

## REGISTRO DE CASOS

### HEMÂNGIO-ENDOTELIOMA INTRA E EXTRAMEDULAR. EXTIRPAÇÃO CIRÚRGICA

ROLANDO A. TENUTO \*

CARLOS DE LUCCIA \*\*

Os motivos que nos levaram a relatar o presente caso foram: a raridade do tipo de tumor diagnosticado ao exame microscópico e a satisfatória regressão pós-operatória da sintomatologia que o paciente apresentava. A história do paciente é, em resumo, a seguinte:

O. P., sexo masculino, com 35 anos de idade, internado na enfermaria de Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Fac. Med. Univ. São Paulo (Serviço do Prof. A. Tolosa) em 7 de agosto de 1948 (Reg. 109332), com acentuada dificuldade de locomoção. Quase que com caráter de subitaneidade, há cerca de dois anos o paciente começou a sentir dores, principalmente noturnas, nos membros superiores e dorso. Elas, gradualmente, diminuíram de intensidade, para desaparecerem depois de sete ou oito meses. Há ano e meio apareceram parestesias no pé e perna direitos, sensação de adormecimento ao longo da borda cubital do membro superior direito e, à noite, contrações involuntárias no braço e antebraço desse mesmo lado. Nessa época, o joelho direito começou a falhar frequentemente durante a marcha. Em outubro de 1947 — portanto, aproximadamente um ano depois do início dos sintomas — o paciente foi submetido a apendicectomia, feita sob raqueanestesia. Ao sair do hospital, notou acentuada fraqueza da perna direita e impossibilidade de movimentar os artelhos direitos e os dois últimos dedos da mão direita, permanecendo estes em flexão permanente. Nessa ocasião foi feito o diagnóstico de mielite, sendo-lhe indicada a radioterapia profunda, tratamento que, feito em princípios de 1948, proporcionou certa melhora. Logo depois, porém, a dificuldade na deambulação aumentou, aparecendo fraqueza também no membro inferior esquerdo. Começaram as perturbações esfíntéricas e houve perda da sensação do coito. Nos antecedentes, digna de nota é somente a referência a um cancro duro, contraído em 1942.

Ao exame físico nada foi notado de anormal, a não ser dois nódulos indolores, móveis, no antebraço esquerdo e braço direito; a biópsia de um deles revelou tratar-se de lipoma. O *exame neurológico* mostrou: marcha pareto-espástica acentuada e somente possível com auxílio de outra pessoa. Força muscular diminuída na mão direita e membros inferiores, mais à direita. Perda da movimentação dos artelhos e diminuição dos movimentos dos dois últimos dedos da mão direita. Forte espasticidade dos membros inferiores. Reflexos profundos exaltados nos membros inferiores; clono da rótula esquerda e pés. Hipoestesia na borda cubital

---

Trabalho apresentado à Secção de Neuro-Psiquiatria da Associação Paulista de Medicina, em 5 outubro 1948.

\* Assistente de Clínica Neurológica (Prof. A. Tolosa) e da 3.<sup>a</sup> Clínica Cirúrgica (Prof. B. Montenegro) da Fac. Med. Univ. São Paulo. Neurocirurgião do Hospital das Clínicas.

\*\* Ex-assistente residente do Neurological Institute of New York (Depart. de Neurocirurgia). Assistente voluntário de Clínica Neurológica na Fac. Med. Univ. São Paulo (Prof. A. Tolosa).

do membro superior direito e nível sensitivo impreciso em T<sub>2</sub>, no tronco. Sensibilidade vibratória abolida nos membros inferiores até as espinhas ilíacas. Sensibilidade segmentar abolida, à direita, até a articulação coxofemoral e, à esquerda, até o joelho. Sinal de Babinski presente em ambos os pés. Feito o diagnóstico clínico de compressão medular cervical baixa por tumor. *Exames complementares* — *Sangue*: Reação de Kahn positiva. *Exame do líquido cefalorraquidiano*: Punção lombar; pressão inicial 12. Líquor levemente xantocrômico; 6 grs. de proteínas por litro; reações das globulinas fortemente positivas; provas manométricas mostrando bloqueio parcial do canal. O líquido obtido por punção suboccipital mostrou-se límpido e incolor, com 0,80 grs. de proteínas por litro e reações das globulinas fortemente positivas. *Radiografias*: A mielografia com lipiodol revelou parada do contraste em C<sub>6</sub>.

