



Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial

ISSN: 1676-2444

jbpm@sbpc.org.br, adagmar.andriolo@gmail.com

Sociedade Brasileira de Patologia Clínica/Medicina Laboratorial

Serapião, Maria; Serapião, Carlos; Kiss, André; Appel, Hamilton
Diagnóstico intraoperatório de esquistossomose mansônica cerebelar pseudotumoral
Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial, vol. 45, núm. 1, febrero, 2009, pp.
69-73
Sociedade Brasileira de Patologia Clínica/Medicina Laboratorial
Rio de Janeiro, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=393541946011>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica
Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Diagnóstico intraoperatório de esquistossomose mansônica cerebelar pseudotumoral

Primeira submissão em 23/07/07
Última submissão em 04/02/09
Aceito para publicação em 20/02/09
Publicado em 20/02/09

Intraoperative diagnosis of pseudotumoral cerebellar neuroschistosomiasis

Maria Serapião¹; Carlos Serapião²; André Kiss³; Hamilton Appel⁴

unitermos	resumo
Neuroesquistossomose	A esquistossomose é uma doença parasitária causada por vermes trematódios do gênero <i>Schistosoma</i> . Esses vermes habitam ramos da veia mesentérica inferior e, por meio da ovoposição, disseminam seus ovos por várias regiões do organismo humano. O sistema nervoso central (SNC) pode ser afetado no decorrer de qualquer forma clínica da infecção, principalmente pela embolização dos ovos ocorrida após a migração anômala dos vermes adultos para locais próximos ao tecido cerebral. No SNC, os ovos induzem reação granulomatosa periovular intensa, respondendo pela produção do efeito de massa com sinais neurológicos de aumento de pressão intracraniana. É relatado o caso de um homem de 27 anos cujo diagnóstico de esquistossomose mansônica cerebelar foi obtido pelo método de esmagamento linear (<i>squash</i>), durante o ato cirúrgico. Uma biópsia retal realizada posteriormente confirmou a presença de ovos viáveis de <i>S. mansoni</i> . No conhecimento dos autores, este é o primeiro relato de neuroesquistossomose diagnosticado por esta técnica.
Pseudotumor cerebelar	
Método do esmagamento linear (<i>squash</i>)	

abstract	key words
<i>Schistosomiasis is a parasitic infection caused by trematode platyhelminths of the genus Schistosoma. These worms live in branches of the inferior mesenteric vein and disseminate its eggs to several regions of the human organism through circulation. Central nervous system (CNS) involvement may occur in the development of any clinical infection, mainly by in-situ egg deposition following anomalous migration of adult worms to sites near the cerebral tissue. The presence of eggs in the CNS induces a severe periovular granulomatous reaction, which is responsible for the mass effect and the increased intracranial pressure. A case of cerebellar schistosomiasis caused by S. mansoni in a 27-year-old man is diagnosed by squash (smear) technique. A rectal biopsy performed later showed viable S. mansoni eggs. This is, probably, the first report of neuroschistosomiasis diagnosed by the squash (smear) technique.</i>	<i>Neuroschistosomiasis Squash (smear) method Cerebellum pseudotumor.</i>

1. Professora convidada de Anatomia Patológica da Universidade Federal do Paraná (UFPR).

2. Chefe do Serviço de Patologia do Hospital Dona Helena, Joinville-SC.

3. Neurocirurgião do Hospital Dona Helena.

4. Neurorradiologista do Hospital Dona Helena.

Trabalho realizado no Laboratório de Anatomia Patológica (LAP) do Hospital Dona Helena.

Introdução

A esquistossomose, em seus diversos tipos e apresentações, é uma parasitose endêmica em 74 países. Estima-se que afete 300 milhões de indivíduos em todo mundo, constituindo-se na segunda maior endemia parasitária mundial^(1, 7).

Cinco espécies de esquistossomas são importantes para o homem, porém somente três foram descritas comprometendo o sistema nervoso central (SNC): *S. mansoni*, *S. haematobium* e *S. japonicum*⁽¹⁰⁾. Dessas espécies, o *Schistosoma mansoni* é a única existente nas Américas e, no Brasil, atingiu cerca de 10 a 12 milhões de indivíduos, estando, graças a programas especiais de controle, reduzida agora para menos de 5 milhões. Sua ocorrência está diretamente ligada às condições precárias de saneamento básico que favorecem a contaminação da água pelos ovos eliminados nas fezes humanas em áreas onde existe o hospedeiro intermediário⁽⁶⁾.

