Mario Augusto Taricco

**Avaliação da evolução pós-operatória dos
tumores intramedulares**

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para obtenção do título
de Professor Livre-Docente junto ao Departamento
de Neurologia (Disciplina de Neurocirurgia)

São Paulo
2006

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Taricco, Mario Augusto

Avaliação da evolução pós-operatória dos tumores intramedulares / Mario Augusto Taricco. -- São Paulo, 2006.

Tese(livre-docência)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Departamento de Neurologia. Disciplina de Neurocirurgia.

Descritores: 1.Neoplasias da medula espinhal/diagnóstico 2. Neoplasias da medula espinhal/patologia 3. Neoplasias da medula espinhal/cirurgia 4.Ependimoma 5.Astrocitoma 7.Hemangioblastoma 8.Ganglioglioma 9.Seguimentos 10.Imagem por ressonância magnética 11.Recidiva local de neoplasia

USP/FM/SBD-287/06

A ITALO (in memoriam) E EMA

Meus pais

A VALYRIO E NELLY (in memoriam)

Meus segundos pais

A SOLANGE

Esposa, amiga e conselheira, base segura
para as minhas reflexões e decisões

A ADRIANA E LUCIANA

Minhas filhas amorosas

A essas três mulheres minha gratidão
por todas as alegrias que me proporcionaram

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Gilberto Machado Guimarães Machado de Almeida, pela contribuição em minha formação neurocirúrgica.

Ao Prof. Dr. Raul Marino Junior, pelo seu apoio durante a sua chefia da Disciplina de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Ao Prof. Dr. Walter Carlos Pereira, amigo e orientador durante o meu Curso de Pós-Graduação no Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Ao Prof. Dr. José Pindaro Pereira Plese, amigo presente e incentivador na minha carreira acadêmica.

Ao Prof. Dr. José Luzio e ao Dr. Luiz Alcides Manreza, que me motivaram na dedicação ao estudo das doenças da coluna vertebral e medulares.

Ao Dr. Vinicius Monteiro de Paula Guirado, pela ajuda no levantamento e seguimento dos pacientes apresentados neste estudo.

Ao Dr. José Erasmo Dal'Col Lúcio, pela ajuda no levantamento da literatura médica pertinente.

Ao Dr. William Gemio Jacobsen Teixeira, pelas sugestões feitas na realização deste trabalho.

Ao Sr. Ricardo Hirata Ikeda, pelo auxílio na avaliação estatística dos dados obtidos no nosso seguimento para esse estudo.

Aos colegas Alberto Carlos Capel Cardoso, Eduardo de Arnaldo Silva Vellutini, Eduardo Genaro Mutarelli, Eli Faria Evaristo, Felix Hendrix Pahl, Fernanda Martins Maia, Jerusa Smid, Marcos Queiroz Teles Gomes, Mônica Santoro Haddad, Roger Schimit Brock, Tarso Adoni, pela amizade e pelo constante incentivo de um convívio gratificante.

Aos meus colegas Arthur Poetscher, Gilberto Nakagawa, Marcelo Pimenta Araújo, Mario Pena Dias, componentes do Grupo de Coluna da Disciplina de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo.

À Srta. Antonia Conceição de Oliveira e Srta. Claudia Reis de Oliveira, pelo auxílio na digitação, organização, e impressão desta tese.

Aos doentes e a seus familiares, que apesar do seu sofrimento, auxiliaram com seu retorno para as avaliações e exames periódicos, uma homenagem especial e meu eterno reconhecimento.

“A única coisa que importa é colocar em prática, com sinceridade e seriedade, aquilo que se acredita”

*Tenzin Gyatso
14º Dalai-Lama*

NORMATIZAÇÃO ADOTADA

Esta tese está de acordo com:

Referências: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver)

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação. *Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias*. Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Julia da A. L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. São Paulo: Serviço de Biblioteca e Documentação; 2004.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

SUMÁRIO

Lista de Figuras

Lista de Tabelas

Resumo

Summary

1. INTRODUÇÃO	001
2. REVISÃO DA LITERATURA.....	006
3. CASUÍSTICA.....	029
4. MÉTODO CIRÚRGICO.....	037
5. RESULTADOS.....	046
6. DISCUSSÃO.....	056
7. CONCLUSÕES.....	067
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	069

Lista de figuras

Figura 1.	Paciente número 31 (EBM), anestesiada e posicionada utilizando- se cabeceira de três pinos.	37
Figura 2A.	Mostrando o início da laminotomia cervical Paciente número 47 (KMP)	38
Figura 2B.	Mostrando a laminotomia cervical realizada. Paciente número 47 (KMP).....	38
Figura 3A.	Mostrando a medula cervical após a abertura da duramater. Paciente número 47 (KMP).....	39
Figura 3B.	Mostrando o início da mielotomia mediana e expondo a neoplasia. Paciente número 47 (KMP).....	39
Figura 4A.	Mostrando a mielotomia mediana expondo o tumor intramedular. Paciente número 47 (KMP).....	40
Figura 4B.	Mostrando a medula espinhal após exereses subtotal agressiva. Paciente número 47 (KMP).....	40
FIGURA 5.	Mostrando a fixação das lâminas após a exereses do tumor intramedular e fechamento da dura-máter. Paciente número 47 (KMP).....	40
Figura 6A.	Mostrando a ressonância magnética (sagital em T1 com contraste) pré-operatória do paciente número 47 (KMP).....	42
Figura 6B.	Mostrando a ressonância magnética (sagital em T1 com contraste) pós-operatória do paciente número 47 (KMP).....	42

Lista de Tabelas

Tabela 1.	Relação dos pacientes que constam do trabalho.....	30
Tabela 2.	Agrupamento dos pacientes conforme a idade em que foram submetidos a tratamento cirúrgico.....	31
Tabela 3.	A grupamento dos pacientes conforme o sexo.....	32
Tabela 4.	Agrupamento dos pacientes conforme seus primeiros sintomas.....	33
Tabela 5.	Escala de classificação funcional e clínica proposta por Paul McCormick e Benett M. Stein (41).....	34
Tabela 6.	Classificação Funcional dos pacientes segundo escala funcional e clínica proposta por McCormick e Stein (41).....	35
Tabela 7.	Tipo de exereses cirúrgica.....	41
Tabela 8.	Intervalo desde o procedimento cirúrgico até a última avaliação neurológica.....	43
Tabela 9.	Localização da neoplasia na coluna.....	46
Tabela10.	Tipo de exereses cirúrgica.....	47
Tabela11.	Resultado do diagnóstico anatomopatológico.....	48
Tabela12.	Relação dos achados na biópsia de congelação e dos diagnóstico anatomopatológicos definitivos	48
Tabela13.	Controle pós-operatório com ressonância magnética.....	49
Tabela14.	Complicações pós-operatórias em relação ao total da amostra.....	50
Tabela15.	Evolução clínica pós-operatória.....	51
Tabela16.	Evolução das exereses parciais.....	52
Tabela17.	Relação entre o tipo de exereses e o achado nas RM de controle pós-operatório.....	53
Tabela18.	Relação da classificação da escala de Stein com a evolução pós-operatória	54

RESUMO

Taricco, MA. *Avaliação da evolução pós-operatória dos tumores intramedulares* [tese livre-docência]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2006. 80p.

A ressonância magnética propiciou o diagnóstico preciso e precoce dos tumores intramedulares. Esse advento foi ainda mais contundente nos doentes oligossintomáticos cuja queixa principal é dor, muitas vezes não característica, e sem alteração neurológica significativa. Ainda existem controvérsias sobre se o melhor tratamento é a exereses subtotal agressiva ou parcial, associada ou não ao tratamento complementar com radioterapia e/ou quimioterapia. Foi realizado um estudo prospectivo do qual constam 48 pacientes com o diagnóstico de tumor intramedular confirmado por ressonância magnética e submetidos a tratamento cirúrgico. Dos 48 portadores desta afecção, 34 (71%) foram submetidos à exereses subtotal agressiva e 14 (29%) à exereses parcial. Quanto ao diagnóstico anatomopatológico, 32 (66,7%) eram ependimomas, sete (14,6%) angiomas cavernosos, três (6,3%) astrocitomas, dois (4,2%) astrocitomas anaplásicos, dois (4,2%) lipomas, um (2,1%) ganglioglioma e um (2,1%) hemangioblastoma. Com exceção de dois doentes portadores de astrocitoma anaplásico submetidos à radioterapia, os demais não receberam tratamento complementar após a cirurgia. Dos 14 pacientes submetidos à exereses parcial, cinco foram reoperados por apresentarem piora do quadro neurológico no período de dois anos. Na evolução pós-operatória, 19 (40%) melhoraram neurologicamente, 13 (27%) permaneceram estáveis, 12 (25%) pioraram e quatro (8%) faleceram. Os doentes oligossintomáticos melhoraram ou permaneceram estáveis e aqueles com alterações neurológicas mais graves tiveram tendência de piora ou óbito. Este estudo permite concluir que o procedimento cirúrgico com exereses subtotal agressiva é o melhor tratamento, principalmente para os doentes oligossintomáticos.

Descritores: Neoplasias da medula espinhal / diagnóstico. Neoplasias da medula espinhal / patologia. Neoplasias da medula espinhal / cirurgia. Ependimoma. Astrocitoma. Hemangioblastoma. Ganglioglioma. Seguimentos. Imagem por ressonância magnética. Recidiva local da neoplasia.

SUMMARY

Taricco MA. *Post-operative follow-up of the intramedullary tumors evolution* [thesis]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2006. 80p.

The medical imaging improvement, specially magnetic resonance imaging (MRI), made early and precise diagnosis of intramedullary spinal cord tumors possible. It was even more important for oligosintomatic patients whose main complaint is pain which, on many occasions, are uncharacteristic and without significant alterations on neurological exam. There is doubt whether the best surgical treatment is aggressive or partial excision complemented with radiotherapy and, or, chemotherapy. A prospective study was done with 48 patients with diagnosis of intramedullary spinal cord tumor confirmed by MRI and submitted to surgical treatment. Thirty four (71%) were submitted to aggressive subtotal resection and 14 (29%) to partial resection. The distribution of patients according to their anatomopathological diagnosis were 32 (66.7%) ependymomas, seven (14.6%) cavernous angiomas, three (6.3%) astrocytomas, two (4.2%) anaplastic astrocytomas, two (4.2%) lipoma, one (2.1%) ganglioglioma, and one (2.1%) hemangioblastoma. With exception of two patients that had anaplastic astrocytomas that were submitted to chemotherapy, the others had not received complementary treatment after the surgery. Of 14 patients that had partial resection, five were reoperated on for worsening of neurological status within two years. During the follow-up, 19 (40%) patients improved their neurological status, 13 (27%) remained stable, 12 (25%) worsened and four (8%) died. Those patients that were oligosintomatic improved or remained stable. Those with severe neurological alterations had a tendency to worsen or died. This study concludes that the surgical treatment with aggressive subtotal resection is the best form of treatment, specially for those patients that are oligosintomatic.

Key words: Spinal cord neoplasms / diagnosis. Spinal cord neoplasms / pathology. Spinal cord neoplasms / surgery. Ependymoma. Astrocytoma. Hemangioblastoma. Ganglioglioma. Follow-up studies. Local neoplasm recurrence. Magnetic resonance imaging.

1. INTRODUÇÃO

1. INTRODUÇÃO

Os tumores intramedulares são lesões relativamente raras e correspondem de 2 a 4% dos tumores do sistema nervoso central ⁽¹⁾ e a um terço das neoplasias intra-raqueanas primárias.

A medula espinhal, como o cérebro, é composta por uma variedade de células como os neurônios, astrócitos, oligodendrócitos, células ependimárias do canal central e vasos sanguíneos com endotélio, musculatura lisa, cobertos por meninges com fibroblastos e células da aracnóide. Acrescentam-se a ela também axônios da saída ventral da medula e axônios do gânglio da raiz sensitiva os quais entram na medula espinhal através da zona de entrada da raiz dorsal, onde há a transição entre a mielina central produzida pelos oligodendrócitos e a mielina periférica das células de Schwann possibilitando a estas últimas invadir o parênquima medular em condições particulares ⁽²⁾. Com esta população celular pode-se prever a variedade histológica dos tumores intramedulares, sendo que os mais freqüentes são os de origem glial e entre estes os astrocitomas e ependimomas ⁽¹⁾. Tais tumores costumam ser benignos, de crescimento lento ^(3,4), e podem estender-se por vários segmentos da medula espinhal sem manifestação clínica neurológica exuberante. São mais freqüentes em crianças e adultos jovens. Este comportamento biológico difere esses tumores das metástases intramedulares que costumam apresentar evolução rápida, com alterações neurológicas ⁽⁵⁾.

Freqüentemente os pacientes portadores de tumores intramedulares apresentam sintomas poucos específicos pois estes evoluem de forma insidiosa dificultando o diagnóstico precoce ^(4,6). Com o advento da ressonância magnética, com todos os seus recursos de imagem, e em especial considerando as incidências sagital e axial com peso em T1 com contraste endovenoso, o diagnóstico dos tumores intramedulares fica mais fácil e mais preciso, permitindo a distinção deste de outros processos intraparenquimatosos, principalmente os não neoplásicos, de etiologia inflamatória.

Mas mesmo com o recurso da ressonância magnética, o diagnóstico do tumor intramedular pode ser retardado devido aos sintomas e sinais pouco específicos no início da doença, tanto pelo fato de o doente não valorizar seus sintomas, como pelos médicos que não acreditam em se tratar de uma doença mais grave a causadora da queixa do paciente (4).

Levando-se em consideração a natureza benigna destes tumores, a sua localização topográfica, o pouco comprometimento neurológico e os riscos do tratamento cirúrgico, a literatura compulsada questiona qual seria a melhor terapêutica.

Poppen, em 1960 ⁽⁷⁾, ainda recomendava a descompressão seguida de radioterapia nos pacientes portadores de tumor intramedular mesmo se estes estivessem em boas condições neurológicas. Se o paciente apresentasse quadro neurológico grave propunha-se a incisão da medula espinhal com ressecção do tumor somente se houvesse um nítido limite da neoplasia com o tecido neural.

Na década de 1970, um grupo de neurocirurgiões, entre eles Malis⁽⁸⁾ e Stein⁽⁹⁾, utilizando o desenvolvimento das técnicas micro-cirúrgicas, passaram a defender tratamento cirúrgico mais agressivo, na tentativa de realizar exereses subtotal agressiva da neoplasia.

Mas ainda são questionáveis os benefícios da realização das cirurgias com ressecção subtotal agressiva a longo prazo⁽⁹⁾. Hausmann e colaboradores⁽³⁾ optam pela exereses menos agressiva, não realizando nenhum tratamento complementar pós-operatório. Aconselham seguimento desses pacientes com ressonância magnética e, se houver doentes que evoluírem com piora neurológica, estes devem ser reoperados. Shrivastava e colaboradores⁽¹⁰⁾ apóiam tratamento cirúrgico agressivo e nos casos em que o diagnóstico é astrocitoma, mesmo de baixo grau, complementam o tratamento com radioterapia. Mas neurocirurgiões com grande casuística^(11,12,13) só indicam radioterapia pós-cirúrgica se existirem tumores malignos, contra-indicando esse tratamento complementar para combater tumores benignos, inclusive em relação àqueles sobre os quais os exames de controle mostram presença de tumor.

No presente trabalho realizado na Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo foram avaliados 48 pacientes portadores de tumores intramedulares submetidos a tratamento micro-cirúrgico com o objetivo de analisar os resultados da ressecção subtotal agressiva dessas neoplasias, principalmente nos pacientes oligossintomáticos; e também verificar a evolução dos pacientes portadores de tumores intramedulares submetidos a tratamento cirúrgico, com exereses subtotal agressiva ou parcial, sem tratamento complementar.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2. REVISÃO DA LITERATURA

A primeira remoção cirúrgica de um tumor intramedular foi realizada por Von Eiselberg em 1907, tendo o paciente apresentado melhora neurológica após o procedimento, e esse caso foi apresentado no terceiro congresso de língua germânica de neurologia, em Viena (apud Malis⁸).

Em 1910, Elsberg (apud Malis⁸, Stein¹⁴), durante procedimento cirúrgico visando à ressecção de tumor intramedular, ao abrir a dura-máter, acidentalmente também abriu a medula espinhal e notou extrusão espontânea de massa tumoral. Ele fechou a ferida cirúrgica e reoperou o paciente uma semana depois. O achado intra-operatório mostrou-se através da neoplasia que estava totalmente extrusa do leito tumoral, facilitando a sua remoção. Devido a essa intercorrência, Elsberg propôs tal procedimento como técnica de escolha para o tratamento cirúrgico dessas lesões.

Frazier, em 1918 (apud Malis⁸), questionou a validade da descompressão medular nos gliomas da medula espinhal e recomendava sua remoção somente quando existisse limite nítido entre a neoplasia e o tecido nervoso normal.

Em 1924, Cushing (apud Stein¹⁴) realizou a exeresse completa de um ependimoma intramedular que se estendia de C1 a T2.

Elsberg, em 1925 (apud Malis⁸, apud Stein¹⁴), promulgou série de 12 casos operados de tumor intramedular. Nesse trabalho ele afirma que tentou realizar a técnica por ele proposta no segundo caso dessa série não obtendo sucesso e desistindo da ressecção do tumor intramedular em dois

tempos cirúrgicos. Quando uma extrusão parcial do tumor ocorria durante a cirurgia, ele realizava apenas biópsia sem reoperação.

Woods e Pimenta, em 1944 (apud Stein ¹⁴), publicaram estudo sobre 68 pacientes portadores de tumores intramedulares. Observaram que, mesmo nos casos em que a remoção da neoplasia foi parcial, houve uma sobrevida longa com estabilização do quadro neurológico.

Greenwood (apud Malis ⁸), em 1954, apresentou uma série de seis casos de ependimoma intramedular nos quais realizou exereses totais com bons resultados. Deve-se ressaltar que este autor inventou o coagulador bipolar e foi o primeiro a utilizá-lo, para remoção de processos expansivos intramedulares.

Em 1960, Poppen ⁽⁷⁾ recomendava que nos pacientes portadores de tumores intramedulares com boas condições neurológicas o tratamento de escolha deveria ser laminectomia descompressiva associada à radioterapia. Em sua opinião somente os doentes com lesão neurológica exuberante tinham indicação de biópsia tumoral. A remoção da massa tumoral só era feita caso a neoplasia apresentasse plano de clivagem nítido.

Greenwood, em 1963 (apud Malis ⁸), relatou mais quatro casos, completando série de dez casos. Constatou a não recidiva do tumor intramedular, e, dos dez pacientes, somente dois estavam incapacitados para deambular, já tendo estes sido submetidos a tratamento cirúrgico antes do seu procedimento. O autor descreveu ainda que os seus melhores resultados ocorreram nos pacientes com alterações neurológicas menos significativas e com pacientes não submetidos a cirurgia prévia. Em 1967,

Greenwood (apud Malis ⁸) enfatizou que o uso de magnificação óptica através de lupas bioculares propiciaram melhora na técnica cirúrgica e conseqüentemente nos resultados obtidos.

Em 1969, Rand (apud Malis ⁸) expôs as vantagens de se utilizar o microscópio cirúrgico na ressecção dos tumores intramedulares. E Yasargil, em 1969 (apud Stein ¹⁴), enfatizou que o uso do microscópio cirúrgico na exereses de dois ependimomas e de um hemangioblastoma intramedulares foi de grande valia pois permitiu a preservação de pequenos vasos que provavelmente não seriam vistos a olho nu.

Em 1976, Raimondi ⁽¹⁵⁾ descreveu técnica de laminoplastia para a exposição de tumores intrarraqueanos em crianças, com reconstrução da porção posterior das vértebras, objetivando evitar possíveis deformidades da coluna vertebral.

Garrido e Stein, em 1977 ⁽¹⁶⁾, ressaltaram o papel importante da técnica microcirúrgica na ressecção dos tumores intramedulares.

Malis, em 1978 ⁽⁸⁾, relatou série de 86 casos de tumores intramedulares e só começou a operá-los em 1967 com a evolução das técnicas microcirúrgicas. Nessa época utilizava-se a perimielografia como meio diagnóstico destas lesões, sendo difícil a diferenciação de lesões intramedulares e lesões intradurais e extramedulares.

Stein publicou em 1979 ⁽¹⁴⁾ série de 16 casos de processos expansivos intramedulares. Nessa casuística excluiu os lipomas e os tumores de cauda eqüina. A ressecção total foi possível em 11 casos, e o resultado pós-operatório dependeu das alterações neurológicas pré-

operatórias. Os pacientes com comprometimento neurológico grave tinham pior prognóstico. Para o diagnóstico das lesões, utilizou a perimielografia, no início com contraste intradural lipossolúvel, posteriormente com contraste hidrossolúvel, obtendo melhores imagens. Mesmo com as melhorias das técnicas neuro-radiológicas, o diagnóstico diferencial entre siringomielia e processo expansivo intramedular ainda era complexo. Tal diagnóstico diferencial só foi possível após a utilização da pneumo mielografia. Nessa publicação, Stein descreveu a presença de cistos não tumorais nos limites das lesões os quais não necessitavam de remoção. Ele ainda contraindicava a radioterapia no pós-operatório como tratamento complementar mesmo nos pacientes em que a ressecção da neoplasia foi parcial.

De Sousa e colaboradores ⁽¹⁷⁾, em 1979, publicaram um estudo retrospectivo de 81 casos de tumores intramedulares em pacientes com idade inferior a 16 anos, atendidos no período de junho de 1947 a junho de 1978. Estes representaram 1,1% das admissões neurocirúrgicas nesse período de 31 anos. Os autores relataram as dificuldades do diagnóstico precoce dessa afecção. As radiografias simples mostravam anormalidades em 58% dos pacientes, e estas eram caracterizadas pelo alargamento do canal raquiano devido à erosão dos pedículos vertebrais visualizados nas incidências antero-posteriores. A perimielografia realizada em 70 pacientes evidenciou bloqueio completo em 46 e normal em três. Do total de 81, 79 pacientes foram tratados cirurgicamente, e os dois não operados foram expostos à radioterapia. Dos operados, 35 pacientes foram submetidos à radioterapia complementar e dez à radioterapia e quimioterapia. Dez

pacientes evoluíram com deformidade da coluna vertebral, sendo que cinco já apresentavam tal deformidade no período pré-operatório tendo esta se acentuado no pós-operatório. Dos 37 pacientes expostos à radioterapia, 14 sobreviveram até a data do levantamento; dos 44 pacientes operados sem ter feito radioterapia, 37 estão vivos. Baseados nos seus dados, os autores concluíram que: o prognóstico nos gliomas intramedulares primários é melhor quanto mais precocemente se institui o tratamento apropriado; a radioterapia tem indicação nos ependimomas, sendo duvidosa sua ação nos astrocitomas; e as metástases intramedulares têm uma evolução ruim, mesmo nos casos com diagnóstico precoce e submetidos a tratamento apropriado.

Kopelson e colaboradores ⁽¹⁸⁾, em 1980, fizeram estudo retrospectivo, no Massachusetts General Hospital, de 23 pacientes operados de tumores intramedulares no período de janeiro de 1962 a maio de 1979. Conforme constatação dos autores, o melhor resultado pós-operatório foi obtido nos pacientes submetidos à ressecção parcial e tratamento complementar com radioterapia. E eles também concluíram que nos pacientes portadores de astrocitomas, a ressecção deveria ser parcial e complementada com radioterapia, de 4500 a 5000 rads (*radiation absorb dose*). Nos ependimomas, por suas características, deveria ser feita a tentativa da remoção total. Sendo esta possível, ou parcial, deveria haver uma complementação com radioterapia.

Guidetti e colaboradores ⁽¹⁹⁾, do Hospital da Universidade de Roma, publicaram em 1981 a experiência com o tratamento cirúrgico e o

seguimento de 129 pacientes portadores de tumores intramedulares no período de maio de 1951 até maio de 1978. No início o procedimento cirúrgico era realizado sem magnificação óptica e passaram a utilizar as técnicas micro cirúrgicas a partir de 1974, fato que permitiu um maior número de exereses tumorais radicais. Baseados nesse estudo, os autores propõem como técnica cirúrgica a mielotomia na extensão do tumor e, quando possível, a exereze radical seguida da sutura da dura-máter. Nos casos com a exereze parcial, sugere-se fazer a mielotomia na extensão do tumor e deixar a dura-máter aberta. Eles colocaram em dúvida a necessidade da radioterapia como tratamento complementar nos pacientes em que a exereze do tumor intramedular foi parcial.

Epstein e colaboradores⁽²⁰⁾ descreveram em 1982 série de 19 pacientes portadores de tumores intramedulares. O processo expansivo ocupava praticamente a extensão total da medula espinhal em 14 deles, sendo que 8 já tinham sido submetidos à biópsia e radioterapia complementar. Nesse trabalho defendem o uso do aspirador ultrassônico – “*Cavitron Ultrasonic Surgical Aspiration*” – conhecido pela sigla CUSA, melhorando o armamentário micro cirúrgico. Este fato permitiu uma incidência maior da exereze radical dos tumores intramedulares. Segundo estes autores, os pacientes que apresentavam alterações neurológicas menos significativas tinham recuperação pós-operatória mais rápida.

Em 1984, Raghavendra e Epstein⁽²¹⁾ relataram sua experiência com o uso de ultrassom intra-operatório na cirurgia dos tumores intramedulares. O exame era realizado após a laminectomia e antes da

abertura da dura-máter, nos planos coronal e axial, auxiliando na programação do melhor procedimento, porque possibilitava determinar os limites craniais e caudais dos tumores e a presença ou não de cistos intramedulares. Esse procedimento teve grande importância antes do advento da ressonância magnética, quando os diagnósticos eram estabelecidos através da perimielografia a qual não permitia a delimitação precisa dos processos expansivos intramedulares e a detecção de cistos.

Em 1984, neurocirurgiões em atividade na cidade de Paris, como Roux e George ⁽²²⁾, tentaram determinar qual seria o melhor tratamento a ser realizado nos pacientes portadores de tumores intramedulares, baseados em estudo realizado em série pessoal de 23 pacientes submetidos a tratamento cirúrgico de ependimomas ou astrocitomas intramedulares. Conforme sua casuística, somente os pacientes portadores de ependimoma intramedular tiveram melhora clínica e cura, correspondendo estes a 30% da série. Ao contrário, nenhum paciente portador de astrocitoma intramedular apresentou melhora. Com esses dados e baseados também na literatura médica, concluíram que nos pacientes portadores de ependimoma intramedular o melhor procedimento seria realizar a exeresse mais completa possível utilizando-se de técnicas micro cirúrgicas, sendo a radioterapia indicada somente nos casos com exeresse parcial ou com recidiva tumoral. Nos astrocitomas intramedulares, por serem infiltrativos e tornarem a exeresse total praticamente impossível, a exeresse parcial com radioterapia complementar deveria ser indicada, mesmo se sabendo da ineficiência desse procedimento ⁽²²⁾.

