**Neurocirurgia de Emergência em Pacientes Pediátricos com Tumores Metastáticos.**

Felipe Eduardo Fagundes Lopes1

Angélica Cintra de Lima2

João Vítor de Mendonça Corrêa Netto3

Flávia Guimarães Bueno4

Nicole Luisa Konzen Stuepp5

 Nicole Jorge Teixeira6

Vinícius Yoshioka Ito7

Helton Zheus Azevedo mota8

ANNY SIBELLY DIAS CURY9

RODRIGO CURY MACHADO10

Gabriel jose lopes11

ONÉLIA ALYNE BONELLI12

Fabricio Ricardo Valerio13

Raissa Carla Soares Lopes Bonfim14

Greice Mara Barbosa Pinheiro15

**RESUMO**

O meduloblastoma é um tumor do sistema nervoso central (SNC) do tipo neuroepitelial que se desenvolve rapidamente. Essas tendências estão atualizadas a linha média da fossa posterior. Em casos raros, o rápido crescimento tumoral pode comprometer o ventrículo IV , obstruindo o fluxo liquórico, causando hidrocefalia. Além disso, a alteração do fluxo pode causar metástase tumoral do tipo retrógrada.

**Palavras-Chave:** Metastáticos, Neurocirurgia, Difusão.
E-mail do autor principal: felipelopes.med@gmail.com

1Faculdade de Medicina da UFMG

2Faculdade Zarns de Itumbiara

3FEMA

4Universidade Evangélica de Goiás

 5UNICESUMAR

6Universidade de Rio Verde, campus Rio Verde

7UNINOVE

8universidade estadual da região Tocantina do Maranhão(UEMASUL)

9UNINASSAU - Universidade Maurício de Nassau - Vilhena (RO)

10UFG - Universidade Federal de Goiás - Goiânia (GO)

11Unirv Goianesia

12UNINASSAU - Faculdade de Educação e Cultura de Vilhena - Vilhena (RO)

13Universidade de Uberaba

14Raissa Carla Soares Lopes Bonfim

15Unibrasil - Fernandópolis-Sp

* **INTRODUÇÃO**

Os tumores no sistema nervoso central (SNC) se caracterizam como o segundo tipo de neoplasia mais recorrente em pacientes pediátricos, onde a ocorrência varia entre 17 a 25% (MARTINS, B. L de J et al. 2011). Dentre eles, o meduloblastoma é responsável por cerca de 15 a 25% dos tumores cerebrais pediátricos, entretanto, pode acometer também adultos jovens, de maneira mais rara, com aproximadamente apenas 1% dos tumores cerebrais (FONTE, M. V. M. da et al. 2008). O meduloblastoma é um tumor neuroepitelial de caráter maligno e de crescimento rápido (MARTINS, B. L de J. et al. 2011; FONTE, M. V. M. da et al. 2008).

A histogênese do meduloblastoma atualmente possui 3 teorias para tentar ser explicada. A primeira indica que a origem vem da camada granular externa do cerebelo, que acontece durante o período fetal. A segunda teoria é baseada no tumor primitivo neuroectodérmico (PNET), onde os meduloblastomas são originados das células da matriz subependimal. A terceira e mais nova teoria, propôs que a origem é a partir de mais de uma célula, sugerindo que meduloblastomas clássicos são advindos da matriz ventricular, enquanto a variante desmoplásica origina-se da camada granular externa (FILHO, J. S. R et al. 2000).