Há uma preponderância de *S. japonicum* acometendo o encéfalo e *S. mansoni* e *S. haematobium*, a medula espinhal^(1, 2). Em 1963, Marcial-Rojas *et al.*, por meio de uma revisão da literatura, agruparam 97 casos de envolvimento do SNC por *Schistosoma*. Desses, 26 por *S. mansoni*, dos quais 17 envolviam a medula espinhal e nove o cérebro⁽⁷⁾.

O comprometimento do cerebelo é referido por Bambirra *et al.*⁽²⁾, Brito *et al.*⁽⁴⁾, Cabral e Pittella⁽⁵⁾ Raso *et al.*⁽¹¹⁾ e Silva *et al.*⁽¹³⁾, sendo que todos estes pacientes foram submetidos à cirurgia com ressecção da lesão.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino com 27 anos relata história recente de cefaleia progressiva acompanhada de náuseas, vômitos e síndrome vertiginosa. Na época, o exame neurológico e a tomografia computadorizada (TC) de crânio foram normais. O estudo do liquor cefalorraquidiano (LCR) evidenciou pleocitose linfocitária e hiperproteinorraquia.

Um mês depois, o paciente foi internado no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Dona Helena, em Joinville-SC, com quadro de cefaleia, ataxia de marcha com látero-pulsão à direita, nistagmo horizontal e paresia de nervo abducente direito. Dois meses depois foi realizada nova TC por persistência dos sintomas, a qual evidenciou lesão expansiva em fossa posterior, sugestiva de processo neoplásico primário do SNC. A ressonância magnética

(RM) cranioencefálica confirmou uma lesão infiltrativa de "vérmis" e hemisfério cerebelar direito estendendo-se para a ponte e o pedúnculo cerebral direito, compatível com processo expansivo primário do SNC (**Figura 1**).

O paciente foi submetido a microcirurgia estereotáxica e o exame anatomopatológico intraoperatório diagnosticou neuroesquistossomose mansônica sob a forma tumoral

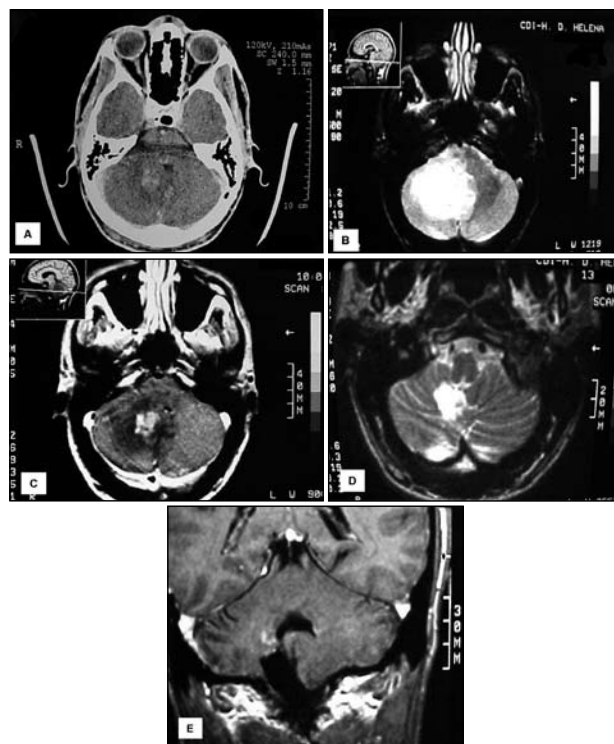


Figura 1 – A: TC com contraste evidenciou lesão expansiva com impregnação nodular no vérmis e no hemisfério cerebelar direito; B: RM ponderada em T2 evidenciou lesão expansiva com hipersinal na topografia do vérmis, do hemisfério cerebelar direito, à direita da ponte e do pedúnculo cerebral direito; C: RM ponderada em T1 após uso de contraste paramagnético evidenciou impregnação nodular heterogênea da lesão; D: RM pós-operatória com cortes axiais em T2 evidenciando pequena área de hipersinal no hemisfério cerebelar direito sem efeito de massa; E: RM pós-operatória com cortes coronais em T1 após contraste evidenciando pequeno realce nodular no hemisfério cerebelar direito e sugerindo reação granulomatosa residual

