

PARACOCCIDIOIDOMICOSE MEDULAR

RELATO DE UM CASO

EDSON MARCHIORI * — MIGUEL AMÉRICO LOPES FREITAS **
RANUFO ARTHUR MACHADO LIMA ***

RESUMO — Os autores apresentam um caso de paracoccidiodomicose na medula cervical em paciente de 51 anos. Discutem as dificuldades diagnósticas e o tratamento seguido, ressaltando a raridade da localização medular, sendo este, de seu conhecimento, o quarto caso registrado na literatura.

Paracoccidiodomycosis of the spinal cord: report of a case.

SUMMARY — Paracoccidiodomycosis of the central nervous system presents either as meningeal or pseudotumoral lesions. Although occurring more frequently in the brain and meninges, they can occasionally involve the spinal cord. A case of paracoccidiodomycosis in the cervical spinal cord is reported in this paper. Difficulties in establishing the etiologic diagnosis, the importance of radiologic examination of the thorax, and the treatment of the patient are commented. In an extensive review of the literature on the subject, only three other cases have been found, which are also discussed.

A paracoccidiodomicose (blastomicose sul americana) é doença granulomatosa crônica, sistêmica, de natureza micótica, determinada pelo *Paracoccidioides brasiliensis*, fungo dimórfico que em geral se apresenta no material das lesões sob forma arredondada, com dupla membrana birrefringente. Parece que o habitat natural do parasito é o reino vegetal. Assim, a doença incide preferencialmente em trabalhadores masculinos do meio rural, embora cada vez mais se observem casos descritos na região urbana⁶. Ainda que casos esparsos sejam relatados nas Américas Central e do Norte e até em alguns países da Europa, a grande maioria dos casos provém da América do Sul, notadamente do Brasil². As lesões mais comuns ocorrem na mucosa bucofaringea, podendo daí se generalizar e atingir qualquer órgão, especialmente pulmões, suprarrenais, baço fígado, ossos, tubo digestivo e sistema nervoso central (SNC). No SNC, as lesões podem apresentar-se tanto sob forma meníngea como pseudotumoral. As lesões são mais freqüentes no cérebro e nas meninges, embora possam ser vistas em outras regiões. O caso em questão se tornou particularmente interessante pela localização medular, considerada bastante rara na literatura.

OBSERVAÇÃO

CP, paciente com 51 anos de idade, do sexo masculino, tipógrafo, atendido em 4/dezembro/81 por apresentar dor no pescoço e queimação no membro inferior esquerdo (MIE). Doença iniciada cerca de 5 meses antes por dor na região cervical posterior, na altura de C5-C6, com características progressivas; paralelamente surgiu queimação em toda a extensão do MIE e no dorso do antebraço direito (D); dois meses após apresentou infecção no saco escrotal, sem que o urologista tivesse chegado a conclusão etiológica, sendo medi-

Caso observado no Hospital Santo Antonio (HSA), Nova Friburgo: * Professor Adjunto de Radiologia da Universidade Federal Fluminense (UFF) e da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Chefe do Departamento de Radiologia da UFF; ** Professor Assistente de Neurocirurgia da UFF, Neurocirurgião do HSA; *** Neurologista do HSA.

