

MEDULLOBLASTOMAS NO ADULTO

Aspectos Imagiológicos em Oito Casos

RITA SOUSA, GRAÇA SÁ, SOFIA REIMÃO, LEONOR LOPES, JOANA RUIVO, LUÍSA ALBUQUERQUE, JORGE CAMPOS
Serviços de Imagiologia Neurológica e de Neurologia. Hospital Universitário de Santa Maria. Lisboa

RESUMO

O meduloblastoma é um tumor de origem neuroepitelial, frequente em crianças mas raro em adultos. O aspecto imagiológico encontra-se bem estudado no grupo pediátrico, embora exista alguma controvérsia acerca do padrão imagiológico no adulto.

São apresentados os aspectos imagiológicos em Tomografia Computorizada (TC) e em Ressonância Magnética (RM) de oito pacientes adultos com meduloblastoma do cerebelo. A idade média foi 29.6 anos (16-65 anos) e a relação homem:mulher de 5:3. A maior parte teve localização lateral, no hemisfério cerebeloso (63%). Foram hiperdensos em TC (63%). Em RM todos se apresentaram hipointensos em T1, hiperintensos em T2, com realce de sinal após injeção de gadolínio, de padrão variável. Em sete casos existiam quistos/necrose intratumoral e em dois casos calcificações. Quatro doentes apresentavam hidrocefalia. Em dois casos o edema perilesional era inexistente. Todos apresentavam margens bem definidas e extensão superficial. Existia envolvimento dural em sete casos, com expressão no seio lateral em um caso e invasão do tronco em num caso.

Os aspectos imagiológicos dos meduloblastomas em adultos são inespecíficos e com características diferentes do grupo pediátrico. Devem ser equacionados do diagnóstico diferencial de tumores cerebelosos em adultos, em particular quando são hiperdensos em TC, com margens bem definidas, com extensão superficial e envolvimento dural.

Palavras-chave: *meduloblastoma, adulto, tomografia computadorizada, ressonância magnética*

SUMMARY

ADULT CEREBELLAR MEDULLOBLASTOMA

Imaging findings in eight cases

Medulloblastoma is a brain tumor of neuroepithelial origin, frequent in children but rare in adults. The imaging pattern is well studied in the pediatric group though there is controversy about the imaging characteristics in adults.

We report CT and MRI imaging findings of 8 adult patients with cerebellar medulloblastoma.

The mean age was 29.6 years (16-65 years). The male: female rate was 5:3. Most were lateral, located in the cerebellar hemisphere (63%). They were hyperdense on CT (67%). On the MRI they were all hypointense on T1, hyperintense on T2, with gadolinium enhancement of variable pattern. In 7 cases there were cysts/intratumoral necrosis. It was seen calcifications in 2 cases. Four patients presented hydrocephalus. In 2 cases there was no perilesional edema. All had well defined margins and superficial extension. Dural involvement was seen in 7, one of which with lateral venous sinus compromise, and brainstem invasion was seen in 1 case.

The imaging findings of medulloblastomas in adults are unspecific and different from those in child. They should be considered in the differential diagnosis of cerebellar tumor in adults, especially if they are hyperdense on CT, with well defined margins, with superficial extension and with dural involvement.

Key-words: *medulloblastoma, adult, computed tomography, magnetic resonance imaging*

INTRODUÇÃO

O meduloblastoma é um tumor maligno embrionário do cerebelo, que representa 15 a 30% das neoplasias intracranianas em crianças, sendo uma neoplasia rara no adulto, constituindo menos de 1% das neoplasias encefálicas neste grupo etário¹⁻⁴. Tem uma distribuição etária bimodal, sendo o maior pico de incidência a idade pediátrica, entre os 5 e os 7 anos de idade^{1,2,4}, e o segundo pico no adulto jovem, entre os 33 e os 35 anos^{3,5}. Apresentam-se habitualmente como um quadro de hipertensão intracraniana com cefaleias intensas e edema bilateral da papila, por vezes com ataxia, náuseas e vômitos¹⁻³.

Em Tomografia Computorizada (TC), este tumor é classicamente descrito como uma lesão intra-axial do cerebelo, da linha média, de limites bem definidos, homogeneamente hiperdensa, com acentuada captação de contraste⁶⁻⁹. Em Ressonância Magnética (RM) o meduloblastoma caracteriza-se classicamente por uma lesão da fossa posterior de limites bem definidos, hipointensa em T1, hiperintensa em T2, com marcado realce de sinal no estudo com gadolínio⁶⁻⁹. Os aspectos neuroimagiológicos clássicos referem-se mais frequentemente ao grupo pediátrico, existindo alguma controvérsia relativamente às características dos meduloblastomas no adulto⁶⁻⁹. Alguns autores referem padrões idênticos nas mesmas populações, enquanto outros referem características imagiológicas muito diferentes^{2,8,10}.

São apresentados os aspectos imagiológicos em TC e RM de 8 doentes adultos com meduloblastoma do cerebelo confirmado histologicamente após ressecção cirúrgica.

MÉTODO

Foi efectuada uma revisão dos casos de meduloblastoma com confirmação histológica em doentes com mais de 16 anos, diagnosticados entre 2000 e 2004 e que são seguidos em consulta de Neuro-oncologia no Hospital de Santa Maria.

O processo clínico e os exames de imagem foram seleccionados e avaliados por um neurorradiologista. O processo clínico permitiu o registo da idade, do sexo, dos sinais e sintomas, do tempo de evolução do quadro inaugural e do tipo histológico de meduloblastoma (clássico ou desmoplásico). Em TC foram avaliadas a densidade do tumor, a presença de calcificações e o padrão de captação de contraste iodado. Em RM foi avaliada a evolução de sinal nas várias ponderações (T1, T2 e T1 após injeção de gadolínio). Foram também caracterizados, em TC e em RM, a localização, as margens e as dimensões da lesão, a existência de áreas quísticas ou necróticas, o edema perilesional, a presença de hidrocefalia, a extensão super-

ficial do tumor, a invasão dural e/ou dos seios venosos e a invasão do tronco cerebral.

RESULTADOS

A idade média dos doentes desta série foi de 29.6 anos, variando entre os 16 e os 65 anos. A distribuição por sexos traduziu-se numa relação de cinco homens para três mulheres. Sete casos apresentaram-se com quadros de hipertensão intracraniana com edema bilateral da papila, seis dos quais com cefaleias. Em quatro casos associaram-se náuseas e vômitos, em dois casos ataxia da marcha e num caso sonolência. As cefaleias foram o sintoma mais frequente (87.5%) e mais precoce. Os quadros clínicos evoluíram num período curto, inferior a 15 dias em sete dos oito doentes. O doente mais idoso, de 65 anos, apresentou-se com um quadro mais arrastado de ataxia da marcha, sem estase papilar e sem cefaleias.

Foram apenas avaliados cinco doentes relativamente ao tipo histológico de meduloblastoma, sendo três do tipo clássico (um vermiano e dois hemisféricos) e dois do tipo desmoplásico (hemisféricos).

Quatro doentes foram avaliados por TC e RM, dois doentes realizaram apenas estudo por TC e em dois casos efectuaram apenas RM.

Os exames de TC realizados (n=6) revelaram lesões hiperdensas em quatro casos (67%) e iso/hipodensas em dois casos. O estudo com contraste iodado foi efectuado em quatro dos seis exames de TC e revelou captação intensa em todos os casos. Identificaram-se calcificações em 50% dos doentes que realizaram TC.

Em RM (n=6) todas as lesões se apresentaram hipointensas em T1 e hiperintensas em T2. Verificou-se realce de sinal após injeção de gadolínio em todos os casos, de padrão que variou de discreto a intenso, de anelar periférico a nodular, de homogéneo a heterogéneo.

As lesões apresentaram um diâmetro médio de 4 cm, variando entre 3 e 5 cm. A localização lateral no hemisfério cerebeloso verificou-se em cinco casos (63%) e a localização mediana no vérmis em três casos. A heterogeneidade das lesões, traduzida por presença de necrose ou de quistos intratumorais verificou-se em 7 casos (87.5%). Em todos os casos as margens eram bem definidas com extensão superficial, identificando-se reacção dural em sete casos e expressão no lúmen do seio lateral num dos casos. Constatou-se invasão do tronco cerebral em dois casos. O edema perilesional foi praticamente inexistente em dois doentes (25%). Quatro casos apresentaram-se com hidrocefalia (50%). Estes resultados são ilustrados pelos quadros 1 e 2 e pelas figuras 1 a 4.

Quadro I – Descrição dos achados clínicos e histológicos

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8
Idade	35	16	26	20	65	33	22	20
Sexo	M	F	F	M	M	M	M	F
Evolução	2	3	2	2	2	2	2	2
Sintomas	C + V	C + V	C + V	AM + S	AM	C + V	C + V	C + V
Sinais	EBP	EBP	EBP	EBP	AM	EBP	EBP	EBP
Histologia	MC	MC	MD	MD	MC			

M-Masculino, F-Feminino, S-Semanas, C-Cefaleias, V-Vómitos, AM-Ataxia da Marcha, S-Sonolência, EBP-Edema Bilateral da Papila; MC-Meduloblastoma Clássico, MD-Meduloblastoma Desmoplásico

Quadro II – Descrição dos achados imagiológicos em TC e em RM.

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8
Exames	TC	TC e RM	TC e RM	TC	TC e RM	TC e RM	RM	RM
TAC CE Densidade	hper	hper	hper	hiper	iso/hipo	iso/hipo		
Captação	sim			sim	sim	sim		
RM NCE T1		hipo	hipo		hipo	hipo	hipo	hipo
T2		hper	hper		hper	hper	hper	hper
T1Gad		perf+++	homog+++		perf+++	heterog+	homog++	heterog++
Quistos/Necrose	S	S	N	S	S	S	S	S
Margens bem defn.	S	S	S	S	S	S	S	S
Extensão superficial	S	S	S	S	S	S	S	S
Calcificações	S	N	N	N	S	N	N	N
Hidrocefalia	S	N	S	S	N	S	N	N
Edema	S	S	S	S	S	S	N	N
Localização	V	HD	HE	HE	HE	HD	V	V
Tamanho	4	4	4,5	4,5	3	5	3,5	4
Invaseção tronco	N	N	N	N	N	S	N	S
Invaseção dual/sebs	N	S	S	S	S	S	S	S

S-Sim, N-Não, V-Vérnis, HD-Hemisfério Direito, HE-Hemisfério Esquerdo

DISCUSSÃO

O meduloblastoma representa menos de 1% dos tumores do sistema nervoso central no adulto e, como em todas as patologias raras, torna-se difícil a realização de estudos com amostras significativas em termos de número e homogeneidade da amostra. Torna-se assim dificultado o conhecimento do seus aspectos clínicos, genéticos e imagiológicos dos meduloblastomas dos adultos, comparativamente com o grupo pediátrico, no qual estes tumores são relativamente frequentes^{2,3,6}.

De acordo com o presente estudo, em que a relação homem:mulher foi de 5:3 (quadro I), a literatura refere uma predominância no sexo masculino^{3,5,7}.

A distribuição etária dos meduloblastomas é bimodal com um pico mais importante na infância e um segundo pico, que inclui menos de 30% dos doentes com meduloblastoma, no adulto jovem¹. A idade média no grupo estudado foi de 29,6 anos (quadro I), ligeiramente inferior aos valores referidos por Neto et al³ e por Malheiros et al⁵, respectivamente de 35 e 33 anos. A quadro clínico de hipertensão intracraniana com evolução rapidamente progressiva é o mais típico e frequente, de acordo com os resultados deste estudo¹⁻³(quadro I)

Quanto ao tipo histológico, predominou o meduloblastoma clássico (60%) (quadro I), inversamente à série de Malheiros et al (23%)⁵, que incluía nove adultos, com uma



Fig. 1 – Caso 1 – TC CE sem contraste: lesão do vérmis, espontaneamente hiperdensa, calcificada, com áreas quísticas intralesionais e com pouco edema perilesional.

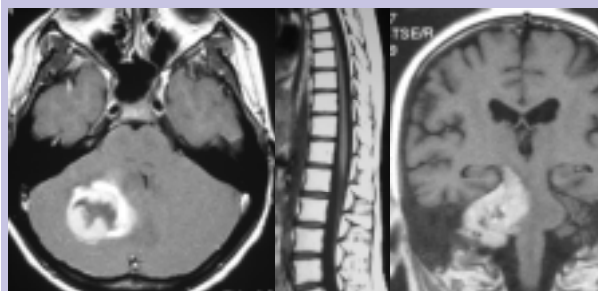


Fig. 2 – Caso 2 – Esquerda - RM plano axial, ponderação T1 após injeção de gadolínio: lesão agressiva do hemisfério cerebeloso, com área necrótica central e com realce de sinal intenso periférico e irregular. Tratava-se de um meduloblastoma clássico de elevado índice mitótico, de elevada agressividade, que apresentou recidiva precoce sob radioterapia do neuroeixo (centro) e progressão da doença sob quimioterapia (direita).

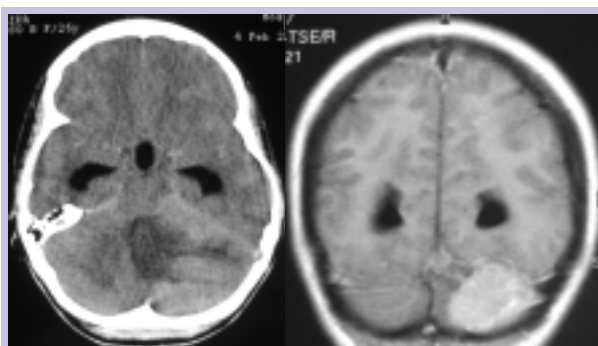


Fig.3 – Caso 3 – Esquerda – TC sem contraste: lesão do hemisfério cerebeloso, espontaneamente hiperdensa, com extensão superficial. Direita – RM, plano coronal, ponderação T1 após injeção de gadolínio: Extensão dural da lesão, com expressão no lúmen do seio lateral esquerdo.



Fig. 4 – Caso 5 – RM, plano coronal, ponderação T1 após injeção de gadolínio: meduloblastoma desmoplásico, manifestado por ataxia da marcha, localizado no hemisfério cerebeloso com extensão superficial, com moderado realce de sinal pós gad, em anel irregular. Não apresenta significativo edema perilesional, nem hidrocefalia.

incidência de tumores laterais muito superior à da nossa série (89% vs 62%). A desmoplasia é mais frequente nos meduloblastomas do adulto pois relaciona-se com o conteúdo fibroso do tumor, o qual é mais acentuado em tumores com relação mais próxima com a duramater, o que sucede mais facilmente em tumores dos hemisférios cerebelosos (mais frequentes no adulto). Neste estudo não se verificou correlação significativa entre a localização das lesões e o tipo histológico, possivelmente pelo reduzido número de casos em que foi possível identificar a histologia do tumor.

Os aspectos imagiológicos do meduloblastoma do cerebelo está relativamente bem definido em pediatria, sendo classicamente caracterizado por uma massa da linha média, de limites bem definidos, homogênea, hiperdensa, com captação intensa de contraste^{6,7}. Também neste grupo etário são no entanto frequentes aspectos atípicos, nos quais se incluem calcificações, áreas quísticas ou necróticas, margens mal definidas e ausência de captação, aspectos que contrariam o diagnóstico de meduloblastoma nos primeiros anos de vida⁷.

Estudos recentes têm dedicado alguma atenção aos aspectos imagiológicos dos meduloblastomas nos doentes adultos^{2,3,6,7,8}.

Relativamente à localização parece existir consenso que as lesões laterais são mais frequentes comparativamente

com o grupo pediátrico, no qual a localização mediana é predominante⁴. Neste estudo verificou-se uma predominância dos tumores laterais (63%), resultado em concordância com os achados de Hubbard et al (62%)⁷ e de Neto et al (63%)³. Bourgoquin et al, numa amostra de 28 doentes adultos verificou que 50% dos meduloblastomas eram laterais² e Malheiros et al, num estudo de RM em nove adultos encontrou tumores laterais em 89% dos casos⁵. Segundo Hubbard et al, os meduloblastomas medianos e paramedianos no adulto apresentam algumas características que se assemelham às do grupo pediátrico, em termos de densidade e de captação de contraste⁷. Por outro lado, os meduloblastomas laterais do adulto apresentam hiperdensidade e captação de contraste mais acentuados do que no grupo pediátrico⁷. Os vários estudos são consensuais quanto à hiperdensidade característica dos meduloblastomas tanto em crianças como em adultos^{2,3,5-7}. No presente estudo 67% dos tumores apresentaram-se hiperdensos na TC (figuras 1 e 3), o que está de acordo com os valores apontados por Hubbard et al (66%)⁷, embora inferior aos valores de Bourgoquin et al (100%)², Maleci et al (89%)⁶ e Neto et al (83%)³.

Aspectos classicamente considerados atípicos dos meduloblastomas, parecem ser bastante frequentes no grupo dos doentes adultos, como as áreas quístico-necróticas, as calcificações e o edema perilesional.

As áreas quístico-necróticas intralesionais foram observadas na nossa série em todos os doentes (figuras 1 a 4), tal como na série de Malheiros et al⁵. Bourgoquin et al refere quistos ou necrose em 82%², Neto et al em 75%³ e Koci et al apenas em 25%⁸.

O edema perilesional foi frequente (75%) (figura 3), de acordo com estudos prévios².

As calcificações estiveram presentes em 25% dos casos, com uma incidência superior à constatada por Neto et al³ e Bourgoquin et al (7%)², parecendo existir semelhante incidência no grupo pediátrico².

A hidrocefalia surgiu com menor frequência (50%) (figura 3) que nas restantes séries, nomeadamente de Neto et al (62%)³ e de Bourgoquin et al (93%)². Parece existir semelhante frequência de hidrocefalia nos meduloblastomas pediátricos em relação aos dos adultos².

Em relação à evolução de sinal de RM, todas as lesões da nossa série foram hipointensas em T1 e hiperintensas em T2, de acordo com os resultados de Malheiros et al⁵. O realce de sinal após injeção de gadolínio surgiu em 100% dos doentes, acima das incidências referidas por Malheiros et al (89%)⁵ e por Koci et al (75%)⁸.

No presente estudo as lesões apresentaram-se com limites bem definidos (100%), com um frequência maior do

que a apontada por Bourgoquin et al (75%)², Koci et al (46%)⁸ e Malheiros et al (22%)⁵, resultado que poderá traduzir a elevada subjectividade do aspecto observado com consequente variabilidade interobservador.

Relativamente às dimensões das lesões, Bourgoquin et al² refere sobreposição de valores entre adultos e crianças. Os tumores avaliados neste estudo apresentaram um diâmetro médio de 4 cm.

Todas as lesões apresentaram extensão superficial e consequente reacção dural, traduzida por realce de sinal dural após injeção de gadolínio. Verificou-se proclividade do tumor no lúmen do seio lateral esquerdo em um caso (figura 3). Os estudos de Koci et al⁸ e Malheiros et al⁵ mostraram semelhante tendência para a extensão superficial mas não existem estudos consistentes no que se refere à invasão dural e dos seios venosos, potenciais vias de disseminação da lesão tumoral, reconhecidamente invasiva pelos espaços de líquor.

CONCLUSÃO

Os aspectos imagiológicos dos meduloblastomas em adultos são inespecíficos e com características diferentes do grupo pediátrico. Devem ser equacionados do diagnóstico diferencial de tumores cerebelosos em adultos, em particular quando são hiperdensos em TC, com margens bem definidas, com áreas quístico-necróticas intralesionais, com extensão superficial e envolvimento dural.

BIBLIOGRAFIA

1. AL-MEFTY O, JINKINS J, EL-SENOUSSI M et al: Medulloblastomas: a review of modern management with a report on 75 cases. *Surg Neurol* 1985;24:606-624
2. BOURGOQUIN P, TAMPIERI D, GRAHOVAC S et al: CT and MR imaging findings in adults with cerebellar medulloblastomas: comparison with findings in children. *AJR* 1992;159:609-612
3. NETO A, GASPARETTO E, ONO S et al: Adult cerebellar medulloblastoma: CT and MRI findings in eight cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2003;61:199-203
4. BRANDES A, PARIS M: Review of the prognostic factors in medulloblastoma of children and adults. *Crit Rev Oncol Hematol* 2004;50:121-128
5. MALHEIROS S, CARRETE H, SANTOS A et al: MRI of medulloblastoma in adults. *Neuroradiol* 2003; 45: 463-467.
6. MALECI A, CERVONI L, DELFINI R. Medulloblastoma in children and in adults: a comparative study. *Acta Neurochir* 1992; 119:62-67
7. HUBBARD J, SCHEITHAUER B, KISPERS D et al. Adult cerebellar medulloblastomas: the pathological, radiographic, and clinical disease spectrum. *J Neurosurg* 1989;70:536-544
8. KOCI M, CHIANG F, MEHRINGER C et al: Cerebellar medulloblastoma: imaging features with emphasis in MR findings. *AJNR* 1993;14:929-939
9. OSBORN A, BLASER S, SALZMAN K et al: Neoplasms and Tumor-like Lesions in Osborn A (ed) *Diagnostic Imaging Brain*, Amirsys 2004
10. BECKER R, BECKER A, SOBEL D. Adult Medulloblastoma: review of 13 cases with emphasis on MRI. *Neuroradiol* 1995;37: 104-108