

ESCLEROSE MÚLTIPLA SIMULANDO TUMOR CEREBRAL

APRESENTAÇÃO DE CASO COM COMPROVAÇÃO HISTOPATOLÓGICA

CHARLES PETER TILBERY*, JOÃO GUIDUGLI-NETO**

RESUMO - Os autores apresentam o caso de uma paciente com 41 anos de idade que iniciou seu quadro clínico com hemiparesia direita progressiva. A RNM revelou massa expansiva na região temporoparietal esquerda e lesão menor na área frontal direita. O exame do LCR foi normal. Devido à possibilidade de se tratar de tumor ou abscesso, a paciente foi submetida a biópsia cerebral. O resultado revelou tratar-se de área de desmielinização, sendo negativos os testes efetuados para vírus.

PALAVRAS-CHAVE: esclerose múltipla, RNM, desmielinização.

Multiple sclerosis simulating brain tumor: report of a case with histopathological confirmation

SUMMARY - A 41 year old woman with subacute onset of moderate and progressive right hemiparesis showed on the MRI a unilateral white matter lesion on the left temporoparietal region and a small lesion on the right frontal region. The CSF was normal. Because possible diagnosis of tumor or abscess, the patient underwent a cerebral biopsy. The histological result was of brain tissue with demyelination and reactive changes. The stains for viral etiology were negative.

KEY-WORDS: multiple sclerosis, MRI, demyelination.

Lesões focais cerebrais ocupando espaço são raramente encontradas em pacientes com doenças desmielinizantes^{16,18}. Na presença de lesão deste tipo, pode ser difícil diferenciar doença desmielinizante de processo expansivo intracraniano^{5,7,10}.

Os autores relatam o caso de uma paciente com essas características e discutem os aspectos clínicos e histopatológicos.

RELATO DO CASO

PA, feminina, 41 anos, casada, branca, dentista, nascida e procedente de Ubá (MG), foi atendida por nós em 6-abril-93 com quadro de início há 3 anos, caracterizado por cefaléia intensa, vômitos e diminuição da acuidade visual em ambos os olhos. Segundo a paciente e familiares, foi atendida em Belo Horizonte e, após exames, medicada com dexametasona, evoluindo satisfatoriamente. Permaneceu assintomática e em novembro-92 iniciou quadro de hemiparesia direita (D) lentamente progressiva, incluindo face e afasia de expressão. Estes sintomas foram evoluindo até que a paciente permaneceu com hemiparesia D intensa e afasia de expressão grave. Submetida a exames complementares tomografia computadorizada de crânio (TC), ressonância nuclear magnética da cabeça (RNM) e exame de líquido cefalorraqueano (LCR), foi medicada com albendazol, sem resultado. O único exame alterado foi o da RNM da cabeça (Fig 1). Avaliada por nós, constatamos acentuada

Trabalho do Setor de Investigações Neuroimunológicas da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo (FCMSP) e do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Albert Einstein (HIAE): *Professor Adjunto de Neurologia, **Patologista Chefe do HIAE. Aceite: 12-dezembro-1994.

Dr. Charles Peter Tilbery - Rua Sampaio Vidal 855 - 01443-001 São Paulo SP - Brasil