cado com antibióticos e corticóides; em outubro/81, as dores na região cervical se espraiavam pelos ombros, bilateralmente, e a queimação cedia lugar a crises álgidas, no MIE; há um ano, associada a toda essa sintomatologia, notou dificuldade motora no membro superior direito (MSD), que se estendia de forma mais suave ao membro inferior direito (MID). Antecedentes — Tratava-se de um tipógrafo, mauuseando chumbo por 35 anos; no restante, nada digno de nota. Exame neurológico — Paciente lúcido e bem orientado, facies de sofrimento, pele de textura espessa e descamativa, com coloração escura no antebraço D. Nervos cranianos normais. Força: 3 na mão D e 4 no braço, antebraço e ombro D; MID e dimídio corporal esquerdo (E) normais; o braço e o ombro D pareciam congelados; Tono: hipertonia elástica no dimídio D, de maior intensidade no MSD. Marcha: realizada com o MSD fletido, sem movimentação, mantendo-se o MID espástico, rígido, sem flexão do joelho, arrastando o pé, como em marcha ceifante. Reflexos profundos: difusamente vivos, bilateralmente (+ + +), ligeiramente mais no MSD. Reflexos superficiais: cutâneo plantar E sem resposta e o D, diminuído. Sensibilidade: perda da sensibilidade térmica em todo o dimídio corporal E; hipostesia dolorosa à E; sensibilidade tátil normal. Exames complementares — Sangue, urina e líquido cefalorraquidiano (LCR) sem alterações. Exame radiológico do crânio, cavum e coluna cervical sem alterações. Rx de tórax: discutível infiltrado intersticial peri-hilar bilateral. Tomografia computadorizada do crânio e medula cervical foram consideradas normais. Nesta fase, ainda sem conclusão diagnóstica, os familiares optaram por transferir o paciente para outro Centro.

Cerca de 6 meses após (julho/82), o paciente retornou com o quadro neurológico deteriorado, ainda sem diagnóstico. Em síntese, o exame neurológico desta época mostrava hemiplegia espástica à D com hipostesia, em todas as suas modalidades, à E; nervos cranianos poupados. Todo o cortejo semiótico era próprio a hemi-seção medular D. Havia acentuada queda de estado geral. Rx de tórax mostrava acentuação do infiltrado peri-hilar e algumas formações nodulares de perimeio (Fig. 1 e 2). Foi submetido a estudo mieológico, que mostrou bloqueio cervical parcial, com alargamento da sombra medular, sugerindo

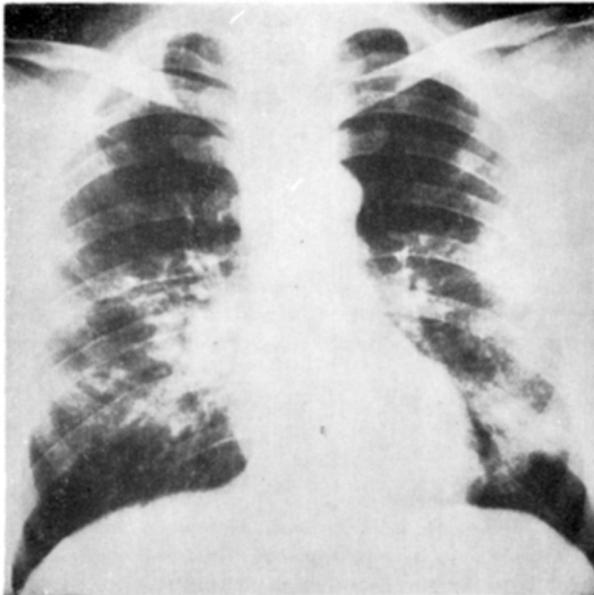


Fig. 1 — Caso CP. Telerradiografia do tórax em PA evidenciando condensações não homogêneas predominando no terço médio dos pulmões, com formações nodulares de perimeio.

processo expansivo (Fig. 2). Nesta fase, o paciente foi submetido a cirurgia: feita laminectomia C3-C7, aberta a dura, notou-se abaulamento da medula cervical em C4-C5, com coloração diferente do tecido medular, imediatamente abaixo da pia; não havia qualquer aderência da aracnóide à dura; com microscópio cirúrgico, o tumor foi totalmente dissecado do parênquima medular normal, pois havia ótimo plano de clivagem; fechada a dura com pontos contínuos, encerrou-se a cirurgia. A peça cirúrgica, enviada para exame anátomo-patológico, media cerca de 2 cm de diâmetro, tinha consistência dura e contornos irregulares;