O paciente foi transferido para a 3.<sup>a</sup> Clínica Cirúrgica (Serviço do Prof. B. Montenegro) e operado em 23 de agosto de 1948. Feita a laminectomia em C<sub>4</sub>, C<sub>5</sub> e C<sub>6</sub>, a dura-máter mostrou-se abaulada; sentia-se, pela palpação, uma formação tumoral dura. Seccionada a dura-máter, foi encontrado um tumor de, aproximadamente, 4 cm. de comprimento por 2 cm. de largura, no espaço subaracnóideo. O tumor, muito vascularizado, era de cor vermelha, escuro, independente da aracnóide e ligado à região dorsal da medula por um curto pedículo, que se insinuava entre os funículos posteriores. O tumor foi removido totalmente em sua parte extramedular. A dura foi deixada aberta e os planos superficiais, fechados por pontos separados. O exame histológico do tumor extirpado mostrou tratar-se de *hemângio-endotelioma*.

Já nos primeiros dias do pós-operatório começou a regredir a sintomatologia. Foi iniciada a radioterapia profunda um mês depois da operação. Um mês e meio após a operação o doente já era capaz de andar só. Havia certa paresia e espasticidade no membro inferior direito. Desapareceram a hipoestesia e as perturbações esfíntéricas. A sensibilidade vibratória e segmentar eram normais, assim como os movimentos dos artelhos e dos dedos da mão direita. Os reflexos do membro inferior continuavam hiperativos; à direita, ainda havia clono no pé. Sinal de Babinski ausente.

#### COMENTARIOS

O que passaremos a expor a respeito dos hemângio-endoteliomas da medula é baseado na experiência de Elsberg<sup>1</sup> e no recente estudo de R. Wyburn-Mason<sup>2</sup> sobre tumores da medula. Os hemângio-endoteliomas são considerados idênticos, quanto ao tipo, aos hemangioblastomas de Bailey e Cushing. São tumores raros do sistema nervoso e poucos são os casos de hemângio-endoteliomas intramedulares relatados na literatura médica. Kernohan (1932), numa estatística de 67 tumores primários da medula, cita 4 casos de hemangioblastomas intramedulares. Wyburn-Mason reuniu 33 casos na literatura, dos quais 25 foram adequadamente descritos; ele juntou mais 14, totalizando 47 casos; somente 10 eram medulares. Um de nós (R. T.) teve oportunidade de encontrar outro hemângio-endotelioma intra e extramedular num doente operado em dezembro de 1945, que apresentava paraplegia crural. O

1. Elsberg, C. — Surgical diseases of the spinal cord. Paul B. Hoeber, New York, 1942.  
2. Wyburn-Mason — The vascular abnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes. Mosley, St. Louis, 1944.