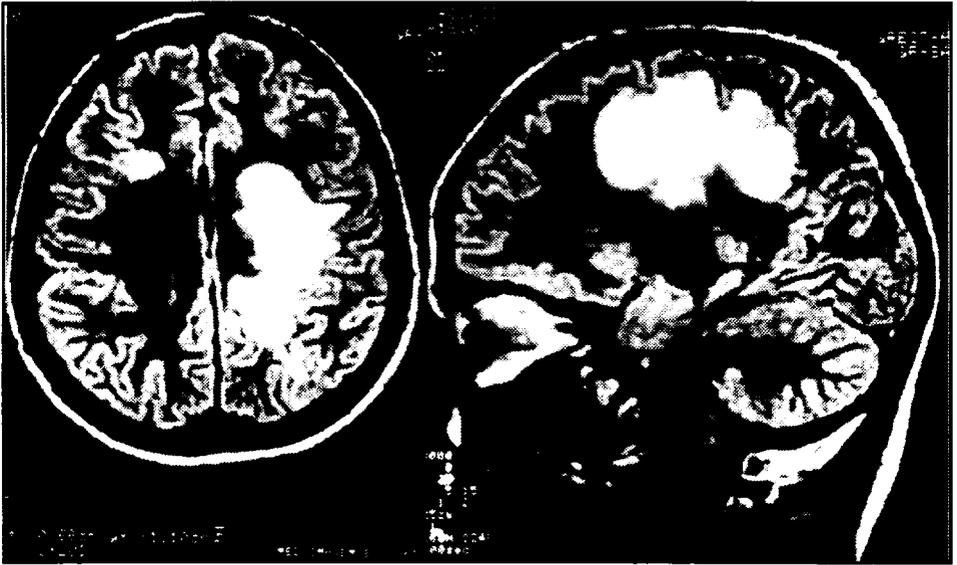


Fig 1. Caso PA. RNM. À direita, mostrando lesão bocelada nas áreas temporoparietal esquerda e frontal direita. À esquerda, o mesmo aspecto em perfil.

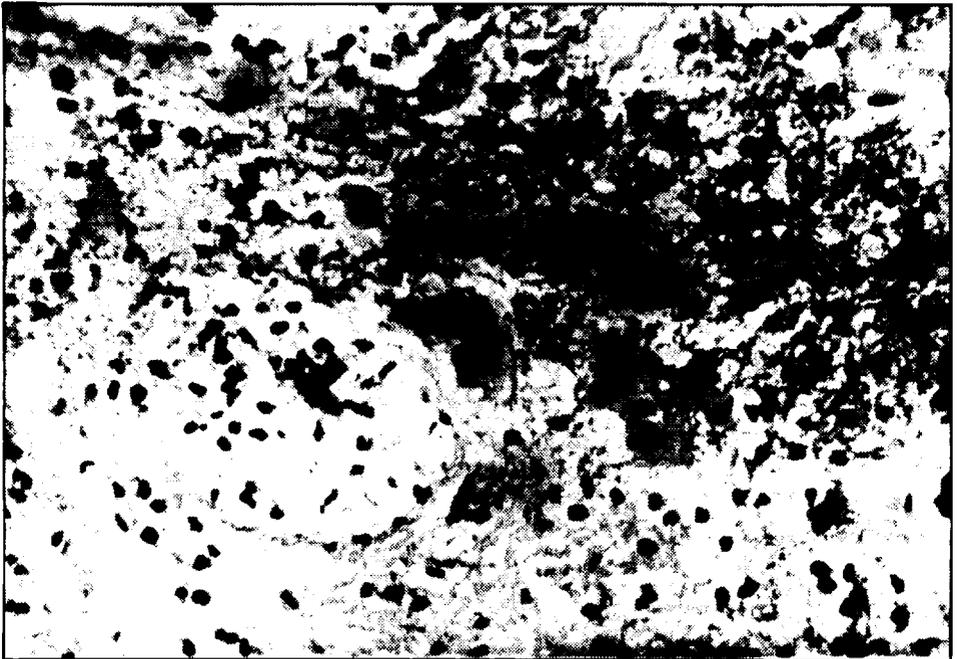


Fig 2. Caso PA. Observa-se forte gliose com numerosos astrócitos hialinizados e desmielinização na substância branca. Macrófagos vacuolizados formam agregado em torno a vaso, ocupando o espaço perivascular na zona paracentral direita do campo (H & E; aprox. 500 x).

