

ESCLEROSE MÚLTIPLA, EPENDIMOMA MEDULAR E MENINGIOMA INTRACRANIANO

RELATO DE CASO

MÔNICA F. COSTA*, SÉRGIO A.P. NOVIS**, PAULO NIEMEYER FILHO***,
MARIA LÚCIA V. PIMENTEL****, RICARDO F. NOVIS*****, FRANCISCO DUARTE*****

RESUMO - Relatamos a associação ímpar entre esclerose múltipla (EM), tumor medular e tumor intracraniano em uma paciente de 63 anos de idade e com EM há dez anos com evolução em surtos de remissão e exacerbação. Havia melhora dos sintomas com o uso de corticosteróides. Em 1997 apresentou paraparesia crural e do membro superior direito, de instalação progressiva e que não respondeu à corticoterapia. A ressonância magnética da coluna cervical evidenciou tumor intramedular, que se revelou um ependimoma, e a do crânio, a presença de meningioma parietal à esquerda. Ressaltamos a associação incomum entre tumores do sistema nervoso central e EM e enfatizamos a necessidade de investigação clínica e por imagem diante de uma manifestação ou evolução clínica incomum no curso da doença.

PALAVRAS-CHAVE: esclerose múltipla, ependimoma, meningioma.

Multiple sclerosis, spinal cord ependymoma and intracranial meningioma: case report

ABSTRACT - We report the association a multiple sclerosis (MS), spinal cord tumour and intracranial tumor in a 63 years-old female patient with a 10 years history of relapsing/remitting MS. Symptoms usually remitted in response to corticosteroid therapy. In 1997 the patient presented with paraparesis and paresis of right arm which did not respond to corticotherapy. A spinal RMI revealed in the cervical spinal an intra spinal cord tumour, further diagnosed as ependymoma, and a parietal region meningioma. We call attention to this rare association of central nervous system tumour and MS, emphasizing the need for investigation of new and uncommon symptoms during the evolution of MS.

KEY WORDS: multiple sclerosis, ependymoma, meningioma.

Clinicamente, a coexistência de esclerose múltipla (EM) e um tumor do sistema nervoso central (SNC) pode levar a dificuldades significativas no manejo do paciente, uma vez que a manifestação do processo expansivo pode ser erroneamente interpretada como a evolução da doença desmielinizante. A ocorrência de compressão medular por doença degenerativa da coluna cervical, com ou sem hérnia de disco, já foi exaustivamente divulgada e deve ser pesquisada em pacientes

25ª Enfermaria - Neurologia - Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro (SCMRJ): *Neurologista, Professora Assistente de Neurologia da Universidade Gama Filho (UGF); **Professor Titular da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Chefe da 25ª Enfermaria - Neurologia da SCMRJ; ***Neurocirurgião, Chefe da 16ª Enfermaria - Neurocirurgia da SCMRJ; ****Neurologista, Professora Assistente de Neurologia da UGF; *****Médico Residente da 25ª Enfermaria - Neurologia da SCMRJ; *****Professor Titular de Anatomia Patológica da UFRJ. Aceite: 5-julho-2000.

*Dra. Mônica Fonseca da Costa - Rua Sorocaba 115 Bl II 103 - 22271-110 Rio de Janeiro RJ - Brasil.
Fax 21 286 3200. E-mail: monicafc@ruralrj.com.br*

com forma progressiva de comprometimento medular. Em outros casos a descoberta de um dos elementos de associação é feita por um achado de necrópsia em pacientes que nunca apresentaram expressão clínica do processo desmielinizante^{1,2}.

Relatamos o caso de uma paciente com EM há vários anos que passou a apresentar manifestação neurológica medular progressiva, não responsiva à corticoterapia, na qual a investigação com ressonância magnética (RM) da coluna revelou um ependimoma intramedular.

