

Ependimoma de IV ventrículo simulando quadro clínico de migrânea sem aura

Fourth ventricle ependimoma simulating migraine without aura. A case report

Ariovaldo Alberto da Silva Junior,¹
Abouch Valenty Krymchantowski,² Bruno Silva Costa³

¹Coordenador do Serviço de Neurologia e do Setor de Cefaléia do Hospital Universitário São José da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais; Membro das Sociedades Mineira e Brasileira de Cefaléia; Ambulatório de Cefaléias Crônicas do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ.

²Diretor e Fundador do Centro de Avaliação e Tratamento da Dor de Cabeça do Rio de Janeiro; Coordenador do Ambulatório de Cefaléias Crônicas do Instituto Deolindo Couto da UFRJ; Membro das Sociedades Brasileira, Americana e Internacional de Cefaléia.

³Membro do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário São José da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais e da Santa Casa de Misericórdia de Minas Gerais

IDENTIFICAÇÃO

R.E.A.O, 10 anos, sexo feminino, leucoderma, Belo Horizonte-MG.

HMA

Trata-se de paciente que começou a apresentar, em outubro de 2002, crises de cefaléia intermitente que se tornaram mais freqüentes e intensas a partir de dezembro, tendo sido encaminhada pela pediatria, em março de 2003, após solicitação de tomografia de crânio (TCC). A criança relatava crises de cefaléia holocraniana, mais pronunciada no vértice, de moderada a intensa, não sabendo definir o caráter da dor, geralmente acompanhada de náusea e às vezes de vômitos, ocasionalmente com fotofobia. Segundo a mãe, com aproximadamente três horas de duração, sem horário preferencial, com freqüência que girava em torno de uma a duas vezes por semana e que geralmente melhorava com o repouso e uso de dipirona. Por duas vezes levou-a ao pronto atendimento, devido aos vômitos. A criança não tinha qualquer queixa entre as

crises e a mãe não notou outras anormalidades, salvo uma discreta piora do desempenho escolar. A TCC estava agendada para semana seguinte. A história familiar era positiva para migrânea (tia materna). Não havia outros dados relevantes na história patológica progressiva, social e escolar.

EXAMES FÍSICO E NEUROLÓGICO

Paciente alerta, reativa, tranqüila, sem déficits motores ou sensitivos; inspeção e palpação do crânio e região cervical sem evidências de anormalidades; presença de mordida aberta anterior; marcha equilíbrio e provas cerebelares normais; sem alterações de pares cranianos inclusive fundo de olho; normorreflexia superficial e profunda; ausculta cardíaca, pulmonar e palpação abdominal sem sinais de anormalidade, PA: 11 x 7 cmHg e FC: 72bpm.

HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

- 1) Migrânea sem aura
- 2) Cefaléia secundária?

CONDUTA

1) Orientação quanto à provável etiologia primária da dor, que era intermitente e ocorria há mais de 120 dias sem aparecimento de quaisquer outros sinais ou sintomas, sugerindo um quadro de migrânea sem aura.

2) Prescrição de antiinflamatório não esteroidal associado a paracetamol, precedido de metoclopramida se necessário, nas crises de dor.

3) Preenchimento de diário da dor.

4) Prescrição de cinco gotas de flunarizina (10 mg/ml) à noite.

5) Realização da TCC já agendada, a fim de afastar a possibilidade de cefaléia secundária.