O sítio de preferência desses meduloblastomas é a linha média da fossa posterior, em grande maioria expressiva, aproximadamente 94%, envolvendo o cerebelo e desses, a maioria (75%) são oriundos do vermis cerebelar, assim projetando-se para o IV ventrículo, podendo causar a compressão do mesmo e também se estender através do forame de Magendie e, menos freqüentemente, através dos forames de Luschka (MARTINS, B. L de J et al. 2011; FILHO, J. S. R et al. 2000). O acometimento mais lateral do hemisfério é característico de tumores que se manifestaram em paciente de idade mais avançadas (jovens e adultos jovens) (FONTE, M. V. M. da et al. 2008; FRANCO, C. M. R; MALHEIROS, S. M. F; GABBAI, A. A; 1999). Apresenta sua incidência situada entre o intervalo de 5 a 7 anos de idade e com ocorrência sendo predominante em crianças do sexo masculino, em torno de 65% (FILHO, J. S. R et al. 2000).

O aparecimento do quadro clínico é de caráter gradativo e insidioso, ao qual os sinais e sintomas dependem da combinação entre a disfunção cerebelar decorrente da localização tumoral e o aumento da pressão intracraniana (PIC) (FRANCO, C. M. R; MALHEIROS, S. M. F; GABBAI, A. A; 1999; MILLARD, N. E; BRAGANÇA, K. C de; 2015). Desse modo, é relativo à questão do tempo ao aparecimento dos sintomas.

Os pacientes com meduloblastoma possuem alguns sinais e sintomas recorrentes, são eles: cefaleia, vômito e ataxia (características devido a hipertensão intracraniana), mas também, há outros sintomas um pouco menos frequentes como as alterações visuais (diplopia, papiledema), déficits motores (distúrbio de marcha), alterações na fala, letargia e tontura (FILHO, J. S. R et al. 2000; AGUIAR, P. H et al. 1999). É importante ressaltar a questão de hidrocefalia, que por volta de 85 a 95% dos casos apresentam, devido a obstrução da circulação do LCR, gerada pela compressão do IV ventrículo (AGUIAR, P. H et al. 1999). Aqui relatamos um caso incomum na literatura científica, de um meduloblastoma com disseminação metastática retrógrada à circulação liquórica normal em um paciente adulto.

* **DESCRIÇÃO DO CASO**

Paciente S.S.B, 26 anos, sexo feminino, deu entrada no Hospital de Amor da Amazônia (Porto Velho – Rondônia) no dia 09/12/2019 com história de cefaleia e episódios de vômitos há dois meses, com queixas de dormência corporal e alterações visuais. Alega ter feito automedicação com analgésicos. Além disso, a paciente estava sob posse de uma ressonância magnética de crânio que evidenciou uma lesão expansiva na fossa posterior, acometendo o IV ventrículo, de aspecto indeterminado. No dia 14/12/2019, a paciente foi encaminhada para realizar uma nova ressonância magnética de crânio. A RNM (**Fig. 1.**) revelou uma lesão expansiva de tamanho 3,1 x 3,0 x 2,5 cm ao nível de IV ventrículo que exercia efeito compressivo sob a ponte e bulbo, com sinais de comprometimento incipiente do pedúnculo cerebelar médio e hemisfério cerebelar direito, apresentando hipercaptação de contraste e restrição à difusão. Foi relatado também, uma ectasia de III ventrículo e ventrículos laterais. Observou-se leve irregularidade em superfície ependimária dos cornos frontais dos ventrículos e do septo pelúcido, de aspecto indeterminado.

Figura 1 **– A, B, C**. Imagens de RNM em plano axial demonstram ectasia dos ventrículos laterais com sinais de transudação liquórica transpendimária incipiente, bem como hipercaptação de contraste da formação expansiva e a leve irregularidade da superfície ependimária dos ventrículos laterais. **D.** A sequencia mostra restrição à difusão da lesão expansiva localizada na linha média da fossa posterior. **E.** Imagem de RNM em plano sagital demonstra lesão expansiva ao nível do IV ventrículo cujas características de imagem são compatíveis com lesão neoplásica primária do SNC de alto grau.



Fonte: Hospital de Amor da Amazônia – Porto Velho – Rondônia.