CASO

IAN, feminina, 63 anos de idade, com o diagnóstico de EM provável em 1987 quando do surgimento de anestesia em sela e incontinência urinária. Naquele momento, a investigação complementar por exame do líquido céfalo-raqueano (LCR) – não foram pesquisadas bandas oligoclonais - e a investigação da coluna lombossacra através de mielotomografia foram normais. Seu quadro clínico evoluiu nesse período de dez anos com diferentes manifestações neurológicas, caracterizadas por: ataxia cerebelar apendicular acometendo os quatro membros, paralisia facial periférica direita, vertigem, e paraparesia crural espástica. Os sintomas manifestaram-se sob a forma de surtos de exacerbação, com remissão espontânea ou em resposta ao uso de corticosteroide oral (prednisona). Em janeiro de 1997, a paciente encontrava-se em plena atividade profissional, deambulando com auxílio unilateral (bengala), com adequado controle esfinteriano, sem ataxia ou qualquer outra manifestação

neurológica. De forma progressiva, passou a apresentar paraparesia crural espástica e paresia braquial direita, com hiperreflexia destes três membros, sinal de Babinski bilateral, sem distúrbio sensitivo.

A RM da coluna cervical evidenciou lesão expansiva intramedular com componente sólido central, captante de contraste paramagnético, com componentes císticos nos pólos proximal e distal da lesão, nos níveis entre C2 e C4. Havia expansão do volume medular. O aspecto era compatível com glioma (C3 a C5) (Fig 1). A RM de crânio, nessa mesma data, revelava além de lesões hipointensas em T1 e hiperintensas em T2 na substância branca periventricular bilateralmente, compatíveis com doença desmielinizante, e uma imagem nodular, extra axial, na região parietal esquerda, isointensa com o parênquima cerebral e intensamente captante do meio de contraste em T1, compatível com um meningioma (Fig 2).

Foi medicada com dexametasona oral e submetida à exeresse cirúrgica do tumor medular, cujo estudo histopatológico revelou tratar-se de um ependimoma epitelial e celular, grau II OMS (Fig 3). A paciente evoluiu com melhora da paresia nos três membros, sendo mantida com dexametasona no pós-operatório. Uma semana após a cirurgia, em uso de 16 mg de dexametasona, a paciente que vinha melhorando progressivamente do seu déficit motor nos três membros, passou a apresentar paraparesia crural de predomínio proximal, que foi atribuída a miopatia por corticóide. Após a suspensão da corticoterapia houve melhora progressiva da força, também nos membros superiores. A paciente retornou às suas atividades laborativas, inicialmente em uso de andador, e, posteriormente, apenas com bengala. Nova RM de coluna cervical, em julho de 1999, não evidenciou sinais de lesão expansiva.



Fig 1. RM da coluna cervical em T1 após injeção de contraste paramagnético evidenciando lesão expansiva intramedular com componentes císticos nos pólos proximal e distal da lesão.



Fig 2. RM do crânio evidenciando lesão ovalada extra axial, parietal esquerda, com intensa captação de contraste paramagnético. Imagem bastante sugestiva de meningioma.