EVOLUÇÃO

A paciente retornou duas semanas após sem melhora do quadro e a TCC mostrava lesão expansiva intracraniana heterogênea na fossa posterior, causando hidrocefalia supratentorial (Figura 1). Foi suspensa a flunarizina, iniciado dexametasona e solicitado ressonância magnética de encéfalo (RNM), que mostrou volumosa massa tecidual de aspecto alongado no sentido crânio caudal preenchendo totalmente o quarto ventrículo, herniando caudalmente pelo forame de Magendie, que se mostrava alargado, bloqueando o espaço subaracnóideo da cisterna magna, projetando-se até caudalmente no canal raquidiano posteriormente à medula até o nível de C1-C2, com intensificação heterogênea pelo agente para magnético, com plano de clivagem bem estabelecido com o tronco cerebral e o parênquima cerebelar, separados do mesmo por rima de espaço liquórico no interior do quarto ventrículo (sinal da ferradura). Condicionando compressão importante do tronco cerebral e notando-se dilatação ventricular à montante (Figura 2). Foi estabelecida a hipótese de endimoma e encaminhada à neurocirurgia, que decidiu pela abordagem cirúrgica através de craniotomia de fossa posterior realizando com sucesso a exérese total da lesão por via transvermiana seguida de utilização de derivação ventricular externa por cinco dias. O exame anatomopatológico confirmou a hipótese de endimoma, tendo sido realizada radio e quimioterapia, bem como RNM de todo eixo do sistema nervoso e do encéfalo de controle que não mostraram novas lesões. A paciente evoluiu bem e até sua última consulta em março de 2004, mostrava-se bem e sem cefaléia que melhorou após a intervenção cirúrgica.

CONCLUSÃO

A migrânea sem aura pode ser definida como cefaléia recorrente que se manifesta em ataques que duram de 4-72 horas, sendo características típicas da cefaléia localiza-

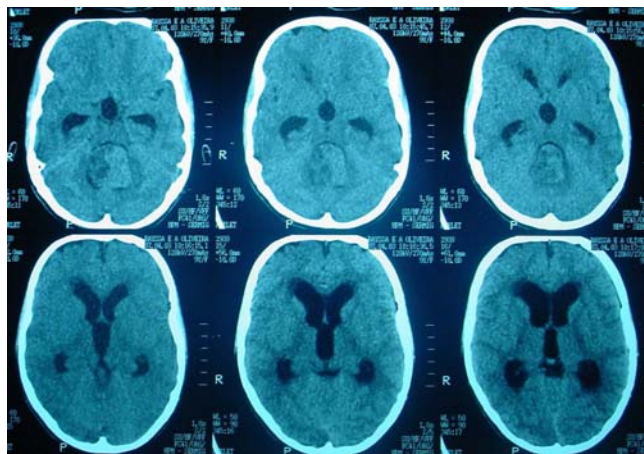


Fig. 1

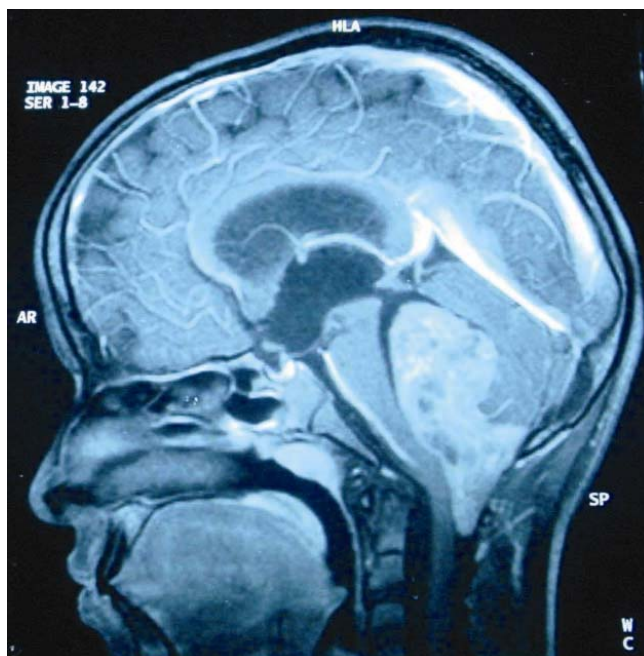


Fig. 2

ção unilateral, qualidade pulsátil, intensidade moderada ou severa, exacerbada por atividade física rotineira e associada com náusea e/ou fotofobia e fonofobia, como pode ser visto nos critérios diagnósticos da Classificação Internacional das Cefaléias 2004 da International Headache Society (Quadro 1). Nas crianças, o quadro tem algumas particularidades já que as crises costumam ser menos intensas, podem durar de 1-72 horas (embora a evidência suporte duração menor de duas horas em crises não tratadas ainda requeira confirmação através de estudo prospectivo com diário de cefaléia) a cefaléia é geralmente bilateral, sendo que o padrão semelhante ao do adulto, de dor unilateral, normalmente emerge ao final da adolescência ou início da

