

Disjunção de suturas cranianas em neuroblastoma

ELIANA M. MONTEIRO CARAN¹, LUIZ FERNANDO LOPES², BEATRIZ DE CAMARGO³,
ANDRE T. FEHER¹, ELVIRA MARQUES⁴, ALOIS BIANCHI⁵

Unitermos: Neuroblastoma. Suturas cranianas — diástase.

Key words: Neuroblastoma. Cranial sutures — diastasis.

RESUMO — O neuroblastoma é considerado um dos mais enigmáticos tumores da infância. Seus sinais e sintomas são gerais, tornando seu diagnóstico precoce difícil para os pediatras. Os autores relatam crianças com disjunção de suturas cranianas que eram portadoras de neuroblastoma. Das 86 com neuroblastoma, 59 foram classificadas como E-IV. Dezesete (28,8%) dos 59 casos apresentavam disjunção de sutura (todos eram estágio IV). Alguns autores tentam explicar essa disjunção como um mecanismo de acomodação da metástase extradural, sendo que a dura-máter agiria como uma barreira, impedindo sua disseminação para leptomeninge e cérebro.

INTRODUÇÃO

O neuroblastoma é um dos tumores malignos mais frequentes na infância; por ter origem em células primitivas da crista neural, pode ser encontrado em qualquer local do organismo.

Os principais sinais e sintomas, em geral tardios, são frequentemente inespecíficos e semelhantes a outras patologias da infância, gerando dificuldades no diagnóstico precoce.

Quase sempre é doença sistêmica ao diagnóstico, as metástases ósseas são precoces e a calota craniana é frequentemente atingida. Nos portadores de neuroblastoma observa-se também, com relativa frequência (independente do comprometimento intracraniano), disjunção de sutura craniana. Alguns radiologistas observam grande proporção de casos em que a lesão osteolítica em crânio

esteja associada à disjunção de sutura (fig. 1) e consideram essa associação de achados como sendo neuroblastoma patognomônico⁽⁶⁾.

Os autores apresentam 17 casos portadores de neuroblastoma disseminado que apresentaram disjunção de sutura craniana. Correlacionam sua clínica e estudo radiológico, discutindo sua incidência e fisiopatologia.



Fig. 1 — Radiografia do crânio de criança com 5 anos de idade, portadora de neuroblastoma. Observa-se rarefação óssea, lesões líticas em ossos frontal e parietal e acentuada disjunção da sutura sagital e coronária.

Trabalho realizado no Departamento de Pediatria do Hospital A.C. Camargo da Fundação Antonio Prudente. Recebido em 27/10/87. Aceito para publicação em 5/1/87.

¹ Ex-residente do Departamento de Pediatria.

² Residente do Departamento de Pediatria.

³ Médico Titular do Departamento de Pediatria.

⁴ Médico Titular do Serviço de Radiodiagnóstico.

⁵ Diretor do Departamento de Pediatria.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

No período de janeiro de 1975 a dezembro de 1984 foram admitidos, no Serviço de Pediatria do Hospital A.C. Camargo, 86 pacientes portadores de neuroblastoma. Dezesete pacientes apresentavam disjunção de pelo menos uma sutura craniana, detectada na avaliação radiológica inicial.

a) Estadiamento

Dos 86 pacientes, 59 (68,6%) foram classificados como pertencentes ao estágio IV, segundo Evans (tabela 1), e todos os 17 portadores de disjunção da sutura craniana foram incluídos neste grupo (28,8% do estágio IV).

b) Idade

A faixa etária compreendeu pacientes de dois meses a nove anos de idade, com média de três anos. Cerca de 76% dos portadores de disjunção de suturas encontravam-se abaixo de três anos de idade (tabela 2).

c) Sexo

Nos pacientes com disjunção de suturas, notamos que nove eram do sexo feminino e oito do masculino, sendo que, no número total de casos estudados (86 crianças), 40 eram do sexo feminino e 46 do sexo masculino.

d) Local primário

O local primário de acometimento mais freqüente foi o abdômen (tabela 3), sendo que em alguns casos houve dificuldade de localizar o sítio primário, quer pela disseminação tumoral, quer por eventual falta de apoio laboratorial adequado.

A suspeita diagnóstica de disjunção de sutura baseou-se na ocorrência da desproporção craniofacial. O diagnóstico foi realizado através de radiografia de crânio na avaliação inicial. Dos 86 pacientes, 11 foram excluídos da análise, por não terem sido realizados exames radiográficos pelo mau estado geral dos pacientes, os quais se encontravam fora de possibilidade terapêutica e, pela orientação de nosso serviço, não se justifica a realização desses exames.

Dos 59 neuroblastomas estágio IV, 17 tinham metástases em ossos do crânio e 17 apresentavam disjunção de sutura craniana (28,8%). A concomitância entre metástase óssea e disjunção de sutura ocorreu em 35,2%, ou seja, dos 17 que tinham metástase em ossos do crânio, se-

te apresentavam também disjunção. Em dez casos a disjunção ocorreu isoladamente (tabela 4).

e) Tratamento

O tratamento empregado nesses pacientes sofreu grande variação em função do tempo e da evolução dos esquemas radio, quimioterápico e cirúrgico.