A paciente recebeu o diagnóstico de meduloblastoma, determinando hidrocefalia por compressão do quarto ventrículo. Sendo assim, no dia 17/12/2019, ela foi levada para o centro cirúrgico para a implementação do dispositivo da derivação ventrículo peritoneal (DVP). No dia 26/12/2019, a paciente foi submetida a uma craniotomia de fossa posterior com lâminectomia de C1 e C2, para ressecção cirúrgica do tumor. Após a realização do procedimento, no dia 10/01/2020, a paciente foi submetida a uma nova ressonância magnética do crânio (Fig. 2.), que evidenciou a presença de uma cavidade cirúrgica, sem sinais inequívocos de recidiva/remanescente neoplásico. Também foi demonstrado o aumento da superfície ependimária dos cornos frontais dos ventrículos laterais e septos pelúcidos, sugestivos de disseminação neoplásica.

Figura 2 – **A, B, C.** RNM em plano axial evidenciando a cavidade cirúrgica ao nível do IV ventrículo, aumento da irregularidade da superfície ependimária dos cornos frontais dos ventrículos laterais e do septo pelúcido, sugestiva de disseminação neoplásica. **D.** Mínimo foco de restrição à difusão junto a superfície pósterolateral direita da transição pontomesencefálica, inespecífica.



Fonte: Hospital de Amor da Amazônia – Porto Velho – Rondônia.

No dia 21/01/2020, a paciente foi levada para a realização da ressonância magnética de coluna total que evidenciou focos metastáticos esparsos por toda a coluna dorsal e lombar. No dia 30/03/2020, após avaliação da oncologia, foi indicado tratamento com radioterapia para neuroeixo, seguida de dose de reforço na área tumoral (boost) e quimioterapia com ciclofosfamida, cisplatina e vincristina. Um mês depois, ela realizou uma nova ressonância magnética de crânio (**Fig. 3.**) que explicitou o padrão atípico de disseminação metastática, com grande aumento irregular da superfície ependimária dos cornos anteriores dos ventrículos laterais.

Figura 3 **– A.** RNM de coluna lombossacral evidenciando pequenos focos nodulares esparsos de realce pelo meio de contraste localizadas no interior do saco dural, nitidamente ao nível da cauda equina, sugestivos de disseminação neoplásica secundária. **B.** RNM de crânio mostrando espessamento e lesões nodulares das superfícies ependimárias dos cornos anteriores dos ventrículos laterais e septo pelúcido,. O conjunto de achados é compatível com disseminação liquórica da doença de base.



Fonte: Hospital de Amor da Amazônia – Porto Velho – Rondônia.

Desta forma, observa-se que houve uma disseminação retrógrada das células neoplásicas, que foi evidenciada de maneira discreta deste o primeiro exame, onde havia hidrocefalia determinada pelo efeito obstrutivo ocasionado pela lesão no quarto ventrículo. Estes achados estão provavelmente relacionados a uma alteração no fluxo liquórico, fazendo que houvesse fluxo retrógrado, e consequentemente, disseminação metastática retrógrada.

* **DISCUSSÃO**

Os exames de imagem desempenham um papel de extrema importância nos diagnósticos de tumores intracranianos, como também, no planejamento terapêutico que será escolhido. Dentre os exames, o mais utilizado é a ressonância magnética (FONTE, M. V. M. da et al. 2008; COLLADO, R. H et al. 2017). Os achados de imagem trazem o meduloblastoma com características como: uma massa sólida, que pode apresentar homogeneidade ou heterogeneidade (devido a presença de cistos/necrose, pequenos vasos sanguíneos e/ou calcificações), sofrem realce pelo contraste e se localizam na fossa posterior, estendendo-se para o interior do IV ventrículo, apresentando de isossinal a hipersinal em sequência de T2, e na sequência de T1, de isossinal a hipossinal. Alguns achados podem se apresentar de caráter inespecífico, assumindo características que podem estar presentes em outros tumores, por isso, há diagnósticos diferenciais como astrocitomas cerebelares, ependimomas, ou ainda, meningiomas (FONTE, M. V. M. da et al. 2008).