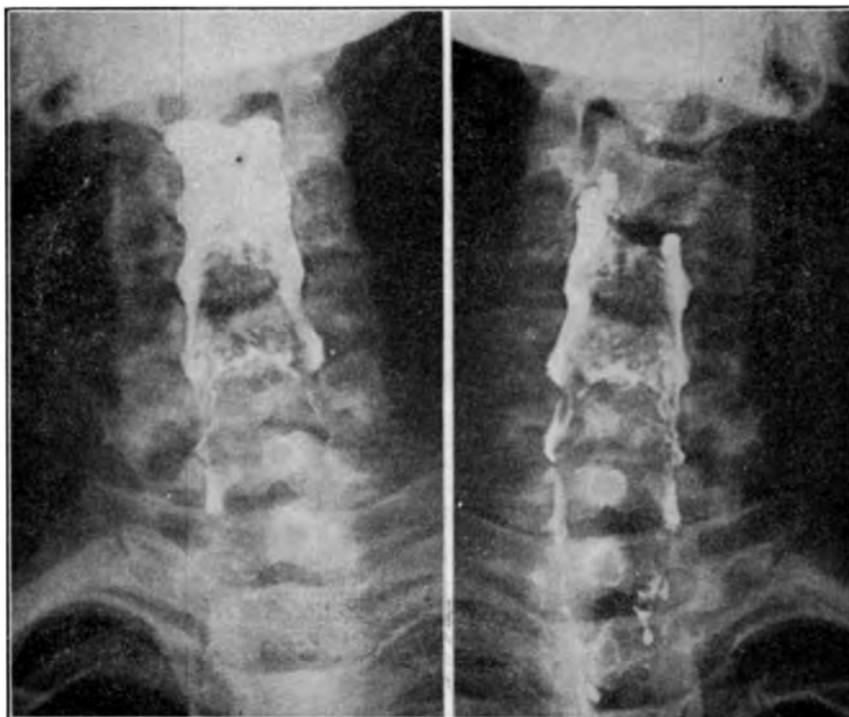


Fig. 1 — Caso O. P. Mielografias. Em A, parada do contraste (com imagem em zimbório) em C<sub>2</sub>. Em B, descida do contraste pelos lados do tumor, meia hora depois de injetado.



Fig. 2 — Caso O. P. Fotografia da peça extirpada (hemângio-endotelioma).

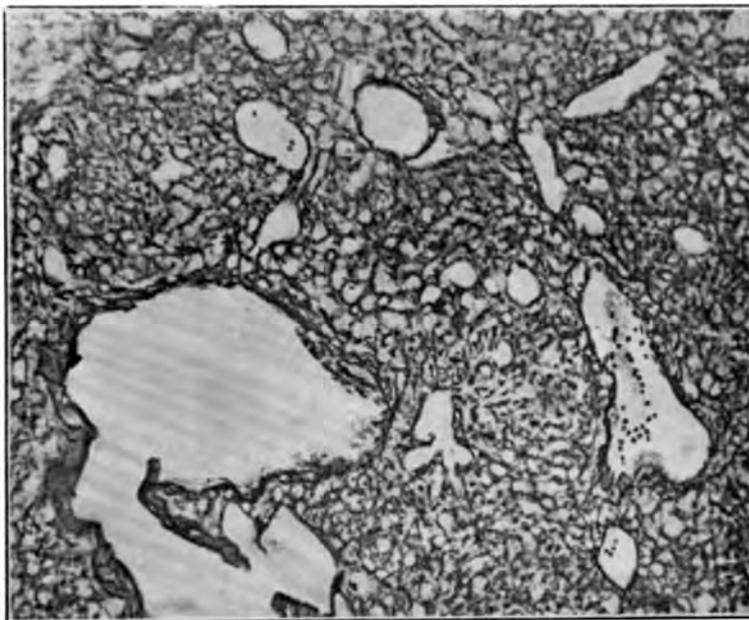


Fig. 3 — Caso O. P. Microfotografia de tumor, mostrando extensa rede de reticulina e lagos sangüíneos (coloração: Perurau).

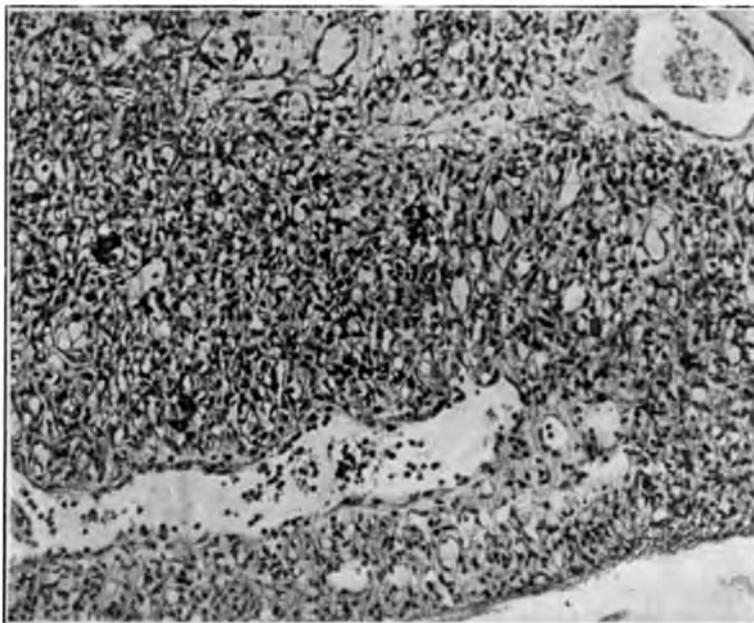


Fig. 4 — Caso O. P. — Microfotografia do tumor, mostrando a natureza vascular da neoformação, principalmente capilares. (coloração: Hemat.-eos.)

tumor estava situado na região dorsal da medula torácica; sua porção extramedular foi extirpada, a paraplegia regrediu, mas o paciente continuou com perda sensibilidade profunda, e assim se mantém até hoje.