cerebelar pela técnica de esmagamento linear (*squash*). Posteriormente, o restante da amostra foi fixado em formaldeído, incluído em parafina e examinado em preparados histológicos corados por hematoxilina e eosina (HE). O diagnóstico foi complementado por biópsia retal realizada a seguir, que identificou ovos viáveis de *S. mansoni* (**Figura 2**).

O paciente foi tratado com praziquantel e dexametasona e estava assintomático na ocasião da alta hospitalar.

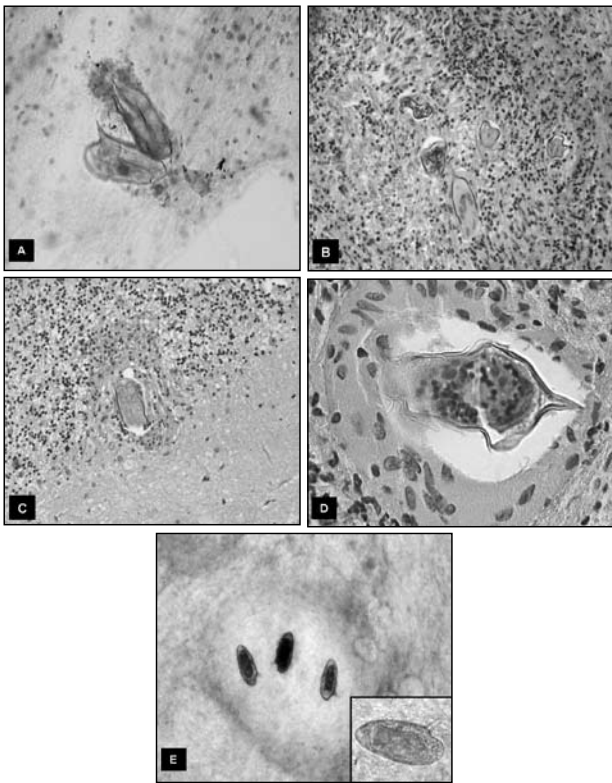


Figura 2 – A: Esmagamento linear (HE 200X) – ovos evidentes e preservados em meio a tecido cerebelar e células inflamatórias; B: cerebelo (HE) 200X – cortical cerebelar contendo numerosos granulomas constituídos por histiócitos e gigantócitos envolvendo ovos de *Schistosoma mansoni*; C: cerebelo H.E. (HE 200X) – ovos presentes entre as camadas molecular e granular interna; D: cerebelo (HE 400X) – granuloma com gigantócito multinucleado contendo ovo espiculado; E: reto – biópsia retal por vitrottransparência mostra numerosos ovos no sombreado de um granuloma. Encarte: detalhe do ovo com espícula lateral

Discussão

A esquistossomose mansônica é causada pelo trematódeo *Schistosoma mansoni*, que requer caramujos de água doce do gênero *Biomphalaria* como hospedeiro intermediário para completar o seu ciclo de desenvolvimento. A doença é transmitida pelos ovos de *S. mansoni* eliminados pelas fezes do hospedeiro infectado.

O contato humano com águas infectadas pelas cercárias é o modo pelo qual o indivíduo adquire a esquistossomose. Após a penetração, a larva resultante, denominada esquistossômulo, alcança a circulação venosa e, posteriormente, os pulmões. A partir daí o verme pode alcançar o sistema porta pela via hematogênica ou transtissular descrita em ratos por Wilks *et al.*⁽¹⁴⁾. Uma vez no sistema porta intra-hepático, os esquistossômulos se desenvolvem, adquirindo a forma adulta, e migram para o território da veia mesentérica inferior, onde a fê-

mea fará a ovoposição. Por intermédio das anastomoses entre as veias mesentérica inferior e pudenda interna os ovos podem alcançar os pulmões, a grande circulação e, posteriormente, atingir órgãos bem vascularizados como o SNC. A disseminação dos ovos ao SNC pode ocorrer também pela comunicação entre o sistema mesentérico portal e o plexo venoso epidural vertebral de Batson. Outro mecanismo é pela migração anômala de vermes adultos até locais próximo ao SNC seguida de ovoposição, que parece ser a principal maneira de se adquirir neuroesquistossomose⁽¹⁰⁾.