Entretanto, há limitações no uso da RM convencional, já que esta não possui especificidade suficiente para categorizar os tumores de SNC (COLLADO, R. H et al. 2017; MIGLIARO, M; BESADA, C; 2014). Assim, é utilizada a técnica da difusão para maior acurácia na RM. Essa técnica não invasiva, consiste na análise do grau de mobilidade da água sobre os tecidos (COLLADO, R. H et al. 2017; TESLA, M. L et al. 2013). Com o uso desse princípio, é quantificado a propensão a difusão a partir do coeficiente de difusão aparente (ADC), que se torna inversamente proporcional a celularidade tumoral (FONTE, M. V. M. da et al. 2008; TESLA, M. L et al. 2013). Um ADC baixo indica uma região com celularidade elevada, que está relacionada a processos celulares, como apoptose e proliferação (TESLA, M. L et al. 2013). Por fim, o ADC alterado torna visível áreas de hipossinal na RM que provavelmente estão relacionadas à alta celularidade dos meduloblastoma e facilitam o diagnóstico correto (FONTE, M. V.M. da et al. 2008).

O padrão metastático do meduloblastoma é do tipo “drop” metástase, em que há disseminação leptomeníngea para estruturas do canal medular. Esse tipo de metástase é mais comumente encontrada a altura da coluna torácica inferior e lombar, acometendo, principalmente as raízes nervosas, cauda equina, filamentos da raiz nervosa e o fundo do saco tecal. Acredita-se que a complicação decorrente do tumor primário ocorre por mecanismos de disseminação que utilizam do LCR, quando células neoplásicas atingem o espaço subaracnóideo e transitam livremente nessa região. Intervenções cirúrgicas e ação gravitacional estão entre fatores para essa característica de queda no “drop” metastático, apesar de haver casos relatados em que o paciente não possuía cirurgias prévias.

**REFERÊNCIAS**

* MARTINS, B. L. de J; CÔRREA, C. F; PERES, M. de M; ANÁLISE DE FATORES PROGNÓSTICOS RELACIONADOS À SOBREVIDA DE CRIANÇAS PORTADORAS DE MEDULOBLASTOMA. Macapá, v. 1, n. 1, p. 01-08, 2011. Disponível em: <https://periodicos.unifap.br/index.php/estacao/article/view/148>
* FONTE, M. V. M. da et al. Meduloblastoma: correlação entre ressonância magnética convencional, difusão e espectroscopia de prótons. **Radiologia Brasileira.** v.

41 n. 6 São Paulo Nov./Dec. 2008. Disponível em: https:/[/www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-)a[rttext HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0100-"& HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0100-"pid=S0100-](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-) 39842008000600006&lang=pt

* FILHO, J. S. R et al. MEDULOBLASTOMAS ACHADOS CLÍNICOS, EPIDEMIOLÓGICOS E ANÁTOMO-PATOLÓGICOS DE 28 CASOS. **Arquivo Neuro-Psiquiatria**, v. 58 n. 1, São Paulo Mar. 2000. Disponível em: https:/[/www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-)a[rttext HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0004-"& HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0004-"pid=S0004-](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-) 282X2000000100012&lang=pt
* FRANCO, C. M. R., MALHEIROS, S. M. F. & GABBAI, A. A. – Meduloblastoma em Adultos. **Rev. Neurociências** 7(3): 129-135, 1999. Disponível em: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/1999/RN%2007%2003/Pages%20from>