Quadro 1
Critérios diagnósticos de migrânea sem aura

- A. Pelo menos cinco ataques que preenchem os critérios B-D.
- B. Cefaléia durando 4-72 horas (sem tratamento ou com tratamento ineficaz).
- C. Cefaléia preenche ao menos duas das características:
1. Localização unilateral.
 2. Qualidade pulsátil.
 3. Intensidade da dor moderada ou severa.
 4. Exarcebada por atividade física rotineira.
- D. Durante a cefaléia, pelo menos um dos seguintes:
1. náusea e/ou vômitos.
 2. fotofobia e fonofobia.
- E. Não atribuída a outra desordem.

Quadro 2
Razões de considerar investigação por neuroimagem nas cefaléias

1. Características e evolução temporal
 - A primeira ou a pior dor de cabeça
 - Cefaléias sub-aguda com aumento da frequência ou severidade
 - Cefaléia progressiva ou diária persistente
 - Cefaléia crônica diária
 - Cefaléia sempre do mesmo lado
 - Cefaléia que não responde ao tratamento
2. Fatores demográficos
 - Cefaléia recente em pacientes com câncer ou infecção pelo vírus HIV
 - Cefaléia surgida após os 50 anos
 - Pacientes com crises convulsivas
3. Associadas a sintomas e sinais
 - Associada a febre, rigidez de nuca, náusea e vômitos
 - Cefaléia, que não migrânea com aura, associada a sintomas e sinais neurológicos focais
 - Associada com papiledema. Alterações cognitivas ou mudança de personalidade

Fonte: Evans RW. *Headaches*. In: Evans RW. (ed.). *Diagnostic testing in neurology*. Philadelphia: Wb Saunders, 1999, p.2).

vida adulta. A localização normalmente é fronto-temporal, quando ocorre na região occipital, seja unilateral ou bilateral, é rara e sinal de alerta: muitos casos atribuíveis a lesões estruturais. A presença de fotofobia e fonofobia devem ser inferidas através do comportamento das mesmas, visto que a criança, na crise migranosa, procura deitar-se em ambiente tranquilo e com pouca claridade, obtendo geralmente alívio da dor após adormecer.¹ A diferenciação entre migrânea e cefaléia secundária a lesão estrutural deve ser feita observando, além dos critérios diagnósticos, aspectos da história clínica como tempo e forma de evolução, presença de sintomas e sinais associados e o grupo demográfico envolvido (Quadro 2).

A cefaléia secundária à síndrome de hipertensão intracraniana é presença constante na evolução natural dos

tumores encefálicos. De um modo geral, tende a ser difusa, com predominância frontal ou occipital, atenuando-se um pouco com a posição ortostática e piorando com procedimentos que aumentam a pressão dentro do crânio, tais como decúbito, esforço físico, coito, manobra de Valsava e compressão das jugulares. Podemos, todavia, discernir diferentes comportamentos na maneira de instalação e posterior evolução das cefaléias desencadeadas por tumores cerebrais:

1) Início insidioso e evolução crônica e progressiva: Seria a maneira clássica, habitualmente descrita; a dor teria um início insidioso, permanecendo por algum tempo de pequena intensidade, intermitente, com o aparecimento matutino, e desaparecendo paulatinamente poucas horas após despertar e levantar. Pouco a pouco, e este caráter progressivo é importante para o diagnóstico, a cefaléia vai se tornando mais freqüente e mais intensa terminando por ser contínua e de grande intensidade. Mormente nos tumores da fossa posterior, é freqüente a associação com vômitos de aparecimento matutino.

2) Início agudo: Este aspecto pode ser visto quando há sangramento tumoral, mas, em substancial número de pacientes, este aspecto é apenas aparente, já que a anamnese cuidadosa demonstraria sintomas prévios, inclusive a dor de cabeça.

3) Intermitente: Este modo evolutivo ocorre quando o tumor se localiza no interior das cavidades ventriculares, movimentos da cabeça mobilizam a massa tumoral que obstrui a via de drenagem do líquido cefalorraquidiano, agravando ou fazendo surgir dor de cabeça, que pode melhorar ou mesmo desaparecer também de modo rápido, no instante em que outro movimento desloque a tumoração e desfaça o bloqueio restaurando o livre trânsito liquórico. Este aspecto caracteriza os tumores em válvula.

