e silviana.

SUMMARY

Choroid plexus hypertrophy (angiographic demonstration) and hydrocephalus.

There is considerable debate on the role of the cerebrospinal fluid (CSF) in the production of hydrocephalus. In the case reported the following elements indicate that the overproduction of CSF was responsible for the development of hydrocephalus: 1) hypertrophy of the choroid plexus, demonstrated by angiography, biopsy and autopsy; 2) absence of obstacle to the CSF flow; 3) enlargement of the subarachnoid space, more evident at the cisternae, including the Sylvian and inter-hemispheric ones.

REFERÊNCIAS

1. BOHM, E. & STRANG, R. — Choroid plexus papillomas. *J. Neurosurg.*, 18: 493-500, 1961.
2. BERING, E. A. — Circulation of the cerebrospinal fluid. Demonstration of the choroid plexus as the generator of the force for flow of fluid and ventricular enlargement. *J. Neurosurg.*, 19:405-413, 1962.
3. CROFTON, F. D. L. & MATSON, D. D. — Roentgenologic study of choroid plexus papillomas in childhood. *Amer. J. Roentgenol.*, 84:479-487, 1960.
4. DAVIS, L. E. — A physio-pathologic study of the choroid plexus with the report of a case of villous hypertrophy. *J. med. Res.*, 44:521-534, 1924.
5. FAIRBURN, B. — Choroid plexus papilloma and its relation to hydrocephalus. *J. Neurosurg.*, 17:166-171, 1960.
6. INGRAHAM, F. D. & MATSON, D. D. — *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), 1954.
7. KLEIN, M. R. — L'Hydrocéphalie du Nourrisson. Masson et Cie., Paris, 1958.
8. LAURENCE, K. M.; HOARE, R. D. & TILL, K. — The diagnosis of the choroid plexus papilloma of the lateral ventricle. *Brain*, 84: 628-641, 1961.
9. MATSON, D. D. & CROFTON, F. D. L. — Papilloma of the choroid

plexus in childhood. J. Neurosurg., 17:1002-1027, 1960. 10. OBRADOR, S. & LAMAS, E. — Hidrocefalias no Tumorales. Ediciones Toray, Barcelona, 1962. 11. RAY, B. S. & PECK Jr., F. C. — Papilloma of the choroid plexus of the lateral ventricles causing hydrocephalus in an infant. J. Neurosurg., 13:405-410, 1956. 12. RUSSELL, D. S. — Observations on the pathology of hydrocephalus. Med. Res. Council, Spec. Rep. Series, nº 265, H. M. Stationary Office, London, 1949. 13. RUSSELL, D. S. & RUBINSTEIN, L. J. — Pathology of Tumors of the Nervous System. Edward Arnold, London, 1959. 14. WILKINS, H. & RUTLEDGE, B. J. — Papillomas of the choroid plexus. J. Neurosurg., 18:14-18, 1961.

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