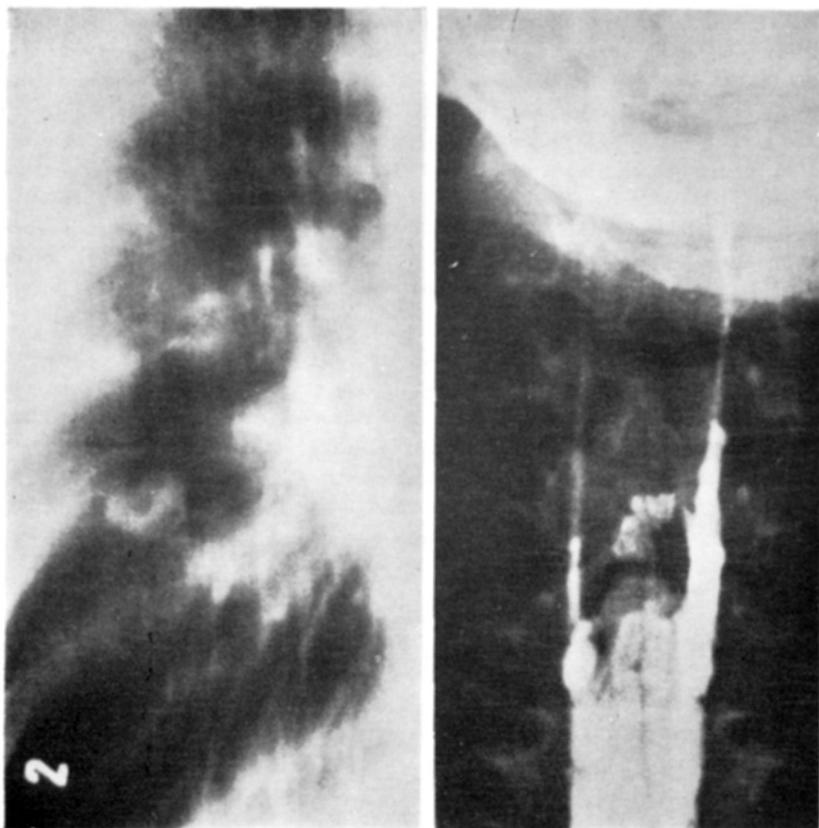


Fig. 2 — Caso CP. À esquerda, tomografia em AP do pulmão direito mostrando formação nodular com cavitação no seu interior, além das condensações não homogêneas. À direita, mielografia cervical em AP mostrando bloqueio cervical, com alargamento da sombra medular.

o diagnóstico foi de paracoccidiodomicose (Fig. 3). Evolução — O paciente foi encaminhado ao Serviço de Clínica Médica do HSA, no qual começou o tratamento com fisioterapia e anfotericina B, com 50mg/dia. O acompanhamento neurológico mostrava melhora progressiva, tanto do déficit motor como no retorno da sensibilidade. Posteriormente, o paciente começou a apresentar febre, calafrios, hipertensão e episódios ocasionais de perda de consciência. No 58º dia de uso do medicamento apresentou insuficiência aguda hepática, como complicação de uso de anfotericina B, falecendo no dia seguinte.

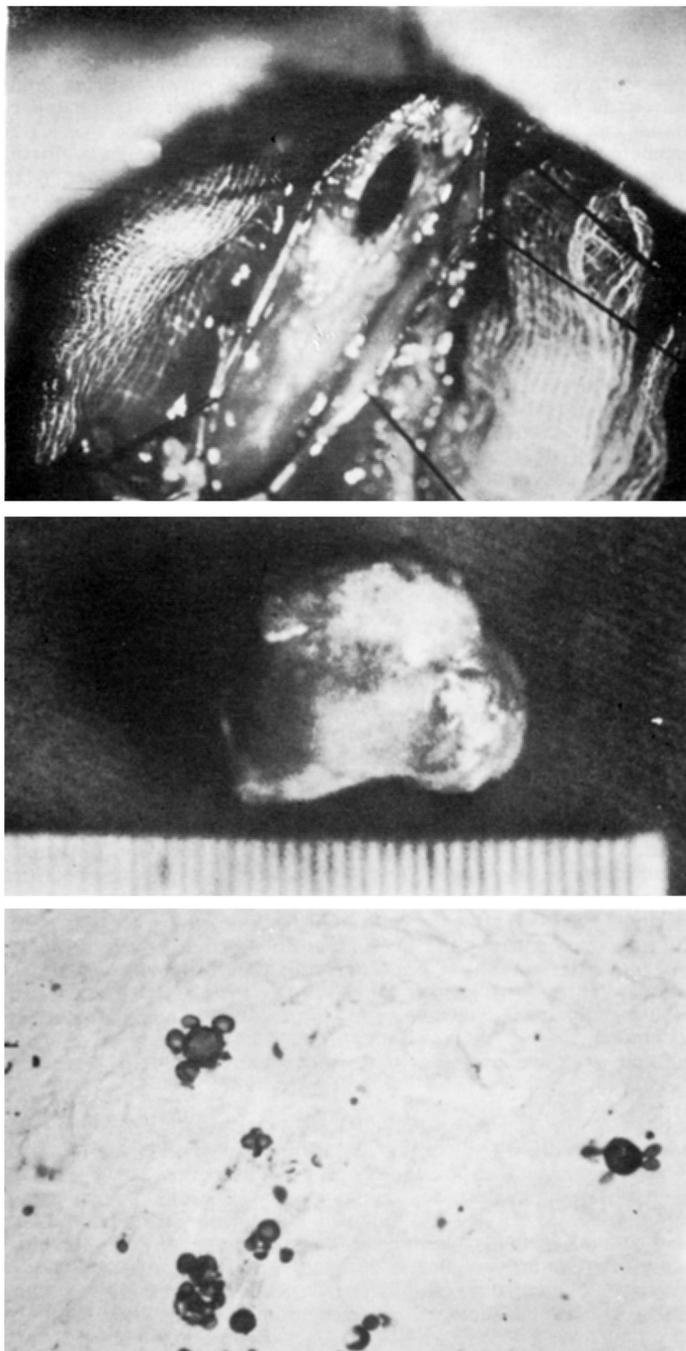


Fig. 3 — Caso CP. Em cima, fotografia do ato cirúrgico mostrando o aspecto da medula após a retirada do tumor. No meio, o nódulo retirado, de consistência dura, medindo cerca de 2cm de diâmetro. Em baixo, fotomicrografia do fungo de permeio ao tecido nervoso, com o Paracoccidióide gemulando, exibindo aspecto em roda de leme (coloração de Grocott).

COMENTÁRIOS

O comprometimento do SNC nas micoses profundas constitui tema de grande interesse neurocirúrgico, seja pelos aspectos clínicos envolvendo diagnóstico diferencial com quadros de hipertensão intracraniana ou tumorais, seja pelas condutas terapêuticas adotadas, na maioria das vezes conservadoras⁸. Parece que a paracoccidiodomicose compromete o SNC e seus envoltórios com maior frequência do que se pensava há alguns anos atrás^{8,11,12}. Essa modificação do conceito de que o tecido nervoso seria terreno pouco propício para a proliferação do fungo¹⁰ se deve à maior atenção que vem sendo dada a esta patologia, observando-se inúmeros relatos de casos em que a lesão foi comprovada histologicamente, sem exteriorização clínica. A percentagem deve ser, inclusive, mais alta; a falta de exame neurológico sistemático nos pacientes que apresentavam a micose e a sintomatologia por vezes bastante grave das outras localizações podem fazer passar despercebidos sinais discretos de acometimento do SNC¹².

Em geral, o diagnóstico de certeza é difícil; as lesões blastomicóticas do SNC quase nunca são diagnosticadas antes da cirurgia⁹. Essa situação decorre de uma série de circunstâncias, tais como a escassez de meios utilizáveis para o diagnóstico etiológico, a existência de comprometimento isolado do sistema nervoso, com ausência de lesões sistêmicas concomitantes ou prévias, bem como a frequência com que o quadro clínico simula outras patologias tanto de natureza inflamatória, como tumoral^{8,9}. Assim, na grande maioria dos casos, o diagnóstico é feito após a cirurgia, ou à necrópsia. O diagnóstico, em geral, só é suspeitado naqueles casos nos quais a doença já se manifestou previamente em outros órgãos¹². Em pacientes com lesão blastomicótica sistêmica, ou com história passada, que desenvolvem meningítico, meningo-encefálico ou tumoral a neuroparacoccidiodomicose deve ser a primeira hipótese diagnóstica⁸. Quando não há antecedentes claros, frente a paciente com quadro de meningite crônica de etiologia indeterminada, ou de processo expansivo intracraniano com o LCR apresentando evidência de processo inflamatório, impõe-se ter em mente a hipótese de paracoccidiodomicose.

Interessante ressaltar que as formas generalizadas de blastomicose em geral cursam com pulmões radiologicamente normais. Assim, Arantes Pereira¹ analisando casos de comprometimento do tubo digestivo na blastomicose sul-americana observou que, de 32 pacientes, apenas um (3,1%) apresentou comprometimento pulmonar. Marchiori⁷, estudando as lesões osteoarticulares, observou que, de 20 casos, 4 mostravam envolvimento torácico, sendo que lesões parenquimatosas pulmonares foram vistas em apenas um dos casos (5%). Nas lesões medulares, os casos descritos mostravam comprometimento pulmonar sugestivo da patologia, o que pode ser um parâmetro importante no auxílio ao diagnóstico. Em breve revisão da literatura sobre comprometimento do SNC na blastomicose, em 23 casos pesquisados aleatoriamente, encontraram-se lesões pulmonares sugestivas da doença em 4 deles, num total de 61%. Parece que o comprometimento dos pulmões (detectável radiologicamente) nos casos de lesão do SNC por paracoccidiodomicose é mais frequente que em outras formas generalizadas da doença, assumindo o exame radiológico de tórax extrema importância na avaliação do paciente.

A localização do *Paracoccidioides brasiliensis* no SNC é sempre secundária a foco localizado em geral na mucosa bucofaringea ou nos pulmões. A veiculação é feita por via hematogênica e/ou linfática⁸. As lesões podem localizar-se tanto nas meninges como no parênquima nervoso, dando origem às duas formas da doença, a meníngea e a granulomatosa ou pseudo tumoral. A forma meníngea pode ser difusa ou localizada, acometendo mais frequentemente as meninges da base do encéfalo e, mais raramente, as da convexidade cerebral e do canal raqueano. Assemelha-se à tuberculose, dos pontos de vista clínico, do LCR, e, mesmo, anátomo-patológico. Na outra forma, a granulomatosa ou pseudotumoral, os granulomas e eventualmente abscessos são de tamanho e localização diversos, múltiplos ou isolados, explicando a variabilidade dos quadros clínicos. Existe nítido predomínio pelos hemisférios cerebrais, em relação à localização cerebelar ou no tronco cerebral⁸. O tratamento em ambas as formas é basicamente clínico, medicamentoso. O tratamento cirúrgico limita-se àqueles casos em que as condições topográficas e/ou evolutivas da lesão exigem solução urgente, isto é, quando houver sinais de compressão localizada do sistema nervoso. Granuloma único, acessível cirurgicamente e com sintomatologia de processo expansivo em evolução, constitui a indicação cirúrgica precisa⁸.