4) Em relação com tosse e esforço: atualmente, se reconhece que, em apenas 10% dos casos, a dor se relaciona à patologia intracraniana. De qualquer maneira, alguns casos de tumor se iniciam desta maneira, portanto, é uma das poucas modalidades de cefaléia que a investigação por neuroimagem é obrigatória.²

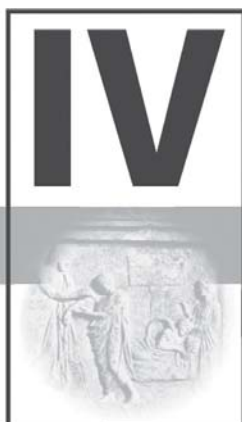
Neoplasia intracraniana se apresentando como cefaléia primária não é rara. A literatura descreve associação entre tumor cerebral primário ou metastático simulando migrânea com aura.³ Oependimoma originado no IV ventrículo tende a se tornar sintomático por obstrução da circulação liquórica e hidrocefalia. Usualmente, os sintomas iniciais incluem náuseas e vômitos intermitentes e cefaléia que normalmente precedem distúrbios de marcha e alterações de nervos cranianos, típicos nas lesões hemisféricas cerebelares. Devido ao crescimento lento da lesão dentro do IV ventrículo, pode haver obstrução intermitente do fluxo liquórico pelo aqueduto cerebral, que se desfaz com o aumento da pressão no III ventrículo caracterizando um sistema valvular que pode produzir quadro que mimetiza cefaléia tipo migrânea.⁴

Concluimos que em alguns casos pode haver dificuldade no diagnóstico diferencial entre migrânea sem aura e cefaléia secundária a tumores intraventriculares. No caso relatado, a evolução de aproximadamente seis meses, na ausência de sintomas e sinais neurológicos focais, a presença de crises intermitentes de 1-72hs, de moderada a forte intensidade, a presença de náusea e vômitos, comportamento sugerindo foto e fonofobias e história familiar positiva para migrânea, associadas à difícil caracterização semiológica, própria das crianças, nas quais elementos típicos da migrânea como localização e caráter da dor podem estar ausentes, tornaram esta diferenciação particularmente difícil. Por outro lado, o incremento progressivo da intensidade e frequência das crises, a presença frequente de vômitos e a piora do desempenho escolar sugeriam cefaléia secundária. Provavelmente não teríamos indicado a TCC na primeira consulta, já que nossa primeira hipótese era migrânea sem aura. Felizmente, o exame já estava agendado. Isto mostra como é delicado o cotidiano do cefaliatra, que tem a delicada tarefa de diferenciar os casos de cefaléia secundária em meio ao enorme número de casos primários.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. The International Classification of Headache Disorders. 2nd Edition. Cephalgia 2004;24(suppl 1):1-149.
2. Farias da Silva W. Diagnóstico das cefaléias. Cefaléia dos tumores cerebrais. 2002, p.27-30.
3. Debruyne J, Crevits L. Migraine-like headache in intraventricular tumors. Clin Neurol Neurosurg 1982;84:51-57.
4. Lyons MK, Kelly PJ. Posterior fossa ependymomas: report of 30 cases and review of the literature. Neurosurgery 1991;28:659-665.

Endereço para correspondência
Dr. Arioaldo Alberto da Silva Júnior
Hospital Universitário São José
Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais
Clínica Vitacento – Setor de Cefaléia
Rua Aimorés, 2.864 – Santo Agostinho
30140-082 – Belo Horizonte-MG
Tel: (31) 3292-3960
e-mail: juniorariovaldo@uol.com.br



Congresso de Clínica Médica

do Estado do Rio de Janeiro

01 a 03 de setembro de 2004
Hotel Glória, Rio de Janeiro

Informações: Trasso Comunicação e Assessoria Ltda.
Telefone/Fax: (21) 2521-6905 – www.trasso.com.br – trasso@trasso.com.br