

NEUROLUES CONGÊNITA ASSOCIADA A HIDROCEFALIA

JULINHO AISEN *

ALMIR F. ANDRADE **

WALTER C. PEREIRA *

L. C. MATTOSINHO FRANÇA ***

Desde o advento da penicilino-terapia até a década de 1950 houve queda significativa de incidência da sífilis. Estatísticas mundiais recentes, no entanto, revelam recrudescimento da moléstia que voltou a ser entidade importante em Saúde Pública^{1, 4, 8}.

O propósito deste trabalho é registrar um caso de neuroleus congênita associada com hidrocefalia, o que se justifica pela inexistência de caso análogo relatado na literatura.

OBSERVAÇÃO

M. M. N., 19 meses de idade, côr branca, sexo feminino, procedente de Vitória da Conquista (Bahia); registro geral 897076. A paciente foi examinada pela primeira vez em 22-4-1969, relatando os pais que a mesma apresentava macrocefalia, desde os 2 meses de vida, acompanhada de retardo psicomotor. *Exame clínico-neurológico* — Bom estado geral, hidratada, pele e mucosas coradas; pressão arterial 90 x 50 mm de Hg, pulso 88/min, temperatura 36,2°C. Macrocefalia: perímetro craniano 50,5 cm, distância biaricular 31 cm, distância anteroposterior 30 cm; fontanela bregmática aberta (2,5 x 2 cm), discretamente abaulada, porém sem tensão exagerada. O exame clínico dos diversos aparelhos nada revelou digno de nota. Do ponto de vista neurológico a paciente apresentava diparesia com atitude de Wernicke-Mann nítida à direita e esboçada à esquerda; hiperreflexia profunda generalizada com sinal de Babinski bilateral; reflexos de sucção, preensão e Moro presentes nos quatro membros. Fundos oculares apresentando palidez bilateral de papilas, com predomínio nas bordas temporais. *Exames complementares* — *Exame do líquido cefalorraqueano*: 14,6 leucócitos por mm³ (95% de linfócitos e 5% de monócitos); 86 mg de proteínas por 100 ml; 672 mg de cloretos por 100 ml; 55 mg de glicose por 100 ml; reações de Pandy e de Nonne positivas; reação de Takata-Ara negativa; reações de Wassermann (técnica de Kolner modificada) e do V.D.R.L. positivas com 0,3 ml. *Reações sorológicas para a sífilis no sangue*: Wassermann 1/32; Kahn 1/32; Kahn 1/32; Kline (antígeno de cardiolipina) 1/16; Maltaner 1/30; V.D.R.L. 1/32; imunofluorescência positiva. *Eletroforese das proteínas do líquido cefalorraqueano*: albumina 41%; globulinas alfa-1 4,1%, alfa-2 5,8%, beta 23,5%, tau 5,8% e gama 19,8%. *Eletroencefalograma*: intensa e persistentemente alterado, mostrando atividade desorganizada por ondas lentas e irregulares de potencial elevado, com espículas e ondas agudas intercaladas de modo irregular, por vezes muito assimétricas, predominando no hemisfério cerebral esquerdo; o sono confirmou os achados descritos e agrupou as anormalidades em surtos. *Craniogramas*: macrocefalia e desproporção craniofacial, disjunção de suturas e ausência de calci-

Clinica Neurológica, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo: * Assistente; ** Médico estagiário; *** Patologista do Hospital dos Servidores Públicos do Estado de São Paulo.

ficações. *Carótido-angiografia direita*: sinais indiretos de dilatação ventricular. *Pneumencefalografia*: retenção do ar na região da fossa craniana posterior após injeção de 20 ml por via lombar. *Pneumoventriculografia* (injeção de 40 ml de ar, mediante punção transbregmática, no ventrículo lateral direito): presença de três cavidades comunicantes entre si, localizadas nas regiões frontoparietal e parassagital direitas; o limite medial do conjunto dessas cavidades ultrapassa a linha mediana (fig. 1 A, B e C). *Iodoventriculografia*: não houve passagem do lipiodol do ventrículo lateral direito para o 3.º ventrículo, evidenciando bloqueio do orifício interventricular (fig. 1 D). *Radiografias dos ossos longos* normais.

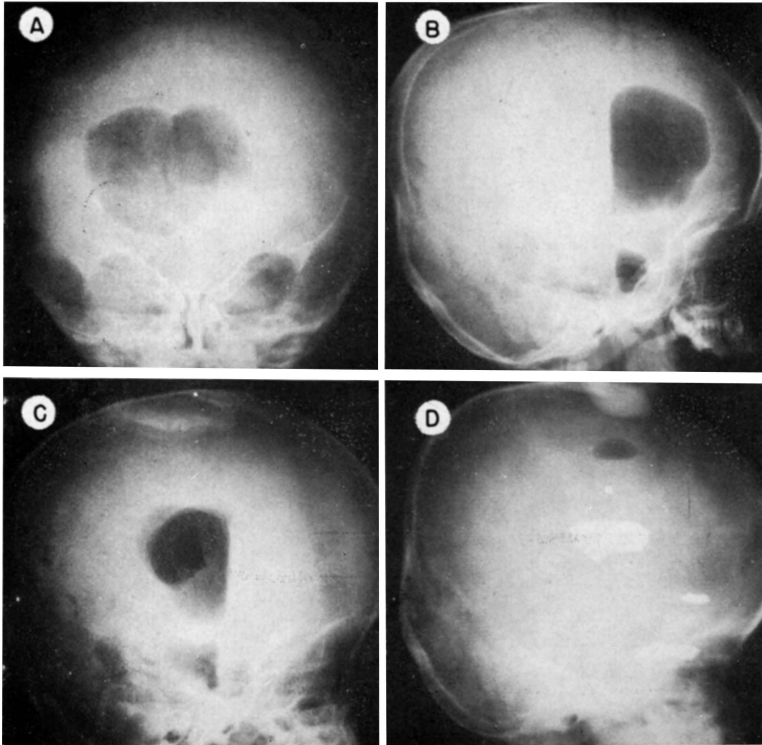


Fig. 1 — Caso M.M.N. em A, B e C, pneumoventriculografias mostrando a presença de três cavidades comunicantes entre si, localizadas nas regiões frontoparietal e parassagital direitas; o limite medial dessas cavidades ultrapassa a linha mediana; em D, iodoventriculografia evidenciando bloqueio do orifício interventricular.

Diversos exames do líquido cefalorraqueano, tanto do sistema ventricular como do subaracnóideo, demonstraram sempre as características acima mencionadas, com a única diferença na concentração protéica, que era mais elevada nos ventrículos laterais. As reações para a lues foram positivas em dez amostras de líquido cefalorraqueano. No soro sanguíneo tais reações foram também positivas, tanto na paciente como em ambos os pais. A eletroforese das proteínas do líquido cefalorraqueano revelou elevação considerável da fração gamaglobulina. O estudo radiológico contrastado do crânio mostrou a presença de ventrículos laterais enorme-

mente dilatados e deformados e de um provável 5.º ventrículo; o ar permanecia retido nessas cavidades e no espaço subaracnóideo da fossa posterior, não havendo contrastação do 3.º e 4.º ventrículos, assim como do aqueduto cerebral, comprovando-se a existência de hidrocefalia do tipo não comunicante. Em virtude dos resultados dos exames de laboratório foi indicada biópsia cerebral, que foi feita mediante craniectomia frontal direita, notando-se, durante o ato operatório, aracnóide

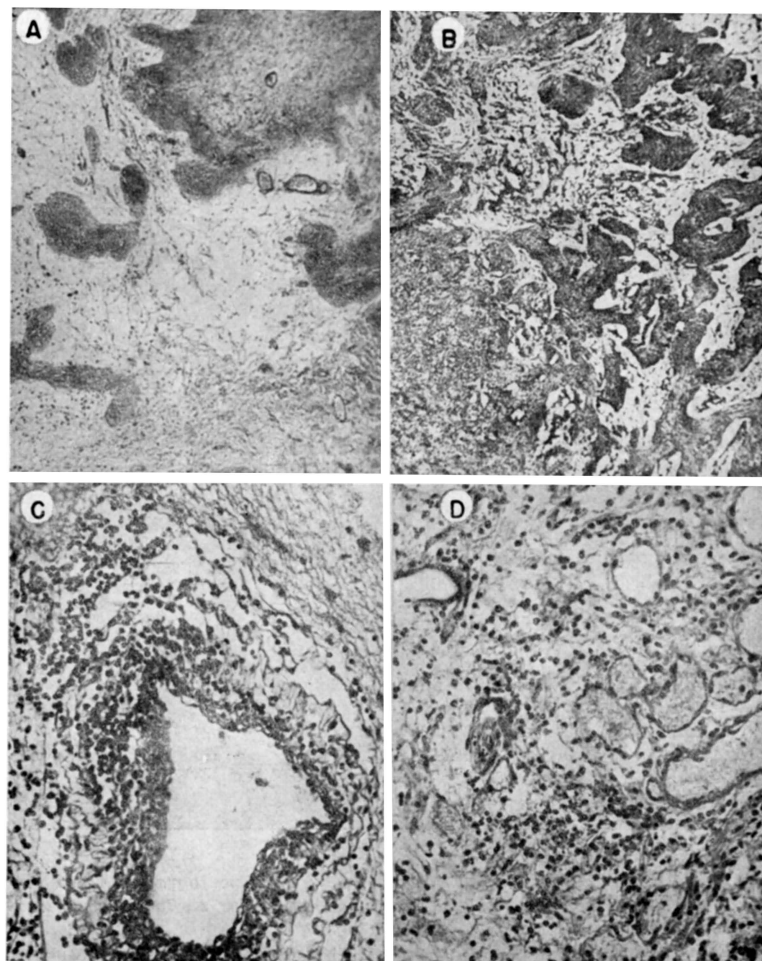


Fig. 2 — Caso M.M.N. Microfotografias do material retirado por biópsia (coloração pela hematoxilina-eosina): em A, amolecimentos isquêmicos cicatrizados disseminados na substância branca; em B, disjunção do neuropilo, células da microglia com citoplasma microgranuloso e proliferação astrocitária; em C, pequeno vaso com infiltração linfoplasmocitária da parede e do espaço perivascular; em D, células linfoplasmocitárias infiltrando o tecido nervoso e estendendo-se aos espaços perivasculares.

e córtex cerebral com aspectos normais, cérebro com consistência aumentada, epêndima muito espessado e cavidades ventriculares acentuadamente dilatadas com cistos no seu interior aderidos às paredes ependimárias. O exame histopatológico desse material revelou tecido cerebral com áreas de amolecimento isquêmico cicatrizadas na substância branca; leptomeninge e epêndima com reação inflamatória de tipo crônico não específico, estendendo-se para os espaços perivasculares adjacentes (fig. 2).

O quadro histopatológico, portanto, mostrou-se compatível com o diagnóstico laboratorial de neurolues, revelando acometimento meningovascular associado a alterações parenquimatosas e ependimárias de natureza secundária.

COMENTÁRIOS

A neurolues congênita não difere de maneira essencial da adquirida, podendo assumir a forma meningovascular ou parenquimatosa. Para Brain³ "a forma meningovascular é muito mais freqüente que a parenquimatosa, sendo comuns tanto o déficit mental como as convulsões; não é raro encontrar-se discreta hidrocefalia, porém a cabeça nunca atinge grandes dimensões; a hidrocefalia nesses casos parece ser sempre do tipo comunicante". Na opinião de Wilson⁷ a hidrocefalia na neurolues congênita é devida à displasia primária ou secundária à meningite. Fraser e Dott (citados por Russel⁵), ficaram surpresos ao verificar que alguns hidrocéfalos apresentavam reação de Wassermann positiva no líquido cefalorraqueano; êstes autores imputaram a aracnoidite basal e a presumível atresia do aqueduto cerebral como causas possíveis da hidrocefalia nesses casos. Jeans e Cook (citados por Russel⁵) observaram discreta hidrocefalia em um terço dos casos de neurolues congênita do tipo meningovascular; o maior perímetro craniano referido entre seus casos foi de 46 cm. Lance e Marburg (citados por Russel⁵) consideram a sífilis associada a hidrocefalia realmente muito rara, sendo sempre do tipo comunicante. A atresia ou "forking" do aqueduto cerebral, segundo Russel⁵, deve ser interpretada como malformação e não como inflamação, não se encontrando evidência de gliose do aqueduto de natureza luética.

Nos trabalhos compulsados¹⁻⁸ não encontramos referência a caso algum comprovado histopatologicamente de neurolues congênita associada a hidrocefalia do tipo bloqueado. Os exames laboratoriais e histopatológico feitos em nossa doente permitiram o diagnóstico de neurolues congênita meningovascular e parenquimatosa, causando processo meningecefalítico crônico e ependimite obstrutiva, tendo esta última levado à hidrocefalia do tipo não comunicante.

RESUMO

É apresentado um caso de neurolues congênita (meningovascular e parenquimatosa) associada a hidrocefalia do tipo bloqueado. A natureza luética da afecção foi confirmada por exames paraclínicos e histopatológico. O registro do caso se justifica pelo fato da não existência na literatura compulsada de outro semelhante comprovado histopatologicamente. A hidrocefalia ocorreu em conseqüência do bloqueio do sistema ventricular pelo processo inflamatório de natureza crônica.

SUMMARY

Congenital neurosyphilis associated with hydrocephalus

A case of meningovascular and parenchymatous neurosyphilis associated with a non-communicating hydrocephalus is reported. The syphilitic nature of the disease was confirmed by laboratory and histopathological findings.

The authors were unable to find in the medical literature other reports of histologically documented cases of hydrocephalus secondary to a block of the ventricular system determined by neurosyphilis.

REFERÊNCIAS

1. ACHTEN, M. G. — Syphilis: yesterday and today. J. Med. Lyon 49:685, 1968.
2. BETHENOD, M.; NIVELON, J. L.; HARTMAN, E. & PICAUD, J. — Reflexions on eight cases of early congenital syphilis recently observed. J. Med. Lyon 46: 1743, 1965.
3. BRAIN, R. — Enfermedades del Sistema Nervioso. Tradução da 5.ª edição inglesa. El Ateneo, Buenos Aires, 1958, pg. 387.
4. BROCHERY, P. C. & ERNY, R. — Some observations on syphilis and pregnancy. Bull Fed. Gynec. Obstet. Franc. 20:45, 1968.
5. RUSSEL, D. S. — Observations on the Pathology of Hydrocephalus. Privy Council. Medical Research Council Special Series, London, 1949, pg. 83.
6. SAXONI, F.; APATSANI, P. & PANTELAKIS, S. N. — Congenital syphilis: a description of eighteen cases and reexamination of an old but ever present disease. Clin. Pediat. (Philadelphia) 6:687, 1967.
7. WILSON, S. A. K. — Neurology. Butterworths, London, 1954, pg. 497.
8. ZUKERMAN, E.; CARDOSO, W.; MICHELLI, H.; REIS FILHO, I.; SCHWARTZMAN, S. L.; BEI, A.; MOREIRA, H.; GIORGI, R. D.; ROBERG, A. & REIS, J. B. — Incidência da neurosífilis e de suas formas clínicas em São Paulo. Rev. paul. Med. 70:270, 1967.

Clínica Neurológica — Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo — Caixa Postal 3461 — São Paulo, SP — Brasil.