Grande impulso no diagnóstico precoce dos processos expansivos intramedulares iniciou-se em 1983 com o advento da ressonância magnética ⁽²³⁾. Foram importantes os trabalhos de Hans ⁽²⁴⁾ e Modic ⁽²⁵⁾ para o diagnóstico das doenças da coluna vertebral; já quanto às doenças da medula espinhal, destacaram-se os trabalhos de Norman ⁽²⁶⁾ e Manelfe ⁽²⁷⁾, através de imagens obtidas pela ressonância magnética. Melhores técnicas para visualização da medula espinhal através da ressonância magnética foram propostas por Hyruam ⁽²⁸⁾ em 1985. Ramsey e colaboradores ⁽²⁹⁾ publicaram em 1986 trabalho citando os efeitos da radioterapia na medula óssea da coluna vertebral através das imagens obtidas pela ressonância magnética. Goy e colaboradores ⁽³⁰⁾ ressaltaram, em 1986, a importância do uso da ressonância magnética no diagnóstico dos tumores intramedulares dando ênfase aos cistos intramedulares associados. Em 1987, Cansin e colaboradores ⁽³¹⁾ e paralelamente Scotti e colaboradores ⁽³²⁾ publicaram os resultados da utilização e da importância da ressonância magnética no diagnóstico dos tumores intramedulares. Em 1988, Sze e colaboradores ⁽³³⁾ recomendaram o uso do gadolinium como contraste para melhor caracterização das doenças intramedulares. Essa recomendação foi confirmada em estudo multicêntrico que avaliou a utilização de diferentes contrastes no diagnóstico dessas afecções e foi publicado em 1990 ⁽³⁴⁾.

Cortigan e colaboradores ⁽³⁵⁾, em 1985, relataram o diagnóstico de 13 casos de metástases intramedulares a partir de um estudo realizado em 7330 autópsias, representando o total de 2,1% destas. Dos 13 casos com metástases intramedulares, somente quatro tinham quadro clínico de

mielopatia antes do óbito. Decker e colaboradores ⁽³⁶⁾ publicaram em 1987 o caso de uma paciente portadora de adenocarcinoma de mama que havia sido submetida à radioterapia e quimioterapia sistêmica. No seguimento pós-operatório ela evoluiu com mielopatia e foi diagnosticada metástase intramedular localizada na região cervical. Estes autores propuseram a exeresse completa da lesão espinhal antecedendo a radioterapia local e novo ciclo de quimioterapia sistêmica. Tal acontecimento mudou o enfoque terapêutico das metástases intramedulares.

Brotchi, neurocirurgião belga, e colaboradores, em 1987 ⁽³⁷⁾, expuseram, no idioma francês, a experiência do grupo em relação ao diagnóstico e tratamento cirúrgico dos tumores intramedulares enfatizando a importância da ressonância magnética no diagnóstico destas neoplasias e da boa evolução dos pacientes submetidos à cirurgia com a utilização das técnicas micro-cirúrgicas. Em 1991 ⁽³⁸⁾ o mesmo grupo divulgou, em inglês, estudo com série de 65 pacientes portadores de neoplasia intramedular submetidos a tratamento cirúrgico. E em 1996, Jacques Brotchi e Georges Fischer ⁽¹³⁾ publicaram um livro sobre tumores intramedulares; o prefácio, escrito por Leonard Malis, enfatiza a importância dos dados fornecidos pelos autores que praticamente padronizaram o diagnóstico e o tratamento dos pacientes portadores destas neoplasias.

Kalyan e colaboradores ⁽³⁹⁾ relataram, em 1987, série de 10 casos de gangliogliomas intramedulares, neoplasias de origem neural e glial, tratados cirurgicamente, ressaltando a dificuldade do diagnóstico histológico. Miller e Epstein ⁽⁴⁰⁾, em 1993, publicaram trabalho sobre os gangliogliomas

intramedulares, reafirmando a complexidade do diagnóstico histológico, principalmente em relação a pequenos fragmentos como os obtidos nas biópsias, podendo portanto esta neoplasia ser erroneamente diagnosticada como astrocitoma.

Em 1990, Paul McCormick e Bennett Stein ⁽⁴¹⁾ propuseram uma escala de classificação funcional e clínica para ser aplicada nos pacientes portadores de neoplasias intramedulares, a fim de ser utilizada na avaliação pré e pós-operatória. Essa escala passou a ser empregada por outros autores ^(10,11,38,42) que a validaram, servindo ainda como referência na avaliação destes pacientes.

Whitaken e colaboradores ⁽⁴³⁾, em 1991, promulgaram série de 58 pacientes com diagnóstico de ependimoma intramedular tratados desde 1950 a 1987. Foi possível a remoção total somente em 15 casos, sendo estes os que tiveram a melhor evolução, e os 43 com remoção da neoplasia parcial foram submetidos à radioterapia no pós-operatório. Estes autores questionaram também a eficácia sobre a indicação de quimioterapia sistêmica nessa neoplasia.

Minehan e colaboradores ⁽⁴⁴⁾ publicaram, em 1995, os resultados obtidos com o tratamento cirúrgico de 92 pacientes portadores de astrocitoma intramedular no período de 1958 a 1988. A exereses total só foi possível em quatro casos, parcial em 33 e em 55 pacientes só foi feita biópsia da lesão intra-espinhal. Realizou-se radioterapia como tratamento complementar em 64 pacientes, havendo estabilização da evolução dos sintomas. Em conclusão, estes autores propuseram a realização da

radioterapia no pós-operatório dos astrocitomas intramedulares como tratamento complementar.

Baseados no seguimento de 23 pacientes portadores de astrocitoma intramedular tratados cirurgicamente através de exereses parciais do mesmo e tratamento complementar com radioterapia no período de 1984 a 1993, Jyothirmayi e colaboradores ⁽⁴⁵⁾, em 1997, propuseram tratamento menos agressivo, o qual consiste em biópsia da lesão seguida de radioterapia, procedimento que gerou bons resultados nos casos de astrocitomas de baixo grau.

Brotchi ⁽¹²⁾, em 1997, fez revisão crítica da literatura sobre o tratamento dos astrocitomas intramedulares. Segundo suas conclusões, a simples biópsia seguida de radioterapia não deveria ser indicada, pois o diagnóstico histológico com pequenos fragmentos é falho. Ele afirmou ainda que 40% destas neoplasias são passíveis de remoção subtotal agressiva. Através das imagens da ressonância magnética, se houvesse presença de tumor residual, recidiva tumoral, ou crescimento da neoplasia, novo tratamento cirúrgico só seria indicado nos pacientes que viessem a apresentar piora neurológica, sendo contra-indicada formalmente a radioterapia.

Kothbauer e colaboradores ⁽⁴⁶⁾, em 1998, defenderam a monitorização neurofisiológica transoperatória com potenciais evocados somatossensitivos e motores baseados nos resultados obtidos com o tratamento cirúrgico de 100 pacientes portadores de tumores intramedulares nos quais esta metodologia foi utilizada. Ressaltaram a importância da

avaliação do potencial motor para monitorar possíveis lesões transoperatórias, enfatizando que a avaliação isolada do potencial evocado somatossensitivo não é suficiente.

Lewis e colaboradores ⁽⁴⁷⁾, em 1998, apresentaram os resultados obtidos em duas crianças do sexo feminino portadoras de astrocitoma intramedular submetidas à quimioterapia sistêmica: uma de 19 meses de idade, cuja ressecção do tumor fora parcial e o diagnóstico histológico, de astrocitoma maligno, tendo sido submetida à quimioterapia sistêmica e quatro meses após o tratamento a ressonância magnética de controle não detectou imagem de lesão neoplásica; a outra criança, de quatro anos de idade, portadora de astrocitoma de baixo grau, apresentara crescimento tumoral pós-cirúrgico associado à piora neurológica e fora submetida à quimioterapia sistêmica com melhora clínica três meses após o tratamento, permanecendo estável por 18 meses, tempo correspondente à data da avaliação para publicação.

Nadkarni e Rekate ⁽⁶⁾, neurocirurgiões do *Barrow Neurological Institute*, fizeram, no ano de 1999, revisão crítica da literatura sobre os tumores intramedulares na infância. Era consenso da literatura da época que os ependimomas intramedulares apresentassem melhor plano de clivagem favorecendo a sua exérese total. Os astrocitomas com características infiltrativas, apesar desse comportamento biológico, eram passíveis de exérese total em cerca de 50% sem piora neurológica pós-operatória. De acordo com a conclusão dos autores, o alvo da cirurgia é a exérese subtotal agressiva, sempre que possível. O uso do aspirador ultrassônico, do laser de

CO₂, da ultrassonografia intra-operatória e do potencial evocado motor tornavam o procedimento cirúrgico mais seguro, mas não eram essenciais para realizá-lo. A quimioterapia sistêmica e a radioterapia pós-operatória só teriam indicações nos casos de recidiva ou crescimento de restos tumorais associados à piora do quadro neurológico.

Cristante e Hermann publicaram, em 1999 ⁽⁴⁸⁾, estudo retrospectivo que constava de 19 pacientes portadores de hemangioblastoma intramedular submetidos a tratamento cirúrgico no período de 1984 a 1997. A idade dos pacientes variou entre 16 e 69 anos de idade; 12 eram do sexo masculino e sete do sexo feminino; 59% permaneceram neurologicamente estáveis; 18% melhoraram; e 23% tiveram piora neurológica. Segundo estes autores, dos 19, seis pacientes eram portadores da síndrome de von Hippel-Lindau.

No ano de 2000 houve numerosas publicações sobre vários tópicos referentes aos tumores intramedulares publicadas em um periódico neuro-oncológico ^(2,49,50,51,52,53,54).

Miller ⁽²⁾, da Divisão de Neuro-Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade de New York, revisou o tópico sobre diagnósticos histológicos das neoplasias intramedulares. Dessa forma, enfatizou que na infância o tumor intramedular mais freqüente é o astrocitoma de baixo grau e a este segue-se o ganglioglioma, sendo o ependimoma minoria. Nos adultos, os tumores mais freqüentes são os ependimomas, seguidos dos astrocitomas fibrilares, dos quais 50% são de baixo grau e e os outros 50% são anaplásicos, e os gangliogliomas são mais raros do que na infância.

Lowe⁽⁴⁹⁾, do Departamento de Radiologia da Universidade de Columbia, escreveu sobre a importância da ressonância magnética no diagnóstico e localização dos tumores intramedulares. Ele demonstrou que, para obtenção das imagens, as seqüências padrões consistem em: pesada em T1, pesada em T2 e pesada em T1 com a infusão endovenosa de contraste. As imagens foram obtidas nos planos sagitais e axiais, sendo possível com essa metodologia diferenciar lesões neoplásicas, edemáticas, císticas, e do tecido nervoso normal. O mesmo autor descreveu também as características de imagem dos tumores intramedulares mais freqüentes, como as dos astrocitomas e dos ependimomas, que perfazem 90% dos tumores intramedulares, dos hemangioblastomas, das metástases e dos gangliogliomas. Apesar disso, tais técnicas não permitem diferenciação segura entre astrocitoma e ependimoma. Ele ainda referiu que as seqüências de imagens obtidas no encéfalo, como a espectroscopia e o FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*), por peculiaridades anatômicas e técnicas, não podem ser realizadas na coluna vertebral e medula espinhal, mas permitiriam o diagnóstico diferencial entre neoplasias, processos desmielinizantes, inflamatórios e isquêmicos. Segundo esse estudo, nos casos em que há dúvida entre lesão neoplásica, inflamatória ou desmielinizante, deve-se aguardar de duas a três semanas e repetir o exame de ressonância magnética, pois as neoplasias intramedulares costumam ser de crescimento lento, sem apresentar mudanças significativas de imagem, diferente das outras doenças.

Isaacson ⁽⁵⁰⁾, do Departamento de Radioterapia da Universidade de Columbia, aventou a hipótese de que a radioterapia pós-operatória teria efeito benéfico em alguns tumores intramedulares. Suas indicações preferenciais seriam para os pacientes portadores de astrocitomas de baixo grau com ressecção incompleta e aqueles com astrocitomas malignos. A dose limite seria de 5500 rads (*radiation absorve dose*) em doses fracionadas de 180 rads por sessão. Além disso, ele escreveu lesões pós-actinicas em ossos da coluna vertebral e da medula espinhal.

Balmaceda ⁽⁵¹⁾, também do Departamento de Neurologia da Universidade de Columbia, estabeleceu as indicações da quimioterapia sistêmica no tratamento adjuvante das neoplasias intramedulares. Questionou qual a melhor combinação de drogas; se a quimioterapia seria semelhante nos astrocitomas de baixo grau e nos anaplásicos; em que casos ela deveria ser usada; qual a sua duração; e se ela substituiria a radioterapia. Em sua opinião, tal modalidade terapêutica estaria indicada nos casos de astrocitomas de baixo grau recidivados em crianças com menos de três anos de idade e nos astrocitomas anaplásicos.

Parsa e colaboradores ⁽⁵³⁾ descreveram as bases genéticas dos tumores intramedulares e suas implicações terapêuticas. Os autores enfatizaram que os limites na terapêutica das neoplasias intramedulares encontram-se na biologia molecular e genética, já sendo identificadas mutações no DNA desses tumores. Um dos objetivos deste estudo foi correlacionar tais mutações com padrões específicos da doença e com casos de recidiva após o tratamento cirúrgico. Confirmaram ainda a relação

da neurofibromatose do tipo 2 com os ependimomas intramedulares e da doença de von Hippel-Lindau com os hemangioblastomas intramedulares.

Houten e Cooper⁽⁵²⁾, do Departamento de Neurocirurgia da Universidade de New York, descreveram as peculiaridades dos tumores intramedulares presentes na infância, reafirmando o predomínio dos astrocitomas de baixo grau com frequência na coluna cervical, o valor da laminoplastia e da contribuição da monitorização neurofisiológica através dos potenciais evocados somatossensitivos e motores durante o procedimento cirúrgico.

Schwartz e McCormick⁽⁵⁴⁾, do Departamento de Neurocirurgia da Universidade de Columbia, enfocaram aspectos da biologia e tratamento dos ependimomas intramedulares. Estes são os mais presentes nos adultos, de comportamento benigno na maioria dos casos, de crescimento lento, passíveis de remoção total e com boa evolução pós-operatória. Conforme a opinião dos autores, não há necessidade de tratamento complementar como radioterapia ou quimioterapia, e o diagnóstico precoce, antes que haja progressão dos déficits neurológicos, é um fator importante no sucesso do seu tratamento.

Shrivastava, Epstein e colaboradores⁽¹⁰⁾, em 2001, publicaram estudo retrospectivo que constava de 25 pacientes portadores de tumores intramedulares com mais de 50 anos de idade, submetidos a tratamento cirúrgico. Destes, 75% eram ependimomas, 66% evoluíram de forma estável, 24% apresentaram melhora neurológica, em 10% houve piora, e óbito ocorreu em um caso de tumor anaplásico.

Simon e colaboradores ⁽⁵⁵⁾ divulgaram o seguimento de 25 pacientes com idade inferior a 14 anos operados de tumores intramedulares, sendo que 12 deles desenvolveram importantes deformidades na coluna vertebral. Baseados nestes dados propuseram aos pacientes a fixação da coluna vertebral para evitar deformidades da coluna vertebral.

Jallo e Epstein ⁽⁵⁶⁾ relataram, em 2001, o seguimento em longo prazo de 17 pacientes operados de astrocitoma intramedular no período de 1988 a 1994. Diferentemente dos ependimomas, os astrocitomas são difusos e infiltrativos, mas a ressecção total foi possível em 12 casos e nos demais foi parcial. 11 pacientes permaneceram independentes, realizando suas atividades habituais após o tratamento. Os autores apoiaram também o tratamento cirúrgico agressivo em pacientes portadores de astrocitoma intramedular, e a radioterapia só estaria indicada nos pacientes com a doença em progressão e inoperáveis.

Hausmann e colaboradores ⁽³⁾, em 2001, expuseram série de 27 pacientes portadores de tumores intramedulares e, do total, 19 eram de origem glial e 8 não gliais, submetidos a tratamento cirúrgico e com tempo de seguimento médio de 62 meses. Constataram que, após o tratamento cirúrgico, 19 deles apresentavam tumor residual e destes, 15 não tiveram piora clínica ou de imagem. Com estes dados propuseram ressecção parcial nos astrocitomas de baixo grau e acompanhamento por ressonância magnética de 6 em 6 meses e anual após 5 anos de tratamento.

Kim e colaboradores ⁽⁵⁷⁾ publicaram, em 2001, estudo retrospectivo de 28 pacientes, na faixa etária de 19 a 68 anos de idade, tratados

cirurgicamente de astrocitoma intramedular no período de 1978 a 1999. Foi possível remoção completa em três casos, parcial em 20 e realizada somente biópsia em cinco. Do total de casos, 19 foram submetidos a radioterapia. Nesta casuística, 18 pacientes tinham o diagnóstico de astrocitoma de baixo grau e 10 de astrocitoma anaplásico. Eles então constataram que era difícil fazer uma análise eficaz do melhor tratamento para essa doença pois constituía uma neoplasia pouco freqüente nos indivíduos adultos, comumente de histologia de baixo grau, conseqüentemente de crescimento lento e com longa história natural. Apesar destas ponderações, segundo suas conclusões, a exeresse total e a radioterapia não influenciaram na evolução pós-operatória. Para estes autores, o fator mais importante para a sobrevida de tais pacientes foi o grau histológico da neoplasia.

De acordo com estudo retrospectivo de Wang e colaboradores ⁽⁵⁸⁾, em 2001, 47 pacientes portadores de hemangioblastoma intramedular foram submetidos a tratamento cirúrgico no período de 1987 a 1998. Conforme seus estudos, nos hemangioblastomas simples, sem associação com doença de von Hippel-Lindau, 97% são císticos. Foi possível a remoção completa em todos, ressaltando-se a orientação de que tal remoção deve ser feita em bloco. Nesta série, 47 pacientes melhoraram, dois permaneceram estáveis e 11 pioraram.

Quinones-Hinojosa e colaboradores ⁽⁵⁹⁾ demonstraram, em 2002, o uso da monitorização neurofisiológica trans-operatória das neoplasias intramedulares através dos potenciais evocados somatossensitivos e

motores visando à redução dos riscos de lesão neurológica pós-operatória. Em nova publicação ⁽⁶⁰⁾, no ano de 2005, enfatizaram a utilidade da monitorização trans-operatória, possibilitando contribuição para minimizar possíveis déficits motores no trans-operatório e orientação ao neurocirurgião ao longo do procedimento, de forma a evitar, assim, manipulação excessiva da medula espinhal e permitindo a mudança da tática cirúrgica durante a ressecção da neoplasia.

Koerbel e colegas ⁽⁶¹⁾ divulgaram, em 2002, série de 35 pacientes operados de tumores intramedulares no período de 1993 a 1999, com uma média de idade de 32 anos. Dessa maneira, eles concluíram que o grau de ressecção, a histologia tumoral e o tamanho do tumor não interferiram no prognóstico pós-operatório, mas os casos com localização no nível medular torácico tiveram uma morbidade maior.

Vethoven e colaboradores ⁽⁶²⁾, em 2003, relataram série de 28 pacientes operados, tendo diagnóstico de hemangioblastoma intramedular com atenção especial para os casos associados à doença de von Hippel-Lindau. Com o advento da ressonância magnética, passou-se a diagnosticar os hemangioblastomas intramedulares assintomáticos em pacientes portadores da doença de von Hippel-Lindau. Os autores então auxiliados pelo advento de tais imagens, propuseram o tratamento cirúrgico nos casos em que houvera aumento da lesão mesmo que os pacientes continuassem assintomáticos. No mesmo ano, Lee e colaboradores ⁽⁶³⁾ publicaram estudo retrospectivo sobre 14 pacientes com o diagnóstico de hemangioblastoma intramedular, tratados cirurgicamente. Todos foram submetidos à

ressonância magnética pré-operatória; em 11 pacientes foi feito estudo angiográfico medular, e embolização pré-operatória em quatro. A remoção completa foi possível em 10 casos, e, dessa forma, oito melhoraram, três ficaram estáveis e três pioraram. Baseados neste estudo, os autores sugeriram a remoção total da lesão, se possível com angiografia medular e embolização pré-operatória.

Jallo e Epstein ⁽⁶⁴⁾, em revisão sobre tumores intramedulares na infância, divulgada no ano de 2003, afirmaram que estas são neoplasias freqüentemente de histologia benigna, com nítida predominância dos astrocitomas, tendo sua localização topográfica mais freqüente na região cervical. A ressecção radical proporcionou boa evolução em longo prazo. A radioterapia complementar só foi indicada aos tumores malignos. Eles destacaram que piorou em 35% dos casos a deformidade da coluna vertebral, sendo indicada estabilização da coluna nos casos com progressão de tal distorção. Os mesmos autores ⁽⁶⁵⁾, em 2004, publicaram série de 56 pacientes operados com o diagnóstico de ganglioglioma intramedular e frisaram a dificuldade da confirmação do diagnóstico histológico. Com base nesta experiência, propuseram, portanto, que o tratamento desta neoplasia consistisse na exeresse radical.

Pelker e colaboradores ⁽⁴²⁾, em 2004, expuseram série de 21 pacientes portadores de ependimoma intramedular submetidos a tratamento cirúrgico, no período de 1988 a 2001. A ressecção total foi possível em todos. Os autores reforçaram afirmações já expostas por outros

autores^(8,13,14): os melhores resultados pós-operatórios ocorrem em pacientes cujo comprometimento neurológico foi menor.

Conforme estudo de 2005 de Jellema e colaboradores⁽⁴⁾, mesmo com o advento da ressonância magnética, o diagnóstico dos processos expansivos intramedulares são tardios. Os sintomas iniciais inespecíficos e de evolução lenta acarretam retardo no diagnóstico da lesão.

Raco e colaboradores⁽¹¹⁾ publicaram, em 2005, série de 202 casos de tumores intramedulares tratados no período de dezembro de 1972 a junho de 2003, sendo que 86 (42%) eram astrocitomas e 68 (34%) ependimomas. No período pós-operatório permaneceram neurologicamente estáveis 66% dos pacientes, 25% melhoraram e 9% pioraram. Os principais fatores interventores, na opinião dos autores, para evolução favorável destes pacientes foram o tipo histológico da neoplasia, a ressecção completa da lesão e o quadro neurológico pré-operatório.

Ducieux e colaboradores⁽⁶⁶⁾ descreveram, em 2006, estudo sobre novas técnicas de ressonância magnética feita em cinco pacientes com astrocitoma intramedular, visando, assim, à avaliação de possíveis deformações de tratos espinhais. Estes dados possivelmente fornecerão subsídios para a escolha da melhor tática cirúrgica.

Chi e colaboradores⁽⁹⁾, em 2006, afirmaram que, apesar dos astrocitomas e ependimomas encefálicos e intramedulares, respectivamente, terem histologia similares, evidências sugeriram a existência de diferenças genéticas e da biologia molecular.

Segundo estudo feito em 2006 por Waldron e Cha ⁽⁶⁷⁾, apesar das imagens de alta resolução obtidas através da ressonância magnética, as quais permitem não só o diagnóstico de processo expansivo intramedular como o planejamento do tratamento cirúrgico, este exame ainda não fornece dados para diferenciar histologicamente as neoplasias. Tal diagnóstico só seria possível através da biópsia, que é fundamental para orientação da melhor terapêutica, conforme análise descrita por Tihan ⁽⁷⁸⁾ e colaboradores em 2006.

Parsa e McCormick ⁽⁶⁹⁾, em 2006, enfatizaram que o objetivo do tratamento dos tumores intramedulares é curar ou controlar a evolução da doença pelo maior período possível, preservando a integridade das funções neurológicas. Sem dúvida houve desenvolvimento dos exames de imagem, permitindo diagnósticos precoces e precisos, aliados à monitorização neurofisiológica intra-operatória a qual possibilita manuseio cirúrgico seguro da lesão intramedular, diminuindo os riscos de agravamento dos déficits neurológicos nos trans-operatórios. Já a biópsia de congelação é também de grande valia na tática neurocirúrgica a ser empregada no momento do procedimento. Tanto o desenvolvimento dos exames de imagem, como a biópsia de congelação e ainda a evolução dos conhecimentos sobre a biologia molecular dessas neoplasias são fatores que tornarão possível a obtenção dos objetivos propostos para o tratamento dessas doenças.

3. CASUÍSTICA

3. CASUÍSTICA

A casuística em que se baseia este trabalho consta de 48 pacientes de um grupo de 60, sendo todos portadores de processos expansivos intramedulares e submetidos a tratamento neurocirúrgico pelo mesmo cirurgião, no período de julho de 1992 até novembro de 2005.

Destes, 51 foram atendidos na Disciplina de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e 9 foram operados no Hospital Alemão Oswaldo Cruz, ambos localizados na cidade de São Paulo.

Foram excluídos 12 pacientes por não apresentarem documentação pós-operatória completa e avaliação adequada dos resultados.

O diagnóstico foi confirmado através do exame de ressonância magnética da coluna cervical e coluna torácica em cortes sagitais e axiais em T1, T2, e T1 com contraste endovenoso (Gadolinium).

A tabela 1 lista os pacientes desta casuística incluindo o registro hospitalar, suas iniciais, idade, sexo, raça, data da intervenção cirúrgica e da última avaliação neurológica dos mesmos e ou data do óbito.

Tabela 1. Relação dos pacientes que constam do trabalho

Nº	RGHC	Iniciais	Idade	Sexo	Raça	Data da Cirurgia Dia-mês-ano	Data da última avaliação mês-ano
1	3139284 B	BGCA	22	Fem	Branca	04-06-2002	01-06
2	44108851 E	HMA	23	Masc	Branca	08-08-2004	09-05
3	3260614 E	EST	31	Masc	Branca	13-10-1998	10-05
4	13614395 G	JABR	36	Fem	Branca	17-05-2004	10-05
5	5195860 K	AQM	30	Masc	Branca	11-05-1998	01-06
6	13439336 A	FCS	43	Masc	Branca	21-05-2002	10-05
7	3277114 F	MFS	63	Masc	Branca	04-09-2001	12-05
8	13451439 K	APBF	22	Masc	Branca	23-09-2002	02-06
9	3332978 E	PSB	38	Masc	Branca	07-08-2000	10-05
10	3208197 E	OFN	59	Fem	Branca	02-10-1998	07-05
11	3195886 D	AGB	31	Masc	Branca	21-11-1997	11-05
12	13436372 H	WY	36	Masc	Amarela	30-04-2002	01-06
13	3287137 B	RBS	22	Masc	Branca	30-07-1999	01-06
14	2858248 F	PV	18	Masc	Branca	23-10-1992	10-92 +
15	3102019 B	CATCJ	16	Masc	Branca	08-01-1996	01-06
19	3257111 J	JAP	59	Masc	Branca	18-09-1998	11-98 +
21	3148037 J	NMSS	39	Fem	Branca	28-06-1996	02-06
22	7037725 F	ENC	28	Fem	Branca	12-04-1999	12-05
23	13521141 F	SVR	46	Fem	Branca	02-01-2001	11-05
24	3317300 A	RF	17	Masc	Branca	29-11-1999	10-05
25	13615682 G	GSR	16	Fem	Branca	17-09-2004	10-05
26	3298353 C	VCSS	33	Fem	Branca	13-08-1999	09-05
27	3119824 H	ARM	28	Fem	Branca	23-10-1996	09-05
28	3332119 J	MSJ	22	Masc	Branca	27-03-2000	02-06
29	3360484 G	CMS	50	Fem	Branca	13-03-2001	10-05
30	4069289 K	RJX	41	Fem	Branca	09-02-1996	09-05
31	44106844 C	EBM	23	Fem	Branca	09-08-2004	09-05
32	13663492 C	WPS	40	Masc	Branca	28-03-2005	01-06
33	3182843 G	ORP	31	Masc	Branca	27-12-1999	02-03 +
34	3151483 A	RMS	27	Fem	Branca	26-07-1996	09-05
36	2669797 H	ASCL	29	Masc	Branca	09-10-1992	10-05
37	2927522 K	VLLB	45	Fem	Branca	11-03-1994	11-05
39	3186265 C	ZSS	36	Fem	Branca	09-05-1997	09-05
40	3274315 A	OG	72	Masc	Branca	26-06-2000	10-05
41	3291291 J	JSVV	39	Masc	Branca	10-09-1999	01-06
42	2885714 G	TT	63	Masc	Amarela	27-12-1992	11-95
43	13706344 A	SSDF	19	Masc	Branca	01-11-2005	02-06
44	13648527 B	AABS	40	Fem	Branca	27-09-2004	10-04
45	2860233 D	IDC	38	Masc	Branca	20-11-1992	12-94
46	03-15249 *	MAVS	40	Masc	Branca	08-03-2003	11-04
47	04-27532*	KMP	27	Fem	Branca	02-12-2004	01-06
48	02-009380*	HC	41	Masc	Branca	09-03-2002	05-05
49	01-011371*	RFMV	32	Masc	Branca	11-06-2001	03-06
50	99-004335*	MLIN	44	Fem	Branca	08-04-1999	01-06
51	99-012845*	DH	40	Masc	Branca	14-10-1999	01-01
52	97-7188*	FF	33	Masc	Branca	24-04-1997	08-01
53	92-003138*	HGP	26	Masc	Branca	27-07-1992	12-00
54	01-009624*	EC	26	Fem	Branca	18-06-2001	02-06

Fem. – Sexo feminino

Idade – Idade em que o paciente foi submetido ao tratamento cirúrgico

Masc. – Sexo masculino

RGHC – Matrícula do paciente no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP

* – Matrícula dos pacientes operados no Hospital Alemão Oswaldo Cruz

+ – Após a data da última avaliação, é a data de óbito

Para melhor avaliação dos dados dessa casuística, os pacientes foram agrupados em três faixas etárias conforme a idade em que foram submetidos ao tratamento cirúrgico. Os doentes foram agrupados, como demonstra a tabela 2, em blocos compostos por aqueles com menos de 25 anos, outro por pacientes entre 25 e 40 anos de idade e outro com pacientes com mais de 40 anos de idade.

Na presente casuística encontram-se 11 pacientes que correspondem a 23% com menos de 25 anos; 25 pacientes correspondentes a 52% da faixa entre 25 e 40 anos; e 12 pacientes relativos a 25% com mais de 40 anos.

O paciente mais jovem tinha 16 anos de idade e o mais idoso, 72 anos, com idade média de 35 anos e mediana de 33 anos.

Tabela 2. Agrupamento dos pacientes conforme a idade em que foram submetidos a tratamento cirúrgico

	Menos de 25 anos	Entre 25 e 40 anos	Mais de 40 anos	Total
Número dos pacientes	1, 2, 8, 13, 14, 15, 24, 25, 28, 31, 43	3, 4, 5, 9, 11, 12, 21, 22, 26, 27, 29, 32, 33, 34, 36, 41, 44, 45, 46, 47, 49, 51, 52, 53, 54	6, 7, 10, 19, 23, 29, 30, 37, 40, 42, 48, 50	
Frequência %	11 23%	25 52%	12 25%	48 100

A análise da tabela 3 mostra que, em relação ao sexo, 29 pacientes, correspondendo a 60%, eram do sexo masculino e 19 pacientes, correspondendo a 40%, do sexo feminino.

Tabela 3. A grupamento dos pacientes conforme o sexo

	Sexo masculino	Sexo feminino	Total
Número dos pacientes	2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 13, 14, 15, 19, 24, 28, 32, 33, 36, 40, 41, 42, 43, 45, 46, 48, 49, 51, 52, 53	1, 4, 10, 21, 22, 23, 25, 26, 27, 29, 30, 31, 34, 37, 39, 44, 47, 50, 54	
Frequência %	29 60%	19 40%	48 100%

Foram também analisados os primeiros sintomas apresentados pelos pacientes, antecedendo a evolução neurológica da doença. Em 24 pacientes (50% do total), o sintoma mais referido foi o de dor, na maior parte das vezes não identificada com localização no eixo da coluna vertebral, referente à localização topográfica do processo expansivo. Déficit motor inaugurou o quadro em 7 pacientes (15%). Alterações da sensibilidade foram mencionadas por 17 pacientes (35%), caracterizadas por parestesias ou disestesias. Estes dados estão registrados na tabela 4.

Todos os pacientes foram avaliados neurologicamente na fase pré-operatória e agrupados segundo a Escala de classificação funcional e clínica proposta por Paul C. McCormick e Benett M. Stein ⁽⁴¹⁾.

Tabela 4. Agrupamento dos pacientes conforme seus primeiros sintomas

Primeiro sintoma	Número do paciente	Frequência	%
Dor	1, 6, 8, 9, 10, 12, 13, 14, 21, 23, 24, 28, 31, 32, 33, 34, 42, 45, 47, 50, 51, 52, 53, 54	24	50%
Alteração da sensibilidade	2, 4, 5, 7, 11, 22, 26, 27, 29, 36, 37, 39, 40, 41, 44, 48, 49	17	35%
Déficit motor	3, 15, 19, 25, 30, 43, 46	7	15%

A escala de classificação funcional e clínica proposta por McCormick e Stein ⁽⁴¹⁾ é dividida em quatro graus. A análise da tabela 5 mostra que o grau I compreende os pacientes neurologicamente normais ou com discretas alterações neurológicas que não afetam as suas atividades habituais e nem a deambulação; o grau II compreende os pacientes com déficit sensitivo-motor que afeta a função do membro envolvido, provoca dificuldade à marcha e dor intensa ou disestesias, prejudicando a qualidade de vida, embora tais pacientes apresentem independência de suas funções e deambulação; os pacientes em grau III apresentam os déficits neurológicos mais intensos, necessitando do apoio de uma bengala ou muleta para deambular ou tendo limitação da movimentação dos membros superiores, podendo ou não ter atividades independentes; os pacientes classificados em grau IV têm déficits motores intensos, com limitação importante para deambular, podendo necessitar de cadeira de rodas ou

apoio de muletas, ou ter déficit motor nos membros superiores e necessitar de auxílio de terceiros.

Tabela 5. Escala de classificação funcional e clínica proposta por Paul McCormick e Benett M. Stein (41)

Grau I	Neurologicamente normal; ou portador de déficit motor focal leve que não afeta significativamente a função do membro envolvido; leve espasticidade ou anormalidade dos reflexos; marcha normal.
Grau II	Presença de déficit sensitivo-motor afetando a função do membro envolvido; dificuldade leve a moderada na marcha; dor severa ou síndrome disestésica prejudicando a qualidade de vida dos pacientes; ainda com independência de funções e deambulação.
Grau III	Déficits neurológicos severos; requer bengala ou muletas para deambulação ou apresenta prejuízo significativo bilateral das extremidades superiores; pode ou não ter função independente.
Grau IV	Déficits motores incapacitantes; requer cadeira de rodas, ou muletas, tendo prejuízo bilateral das extremidades superiores; usualmente não é independente.

Os pacientes foram agrupados conforme a Classificação Funcional e Clínica proposta por Paul McCormick e Benett M. Stein ⁽⁴¹⁾, realizada antes do procedimento cirúrgico, conforme demonstrado na Tabela 6 que segue abaixo. Observa-se que 14 pacientes (29%) estavam em Grau I, ou seja, eram oligossintomáticos; 9 pacientes (19%) em Grau II, demonstrando

estar totalmente independentes; 10 pacientes (21%) em Grau III com dificuldade à locomoção; e 15 pacientes (31%) em Grau IV com alterações neurológicas incapacitantes necessitando do auxílio de terceiros para realizar suas atividades habituais.

Tabela 6. Classificação Funcional dos pacientes segundo escala funcional e clínica proposta por McCormick e Stein (41).

	<i>GRAU I</i>	<i>GRAU II</i>	<i>GRAU III</i>	<i>GRAU IV</i>	<i>Total</i>
Número do	3,8,11,12,1	5, 6,10,15,	2, 4, 7, 9,	1,14,19,	
paciente	3, 21, 23,	25, 29, 30,	28, 39, 41,	22,26,27,	
	24, 47, 49,	32, 46	42, 44, 45	31,33,34,	
	50, 51, 52,			36,37,40,	
	53			43,48,54	
Total	14	9	10	15	48
(%)	(29%)	(19%)	(21%)	(31%)	(100%)

Dos 48 pacientes, 7 deles tiveram um primeiro procedimento cirúrgico em outro serviço. Dois deles, catalogados com os números 28 e 45, eram lipomas; um, número 54, era ganglioglioma; um, número 33, era astrocitoma anaplásico; e três, números 27, 31 e 48 eram ependimomas. Devido à piora do quadro neurológico durante os seus seguimentos, foram submetidos a tratamento cirúrgico em nosso serviço.

4. MÉTODO CIRÚRGICO

4. MÉTODO CIRÚRGICO

Todos os pacientes foram submetidos à anestesia geral endovenosa, com intubação orotraqueal. Neste momento, foram administrados por via endovenosa 10 mg de dexametasona em infusão rápida e 1 grama de cefalosporina e a seguir foi feita sondagem vesical de demora.

Após plano anestésico compatível, todos os pacientes foram posicionados em decúbito prono apoiados em coxins nas asas do ilíaco liberando o abdômen e permitindo boa expansão pulmonar na região torácica.

Nos casos em que o processo expansivo situava-se na região cervical ou torácica alta, a cabeça do paciente foi imobilizada em cabeceira com três pinos de fixação craniana, conforme demonstrado na figura 1.

Figura 1. Paciente número 31 (EBM), anestesiada e posicionada utilizando-se cabeceira de três pinos.

Houve rigorosa antissepsia utilizando solução degermante de iodopiridona e a seguir solução alcoólica da mesma substância. A área cirúrgica foi delimitada com campos estéreis e protegida com campo cirúrgico iodoforado.

A incisão longitudinal mediana foi realizada com o objetivo de se exporem os processos espinhosos, sendo ampla o suficiente para ultrapassar em um nível a extensão tumoral, tanto em seu limite cranial, como caudal, possibilitando o acesso à medula normal nas extremidades craniais e caudais do processo expansivo. Após a dissecação da musculatura paravertebral com exposição das lâminas, procedeu-se a remoção das mesmas. Nos casos em que houve a necessidade da retirada de mais de três lâminas da coluna vertebral, numa tentativa de prevenir futuras deformidades nesta, foram realizadas laminotomias. A figura 2A mostra o início da laminotomia cervical e a figura 2B a laminotomia realizada.

Figura 2A. Mostrando o início da laminotomia cervical. Paciente número 47 (KMP)

Figura 2B. Mostrando a laminotomia cervical realizada. Paciente número 47 (KMP)

Após a remoção óssea a dura-máter, aberta em sua porção mediana, expôs-se a medula espinhal. Procedeu-se em seguida a mielotomia mediana; com exceção dos casos nos quais o processo era de

topografia nitidamente lateralizada, a mielotomia foi paramediana. A figura 3A mostra o aspecto da medula espinhal após a abertura da dura-máter e a figura 3B mostra o início da mielotomia mediana expondo a neoplasia.

Figura 3A. Mostrando a medula cervical após a abertura da duramater. Paciente número 47 (KMP)

Figura 3B. Mostrando o início da mielotomia mediana e expondo a neoplasia. Paciente número 47 (KMP)

A tática cirúrgica inicial foi sempre de se realizar uma exeresse subtotal agressiva da neoplasia, delimitando um plano entre o tecido tumoral e o tecido normal, com a remoção do processo expansivo no sentido crânio caudal. Havendo a possibilidade, a retirada da massa neoplásica foi feita em bloco, e nos casos em que isso não foi possível, a exeresse foi feita em fragmentos. A figura 4A mostra a mielotomia mediana expondo o tumor intramedular e a figura 4B mostra a medula espinhal após a exeresse subtotal agressiva da neoplasia. Em nenhum dos procedimentos neurocirúrgicos foi utilizado aspirador ultrassônico. Se havia dúvida nos casos dos limites da neoplasia com o tecido nervoso normal, optou-se por ressecção parcial. Em 15 pacientes foram enviados fragmentos tumorais para exame anátomo patológico de congelação. Após a remoção da neoplasia e cuidadosa revisão da hemostasia, efetuou-se o fechamento da duramater com sutura

contínua de monofilamento de nylon 5-0. Quando se realizou laminotomia, as lâminas foram fixadas com nylon 1-0, como mostra a figura 5. O fechamento da ferida cirúrgica foi feito por planos com pontos separados, finalizando com a sutura da pele.

Figura 4A. Mostrando a mielotomia mediana expondo o tumor intramedular. Paciente número 47 (KMP)

Figura 4B. Mostrando a medula espinhal após exereses subtotal agressiva. Paciente número 47 (KMP)

Figura 5. Mostrando a fixação das lâminas após a exereses do tumor intramedular e fechamento da dura-máter. Paciente número 47 (KMP)

Após o término do ato cirúrgico, os pacientes foram colocados em posição supina, procedendo-se a retirada da sonda orotraqueal ainda na sala de cirurgia. Os portadores de tumor localizado na região cervical foram

encaminhados para unidade de terapia intensiva, lá permanecendo por cerca de 24 horas, para rigorosa vigilância respiratória. E os pacientes portadores de tumor localizado na região torácica ou cervico-torácica permaneceram por algumas horas na sala de recuperação anestésica até assegurarem-se de condições vitais estáveis, sendo depois encaminhados para seus quartos.

A tabela 7 agrupa os pacientes quanto ao tipo de exereses e quanto à realização da biópsia de congelação: subtotal agressiva em 34 pacientes corresponde a 71%; parcial em 14 pacientes, a 29%. A biópsia de congelação foi realizada em 7 pacientes, relativo a 15%.

Tabela 7. Tipo de exereses cirúrgica

Exereses cirúrgica	Número dos pacientes	Nº	%
Subtotal agressiva	2, 4, 5, 6, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 29, 34, 36, 37, 41, 42, 43, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54	34	71%
Parcial	1, 3, 7, 19, 21, 28, 30, 31, 32, 33, 39, 40, 44, 45	14	29%
Biópsia de congelação	5, 10, 11, 24, 29, 39, 40	7	15%

MÉTODO DE AVALIAÇÃO

Os pacientes tiveram avaliação neurológica pós-operatória e posterior seguimento ambulatorial. No período de um mês até 6 meses do pós-

operatório, todos os pacientes realizaram estudo através da ressonância magnética da região medular onde foi realizada a remoção da neoplasia, com exceção dos 3 pacientes que evoluíram para óbito durante o período pós-operatório. A figura 6A mostra a ressonância magnética pré-operatória do paciente número 47 (KMP) e a figura 6B mostra a ressonância magnética do mesmo paciente após três meses do procedimento cirúrgico.

Figura 6A. Mostrando a ressonância magnética (sagital em T1 com contraste) pré-operatória do paciente número 47 (KMP)

Figura 6B. Mostrando a ressonância magnética (sagital em T1 com contraste) pós-operatória do paciente número 47 (KMP)

Os 45 pacientes tiveram seguimento ambulatorial, variando de um a 13 anos. Todos tiveram três avaliações durante o primeiro ano e avaliações neurológicas anuais e foram orientados para retornarem, caso apresentassem piora neurológica ou qualquer anormalidade clínica. A tabela 8 registra a avaliação dos pacientes submetidos a tratamento neurocirúrgico, estando agrupados os examinados em: tratamento até um ano; de um a 4

anos; um outro grupo com seguimento superior a 4 anos; e os que faleceram. De todos os grupos, um paciente teve seguimento de menos de um ano (2%); 16 (34%) tiveram seguimento entre um e quatro anos; 27 apresentaram (56%) seguimento superior a quatro anos; e quatro pacientes (8%) faleceram, sendo três no pós-operatório imediato e um após três anos.

Tabela 8. Intervalo desde o procedimento cirúrgico até a última avaliação neurológica

	Até 1 ano	De 1 a 4 anos	Mais de 4 anos	Óbito	Total
Número dos pacientes	43	1, 2, 4, 6, 8, 12, 25, 31, 32, 42, 45, 46, 47, 48, 49, 54	3, 5, 7, 9, 10, 11, 13, 15, 21, 22, 23, 24, 26, 27, 28, 29, 30, 34, 36, 37, 39, 40, 41, 50, 51, 52, 53	14, 19, 33, 44	
Frequência %	1 2%	16 34%	27 56%	4 8%	48 100%

Nos casos em que o exame de ressonância magnética realizado no pós-operatório mostrou presença de neoplasia, o exame de imagem foi repetido anualmente. E nas ocorrências em que a ressonância magnética efetuada no pós-operatório não revelou neoplasia, o exame de imagem foi repetido anualmente até o quarto ano de seguimento.

MÉTODO ESTATÍSTICO

Os dados obtidos foram descritos com uso de tabelas de frequências e porcentagens. Para verificação de associações de interesse foram realizados testes qui-quadrado de homogeneidade. Os dados foram analisados com o programa SPSS (*Statistical Package for Social Sciences*), versão 10.1 e considerado para os testes o nível de significância de $P=0,05$.

5. RESULTADOS

5. RESULTADOS

Dos 48 pacientes operados, o processo estava localizado na medula torácica em 20 (42%), na transição cervico-torácica em 15 (31%) e na medula cervical em 13 (27%), conforme demonstrado na tabela 9.

Tabela 9. Localização da neoplasia na coluna.

	Pacientes	Frequência	%
Cervical	3, 9, 11, 12, 13, 32, 41, 43, 44, 45, 47, 50, 54	13	27%
Cervico-torácica	4, 5, 8, 10, 14, 15, 22, 27, 31, 36, 39, 40, 48, 49, 52	15	31%
Torácica	1, 2, 6, 7, 19, 21, 23, 24, 25, 26, 28, 29, 30, 33, 34, 37, 42, 46, 51, 53	20	42%
Total		48	100%

Em 34 (71%) pacientes, a exereses foi classificada como subtotal agressiva, ou seja, o cirurgião realizou a ressecção sem detectar a presença de tecido neoplásico ao final do procedimento. Nos outros 14 (29%), o cirurgião notou a presença de restos tumorais. A tabela 10 resume estes dados.

Tabela 10. Tipo de exeresse cirúrgica

	Pacientes	Frequência	%
Subtotal agressiva	2, 4, 5, 6, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 29, 34, 36, 37, 41, 42, 43, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54	34	71%
Parcial	1, 3, 7, 19, 21, 28, 30, 31, 32, 33, 39, 40, 44, 45	14	29%
Total		48	100%

O resultado do exame anatomopatológico dos 48 pacientes submetidos a tratamento cirúrgico consta da tabela 11. Em 32 (66,7%) pacientes, o diagnóstico foi de ependimoma, sete (14,6%) eram angiomas cavernosos, três (6,3%) astrocitomas, dois (4,2%) astrocitomas anaplásicos, dois (4,2%) lipomas, um (2,1%) ganglioglioma e um (2,1%) hemangioblastoma.

A biópsia de congelação foi realizada em um número pequeno de doentes. Não houve correlação entre o diagnóstico firmado pela biópsia de congelação e o diagnóstico anatomopatológico definitivo. Somente no paciente número 29, de todos os submetidos à biópsia de congelação,,o diagnóstico foi o mesmo. Os dados estão expostos na tabela 12.

Tabela 11. Resultado do diagnóstico anatomopatológico

	Pacientes	Frequência	%
Angioma Cavernoso	3,25,26,32,36,46,49	7	14,6
Astrocitoma Anaplásico	33,37	2	4,2
Astrocitoma	13,24,30	3	6,3
Ependimoma	1,2,4,5,6,7,8,9,10,11, 12,14,15,19,21,22,23, 27,29,31,34,39,40,41, 42,43,44,47,48,50,52,53	32	66,7
Ganglioglioma	54	1	2,1
Hemangioblastoma	51	1	2,1
Lipoma	28,45	2	4,2
Total		48	100

Tabela 12. Relação dos achados na biópsia de congelação e dos diagnósticos anatomopatológicos definitivos

Número dos pacientes	Biópsia de congelação	Anatomopatológico
5	Astrocitoma anaplásico	Ependimoma
10	Glioma maligno	Ependimoma
11	Astrocitoma baixo grau	Ependimoma
24	Ependimoma	Astrocitoma pilocítico
29	Ependimoma	Ependimoma
39	Astrocitoma baixo grau	Ependimoma
40	Gliose	Ependimoma

O controle pós-operatório através da RNM foi realizado no período de um a seis meses após o tratamento cirúrgico, com exceção dos quatro doentes que faleceram. Foi constatado que em 32 (67%) pacientes a RNM não mostrava imagem sugestiva da presença da lesão neoplásica. Em 12 (33%) a RNM mostrou restos tumorais. A distribuição dos pacientes conforme os achados da RNM realizada no período pós-operatório está resumida na tabela 13.

Tabela 13. Controle pós-operatório com ressonância nuclear magnética

	Pacientes	Frequência	%
Sem tumor	2,4,5,7,8,9,10,11,12,13,15,21,22,23,25,26,27,29,34,36,37,41,42,43,47,48,49,50,51,52,53,54	32	67%
Com tumor	1,3,6,24,28,30,31,32,39,40,45,46	12	33%
Total		44	100%

Oito (17%) pacientes apresentaram complicações no pós-operatório imediato; três (6,2%) tiveram infecção do aparelho respiratório; dois (4,2%) contraíram infecção do trato urinário; dois (4,2%) tiveram fístula liquórica com evolução favorável; um (2,1%) teve deiscência da incisão cirúrgica e necessitou de tratamento cirúrgico; um (2,1%) apresentou insuficiência respiratória grave, sendo que precisou de ventilação mecânica até a presente data; e em um (2,1%) houve queimadura de face a qual não

ocasionou danos estéticos ou funcionais. As distribuições dos pacientes com complicações no pós-operatório constam da tabela 14.

Tabela 14. Complicações pós-operatórias em relação ao total da amostra

	Pacientes	Frequência	% do Total
Bronco Pneumonia	9,14,31	3	6,3%
Fístula Liquórica	28,47	2	4,2%
Infecção do Trato Urinário	13,33	2	4,2%
Deiscência da Incisão	52	1	2,1%
Insuficiência Respiratória	41	1	2,1%
Queimadura de Face	10	1	2,1%
Total		8	17%

Todos os pacientes apresentaram piora neurológica motora e sensitiva na evolução pós-operatória imediata e tiveram melhora após as primeiras 24 horas.

Os pacientes foram avaliados segundo a Escala Funcional e Clínica proposta por McCormick e Stein ⁽⁴⁴⁾, em um período maior do que seis meses, sendo que quatro casos tiveram mais de 13 anos de seguimento. Estes dados foram comparados com os obtidos no período pré-operatório. Houve considerável melhora em relação aos pacientes que tiveram redução no grau da Escala de Avaliação funcional de McCormick e

Stein ⁽⁴⁴⁾; houve estabilidade aos que permaneceram no mesmo grau; e piora para aqueles que tiveram aumento do grau.

A tabela 15 demonstra a distribuição dos pacientes conforme a avaliação pós-operatória tardia. Permaneceram estáveis 13 (27,1%) pacientes; observou-se melhora em 19 (39,6%); houve piora em 12 (25%) pacientes; e quatro (8,3%) vieram a falecer.

Tabela 15. Evolução clínica pós-operatória

	Pacientes	Frequência	%
Melhorou	1,5,6,8,12,13,21,25,29,32,36,43,47,48,50,51,52,53,54	19	39,6%
Permaneceu estável	11,22,24,26,27,31,34,37,40,42,45,46,49	13	27,1%
Piorou	2,3,4,7,9,10,15,23,28,30,39,41	12	25%
Óbito	14,19,33,44	4	8,3%
Total		48	100%

A tabela 16 mostra a evolução dos 13 (27,1%) pacientes com exereses parciais do tumor. Destes, cinco (10,4%) foram reoperados por piora do quadro neurológico em um período menor do que dois anos. Oito (16,7%) pacientes permaneceram estáveis em relação ao exame neurológico.

Dos cinco (10,4%) pacientes reoperados, três (6,2%) tiveram exereses subtotal agressiva e dois (4,1%), exereses parciais.

Tabela 16. Evolução das exereses parciais

	Pacientes	Frequência	% Total
Exerese Parcial Estável	3,7,19,28,31,32,39,40	8 33%	16,7%
Exerese Parcial Reoperação	1,6,21,26,30	5 67%	10,4%
Total		13 100%	27,1%

Foi comparado o grupo dos pacientes submetidos à exerese subtotal agressiva e o grupo em que a exerese tumoral foi parcial, com base nas imagens obtidas pela RNM pós-operatória. Quatro (8%) não realizaram a RNM porque evoluíram para óbito e tais dados estão expostos na tabela 17. Nos 14 (29%) pacientes com exerese do tumor considerada como parcial, em nove (19%) deles a RNM pós-operatória mostrou imagem sugestiva de presença da neoplasia e, em outros dois, a RNM não mostrou imagem tumoral. Nos 34 (71%) pacientes submetidos à exerese subtotal agressiva, a RNM pós-operatória mostrou imagem de neoplasia em três (6%) e ausência de neoplasia nos outros 30 (63%). Constatou-se a existência de significância estatística entre a observação intra-operatória e o achado no exame de RNM de controle.

Tabela 17. Relação entre o tipo de exeresse e o achado nas RM de controle pós-operatório

		Sem RM		RM de Controle				Total	%
			%	com tumor	%	sem tumor	%		
Exeresse	parcial	3	6%	9	19%	2	4%	14	29%
	subtotal							34	
	agressiva	1	2%	3	6%	30	63%		71%
Total		4	8%	12	25%	32	67%	48	100,0%

RM – ressonância Magnética

* Significância de Qui-Quadrado de Pearson calculado igual a 0,0000

Foram confrontados os dados obtidos a partir da Escala de Classificação Funcional e Clínica de McCormick e Stein ⁽⁴¹⁾, aplicada no pré-operatório, com os dados obtidos na avaliação pós-operatória tardia (Tabela 18). Quatorze (29%) pacientes foram considerados como grau I, nove (19%) pacientes como grau II, 10 (21%) como grau III e 15 (31%) como grau IV. Na evolução, em que foi aplicada novamente a Escala de Classificação Funcional e Clínica de McCormick e Stein (1), dos 13 (100%) considerados estáveis, três (23%) estavam classificados no pré-operatório como grau I, um (8%) como grau II, dois (15%) como grau III e sete (54%) como grau IV. Dos 19 (100%) pacientes com melhora no pós-operatório, nove (48%) foram classificados no pré-operatório no grau I, cinco (26%) no grau II e cinco (26%) no grau IV. Entre os 12 (100%) pacientes que tiveram piora com o tratamento cirúrgico, dois (17%) eram classificados no pré-operatório como grau I, três (25%) como grau II e sete (58%) como grau III. Dos quatro (100%) pacientes que evoluíram para óbito, um (25%) era do grau III e os outros três (75%) eram do grau IV. Houve diferença estatística

em relação à melhora dos doentes do grau I, II e IV quando comparados aos doentes do grau III, os quais tiveram tendência de piora após o tratamento cirúrgico. Os óbitos ocorreram com os pacientes do grau III e IV.

Tabela 18. Relação da classificação da escala de Stein com a evolução pós-operatória

Grau de Stein pré- operatório	EVOLUÇÃO								Total	%
	Melhorou	%	Estável	%	Piorou	%	Óbito	%		
1	9	48%	3	23%	2	17%	0	0%	14	29%
2	5	26%	1	8%	3	25%	0	0%	9	19%
3	0	0%	2	15%	7	58%	1	25%	10	21%
4	5	26%	7	54%	0	0%	3	75%	15	31%
Total	19	100%	13	100%	12	100%	4	100%	48	100%

* Significância de Qui-Quadrado de Pearson calculado igual a 0,0010

Dos quatro pacientes que evoluíram para óbito, dois deles, o número 14 e o número 19, faleceram por insuficiência respiratória causada por embolia pulmonar decorrente de trombose venosa profunda, dados estes confirmados por necropsia. A paciente número 44 faleceu por infecção respiratória e falência de múltiplos órgãos. O paciente número 33, cujo diagnóstico anátomo-patológico foi de astrocitoma anaplásico, faleceu após quatro anos por insuficiência respiratória.

O outro paciente com diagnóstico de astrocitoma anaplásico, o paciente número 37, tem evolução estável, e o seu último controle foi em novembro de 2005.

6. DISCUSSÃO

6. DISCUSSÃO

Esse estudo baseou-se em 48 pacientes portadores de tumores intramedulares submetidos a tratamento cirúrgico. Destes, 52% estavam na faixa etária entre 25 e 40 anos, 25% tinham mais de 40 anos e 23%, menos de 25 anos, tendo o mais jovem 16 anos de idade e o mais idoso 72 anos de idade. Foi constatada uma incidência maior na faixa etária entre 25 e 40 anos de idade, o que se considera fato importante, pois existe relação com o tipo histológico da neoplasia intramedular e a idade dos pacientes. Conforme dados da literatura, nos adultos, os ependimomas são os tumores intramedulares mais freqüentes ^(2,13,41,68).

Nessa série houve predomínio do sexo masculino (60%), o que também coincide com os dados da literatura consultada pois estes demonstram os ependimomas intramedulares como mais freqüentes nos homens ^(13,68).

Nesse estudo, o quadro clínico inicial foi de dor, de característica não específica em 50% dos pacientes, localizada na região cervical ou torácica, sem déficits neurológicos comprometedores de suas atividades cotidianas. A ressonância magnética solicitada nesse momento permitiu o diagnóstico precoce da neoplasia. Este dado vem ao encontro da literatura pertinente ^(4,6,42) e é explicado pela evolução geralmente lenta e insidiosa do tumor que retarda o aparecimento de sinais e sintomas neurológicos, ao contrário das metástases intramedulares que apresentam evolução rápida com déficits neurológicos exuberantes ⁽³⁵⁾. Alterações da sensibilidade dolorosa, manifestadas por hipoestésias ou disestésias foram os sintomas iniciais em 35% dos pacientes. Os déficits motores, como quadro clínico

inicial, ocorreram em 15% dos casos. Isso ressalta que a não especificidade do quadro clínico e neurológico inicial no caso desta doença pode retardar o seu diagnóstico definitivo. Daí a importância da realização de investigação através de neuroimagem nos pacientes com quadro algico no eixo da coluna vertebral, os quais persistem nessa situação, apesar do tratamento clínico, mesmo na vigência de exame neurológico normal, dado corroborado por Jellema e colaboradores ⁽⁴⁾.

Sem dúvida a ressonância magnética é o melhor exame para confirmação de processos expansivos intramedulares ^(4,27,31,67).

Na fase pré-operatória os pacientes foram avaliados neurologicamente e agrupados conforme a escala de classificação funcional e clínica proposta por Paul McCormick e Benett Stein ⁽⁴¹⁾, também adotada por outros autores ^(10,11,13,42), servindo como um parâmetro para a avaliação do comprometimento funcional na fase anterior ao tratamento e para análise da evolução dos pacientes após a terapêutica proposta. Na casuística proposta no presente estudo, 31% dos pacientes estavam classificados como grau IV, significando serem eles portadores de alterações neurológicas incapacitantes e necessitarem do auxílio de terceiros para realizar suas atividades habituais. Dos outros, 29% estavam agrupados no grau I, o que representava exame neurológico sem alterações significativas permitindo a realização de suas atividades habituais normalmente. No grupo dos casos de grau II foram encontrados 19% de pacientes com alterações neurológicas, mas com capacidade de realizar as suas atividades independentemente de auxílio. E 21% dos casos foram classificados como grau III, com alterações neurológicas que ocasionavam dificuldade na

locomoção. Analisando estes dados pudemos constatar que 48% dos pacientes, apesar do diagnóstico de tumor intramedular confirmado pela ressonância magnética, estavam realizando suas atividades habituais independente de auxílio. Este fato coincidiu com outro encontrado na literatura médica pertinente levantada ^(3,4,9,45,69).

Embasados nos dados da literatura consultada ^(1,8,14,,38,70), os doentes portadores de tumores intramedulares tinham indicação cirúrgica. Já na presente série todos os pacientes com esse diagnóstico foram operados, objetivando-se ressecção total do mesmo tumor, o que constitui uma técnica denominada exereses subtotal agressiva, por geralmente constar do esvaziamento intratumoral, não podendo ser considerada radical do ponto de vista oncológico.

Através da ressonância magnética, é possível estabelecer com razoável segurança o limite cranial e caudal da neoplasia, a presença ou não de cistos, havendo melhor planejamento da tática cirúrgica a ser empregada. Estes dados também são citados por outros autores ^(1,10,11,13,19).

Para se obter acesso cirúrgico adequado, visando à remoção da neoplasia, procedeu-se a retirada dos processos espinhosos e lâminas o suficiente para ultrapassar em um nível a extensão tumoral no seu limite cranial como caudal, sendo este fato consenso na literatura ^(12,13,20). Nos casos em que houve a necessidade da retirada de mais de três lâminas da coluna vertebral optou-se por fazer a laminoplastia, apesar das controvérsias de se executar tal procedimento em pacientes adultos, por este ter sido proposto como método possível de ser empregado nos pacientes em fase de crescimento para evitar a evolução ou aparecimento de deformidades da coluna vertebral ^(6,15,55).

Nos procedimentos cirúrgicos realizados neste estudo não foram utilizados o aspirador ultrassônico, o ultrassom intraoperatório e a monitorização neurofisiológica intra-operatória, conforme proposto por vários autores ^(21,59,60). Não se utilizaram esses recursos técnicos por não tê-los disponíveis durante os procedimentos realizados nesta série, mas com base nos dados da literatura médica sobre o assunto e pela oportunidade já existente de serem utilizados pessoalmente, acredita-se em que a monitorização neurofisiológica através do potencial evocado somatossensitivo e motor e o uso do aspirador ultrassônico são equipamentos que propiciam maior segurança durante o ato cirúrgico. Conforme foi exposto por Nadkanni e colaboradores ⁽⁶⁾ em 1999, essas são técnicas auxiliares, mas não podem ser consideradas essenciais para a realização do procedimento cirúrgico em questão.

Neste estudo foi possível realizar a exereses subtotal agressiva em 34 pacientes, quantia correspondente a 71% e exereses parcial em 14 pacientes (29%), nos quais não foi encontrado um plano nítido de diferenciação entre o tecido neoplásico e o tecido nervoso, resultado que coincide com a literatura pertinente ^(11,13,19).

Em sete pacientes foi enviado fragmento da neoplasia para exame histopatológico por congelação. Este procedimento foi citado como útil por alguns autores ^(3,9,69) para orientar na tática neurocirúrgica mais apropriada, embora não fosse o intuito deste trabalho, no qual, devido às características próprias do serviço, constatou-se que os resultados obtidos pelo exame de congelação foram semelhantes ao resultado do exame anátomo-patológico definitivo somente em um caso, o de número 29. Em dois casos, os de

números 5 e 10, o diagnóstico por congelação foi de neoplasia anaplásica e o exame anatomo-patológico definitivo foi ependimoma benigno. Douglas Miller, patologista da Universidade de New York afirmou, em publicação de 2000 ⁽²⁾, que é grande o risco de erro do diagnóstico anátomo-patológico quando o mesmo é obtido de pequenos fragmentos tumorais.

Nesta série houve uma incidência maior dos tumores na medula torácica, representando 42% dos casos, com 31% na transição cervico-torácica e 27% na região cervical. Esses dados combinam com os de alguns autores ^(11,16) e não correspondem aos achados de outros ^(42,68). A localização da neoplasia intramedular em determinada região espinhal seria importante se houvesse uma relação entre a localização e a evolução pós-operatória, como foi sugerida por Koerbel e colaboradores ⁽⁶¹⁾, fato não confirmado no presente estudo e sem base na literatura pertinente ^(11,13,19,22,42,52,54,56,71).

Em relação ao diagnóstico anatomopatológico, neste trabalho houve predomínio dos ependimomas, ocorridos em 32 casos, o que corresponde a 67% do total; sete angiomas cavernosos (15%); cinco astrocitomas (10%), destes três de baixo grau e dois anaplásicos; dois lipomas (4%); um ganglioglioma (2%); e um hemangioblastoma (2%). A predominância dos ependimomas justifica-se pois esta casuística foi constituída por pacientes adultos, coincidindo com os dados da literatura ^(2,10). Este fato também explica a pequena incidência de astrocitomas, mais freqüentes na infância ^(2,68). Destaca-se o número de angiomas cavernosos, o qual, nesta série foi maior que o de astrocitomas, não culminando com os dados da literatura ^(1,2,11).

No pós-operatório dos 48 pacientes, foram excluídos os quatro que faleceram. Os demais foram submetidos à ressonância magnética entre o primeiro e o sexto mês após a cirurgia. Este seguimento evidenciou presença de restos tumorais em 12 (33%) e ausência de neoplasia em 32 (67%).

Confrontando os dados do achado cirúrgico, sobre os quais havia a convicção de exereses subtotal agressiva ou de exérese parcial, com os achados da ressonância magnética de controle pós-operatório, constatou-se que dos 34 casos de exereses subtotal agressiva, somente três apresentavam imagens sugestivas de restos tumorais; e dos 14 casos com exereses parciais, em dois não foram detectadas imagens de neoplasia. Utilizando métodos estatísticos pôde ser confirmada a significância entre a observação intra-operatória do neurocirurgião e os achados da ressonância magnética de controle com $p=0,0000$. Não foi possível a confrontação com a literatura revisada, pois não existem dados quanto a protocolos adotados no período pós-operatório semelhantes aos utilizados pela Disciplina de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Todos os pacientes apresentaram piora neurológica motora e sensitiva na evolução pós-operatória imediata, com início da recuperação neurológica após as primeiras 24 horas, fato citado na literatura ^(6,11,38).

Na presente série, 10 pacientes (20%) tiveram complicações no pós-operatório imediato. Destas complicações, três (6%) foram infecções do aparelho respiratório; duas (4%) infecções do trato urinário; duas (4%) fístulas liquóricas; uma (2%) queimadura de face que não ocasionou danos estéticos; e um paciente (2%) teve deiscência da incisão cirúrgica,

necessitando de tratamento cirúrgico. Tais complicações não tiveram repercussão importante na evolução neurológica dos pacientes, entretanto um caso (2%), o qual já apresentava déficits neurológicos indicando comprometimento significativo da medula cervical alta, teve insuficiência respiratória grave, necessitando de ventilação mecânica até a presente data.

Neste estudo, quatro pacientes (8%) evoluíram para óbito. Destes, dois, os de número 14 e 19, faleceram por insuficiência respiratória causada por embolia pulmonar decorrente de trombose venosa profunda, dados confirmados por necropsia. O caso de número 44 faleceu por infecção respiratória e falência de múltiplos órgãos e o doente de número 33, cujo diagnóstico anatomopatológico foi de astrocitoma anaplásico, faleceu após quatro anos por insuficiência respiratória. Na literatura consultada, a evolução para óbito varia entre 4 e 6% ^(3,6,11), sendo a maioria dos casos relacionados a alterações respiratórias infecciosas ou por embolia pulmonar ^(6,11), dados coincidentes com os achados na presente série.

Os pacientes desta casuística tiveram seguimento pós-operatório de no mínimo um ano, sendo que quatro deles foram acompanhados por mais de 13 anos. Nesse seguimento foram avaliados segundo a escala funcional e clínica proposta por McCormick e Stein ⁽⁴¹⁾ e os dados obtidos foram comparados aos do pré-operatório. Considerou-se como melhora os pacientes com redução no grau dessa escala de avaliação funcional; como estáveis os que permaneceram no mesmo grau; e como piora os que tiveram aumento do grau. Analisando esses dados, 19 pacientes (40%) melhoraram, 13 (27%) permaneceram estáveis, 12 (25%) pioraram e quatro (8%) faleceram.

Foram confrontados os dados obtidos com a escala de classificação funcional e clínica de McCormick e Stein ⁽⁴¹⁾ aplicada no pré-operatório, com os dados obtidos na avaliação pós-operatória tardia. Houve diferença estatisticamente significativa, $p=0,0010$, relativa à melhora dos doentes com grau I, II e IV quando comparados aos doentes do grau III, com tendência de piora após o tratamento cirúrgico. Os óbitos ocorreram em doentes classificados como grau III e IV. Estes resultados vem ao encontro da afirmativa de outros autores que relacionam o prognóstico pós-operatório com o grau do quadro neurológico antes do tratamento cirúrgico ^(8,13,14). Um dos objetivos deste estudo é mostrar a validade da realização do tratamento cirúrgico com exereses subtotal agressiva dos processos expansivos intramedulares em pacientes oligossintomáticos.

Estes dados são contrários ao tema de trabalhos na literatura pertinente ^(3,4,9,45) os quais defendem um procedimento terapêutico menos agressivo. Estes autores recomendam a realização de biópsia para confirmação diagnóstica, com radioterapia local e seguimento desses pacientes através de exames neurológicos periódicos e da ressonância magnética. Dessa forma evitariam riscos de piora do quadro neurológico na tentativa da retirada radical do tumor. Tal conduta menos agressiva tem como base estudo realizado por Woods e Pimenta, com publicação em 1944 (apud Stein ¹⁴), no qual se demonstra a existência de pacientes cuja remoção da neoplasia foi parcial e tiveram uma sobrevida longa, alguns até com estabilização do quadro neurológico. Poppen ⁽⁷⁾, em seu Atlas de técnicas neurocirúrgicas, recomendava, como tratamento cirúrgico para os pacientes portadores de tumores intramedulares com boas condições neurológicas, a

laminectomia descompressiva complementada com radioterapia. A mielotomia com exereses da neoplasia só estaria indicada aos pacientes acometidos com esta doença apresentando alterações neurológicas significativas. Era compreensível esta conduta em um período quando o diagnóstico era pouco preciso, pois não existia a ressonância magnética e o exame utilizado era a perimielografia, que permitia visualizar o processo intradural, mas não possibilitava afirmar se este era extra ou intramedular ^(1,8,14); além disso, ainda não se utilizavam as técnicas microcirúrgicas. A partir da década de 60, com o advento da técnica microcirúrgica, autores como Greenwood, Rand, (apud Malis ⁸), Yasargil (apud Stein ¹⁴) descreveram a exereses total de tumores intramedulares sem a piora neurológica dos pacientes. Na década de 70, Garrido ⁽¹⁶⁾, Malis ⁽⁸⁾, Stein ⁽¹⁴⁾, com série maior de pacientes operados, passaram a indicar a exereses cirúrgica total. E na década de 80, Epstein ⁽²⁰⁾ e Brotchi ⁽³⁸⁾, não só preconizaram a ressecção total, como passaram a contraindicar os tratamentos complementares, radioterápicos e quimioterápicos, nas neoplasias benignas, mesmo naquelas cuja exereses foi parcial.

Dos 14 pacientes com exereses parcial da neoplasia intramedular, 10 permaneceram estáveis e quatro foram reoperados devido à piora neurológica durante o seu acompanhamento pós-operatório. E destes quatro reoperados, três melhoraram.

Em 46 pacientes não foi realizado tratamento complementar; só os dois pacientes com diagnóstico de astrocitoma anaplásico foram submetidos a radioterapia no pós-operatório. Um deles faleceu após quatro anos e outro permaneceu estável até a última avaliação para este estudo. Tais achados respondem ao outro objetivo deste trabalho, demonstrando a boa evolução

dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, com exereses subtotal agressiva ou exereses parciais, sem tratamento complementar após a cirurgia. Os resultados combinam com dados da literatura médica ^(11,14,19,20,37,38,54,56,72). Os resultados citados nos trabalhos que descreveram o uso da radioterapia como tratamento complementar após a cirurgia desses pacientes, mostram não haver diferença da história natural da doença ^(43,50,58). A quimioterapia tem sido utilizada em casos excepcionais sem um resultado convincente até o momento ^(6,51,69).

Com os resultados obtidos neste trabalho e embasados em dados atuais da literatura médica ^(54,68,69) sobre os tumores intramedulares, pode-se afirmar que no momento o melhor tratamento para os pacientes portadores desta doença é o tratamento cirúrgico, mesmo nos pacientes oligossintomáticos, com o intuito de se realizar a exereses subtotal agressiva da neoplasia sempre que possível, reservando o tratamento complementar com radioterapia e/ou quimioterapia, em casos de exceção.

A evolução dos conhecimentos sobre a biologia molecular dessas neoplasias é um fator que possibilitará uma melhor compreensão do comportamento desta doença ^(9,69), aliado ao desenvolvimento dos exames de imagem permitindo diagnósticos precoces e precisos ⁽⁶⁷⁾, em conjunto com o aprimoramento da monitorização neurofisiológica intra-operatória, permitindo um manuseio cirúrgico mais seguro das estruturas nervosas da medula espinhal. Estes três grandes avanços, quando conseguidos de maneira plena, proporcionarão a cura ou melhor controle da evolução destas neoplasias e preservação das funções neurológicas.

7. CONCLUSÕES

7. CONCLUSÕES

A análise dos resultados deste trabalho e sua comparação com os dados obtidos pela revisão da literatura médica pertinente permitem concluir que:

- 1- O tratamento cirúrgico subtotal agressivo está indicado, sempre que possível, aos pacientes oligossintomáticos;
- 2- Após o procedimento neurocirúrgico adequado, não há necessidade da instituição de tratamento complementar, radioterápico e/ou quimioterápico.

Com estas conclusões, os objetivos propostos foram atingidos.

8. REFERÊNCIAS

8. REFERÊNCIAS

1. Stein BM. Intramedullary spinal cord tumors. Clin Neurosurg.1982;30:717-741
2. Miller DC. Surgical pathology of intramedullary spinal cord neoplasms. Journal of Neuro-Oncology.2000;47:189-194
3. Hausmann ON, Kirsch EC, Tolnay M, Gratzl O. Intramedullary spinal cord tumours: a clinical outcome and radiological follow-up study. Swiss Med Wkly. 2001 Oct 6;131(39-40):582-7.
4. Jellema K, Overbeeke JJ, Teepen HLJM, Visser LH. Time to diagnosis of intraspinal tumors. *Eur J Neurol.* 2005;12621-12624
5. Sutter B, Arthur A, Laurent J, Chadduck J, Friehs G, Clarici G, Pendl G. Treatment options and time course for intramedullary spinal cord metastasis: report of three cases and review of the literature. *Neurosurg Focus.*1998;4:Article 3
6. Nadkarni TD, Rekate HL. Pediatric intramedullary spinal cord tumors: critical review of the literature. *Child's Nerv Syst.*1999;15:17-28

7. Poppen JL. An atlas of Neurosurgical Techniques. Philadelphia: WBSaunders;1960. p424.
8. Malis LI. Intramedullary spinal cord tumors. Clin Neurosurg.1978;25:512-539
9. Chi JH, Cachola K, Parsa AT. Genetics and molecular biology of intramedullary spinal cord tumors. Neurosurg Clin N Am.2006;17:1-5
10. Shrivastava RK, Epstein FJ, Post KD, Constanti S, Jallo GI. Intramedullary spinal cord tumors in patients over 50 years old: management and outcome analysis [serial on line].2001.[cited 2001 april 21].Avaliable from:<http://www.aans.org/Library/Article>
11. Raco A, Esposito V, Lenzi J, Piccirilli M, Delfini R, Cantore G. Long-term follow up of intramedullary spinal cord tumors: a series of 202 cases. Neurosurgery.2005;56:972-981
12. Brotchi J. Intramedullary spinal cord astrocitomas: diagnosis and treatment.Crit rev Neurosurg.1997;7:83-88
13. Fischer G, Brotchi J. Intramedullary spinal cord tumors.Thieme. Stuttgart,New York.1996

14. Stein BM. Surgery of intramedullary spinal cord tumors. Clin Neurosurg.1979;26:529-542
15. Raimondi AJ, Gutierrez FA, DiRoco CD. Laminotomy and total reconstruction of the posterior spinal arch for spinal canal surgery in childhood. J Neurosurg.1976;45:555-560
16. Garrido E, Stein BM. Microsurgical removal of intramedullary spinal cord tumors. Surg Neurol.1979;7:215-219
17. De Sousa AI, Kalsbeck JE, Mealey J, Campbell RL, Hockey A. Intraspinal tumors in children: A review of 81 cases. J Neurosurg.1979;51:437-445
18. Kopelson G, Linggood RM, Kleinman GM, Doucette J, Wang CC. Management of intramedullary spinal cord tumors. Radiology.1980;135:473-479
19. Guidetti B, Mercuri S, Vagnozzi R. Long-term results of the surgical treatment of 129 intramedullary spinal gliomas. J Neurosurg.1981;54:323-330
20. Epstein FJ, Epstein N. Surgical treatment of spinal cord astrocytomas of children. A series of 19 patients.J Neurosurg.1982;57:685-689

21. Raghavendra BN, Epstein FJ, McCleary L. intramedullary spinal cord tumors in children: localization by intraoperative sonography. *AJNR*.1984;5:395-397
22. Roux FX, Rey A, Lecoq P, George B, Thurel C, Cophignon J, Mikel J. Astrocytomes et épendymomes intramédullaires de l'adulte. La tactique thérapeutique influe – telle sont les résultats à long terme? Bilan de 23 cas opérés et discussion de la littérature. *Neurochirurgie*. 1984;30:99-105
23. Baleriaux D, Parizel, Bank WO. Intraspinal and intramedullary pathology. In: Manelfe C. Imaging of the spine and spinal cord. New York: Ed Raven Press.1992;cap16:513-564
24. Hans JS, Kaufman B, El Yousef SJ, Benson JE, Bonstelle CT, Alfidi RJ, Haaga JR et al. NMR imaging of the spine. *AJR*.1983;141:1137-1145
25. Modic MT, Weinstein MA, Pavlicek W, Starnes DL, Duchesneau PM, Bouchard P, Hardy RJ. Nuclear magnetic resonance imaging of the spine. *Radiology*.1983;148:757-762
26. Norman D, Mills CM, Brant-Zawadzki M, Yeates A, Crooks LE, Kraufman L. Magnetic resonance imaging of the spinal cord and canal: potentials and limitations. *AJR*.1983;141:1147-1152

27. Manelfe C. Magnetic resonance imaging of the spinal cord. *Diagn Interv Radiol*.1984;1:3-14
28. Hyrman RA, Edwards JH, Vacirca SJ, Stein HL. 0.6T MR imaging of the cervical spine: multislice and multiecho techniques. *AJNR*. 1985;6:229-236
29. Hyrman RA, Edwards JH, Vacirca SJ, Stein HL. 0.6T MR imaging of the cervical spine: multislice and multiecho techniques. *AJNR*. 1985;6:229-236
30. Goy AMC, Pinto RS, Raghavendra BN, Epstein FJ, Kricheff II. Intramedullary spinal cord tumors: MR imaging, with emphasis on associated cysts. *Radiology*.1986;161:381-386
31. Cansin M, Gandon Y, Rolland Y, Simon J. MRI of the spinal cord: intramedullary tumors. *J Neuroradiol*.1987;14:337-349
32. Scotti G, Scialfs G, Colombo N, Landoni L. Magnetic resonance diagnosis of intramedullary tumors of the spinal cord. *Neuroradiolgy*.1987;29:130-135

33. Sze G, Krol G, Zimmerman RD, Deck MDF. Intramedullary disease of the spine: diagnosis using gadolinium-DTPA-enhanced MR imaging. *AJR*.1988;151:1193-1204
34. Sze G, Stimac GK, Barlett C, Dillon WP, Haughton VM, Orrison W, Kashanian F, et al. Multicenter study of gadopentetate dimeglumine as an MR contrast agent: evolution in patients with spinal tumors. *AJNR*.1990;11:967-974
35. Cortigan DA, Winkelman MD. Intramedullary spinal cord metastasis: a clinico pathological study of 13 cases. *J Neurosurg* 1985;62:227-233
36. Decker R, Sundrini S, Citron ML, Herrschaft D. Intramedullary spinal cord metastases treated by complete resection of tumor prior to radiotherapy and chemotherapy. *Spine*.1987;12:393-395
37. Brotchi J, Raftopoulos C, Levivien M, Baleriaux D. Progres recents dans le traitement neurochirurgical des tumeurs intra-medullaires. *Chirurgie*.1987;113:117-121
38. Brotchi J, Dewitt O, Levivier M, Baleriaux D et al. A survey of 65 tumors within spinal cord: surgical results and the importance of preoperative magnetic resonance imaging. *Neurosurgery*.1991;29:651-657

39. Kalyan –Raman U, Olivero WC. Ganglioglioma: a correlative clinico pathological and radiological study of the surgically treated cases with follow-up. *Neurosurgery*.1987;20:428-433
40. Miller DC, Lang TF, Epstein FJ. Central nervous system gangliogliomas. *J Neurosurgery* 1993;73:859-866
41. McCormick PC, Stein BM. Intramedullary tumors in adults. *Neurosurg Clin North Am* .1990;1:609-630
42. Peker S, Ozgen S, Ozek M, Pamir N. Surgical treatment of intramedullary spinal cord ependimomas. