

Prurido Crónico Localizado como Manifestação Inicial de Tumor Intramedular Espinhal - Um Caso Pediátrico

SÓNIA CARVALHO¹, MANUEL SALGADO²

Consulta de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra

¹-Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António

²-Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra

Resumo

O prurido é um sintoma muito vulgar e quase constante em doenças da pele, mas isoladamente não traduz necessariamente uma patologia cutânea. Quando persiste na ausência de sinais sugestivos de dermatose, deverão ser evocadas outras etiologias, nomeadamente neuropatias sensitivas. É apresentado o caso de um rapaz de 13 anos de idade com prurido localizado à perna direita, com 10 anos de evolução, associado a amiotrofia do membro inferior direito e pé cavum assimétrico homolateral, secundário a um tumor intramedular espinhal.

Palavras-chave: prurido idiopático, pé cavum assimétrico, medula ancorada, tumor intramedular espinhal.

Summary

Chronic Localized Pruritis as a First Manifestation of an Intramedullary Spinal Tumour – A Pediatric Case

Itching is a very common symptom in skin disorders, however when occurs without signs suggestive of dermatosis, another aetiologies must be evoked, namely sensitive neuropathies. We present a 13 year-old boy with itch localized to the right lower leg for ten years, accompanied by right leg muscle wasting and cavus foot. An intramedullary spinal tumor was diagnosed.

Key-words: idiopathic pruritus, asymmetrical cavus foot, tethered spinal cord, intramedullary spinal tumour.

Introdução

O prurido é um sintoma muito vulgar em diversas dermatoses. Contudo, no entanto quando cursa sem erupção cutânea específica e tem uma duração superior a 2 semanas, denomina-se prurido idiopático, sendo o diagnóstico etiológico por vezes extremamente difícil ⁽¹⁾. Contudo justifica-se sempre tentar despistar as causas subjacentes.

Quando a causa é dermatológica, a sensação de prurido resulta da activação de terminações nervosas livres situadas na junção dermo-epidérmica ⁽¹⁾. A sensação de prurido é veiculada pelas fibras C amielinizadas que se dirigem ao corno dorsal e posteriormente ao feixe espinho-talâmico. Os mediadores são vários, incluindo a histamina, serotonina, prostaglandinas, substância P e peptídeos opióides. Os peptídeos opióides – leucina-encefalina e metionina-encefalina – distribuem-se em larga escala pelo sistema nervoso central e periférico e parecem modular a percepção da sensação de prurido (este mecanismo explica a razão pela qual a administração de morfina provoca prurido e a de um antagonista opiáceo como a naloxona alivia a sensação de prurido). O prurido pode surgir em lesões neuronais provavelmente por estimulação dos receptores destes opióides ⁽¹⁾. Contudo, por vezes é confundido com outras sensações que são mal interpretadas ou de difícil descrição pelos doentes – sensação de picadelas por alfinetes ou agulhas, entorpecimento e sensação de formigueiro – secundárias a neuropatia periférica, que são facilmente confundidas com prurido. Quando estes sintomas acontecem isoladamente ou conjuntamente com o prurido, deve ser ponderada a possibilidade de lesão neurológica ⁽¹⁾.

O caso seguinte é testemunho desta problemática.

Correspondência: Sónia Cristina Dias de Carvalho
Praça João XXIII, nº 471, 6º frente
4490-440 Póvoa de Varzim

Caso clínico

Rapaz de 13 anos de idade, raça caucasiana, filho único de pais saudáveis, não consanguíneos. Sem antecedentes pessoais de relevo até aos 3 anos de idade, altura em que iniciou queixas de "prurido" localizado à face interna da perna direita. Desde então foi seguido em Consultas de Dermatologia, tendo efectuado vários tratamentos com anti-histamínicos orais e corticóides tópicos.

Por persistência de prurido crónico, associado a marcha anómala no membro inferior direito, foi referenciado aos 13 anos para a Consulta de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra. As queixas consistiam em sensação de prurido na face interna da perna direita, havendo agravamento com a corrida e extensão do membro inferior direito. Referia igualmente sensação de fraqueza muscular ao nível do membro inferior direito, com cerca de 2 anos de evolução. Era bom aluno em todas as disciplinas, à excepção de educação física. Ao exame físico, apresentava um bom estado geral e nutricional, não tinha fácies adenoideu ou alterações cutâneas sugestivas de atopia. O exame cardiovascular e respiratório era normal e não apresentava adenomegalias nem organomegalias. Apresentava, de relevante, uma área eritematosa na face interna da perna direita, parcialmente liquenificada, que se constatou ser resultante de coceira crónica. Apresentava também atrofia muscular marcada de todo o membro inferior direito (Fig. 1) e dismetria dos pés, sendo o pé direito cavo e de menores dimensões do que o esquerdo (Fig. 2).



Fig. 1 - Atrofia muscular do membro inferior direito.

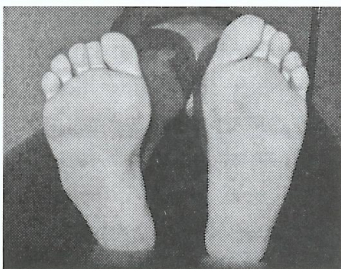


Fig. 2 - Dismetria dos pés, com pé cavum direito.

Os pais referiram provável início de atrofia muscular aos 10 anos e, aos 12 anos, constataram a assimetria no tamanho dos pés. Ao exame neurológico apresentava hiporreflexia aquiliana e marcha com ptose parcial do pé direito. Não apresentava incontinência de esfíncteres, nem instabilidade vesical, nem malformações ou alterações na linha média, nomeadamente seio pilonidal, placas pilosas ou nevos vasculares.

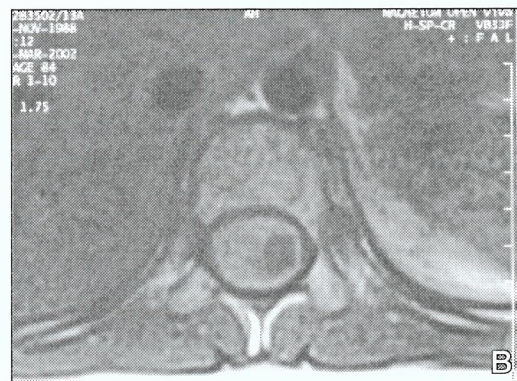


Fig. 3 - Formação quística ao nível do cone medular, A plano longitudinal, B plano transversal.

Perante o quadro clínico sugestivo de medula ancorada, foi efectuada ressonância magnética (RMN) contrastada da coluna que revelou a presença de formação expansiva localizada ao cone medular com morfologia ovalar, de limites mal definidos superiormente, com várias formações quísticas no interior, uma das quais volumosa (Fig. 3). Verificou-se também extensa cavidade siringohidromiélica que se estendia de C4 a C7 (a de menores dimensões) e de

D2 a D9, contendo várias septações horizontais (Fig. 4). A charneira óssea e nervosa cranio-vertebral apresentava-se normal, sem sinais de conflito de espaço a nível do foramen magno.



Fig. 4 - Cavidade seringomiélica de C4 a C7 e D2 a D9

Estabelecido o diagnóstico provável de tumor intramedular primário da medula espinhal, foi marcada Consulta de Neurocirurgia Pediátrica. Não voltámos a ver o doente.

Posteriormente fomos informados de que fora transferido para outro serviço de Neurocirurgia dum Hospital Central, onde foi submetido a exérese cirúrgica com remoção parcial do tumor, um ganglioglioma de grau II.

Discussão

A primeira hipótese de diagnóstico colocada, previamente à realização da RMN, foi a de medula espinhal ancorada (MEA), que resulta da persistência de um filamento terminal que ancora o cone ao nível de L2 ou abaixo. A sua apresentação é variável, e os sinais podem ser evidentes ao nascimento ou surgir apenas na idade adulta.

Podem sobrevir sinais neurológicos secundários a uma tensão anormal sobre a medula espinhal, em particular durante movimentos de flexão e extensão. As crianças podem apresentar sinais cutâneos na linha média (tumorações, acumulação de pêlos, sinus dérmico, mancha vascular, etc.) ou manifestarem apenas o crescimento assimétrico de um pé (pé cavum assimétrico) ou perna

associado a deformidade em talipe cavo e emaciação muscular devido a desnervação progressiva e prolongada^(2,3). Anormalidades da função da bexiga (como incontinência por transvasamento), escoliose progressiva e dor difusa nos membros inferiores são achados comuns na criança⁽³⁾.

As manifestações clínicas do nosso doente eram compatíveis com neuropatia periférica progressiva secundária a MEA.

A RMN delinea precisamente o nível do cone medular e o filamento terminal. A RMN entretanto realizada revelou tratar-se não de uma tensão anormal sobre a medula espinhal mas de uma compressão por massa tumoral.

Em crianças, os tumores da medula espinhal são responsáveis por cerca de 5 a 10% dos tumores do sistema nervoso central (SNC)⁽⁴⁾. A maioria das crianças com tumores da medula espinhal apresenta uma combinação de alteração da marcha, escoliose e dor no dorso, de acordo com o local do tumor^(4,5,6,7).

As neoplasias do canal medular são classificadas de acordo com a sua localização anatómica, podendo ser extramedulares (extra ou intradurais) ou intramedulares^(5,6,7) (Quadro I).

Quadro 1
Tumores intra-espinhais na criança

Tumores intra-espinhais (TIE)	Etiologias	Clínica Principal
Tumores extramedulares- (2/3 dos TIE):		
1. extradurais	1. geralmente metástases: linfoma, neuroblastoma, mieloma, carcinoma	- dorsalgias - dorsalgias nocturnas - postura em tripé no decúbito dorsal - paraplegia flácida
2. intradurais	2. geralmente benignos: meningioma neurofibroma, ganglioneuroma e menos frequentemente cordoma, lipoma, tumor dermóide	- retenção urinária - incontinência fecal - síndrome Brown-Séquard - por vezes papiledema
Tumores intramedulares (1/3 TIE)	Astrocitoma Ependimoma Hemangioblastoma Gliomas de baixo grau (ex, ganglioglioma)	- perturbações da marcha - distúrbios esfinterianos - distúrbios sensitivos dissociados - diminuição dos reflexos osteotendinosos

Os tumores intramedulares representam cerca de 1/3 dos tumores intraespinhais⁽⁵⁾. Os tumores intramedulares originam-se dentro da substância da medula e crescem lentamente por infiltração, em geral na região cervical. Os mais frequentes são os gliomas de baixo grau e, entre os mais raros, encontram-se os gangliogliomas⁽⁸⁾.

Dificuldades progressivas da locomoção e anormalidades dos esfíncteres são geralmente os primeiros sintomas⁽⁵⁾.

Os tumores intramedulares produzem uma tumefacção fusiforme da medula espinhal, muitas vezes com bloqueio parcial ou total do LCR e formação de siringomiélias. A siringomiélie consiste numa cavidade cística dentro da medula espinhal, a qual pode comunicar-se com as vias de líquido ou permanecer localizada e não comunicante. A

siringomielia comunicante está geralmente associada a malformação de Chiari do tipo I, enquanto que a siringomielia não comunicante é secundária a tumores medulares, acidentes vasculares, traumatismo e aracnoidite. Por causa da sua evolução lenta, a siringomielia raramente causa sintomatologia durante a infância. A siringomielia secundária a tumores medulares parece resultar da interferência no fluxo ascendente normal de líquido no canal vertebral. A apresentação clássica é uma síndrome espinhal central com perda sensitiva dissociada e fraqueza arreflexica nos membros. O défice sensorial consiste na perda das sensibilidades dolorosa e térmica, com preservação relativa das sensibilidades vibratória e proprioceptiva. A maioria dos casos começa de forma assimétrica, com perda sensorial unilateral. À medida que a lesão aumenta, surge disfunção vesical e intestinal. Os sintomas começam tipicamente de maneira insidiosa na adolescência ou início da idade adulta, progredem de maneira irregular e podem exibir remissão espontânea por vários anos. Imagens de RMN identificam com precisão cavidades de seringa e lesões associadas da medula espinhal. Em todos os casos, deve-se obter uma RMN do cérebro e de toda a medula espinhal, para delinear a extensão completa da siringe. Dor e falsa sensação de prurido por disestesias são comuns ^(5,6).

No caso apresentado, a sensação de prurido foi secundária a uma lesão neoplásica intramedular (ganglioglioma), associada a siringomielia, que condicionou provavelmente mieloneuropatia e subsequentemente fenómenos de disestesia. A atrofia muscular e as dismetria dos pés foram resultantes quer do efeito directo da expansão tumoral primária quer do efeito exercido pelas cavidades siringomiélicas.

A taxa de sobrevida livre de tumor num período de 4

anos nos gangliogliomas de baixo grau completamente ressecados é de 75% e nos tumores com ressecção subtotal, como foi o caso do nosso doente, de 63%. A degeneração anaplásica pode ocorrer mas é rara; contudo, implica vigilância a longo prazo ⁽⁸⁾.

Este caso sublinha que, na avaliação de uma situação de prurido, que ocorre na ausência de evidência clínica de dermatose, é importante que sejam consideradas outras causas.

Agradecimentos

Ao Professor Doutor Lobo Antunes, do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Santa Maria, e a toda a sua equipe médico-cirúrgica, que procederam à excisão cirúrgica do tumor.

Bibliografia

1. Greaves MW. Pruritus. In: *Dermatology In General Medicine*, 4th ed. FitzPatrick TB et al (eds). New York, McGraw-Hill, 1993; 74-86.
2. Peixoto JC, Salgado M, Lourenço AL, Borges L, Seabra J, Soares FB. Disrafismo Espinhal Oculto. *Rev Port Pediatr* 1989; 20: 219-26.
3. Congenital Anomalies of the Spine. In *Pediatric Neuroimaging*, 2nd ed, Barkovich AJ (ed). New York: Raven Press, 1995; 477-540.
4. Neoplasms of the Spine. In *Pediatric Neuroimaging*, 2nd ed, Barkovich AJ (ed). New York: Raven Press, 1995; 541-568.
5. Diseases of the Spinal Cord. In: *Principles of Neurology*, 6th ed, Adams RD, Victor M, Ropper AH (eds). New York, McGraw-Hill, 1997; 1227-75.
6. Beer SJ, Menezes AH. Primary Tumors of the Spine in Children: Natural History, Management, and Long-term Follow-up. *Spine* 1997; 22: 649-58.
7. Spinal Cord Disorders. In *Nelson Textbook of Pediatrics*, 16th ed, Behrman RE, Kliegman R, Jenson H (eds). Philadelphia: WB Saunders Company, 2000; 1863-6.
8. Walker D, Kaye A. Low grade glial neoplasms. *J Clin Neurosci* 2003; 10:1-13.