Existem poucos casos comprovados de comprometimento granulomatoso em parênquima medular, o que poderia ser devido à pequena atenção dada a este segmento do sistema nervoso nas necrópsias. O primeiro caso de lesão medular comprovado histologicamente foi descrito por Braga e Okamura⁸, em 1973: tratava-se de paciente masculino de 45 anos, natural de São Paulo, que se queixava de fraqueza no MID e perda do controle da micção; a mielografia mostrou bloqueio parcial a nível de T11-T12; feita laminectomia com retirada de pequeno tumor, cujo exame histopatológico mostrou tratar-se de granuloma blastomicótico; as telerradiografias do tórax evidenciavam padrão retículo-nodular difuso, sugestivo de paracoccidioidomicose. O segundo caso foi publicado 4 anos mais tarde, por Forage et al.⁵: era um paciente masculino, de 42 anos, natural de Nova Friburgo, Rio de Janeiro; havia sido internado com quadro radiológico e diagnóstico de blastomicose pulmonar; começou a apresentar fraqueza no MIE, além de tontura, diplopia, tremores de extremidades e hipoacusia; a mielografia mostrou lesão expansiva intradural extramedular ao nível de C7, desviando a medula para a direita; feita laminectomia, foi encontrada tumoração aderida à duramáter e à medula; ressecada a lesão, foi feito diagnóstico anátomo-patológico de blastomicose sulamericana. Em 1980, Pedro et al.⁹ publicaram o terceiro caso; um paciente masculino de 34 anos, natural de São Paulo, que apresentava queixas de distúrbios de sensibilidade nos membros inferiores e retenção urinária; tinha diagnóstico prévio de blastomicose de laringe e lesões pulmonares ao exame radiológico compatíveis a esse diagnóstico; a mielografia mostrou bloqueio parcial entre T5-T6, com imagem sugestiva de processo expansivo intramedular; feita laminectomia, foi encontrada massa endurecida de cerca de um cm. que, histologicamente, mostrou-se tratar de granuloma blastomicótico.

REFERÊNCIAS

1. Arantes Pereira A — Paracoccidioidomicose gastro-entérica: estudo radiológico. Tese. Univ Fed Rio de Janeiro. Rio, 1983.
2. Barbosa W — Blastomicose sul americana: contribuição ao seu estudo no Estado de Goiás. Tese. Univ Fed Goiás. Goiânia, 1968.
3. Braga FM, Okamura M — Blastomicose medular. *Seara Med Neurocir (São Paulo)* 1:435, 1973.
4. Del Negro G, Albuquerque FJM, Campos EP — Localização nervosa da blastomicose sul americana: revisão da literatura e registro de dois casos. *Rev Hosp Clin São Paulo* 9:64, 1954.
5. Forage M Filho, Braga MRG, Kuhn MDS — Granuloma blastomicótico em medula espinhal. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 35:151, 1977.
6. Lacaz CS — Blastomicose sul americana. *Anais Instituto Pinheiros* 11:23, 1948.
7. Marchiori ES — Aspectos radiológicos das lesões osteoarticulares na blastomicose sul americana. Tese. Univ Fed Rio de Janeiro. Rio, 1979.
8. Nóbrega JPS — Micoses do sistema nervoso central. *Arq Bras Neurocir* 1:157, 1982.
9. Pedro RJ, Branchini MLM, Lucca RS, Silveira ML, Facure NO, Amato V Neto — Paracoccidioidomicose do sistema nervoso central: a propósito de dois casos. *Rev Inst Med Trop São Paulo* 22:269, 1980.
10. Pereira WC, Raphael A, Sallum J — Lesões neurológicas na blastomicose sul americana: estudo anátomo-patológico de 14 casos. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 23:95, 1965.
11. Pereira WC, Tenuto RA, Raphael A, Sallum J — Localização encefálica da blastomicose sul americana: considerações a propósito de 9 casos. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 23:113, 1965.
12. Raphael A — Localização nervosa da blastomicose sul americana. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 24:69, 1966.