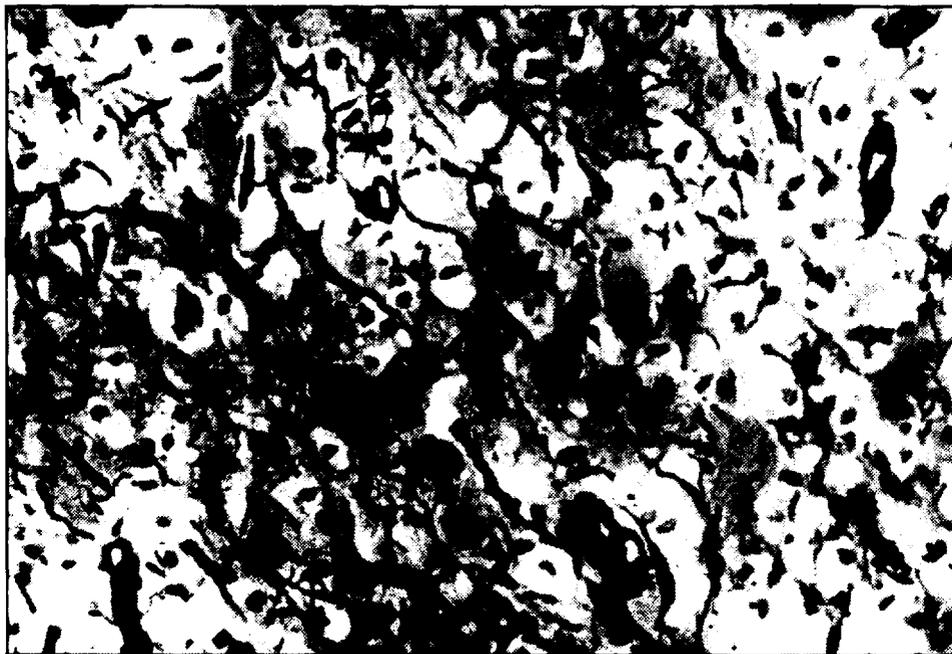


Fig 3. Caso PA. Os astrócitos hialinos são numerosos nesta área; macrófagos interpõem-se em grande número. Os cilindro-eixos mostram-se preservados (método de Bielschowsky; aprox. 500 x).

hemiparesia D, afasia de expressão e demais sinais ausentes. FO normal. Novo exame de LCR foi inteiramente normal, inclusive com gamaglobulina, IgG e IgA nos limites da normalidade. Em 15-abril-93 foi submetida a biópsia cerebral.

Durante o ato operatório o exame anatomopatológico mostrou lesão com forte infiltração celular perivascular. Nos preparados permanentes observou-se forte alteração na substância branca, com grande quantidade de astrócitos, com caracteres de hialinização (gemistocíticos) (Fig 2). Cortes corados pela técnica de Weigert mostraram descoloração difusa da substância branca. Coloração pelo luxol-fast-blue mostrava igualmente forte depleção da mielina. Impregnação argêntica pela técnica de Siever- Munger mostrou relativa preservação axônica. Forte infiltrado macrófágico tinha disposição perivascular (Fig 3). O material foi encaminhado a Dra. Carol K. Petito. Os vários métodos de coloração utilizados, bem como os testes imuno-histoquímicos, foram negativos para vírus (incluindo Herpes vírus) e para leucoencefalopatia multifocal progressiva (vírus SV40). Caracterizou-se assim um processo desmielinizante, com alterações reativas.

COMENTÁRIOS

O diagnóstico clínico de esclerose múltipla (EM) se baseia na evolução da doença (surto e remissões) e na presença de lesões clinicamente detectáveis em duas áreas independentes do sistema nervoso central (SNC)^{6,14,16}. A doença pode evoluir em 10 a 25% dos casos de forma progressiva, quando geralmente se detecta apenas uma lesão, clinicamente^{8,14}. O aumento da gamaglobulina e a presença de bandas oligoclonais no LCR, as alterações dos potenciais evocados (principalmente o visual) e a neuroimagem podem auxiliar no diagnóstico de EM, mas não são patognômicos^{1,10,21}.

No nosso caso o diagnóstico clínico não foi possível, pois a primeira manifestação foi hipertensão intracraniana e, posteriormente, hemiparesia progressiva incluindo face, além da afasia.