A sobrevida, no entanto, independente das diferentes terapêuticas empregadas, obedeceu aos fatores prognósticos; assim sendo, o tempo de sobrevida foi diretamente proporcional à extensão da doença, faixa etária, local primário, estágio da doença e tratamento de base, o qual foi aprimorado no decorrer dos anos.

Nenhum paciente desse grupo encontra-se vivo no presente momento.

DISCUSSÃO

O achado radiográfico das metástases de crânio, reação periosteal e disjunção de sutura em crianças com neuroblastoma têm sido discutidos por diversos autores^(1,3,7).

Nas crianças por nós estudadas, a disjunção de sutura foi achado freqüente e ocorreu em 17 dos 59 casos de estágio IV (28,8%). É importante considerar que todos os casos com disjunção são deste estágio, tendo apresentado doença progressiva e disseminada, concordando com a literatura⁽⁵⁾.

A disjunção de suturas foi observada em crianças de dois meses a nove anos de idade, mas a faixa etária predominantemente comprometida foi abaixo de três anos, provavelmente devido à menor resistência das suturas cranianas.

O diagnóstico de disjunção de sutura craniana foi realizado principalmente através de radiografia de crânio e exame clínico. A análise do líquido não foi utilizada como procedimento de rotina, embora alguns autores considerem-no exame complementar importante, pois o aumento de pressão líquórica e o aumento de proteína são detectados algumas vezes nos portadores de disjunção; no entanto, as células tumorais são raramente detectadas⁽⁵⁾. A tomografia computadorizada é importante exame para a localização das metástases cerebrais. Infelizmente, esse método de diagnóstico não foi utilizado, pelo difícil acesso a este procedimento na época do estudo.

A fisiopatogenia da disjunção de sutura craniana no neuroblastoma não é totalmente esclarecida. As metástases iniciais, segundo alguns estudiosos, surgem nos ossos

TABELA 1
Estadiamento do neuroblastoma segundo Evans⁽²⁾

I	Tumor confinado ao órgão de origem
II	Tumor estendendo-se além do órgão de origem, porém não ultrapassando a linha média. Os linfonodos regionais podem estar envolvidos.
III	Tumor estendendo-se além da linha média
IV	Metástase a distância
IV _s	Estádio I ou II com doença a distância, confinada a fígado e/ou pele, e/ou medula óssea, sem evidência de metástases ósseas.

TABELA 2
Faixa etária dos pacientes portadores de neuroblastoma IV com disjunção de sutura craniana

Pacientes com neuroblastoma (1975 a 1984)	Abaixo de três anos idade	Acima de três anos idade	Total
Estádio IV	35/59 (59,3%)	24/59 (40,6%)	59 (100%)
Disjunção de suturas	13/17 (76,4%)	4/17 (23,5%)	17 (100%)

do crânio, com disseminação para os espaços periestal e extradural^(1,5).

É importante salientar que a disjunção de suturas raramente é devida ao tumor intracraniano, visto ser esta uma eventualidade poucas vezes detectada nas necropsias⁽³⁾.

Em nossa avaliação clínica, radiológica e por isótopos radiativos, observamos a disjunção de sutura isolada, sem metástase, em ossos da calota craniana em 16,9%.

Carter e col.⁽¹⁾ sugerem que a disjunção de sutura ocorrida no neuroblastoma corresponde a um mecanismo de acomodação da metástase extradural. A dura-máter parece agir como barreira contra a disseminação para leptomeninges e cérebro, visto que estas estruturas são raramente envolvidas⁽³⁾.

Baseados em nossas análises, poderíamos aventar a hipótese de que as disjunções de suturas podem ocorrer

TABELA 3
Local primário do neuroblastoma IV com disjunção de suturas cranianas

Local primário	Neuroblastoma estágio IV	Disjunção de sutura craniana
Abdômen	44 (74,5%)	12 (70,5%)
Mediastino	5 (8,4%)	1 (5,8%)
Ganglionar	3 (5,0%)	1 (5,8%)
Paravertebral	1 (1,6%)	1 (5,8%)
Desconhecido	6 (10,1%)	2 (11,7%)
Total	59 (100%)	17 (100%)

TABELA 4
Metástases em ossos do crânio e disjunção de suturas cranianas nos 59 portadores de neuroblastoma estágio IV

Metástases	Disjunções	Nº de casos	(%)
Ausentes	Ausentes	32	54,2
Ausentes	Presentes	10	16,9
Presentes	Ausentes	10	16,9
Presentes	Presentes	7	11,8

não somente por contigüidade das metástases ósseas, mas também por metástase primária ao longo das suturas. A disjunção de sutura craniana é mais um achado intrigante do neuroblastoma, necessitando de estudos mais aprimorados para elucidação completa da fisiopatologia e sua importância na evolução da doença.

SUMMARY

The neuroblastoma has been considered the most puzzling tumor in childhood. The symptoms and signs are not specific but general and early diagnosis become difficult for every pediatrician.

The authors observed some children who had one manifestation of neuroblastoma among others: the widened cranial sutures.

Eighty-six children with neuroblastoma were studied and 59 were classified as stage IV (Evan's staging). Seventeen (28.8%) of the 59 cases had widened cranial sutures. All cases with widened cranial sutures were stage IV.

Some studies have tried to explain these widened cranial sutures as an accommodation mechanism of the extra-dural metastase.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CARTER, LT; GABRIELSEN, OT; ABELL, RM Mechanisms of split cranial sutures in metastatic neuroblastoma. Radiology, 91: 467-475, 1968.
2. D'ANGIO, GJ; EVANS, E; KOPP, CE Special pattern of wide-spread neuroblastoma with favourable prognosis. Lancet, 1: 1.046-1.049, 1971.
3. EVANS, EA Natural history of neuroblastoma. In: _____ Advances in neuroblastoma research. New York, Raven Press, 1980.
4. HANSMAN, CF & GIRDANY, BR The roentgenographic findings associated with neuroblastoma. J. Pediatr. 51: 621-623, 1957.
5. POCHEDLY, C Widened cranial sutures in metastatic neuroblastoma. JAMA 227: 659, 1974.
6. VOUTE, EP Neuroblastoma. In: SUTOW, WW; FERNBACH, JD; VIETTI, JT Clinical pediatric oncology. 3th ed., Philadelphia, C.V. Mosby, 1984, p. 587.
7. WIALT, GM Neuroblastoma sympatheticum: roentgenological appearances and radiation treatment. Am. J. Roentgenol. 46: 485-496, 1941.

O que acontece quando você disca (011) 270-1233, de segunda a sexta-feira, das 8 às 18 horas.

Na hora que você liga, uma voluntária da **Rede Feminina de Combate ao Câncer** atende e pede o número da informação que você escolheu (de 1 a 60, lembre-se).

A resposta à sua consulta é uma gravação que dura até 2 1/2 minutos e que, no final, desliga o seu telefone, automaticamente.

- | | | |
|---|--|--|
| 01 — O que é câncer? | 21 — Os efeitos do fumo em não-fumantes e os direitos que estes têm. | 42 — O que é "Teste Papanicolaou", que toda mulher deve fazer uma vez por ano? |
| 02 — Palavras do capelão de um hospital. | 22 — O fumo e os problemas dentários. | 43 — Câncer da vagina e doenças venéreas. |
| 03 — Câncer no adulto. | 23 — O perigo do fumo na gravidez. | 44 — Câncer da mama no homem. |
| 04 — Câncer no cérebro. | 24 — Diálogo sobre fumar e ter saúde. | 45 — Câncer da próstata. |
| 05 — Câncer da boca. | 25 — Câncer e álcool. | 46 — Câncer do pênis e doenças venéreas. |
| 06 — Câncer da garganta. | 26 — Tumores dos olhos. | 47 — Quimioterapia. |
| 07 — Câncer da tireóide. | 27 — Leucemia na criança. | 48 — Métodos não aprovados para o tratamento do câncer. |
| 08 — Câncer da tireóide após tratamento radioativo de cabeça e pescoço. | 28 — Linfomas da criança. | 49 — Perguntas que o povo faz sobre o câncer — I. |
| 09 — Câncer da laringe. | 29 — Tumor do rim da criança. | 50 — Perguntas que o povo faz sobre o câncer — II. |
| 10 — Reabilitação da fala após o câncer da laringe. | 30 — Neuroblastoma da criança. | 51 — Câncer do baço. |
| 11 — Câncer do esôfago. | 31 — Aumento do baço na criança. | 52 — Mieloma. |
| 12 — Câncer do estômago. | 32 — Doença de Hodgkin. | 53 — Leucemia do adulto. |
| 13 — Câncer do fígado. | 33 — Câncer dos ossos e na coluna vertebral. | 54 — Novos tratamentos. |
| 14 — Câncer do pâncreas. | 34 — Câncer da pele. | 55 — Imunologia. |
| 15 — Câncer do rim. | 35 — Melanoma maligno (verrugas, pintas, etc.). | 56 — AIDS. |
| 16 — Câncer da bexiga. | 36 — Linfomas e melanomas múltiplos. | 57 — Câncer do sistema nervoso. |
| 17 — Descoberta precoce do câncer no intestino. | 37 — Câncer da mama. | 58 — Infecção na criança com câncer. |
| 18 — Câncer no intestino e no ânus. | 38 — Câncer do seio — Aprenda a examinar os seios. | 59 — Raios laser e câncer. |
| 19 — Que é câncer do pulmão? | 39 — Mamografia. | 60 — Tomografia computadorizada. |
| 20 — Sintomas e tratamento do câncer do pulmão. | 40 — Câncer do ovário. | |
| | 41 — Câncer do útero. | |