%20RN%2007%2003-6.pdf

* AGUIAR, P. H et al. MEDULOBLASTOMA EM ADULTOS: ANÁLISE DE UMA CASUÍSTICA E RESULTADOS CIRÚRGICOS. **Arquivo de Neuro- Psiquiatria,** v.57, n.4, São Paulo, dezembro 1999. Disponível em: https:/[/www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1999000600014)a[rttext HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0004-282X1999000600014"& HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0004-282X1999000600014"pid=S0004-282X1999000600014](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1999000600014)
* MILLARD, N. E; BRAGANÇA, K. C. de. Medulloblastoma. **Journal of Child Neurology**. v. 31, n. 12, p. 1341-1353, 2015. Disponível em: https:/[/www.ncbi.nlm.nih.gov/pm](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4995146/)c[/articles/PMC4995146/](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4995146/)
* COLLADO, R. H. et al. **Utilidad del coeficiente de difusión aparente en resonancia magnética como método auxiliar para la diferenciación entre meduloblastomas y ependimomas de la fosa craneal posterior en niños y adultos tratados en el Hospital Carlos Van Buren de Valparaíso. Una experiencia preliminar. Revista Chilena de Radiologia. v. 23, n. 3, Santiago, 2017. Disponível em:** <https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717>- 93082017000300003&lang=pt
* MIGLIARO, M; BESADA, C; Espectroscopia y difusión por resonancia magnética para la caracterización del linfoma del sistema nervioso central. **Revista Argentina de Radiologia.** v. 78, n. 4, Buenos Aires, 2014**.** Disponível em: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\_arttext HYPERLINK "http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1852-"& HYPERLINK "http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1852-"pid=S1852-](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-) 99922014000400003&lang=pt
* TESTA, M. L et al. Ressonância magnética com difusão: biomarcador de resposta terapêutica em oncologia. **Radiologia Brasileira.** v. 46, n. 3, maio/ jun. 2013. Disponível em: [http://www.rb.org.br/detalhe\_artigo.asp?id=2418 HYPERLINK "http://www.rb.org.br/detalhe\_artigo.asp?id=2418&idioma=Portugues"& HYPERLINK "http://www.rb.org.br/detalhe\_artigo.asp?id=2418&idioma=Portugues"idioma=Portugues](http://www.rb.org.br/detalhe_artigo.asp?id=2418&idioma=Portugues)
* SIMAS, A; SALES, C; FRAGOSO, P; Drop Metastasis: a rare diagnosis a case report and review of literature. **Galícia Clínica.** Disponível em: https:/[/www.rese](http://www.researchgate.net/publication/315061664_Drop_metastasis_a_rare_diagnosi)a[rchgate.net/publication/315061664\_Drop\_metastasis\_a\_rare\_diagnosi](http://www.researchgate.net/publication/315061664_Drop_metastasis_a_rare_diagnosi) s\_A\_case\_report\_and\_review\_of\_literature. 2017
* FERREIRA, N. F; BARBOSA, M; AMARAL, L. L. F. do; MENDONÇA, R. A; LIMA, S. S; Magnetic resonance imaging in 67 cases of glioblastoma multiforme and occurrence of metástases. **Arquivos de Neuro-Psiquiatra.** Disponível em: https:/[/www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2004000400024)a[rttext HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0004-282X2004000400024"& HYPERLINK "http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0004-282X2004000400024"pid=S0004-282X2004000400024](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2004000400024) https:/[/www.cmaj.c](http://www.cmaj.ca/content/175/5/475.3.2004)a[/content/175/5/475.3 HYPERLINK "http://www.cmaj.ca/content/175/5/475.3.2004". HYPERLINK "http://www.cmaj.ca/content/175/5/475.3.2004" HYPERLINK "http://www.cmaj.ca/content/175/5/475.3.2004"2004](http://www.cmaj.ca/content/175/5/475.3.2004)
* SILVA, F. A. B; SENERCHIA, A. A; CAPPELLANO, A; SABA, N; CHINELATI, R. M. K; LEDERMAN, H; Medulloblastoma and Drop Metastasis: MRI Evaluation and Optimized Protocol. **MRI for Pediatric Oncology.** Disponível em: [https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs40134-015-0106-z](https://link.springer.com/article/10.1007/s40134-015-0106-z). 2015