Técnicas de neuroimagem, principalmente a RNM, têm contribuído para aprimorar o diagnóstico^{4,9}, porém as imagens não são específicas^{19,20}. As características da RNM na EM são as de

lesões múltiplas na substância branca, principalmente periventriculares, supra e infratentoriais, com reduzido edema e pouco efeito de massa^{4,19}.

A EM e, menos habitualmente, outras doenças desmielinizantes, como a adrenoleucodistrofia e a leucoencefalite multifocal progressiva, podem apresentar RNM com uma única lesão^{3,16}. Nesta eventualidade o diagnóstico diferencial com tumores primitivos ou metastáticos do SNC deve ser lembrado^{15,21}. RNM com lesões não visíveis em locais habituais de EM (nervo óptico, substância branca periventricular e tronco cerebral) pode sugerir outro diagnóstico⁷.

No nosso caso a RNM mostrava uma lesão no hemisfério cerebral esquerdo, bocelada, captando contraste, com pouco edema e sem desvios estruturais, e outra, bem menor, com leve captação de contraste, no lado oposto. Estes achado são, para Bittencourt e Kendall¹ e para Nelson e col.¹¹, sugestivos de EM, porém outros discordam⁴. A concomitância relatada de EM e gliomas^{15,17} e a possível indicação de radioterapia, nesta paciente, caso se confirmasse esta associação, aliada ao fato de piora neurológica em pacientes com EM e gliomas com a radioterapia, levou-nos a realizar a biópsia cerebral com finalidade diagnóstica. Este procedimento foi adotado por Paty e col.¹⁴.

Na revisão da literatura encontramos 64 casos com apresentação clínica semelhante á de nossa paciente. Em 35 destes foi possível, pelos dados clínicos descritos, verificar os principais sintomas. Assim, em 22 casos o quadro clínico se iniciou com hemiparesia lentamente progressiva, em 11 com síndrome de hipertensão intracraniana, em 11 com disfasia e em 14 pacientes com ataxia. Foram também observadas confusão mental, crises convulsivas e alterações sensitivas em número bem menor de casos. Dos 64 casos relatados, a biópsia cerebral foi utilizada como recurso auxiliar no diagnóstico em 52, revelando a dificuldade em estabelecer o diagnóstico clínico nesta eventualidade. A raridade deste quadro é confirmada pela ocorrência de apenas quatro casos semelhantes na série de 1220 biópsias cerebrais realizadas por Hunter e col.⁶. Em todos os casos o aspecto da neuroimagem era perfeitamente confundível com processos expansivos intracranianos, como ocorreu no nosso relato. Na revisão da literatura foi possível determinar, na série de Giang e col.⁴, a localização das lesões desmielinizantes no corpo caloso em três casos (lesões unilaterais) e na série de Kepes⁷, constituída de 31 pacientes, foi possível determinar a localização do processo em 27. Em 16 casos a lesão era única, situada preferentemente em áreas anteriores, e eram múltiplas em 11 casos (como no nosso).

A hipertensão intracraniana e a hemiparesia são os sintomas mais comuns na literatura, fato observado no nosso relato.

A hemiparesia, com comprometimento da face, pode ser breve, recorrente ou subaguda, mas é rara na EM⁸. Quando ela ocorre como primeira manifestação, o diagnóstico diferencial com tumores, arterites, abscessos e/ou encefalites deve sempre ser considerado². Não se conhece a razão pela qual a hemiparesia com comprometimento facial é incomum na EM. O trato corticospinal é densamente mielinizado e tem trajeto longo². Em estudo pormenorizado, Ormerod e col.¹³ encontraram comprometimento da cápsula interna em 11% dos seus casos de EM definida. Para provocar sintomas, a lesão deve comprometer um número significativo de axônios. Lesões comprometendo a via piramidal na medula cervical são mais freqüentes, causando tetraparesia ao invés de hemiparesia¹².

Em relação ao edema cerebral, provavelmente ele se deva a acúmulo de líquido na periferia das lesões, assumindo características de pequenos cistos, como observado por Kepes⁷ em seus casos.