A patogenia das lesões do SNC produzidas pelo *Schistosoma* depende da resposta imune do hospedeiro aos ovos do parasita, os quais se localizam, preferencialmente, nas estruturas mais ricamente vascularizadas. No SNC essas estruturas são: leptomeninge, córtex cerebral, gânglios da base, cerebelo, plexo coroide e medula espinhal.

A neuroesquistossomose mansônica afeta, preferencialmente, a medula espinhal, como relatado por diversos trabalhos^(1, 2). O presente caso representa uma rara forma da neuroesquistossomose com comprometimento cerebelar se exteriorizando clinicamente sob a forma de tumor primitivo. A forma tumoral da esquistossomose cerebelar encontra-se descrita na literatura em apenas 13 casos histologicamente confirmados, relatados de 1984 a 2007. Desses casos, 11 eram homens e duas mulheres, havendo variação de idade de 11 a 40 anos. A apresentação clínica dos casos relatados é semelhante à encontrada no presente caso. Em todos os pacientes, o exame anatomopatológico mostrou numerosos granulomas por esquistossomose em várias fases evolutivas^(10, 11). Não foi relatado, em nenhum desses trabalhos prévios, o emprego do método de esmagamento linear como técnica utilizada para o diagnóstico perioperatório da lesão.

A apresentação clínica da forma tumoral da neuroesquistossomose não se distingue muito daquela causada por processos intracranianos lentamente expansivos. Os ovos que alcançam o SNC formam grandes granulomas em área circunscrita, respondendo pela produção do efeito de massa com sinais neurológicos de aumento da pressão intracraniana. Não estão descritos sintomas neurológicos ou achados de TC específicos para o diagnóstico dessa enfermidade e, com exceção das alterações no exame neurológico, o exame físico é normal. Os exames laboratoriais são de pouca contribuição, mas a contagem de eosinófilos geralmente demonstra um número aumentado.

A presença de ovos de *S. mansoni* nas fezes ou em biópsias retais é observação frequente. Em todos os relatos da literatura, o diagnóstico esteve fundamentado na identificação de ovos e granulomas no tecido nervoso removidos após cirurgia ou por autópsia^(10, 11). Pittella e Lana-Peixoto⁽⁹⁾ demonstraram que 26% de 46 pacientes com esquistossomose hepatoesplênica apresentavam extensa deposição de ovos no cérebro. Desses pacientes, apenas um apresentava sintomas neurológicos, levando a crer que a neuroesquistossomose seja mais frequente do que a expressividade clínica sugere. A impossibilidade de se estabelecer uma suspeita diagnóstica pré-operatória representa uma dificuldade para o patologista, a quem são fornecidos dados inespecíficos e não-indicativos da lesão. Deste modo, a possibilidade de que a afecção do SNC por ovos de esquistossoma tenha maior prevalência do que se supõe faz com que o reconhecimento microscópico seja de grande importância epidemiológica.

A técnica do diagnóstico intraoperatório por esmagamento linear dos fragmentos obtidos por cirurgia estereotáxica tem se mostrado procedimento muito importante no auxílio à atuação do cirurgião, havendo forte correlação com diagnósticos alcançados pelo uso da tradicional técnica de parafina. Vários trabalhos foram realizados com o objetivo de comparar os dois métodos no diagnóstico de neoplasias envolvendo o SNC^(3, 12), porém as contribuições da literatura são escassas quando se referem a parasitismos do SNC. O uso de métodos intraoperatórios para o diagnóstico de esquistossomose

está amplamente descrito na literatura mundial, porém, até o momento, não há referências ao uso do esmagamento linear (*squash*) no comprometimento do SNC pela esquistossomose.