Quando localizados na medula, os tumores em aprêço ocupam sempre a região dorsal, introduzindo-se entre os funículos posteriores. Não são císticos, apesar de alguns autores julgarem que as cavidades sirringomiélicas encontradas algumas vêzes com os tumores sejam análogas aos cistos. Esses tumores vasculares crescem, às vêzes, rapidamente, mas não dão metástases. São únicos ou múltiplos, amarelados e moles ou avermelhados e duros. Histologicamente, caracterizam-se por abundantes capilares sangüíneos bastante irregulares em tamanho e forma, grande proliferação de células endoteliais e retículo fibrilar esparsos pelo tumor todo. Esses tumores parecem ser provenientes de restos de pia-aracnóide, que se tornaram inclusos na parte dorsal da medula devido a alguma interferência com o desenvolvimento normal.

Costumam aparecer entre os 25 e 50 anos. Podem estar associados a tumor cerebelar do mesmo tipo ou a angioma da retina e, nesse caso, o tumor medular não produz, aparentemente, sintomas, constituindo achado de autópsia, podendo, porém, algumas vêzes, dar sinais de compressão medular. Quando o tumor é intramedular, único, ou está localizado numa raiz nervosa, os sintomas são de compressão medular progressiva ou de tumor de cauda equina. Se houver sirringomielia, o nível sensitivo é, geralmente, impreciso. A compressão se dá nas regiões torácica inferior, lombar ou cervical inferior. Essas neoformações não têm revelado tendências familiares ou hereditárias.

O decurso varia entre um mês e 10 anos, com duração média de 3 anos. No líquido, obtido tanto pela punção lombar como pela cisternal, a quantidade de proteínas é bastante elevada e o líquido se apresenta xantocrômico. Segundo Wyburn-Mason, estes achados são bastante característicos deste tipo de tumor. Este autor chama, também, a atenção para a possibilidade de serem visualizadas, nas mielografias pelo lipiodol, as ectasias venosas situadas acima e abaixo do tumor e que são um achado freqüente no ato operatório.

Se o tumor for intramedular, ele pode ser removido cirurgicamente. Quando extra e intramedular, somente aquela parte deve ser extirpada. A radioterapia tem sido usada com aparente sucesso.

#### RESUMO

Os autores relatam um caso de tumor intra e extramedular, diagnosticado, ao exame microscópico, como hemângio-endotelioma. Tratava-se de um paciente do sexo masculino, com 35 anos de idade, que apresentava paraplegia espástica acentuada. O exame neurológico permitiu o diagnóstico de compressão medular por tumor na região cervical baixa.

O paciente foi operado, sendo encontrado um tumor vascular, intra e extramedular, na parte dorsal da medula cervical; sua porção extramedular foi extirpada. Houve satisfatória regressão da sintomatologia.

#### SUMMARY

A case of intra and extramedular hemangio-endothelioma of the spinal cord is presented. The clinical, laboratory and radiological findings pointed to a spinal tumor at C<sub>5</sub>. The patient, a 35 year old man, was operated on and an intra and extramedullar hard and red vascular tumor was found in the dorsal portion of the cervical cord. Microscopic examination proved the tumor to be an hemangio-endothelioma. The extramedullar portion was extirpated and X ray therapy course was given post-operatively. Improvement was quite satisfactory. Spastic paraplegia decreased, sensory examination was normal and the patient, who was before bedridden, was already able to walk by himself in the 39<sup>th</sup> post-operative day.

*Hospital das Clínicas da Fac. Med. Univ. São Paulo (Clínica Neurológica).*