Agradecimento - À Dra. Carol K. Petito (Universidade de Miami), pela revisão histopatológica realizada no material.

REFERÊNCIAS

1. Bittencourt PRM, Kendall BE. Computerized axial tomography and diagnosis of multiple sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr* 1983, 41: 171-181.
2. Cowan J, Ormerod IEC, Rudge P. Hemiparetic multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990, 53: 675-680.
3. Cunningham ME, Kishome PRS, Renagachary SA. Progressive multifocal leukoencephalopathy presenting as focal mass lesion in the brain. *Surg Neurol* 1977, 8: 448-450.
4. Giang DW, Produri KR, Eskin TA, Ketonen LM, Fiedman PA, Wang DD, Herndon RM. Multiple sclerosis masquerading as a mass lesion. *Neuroradiology* 1992, 34: 150-154.
5. Güttling E, Landis T. CT ring sign imitating tumor disclosed as multiple sclerosis by MRI: a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989, 52: 903-906.
6. Hunter SB, Ballinger WE, Rubin JJ. Multiple sclerosis mimicking primary brain tumor. *Arch Pathol Lab Med* 1987, 111: 464-468.
7. Kepes JJ. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: intermediate entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis? A study of 31 patients. *Ann Neurol* 1993, 33: 18-27.
8. Kelly, R. Clinical aspects of multiple sclerosis. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). *Handbook of clinical neurology (Demyelinating diseases)* Amsterdam: Elsevier, 1985, p 49-78.
9. Moreno AL, Brown JM, Waller SF, Lundy MM, Brown TJ. The complementary roles of brain scintillography and computed tomography in multiple sclerosis. *Clin Nucl Med* 1983, 8: 618-622.
10. Morimoto T, Nagao T, Sano N, Habara S. A case of multiple sclerosis with multi-ring-like and butterfly-like enhancement on computerized tomography. *Brain Dev* 1985, 7: 43-45.
11. Nelson MJ, Miller SL, McLain W, Gold LHA. Multiple sclerosis: large plaques causing mass effect and ring sign. *J Comp Tomogr* 1981, 5: 892-894.
12. Oppenheimer DR. The cervical cord in multiple sclerosis. *Neuropathol Exp Neurobiol* 1986, 27: 623-626.
13. Ormerod IEC, Bronstein A, Rudge P. Magnetic resonance imaging in clinically isolated lesions of the brain stem. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986, 49: 737-743.
14. Paty DW, McFarlin DE, McDonald WI. Magnetic resonance imaging and laboratory aids in the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol* 1991, 29: 3-5.
15. Peterson K, Rosemblum MK, Powers JM, Alvord E, Walfer RW, Posner JB. Effect of brain irradiation on demyelinating lesions. *Neurology* 1993, 43: 2105-2112.
16. Rieth KG, DiChiro G, Cromwell LD, McKeener DE, Kornblith PL, Kufta CV, Plect AB. Primary demyelinating disease simulating glioma of the corpus callosum: report of three cases. *J Neurosurg* 1981, 55: 620-624.
17. Royatta M, Latuala M. Diagnostic problems in multiple sclerosis: two cases with clinical diagnosis of MS showing only a diffusely growing malignant astrocytoma. *Eur Neurol* 1986, 25: 195-207.
18. Sagar HJ, Warlow CP, Sheldon PWE, Esiri MM. Multiple sclerosis with clinical and radiological features of cerebral tumor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982, 45: 802-808.
19. Van der Velden M, Bots GTA, Endtz LJ. Cranial CT in multiple sclerosis showing a mass effect. *Surg Neurol* 1979, 12: 307-310.
20. Vliegenthart WE, Sanders EACM, Bruyn GW, Vielvoye GJ. An unusual CT-scan appearance in sclerosis. *J Neurol Sci* 1985, 71: 129-134.
21. Youl BD, Kermodé AG, Thompson JA. Destructive lesions in demyelinating disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991, 54: 288-292.