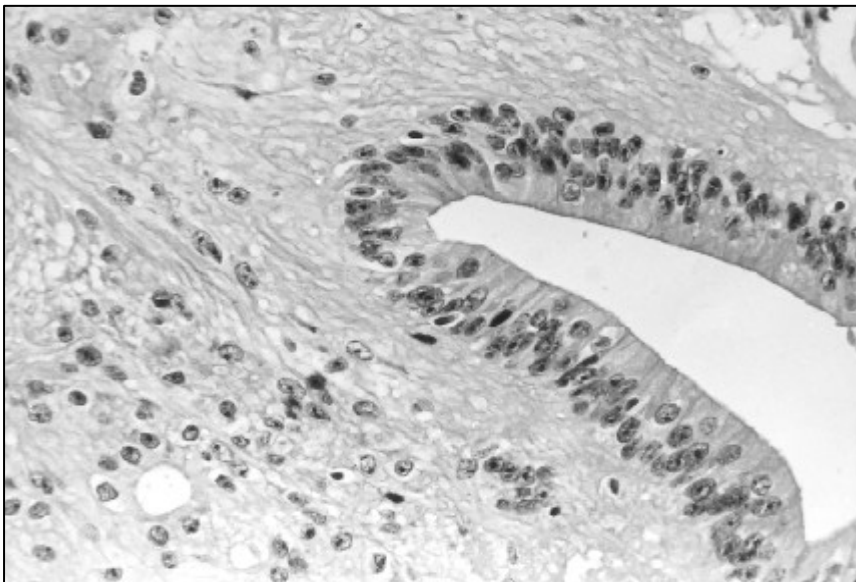


Fig 3. Exame histopatológico evidenciando, à direita, rosetas endodimárias verdadeiras e parte de túbulo com lúmen amplo à esquerda (HE; 450X).

DISCUSSÃO

Até 1974, haviam sido descritos apenas 12 casos de associação entre EM e tumores do SNC. Nestes, o diagnóstico de EM precedeu o do tumor em apenas seis casos. Nos restantes, foram descritos em necropsia, placas de desmielinização em SNC sem ter havido, em vida, manifestação clínica destas lesões. Até 1989 apenas 22 casos de associação deste tipo haviam sido relatados na literatura e destes, apenas um referia-se a ependimoma medular³⁻⁵. Os autores já percebiam a ocorrência de contiguidade entre as lesões desmielinizantes e o tumor, i.e, a transição entre a proliferação glial e a neoplasia em si e subsequentemente seguiram esta linha da relação causal entre o processo desmielinizante e o desenvolvimento de tumores. Vários autores apresentam seus relatos desta associação.^{1,2,4,6-10}

A sugestão de que haja relação entre a etiologia da EM e gliomas é sugerida pela aparente contiguidade entre as duas lesões¹¹. Propõe-se a transformação dos astrócitos intra placa de desmielinização, não obstante serem os gliomas do tipo astrocitoma e glioblastoma a maioria dos tumores associados a EM, nos quais o alto grau de anaplasia resulta em células bastante diferentes dos astrócitos reativos da lesão desmielinizante. Russell e Rubinstein postulam que a simples evidência de contiguidade entre as lesões não deve ser o argumento principal sobre a possível relação etiológica destas condições, já que qualquer conexão pode ser sobreposta pelo desenvolvimento da lesão tumoral¹². A ocorrência de gliomatose multicêntrica semelhante às placas de desmielinização, numa proporção elevada em pacientes com EM, tem sido ressaltada como corroborativo para uma relação etiológica. Anderson et al. demonstraram uma transformação histológica gradual da zona de desmielinização para a do tumor em três casos¹². Por serem os gliomas os tumores mais frequentes do SNC, alguns autores argumentam favoravelmente por uma relação fortuita entre estas duas condições e, no caso descrito por Ho e Wolfe³, há evidência de uma zona de substância branca entre um astrocitoma e placas inativas de desmielinização no parênquima cerebral.

Nossa paciente apresentava a doença EM na forma de surtos de exacerbação e remissão, com manifestações neurológicas variáveis, de diversas regiões do SNC. A sua evolução fora em surtos que prontamente apresentavam melhora clínica em resposta ao uso de corticosteróide oral ou mais recentemente, à pulsoterapia endovenosa com metilprednisolona. O surgimento de paraparesia que inicialmente apresentava instalação subaguda e que prontamente respondia a corticoterapia e que, em um determinado momento, passou a apresentar evolução progressiva e não responsiva a corticóide, nos permitiu três inferências. Primeira: a instalação agora progressiva de uma manifestação neurológica consequente ao processo desmielinizante já reconhecido (EM), não responsivo à corticoterapia. Segunda: a presença inicialmente de uma placa desmielinizante com períodos de atividade e remissão, que sofrera degeneração tumoral; sua expansão cervical teria desencadeado a paresia braquial - um sintoma novo, nunca antes apresentado pela paciente. Terceira: a ocorrência fortuita de duas condições distintas, sem correlação fisiopatológica - desmielinização e tumor primário do SNC.