A doença no SNC, como em qualquer órgão afetado pela esquistossomose, está constituída pela reação granulomatosa, apresentando três estágios clássicos de alteração tissular: necrótico-exudativo, produtivo e de cura por fibrose. No estágio necrótico-exudativo observam-se ovos viáveis ao redor dos quais ocorre extensa formação granulomatosa formada por zona central de necrose periovular e camada de células epitelioides e mononucleadas dispostas perifericamente. Já no estágio produtivo os ovos geralmente estão parcialmente vazios ou fragmentados, não há necrose e a reação inflamatória periovular consiste em células epitelioides e gigantes. O estágio de cura por fibrose apresenta granulomas menores do que os da fase produtiva e os ovos, frequentemente fragmentados, são envolvidos por células gigantes e poucas células epitelioides e linfócitos, ao lado de fibrose e reação astrocítica^(10, 11). O caso em questão apresentou-se sob a forma produtiva, conforme demonstrado na Figura 2.

Considerando a grande prevalência de indivíduos infestados no Brasil, deve-se ressaltar a necessidade de divulgação intensa das mais variadas apresentações e métodos diagnósticos da neuroesquistossomose, bem como incluí-la na lista de possibilidades diagnósticas para a etiologia de manifestações clínicas neurológicas.

Referências

1. ANDRADE, A. N. Neuroesquistossomose. *Arq Neuropsiquiatr*, v. 44, p. 275-9, 1986.
2. BAMBIRRA, E. A. *et al.* The tumoral form of schistosomiasis: report of a case with cerebellar involvement. *Am J Trop Med Hyg*, v. 33, p. 76-9, 1984.
3. BLEGGI-TORRES, L. F.; COLLAÇO, L. M. Smear technique for the intraoperative examination of nervous system lesions. *Acta Cytol*, v. 37, p. 1, 34-9, 1993.
4. BRITO, D. M. M. *et al.* Esquistossomose cerebelar. *Neurobiol*, v. 56, p. 69-72, 1993.
5. CABRAL, G.; PITELLA, J. E. H. Tumoural form of cerebellar schistosomiasis mansoni. Report of surgically treated case. *Acta Neurochir*, v. 99, p. 148-51, 1989.
6. FERREIRA, L. A. *et al.* Forma tumoral encefálica esquistossomótica: apresentação de um caso tratado cirurgicamente. *Rev Soc Bras Med Trop*, v. 31, p. 89-93, 1998.
7. MARCIAL-ROJAS, R. A.; FIOL, R. E. Neurological complications of schistosomiasis. Review of the literature and report of two cases of transverse myelitis due to *S. mansoni*. *Ann Intern Med*, v. 59, p. 215-30, 1963.
8. PANIS, Y. *et al.* Appendiceal localization of bilharziasis: value of extemporaneous histological examination. *Ann Chir*, v. 48, p. 374-6, 1994.
9. PITTELLA, J. E. H.; LANA-PEIXOTO, M. A. Brain involvement in hepatosplenic schistosomiasis mansoni. *Brain*, v. 104, p. 621-32, 1981.

10. PITTELLA, J. E. H. Neuroschistosomiasis. *Brain Pathol*, v. 7, p. 649-62, 1997.
11. RASO, P. *et al.* The tumoral form of cerebellar schistosomiasis: case report and measure of granulomas. *Rev Soc Bras Med Trop*, v. 39, p. 283-6, 2006.
12. SHAH, A. B. *et al.* Squash preparation and frozen section in intraoperative diagnosis of central nervous system tumors. *Acta Cytol*, v. 42, p. 1149-541, 1998.
13. SILVA, J. C. *et al.* Schistosomiasis mansoni presenting as a cerebellar tumor: case report. *Arq Neuropsiquiatr*, v. 65, n. 3B, p. 845-7, 2007.
14. WILKS, N. E. Lung-to-liver migration of schistosomes in the laboratory mouse. *Am J Trop Med Hyg*, v. 16, p. 599-605, 1967.

Endereço para correspondência

Maria José Serapião
Hospital Dona Helena
Rua Blumenau, 123 – Centro
CEP 89204.250 – Joinville-SC
Tel.: (47) 3451-3414
Fax (47)3451-3313
e-mail: serapiao@terra.com.br