

NEURILEMOMA INFRATENTORIAL DO TRIGÊMIO EM CRIANÇA

RELATO DE CASO

ARIOVALDO TROIJO *

Os neurilemomas do trigêmio são raros. Segundo Paillas e col. (1974)¹², estes tumores são nove vezes menos frequentes que os do acústico. Alajouanine e col. (1935)¹ relataram 2 casos, Jefferson (1955)⁸ 8 casos, Olive e Svien (1957)¹¹ 13 casos, Schisano e Olivecrona (1960)¹⁴ 15 casos, Lepoire, citado por Montaut (1962)¹⁰ 3 casos, Paillas e col. (1974)¹² 8 casos. Montaut¹⁰ fez revisão da literatura assinalando 101 casos registrados até 1962. Importantes trabalhos como os de Krayembühl (1936)⁷, de Lindgren (1941)⁹, de Pertuiset e col. (1968)¹³ e de Dany e col. (1970)² trouxeram grande contribuição. De acordo com os trabalhos de vários autores, a faixa etária em que há maior incidência desses tumores é entre a 3ª e a 5ª décadas. Ainda, de acordo com a literatura, este tumor é tanto mais raro quanto mais baixa for a faixa etária, exceto quando vem associado à doença de Recklinghausen⁵. Jefferson⁸ divide esses tumores sob o ponto de vista anatômico, em três grupos: supratentoriais, infratentoriais e infrasupratentoriais ou tumores em ampulheta; existe, aproximadamente, predominância de 1/2 de tumores supratentoriais para 1/4 de cada um dos outros dois tipos.

Relatamos um caso de neurilemoma infratentorial do 5º nervo, em menina de 11 anos de idade, na qual não se notou a doença de Recklinghausen.

OBSERVAÇÃO

I.S., 11 anos de idade, sexo feminino, cor branca (Registro 378/76), admitida em 9-6-1976. Sua genitora informou que, há mais ou menos cinco anos, a paciente começou a ter períodos de cefaléia. Progressivamente, associaram-se vômitos, dificuldade na mastigação e hipoacusia à direita. Por ocasião da consulta, a paciente queixava-se de diminuição da acuidade visual, da acuidade auditiva à direita, cefaléia contínua, vômitos e fraqueza generalizada. *Exame neurológico* — Papiledema em ambos os olhos. Deficit motor e sensitivo do nervo trigêmio à direita. Hiporreflexia córneo-palpebral à direita, e nistagmo do tipo misto. Astasia e abasia. Hipotonia generalizada. Reflexos profundos do tipo pendular e simétricos. Dismetria global com predomínio no membro superior direito e membros inferiores. Deficit motor generalizado com predomínio no membro inferior esquerdo. Hipoestesia crural esquerda. Psiquismo embotado. *Exames complementares* — Líquido cefalorraqueano lombar com 380 mg de proteínas%. Hemograma, velocidade de hemossedimentação, uréia, creatinina, urina parcial, dentro dos limites normais. Radiografia simples do crânio mostrou diástase da sutura coronal,

* Neurocirurgia do Hospital Dr. Paulo Sacramento, Jundiaí, SP.

impressões digitiformes e erosão da ponta da pirâmide temporal direita. A angiografia, realizada por via braquial por enchimento retrógrado, mostrou, na incidência em perfil, retenção de contraste ao nível da fossa posterior, precoce e tardiamente, com rebaixamento da artéria cerebelosa pósterio-inferior e elevação da artéria cerebral posterior. Em antero-posterior, nota-se abertura da porção mesencefálica das artérias cerebrais posteriores, com acentuado desvio lateral da artéria cerebral posterior direita. Nota-se ainda abundante circulação patológica ultrapassando a linha média (Fig. 1).