Esta paciente apresenta ainda um outro tumor primário do SNC - provável meningioma, visto na RM de crânio e que nunca apresentou manifestação clínica. Diante das características da imagem por ressonância serem sugestivas desta natureza do tumor, optamos pela conduta expectante neste aspecto.

O diagnóstico de miopatia por corticosteróide foi baseado em dados clínicos - paraparesia proximal nos membros inferiores - e não recebeu confirmação por estudo eletrofisiológico, uma vez que houve melhora rápida e progressiva da força em membros inferiores em resposta à suspensão do corticosteróide.

Conclusão

A doença desmielinizante pode preceder o desenvolvimento do tumor por até 28 anos⁶. A exata correlação fisiopatológica entre a ocorrência de tumores no SNC e EM ainda está para ser

estabelecida, uma vez que não há referência à mudança de comportamento evolutivo destas patologias ocorrendo simultaneamente. Naqueles pacientes em que a desmielinização foi um achado de necrópsia, a relevância clínica desta associação pareceu ser nula. Entretanto, a partir do diagnóstico inicial de EM, o desenvolvimento de sintomas pertinentes ao desenvolvimento de um tumor no SNC pode ser erroneamente interpretado como uma manifestação neurológica a mais do processo desmielinizante. Portanto, diante de um paciente com EM que apresente uma manifestação neurológica nova e distinta das apresentadas anteriormente, com instalação insidiosa e progressiva dos sintomas, e cuja evolução clínica não apresente resposta ao tratamento com os esquemas terapêuticos habituais, como corticoterapia endovenosa, devemos realizar uma reavaliação clínica detalhada utilizando, com critérios clínicos, os exames complementares de imagem como a RM.

Diante da multiplicidade de patologias associadas - EM, ependimoma medular e meningioma - o caso relatado tem grande relevância clínica, pela associação entre EM e tumores do SNC.

REFERÊNCIAS

1. Spaar FW, Wikstrom J. Multiple sclerosis and malignant neoplasms in the central nervous system: a clinical anatomical report of three cases. *J Neurol* 1978;218:23-33.
2. Vieregge P, Nahser HC, Gerhard L, Reinhardt V, Nau HE. Multiple sclerosis and cerebral tumors. *Clin Neuropatol* 1984;3:10-21.
3. Ho KI, Wolfe DE. Concurrence of multiple sclerosis and primary intracranial neoplasms. *Cancer* 1989;47:2913-2919.
4. Scully RE, Mark EJ, Mc Neppy WF, Ebiing SH, Phillips LD. Case record of the Massachusetts General Hospital. *New Engl J Med*. 1997;336:1163-1171.
5. Shankar SK, Rao TV, Srivastav VK, Narula S, Asha T, Das S. Balo's concentric sclerosis a variant of multiple sclerosis associated with oligodendroglioma. *Neurosurgery* 1989;25:982-986.
6. Aarli JA, Mork SJ, Myrseth E, Larsen JL. Glioblastoma associated with multiple sclerosis: coincidence or induction. *Eur Neurol* 1989;29:312-316.
7. Currie S, Urich H. Concurrence of multiple sclerosis and glioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1974;37:598-605
8. Lahl R. Combination of multiple sclerosis and cerebral glioblastoma. *Eur Neurol* 1980;19:192-197
9. Malmgren RM, Detels R, Verity MA. Co-occurrence of multiple sclerosis and glioma: case report neuropathologic and epidemiologic review. *Clin Neuropathol* 1984;3:1-9.
10. Nahser HC, Vieregge P, Nau HE, Reinhardt V. Coincidence of multiple sclerosis and glioma: clinical and radiological remarks on two cases. *Surg Neurol* 1986;26:45-51
11. Palo J, Duchesne J, Wikstrom J. Malignant diseases among patients with multiple sclerosis. *J Neurol* 1977;216:217-222.
12. Russell DS, Rubinstein CJ. Pathology of tumours of the nervous system. 4. Ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1977:241.
13. Anderson M, Hughes B, Jefferson M, Smith WT, Waterhouse JAH. Gliomatous transformation and demyelinating disease. *Brain* 1980;103:603-622.