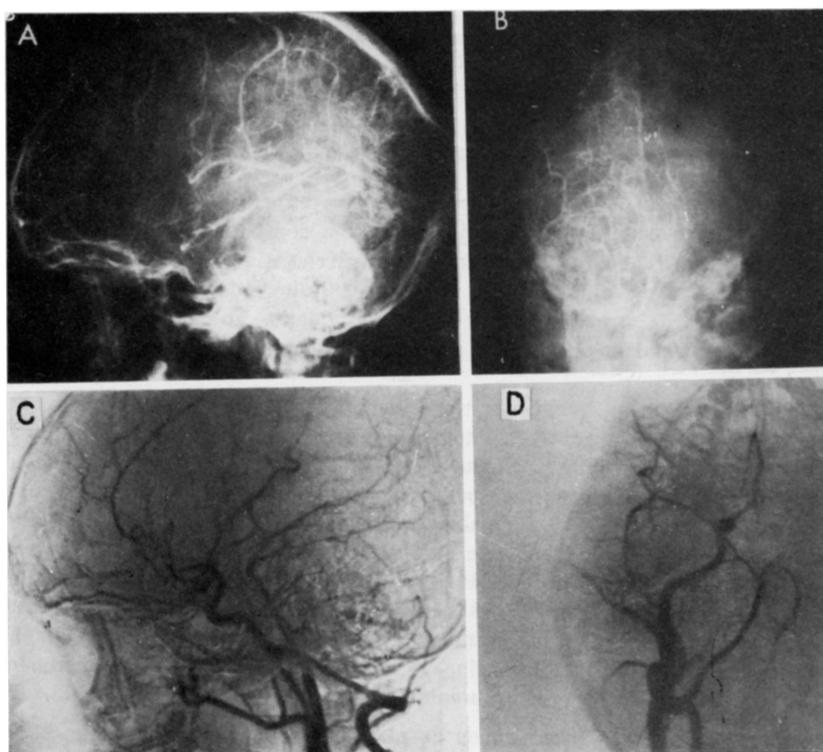


Fig. 1 — Caso I.S. Angiografia via braquial direita: em A, nota-se captação do contraste pelo tumor; em B, abundante circulação patológica, ultrapassando a linha média; em C, estiramento da artéria cerebelosa pósterio-inferior e elevação da artéria cerebral posterior apenas num lado; em D em incidência axial, abertura à direita do garfo formado pelas duas artérias cerebrais posteriores.

Intervenção cirúrgica e evolução — Mediante craniectomia occipital, foi encontrado grande tumor, de aproximadamente 6x5 cm, de superfície lisa, encapsulado, duro, não aderente à duramater. Curetado intracapsularmente, apresentava aspecto esquisroso. Foi realizada exérese subtotal pelo fato do tumor nascer da raiz justapontina do nervo trigêmeo e o tronco cerebral apresentar-se deslocado antero-lateralmente pelo tumor. Foi realizada a derivação de Torkildsen no mesmo ato cirúrgico. Após uma semana, a paciente encontrava-se bem, com melhora acentuada do psiquismo e de déficits motores. No 10º dia de pós-operatório, apresentou coma súbito por obstrução do dreno da derivação. Foi eneeço efetuada derivação ventrículo-atrial. Dois meses

mais tarde a paciente apresentava estado de consciência normal, com acentuados sinais cerebelares e traqueostomia dependente. Após 4 meses de pós-operatório teve insuficiência respiratória e faleceu. A família não permitiu necropsia.

Exame histológico — As preparações histopatológicas mostraram tratar-se de neoplasia constituída por células alongadas de núcleos fusiformes, regulares e de dimensões proporcionadas que se dispunham em fascículos amplamente entrecruzados em diversas direções. As células adotavam disposições paralela dentro dos fascículos, sustentadas por abundante substância fibrilar delicada, eosinófila. Em algumas áreas a celularidade era escassa, ocorrendo hialinização do estroma. Em raros campos existiam paliçadas nucleares que se assemelhavam aos corpos de Verocay. Estroma com moderada vascularização venosa e arterial. As colorações para tecido conjuntivo mostravam numerosas fibras neurogliais.

COMENTARIOS

Os neurileomas do nervo trigêmio são tumores encapsulados de superfície lisa, não aderentes aos tecidos circunjacentes, com consistência dura e raramente císticos. De acordo com a literatura desenvolvem-se às expensas das raízes sensitiva e nunca da raiz motora. Jefferson,⁸ dividindo-os em três grupos quanto à localização, trouxe melhor orientação quanto ao tratamento cirúrgico e prognóstico. Analisaremos aqui apenas os aspectos relativos aos tumores infratentoriais.

Seria lógico pensar que êsses tumores, originando-se das raízes do nervo trigêmio, determinassem sinais e sintomas concernentes a este nervo. Todavia, isso não ocorre comumente. Como estes tumores desenvolvem-se na bainha de Schwann das fibras sensitivas, podem atingir tamanhos consideráveis antes que lesem as fibras do nervo trigêmio por compressão. No trabalho de Paillas e col.¹², dentre os quatro casos de tumores infratentoriais, apenas um apresentou como sintoma inicial alteração do nervo trigêmio. Montaut¹⁰ ressaltou que 16% dos tumores infratentoriais não apresentam sintomas iniciais de lesão do nervo trigêmio. Desta forma, também esses tumores podem atingir tamanhos consideráveis e, além disso, determinar sintomatologia indicando acometimento de outros nervos ou estruturas infratentoriais.

Quanto aos sintomas relacionados ao nervo trigêmio, com frequência, observa-se nevralgia tipo contínuo, isto é, secundária, associada com sinais objetivos como hipoestesia facial e hiporreflexia córneo-palpebral¹².

São tumores de diagnóstico diferencial difícil, sendo confundidos facilmente com os neurileomas do nervo acústico, pelos aspectos analisados anteriormente. O diagnóstico de certeza habitualmente é cirúrgico ou histopatológico.

O líquido cefalorraqueano comumente apresenta-se com dissociação proteocitológica acentuada nos tumores infratentoriais. A radiografia simples do crânio é um dos exames mais importantes no que se refere à topografia e origem dos tumores supratentoriais, mas não o é nos tumores infratentoriais. Fischgold e Metzger ressaltam a impressão do nervo sobre o rochedo do temporal formando um verdadeiro entalhe. A planigrafia e o estudo da pirâmide do rochedo nas posições de Chaussé, Stenvers, Hirtz e Towne são de grande valor. Em nosso caso havia grande erosão da pirâmide do temporal em forma de fosseta, na incidência antero-posterior, dando a falsa impressão de tratar-se de um tumor

ao nível do gânglio de Gasser. Entretanto, tal imagem não se confirmou na incidência de Towne, na qual a erosão ao nível do gânglio era pequena e associada ao entalhe relatado por Fischgold, enquanto a parede posterior da pirâmide é que se encontrava bastante erodada. Tratava-se, portanto, de um tumor da fossa posterior, fazendo proeminência supratentorial. A angiografia vertebral é de grande utilidade, principalmente topográfica. A subtração é às vezes necessária. Muitos autores relatam a ausência de captação do contraste por esses tumores. Em nosso caso, isso ocorreu de forma acentuada, o que fez pensar no diagnóstico inicial de meningioma. Os sinais angiográficos geralmente encontrados são os de um tumor do ângulo-ponto-cerebelar. Em nosso caso notamos, em perfil, estiramento da artéria cerebelosa póstero-inferior e elevação da artéria cerebral posterior, as quais delimitavam o tumor. Na fase intermediária da angiografia, uma riqueza vascular foi observada, ultrapassando também a linha média. Na incidência axial houve discreto desvio da artéria basilar da linha média, com abertura do garfo formado pela porção mesencefálica de ambas as artérias cerebrais posteriores, com desvio lateral acentuado da artéria cerebral posterior direita, demonstrando a intromissão do tumor entre o tronco cerebral e a borda do forame de Pachioni.

Quanto ao prognóstico a literatura assinala alta mortalidade nos tumores infratentoriais. Paillas e col.¹², entre quatro casos operados, teve dois óbitos. Olive e Svien¹¹ também tiveram 50% de óbitos em quatro casos.

RESUMO

É relatado um caso de neurilemoma trigeminal infratentorial em menina de 11 anos de idade, sendo ressaltada a baixa incidência nesta faixa etária. O autor faz uma análise correlativa entre os achados no caso relatado e aqueles constantes na literatura.

SUMMARY

Infratentorial trigeminal neurilemmoma in a child: a case report.

A case of trigeminal nerve infratentorial neurilemmoma in a 11-year-old girl is reported. The author remarks on this tumor's low incidence in this age group. A correlative analysis between the clinical and radiological findings in this case and those reported on the literature is made

REFERENCIAS

1. ALAJOAUNINE, T.; THUREL, R. & GUILLAUME, J. — Un nouveau cas de schwannome du trijumeau rétro-gassérien: ablation, guérison. Rev. neurol. (Paris) 16:349, 1970.
2. DANY, A.; PERFFERKORN, J. P.; VALLANT, J. N. R. & MANDOUX, M. — Neurinome du ganglion de Gasser à développement temporel. Neuro-chirurgie (Paris) 16:349, 1970.
3. FISCHIGOLD, J. & METZGER, J. — Précisions sur la radiographie du rocher dans les neurinomes du trijumeau. Rev. Neurol. (Paris) 104:308, 1961.

4. GLASER, M. A. — Tumors arising from the sensory root of the trigeminal nerve in the posterior fossa: perineural fibroblastoma. *Ann. Surg.* 101:146, 1935.
5. GLASAUER, F. E. & TANDON, P. N. — Trigeminal neurinoma in adolescent. *J. Neurosurgery a. Psychiat.* (London) 32:562, 1969.
6. JEFFERSON, G. — Trigeminal neurinomas with some remarks on the malignant invasion of gasserian ganglion. *Clinical Neurosurgery* 11:54, 1955.
7. KRAYENBUHL, H. — Primary tumors of the root of the fifth cranial nerve: their distinction from tumors of the gasserian ganglion. *Brain* 59:337, 1936.
8. LAZORTHES, G. & CAIZERGUES, P. — Tumeurs du trijumeau. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 3:17376, A-10, 1968.
9. LINDGREN, E. — Das Röntgenbild bei Tumoren des Ganglion Gasseri. *Acta chir. scand.* 85:181, 1941.
11. OLIVE, I. & SVIEN, H. — Neurofibromas of the fifth cranial nerve. *J. Neurosurg.* 14:484, 1957.
12. PAILLAS, J. E.; GRISOLI, F. & FARNARIER, P. — Neurinomes du trijumeau. *Neuro-chirurgie (Paris)* 41:54, 1974.
13. PERTUISET, B.; MARTEAU, R.; PHILLIPON, J. & GAZANGEL, J. — Neurinome du trijumeau développé dans le cavum de Meckel (aspects cliniques artériographiques et opératoires). *Neuro-chirurgie (Paris)* 14:664, 1968.
14. SCHISANO, G. & OLIVECRONA, H. — Neurinomas of the gasserian ganglion and trigeminal root. *J. Neurosurgery* 17:306, 1960.

Serviço de Neurocirurgia — Hospital Dr. Paulo Sacramento — Praça Rotatória — 1300 Jundiá, SP — Brasil.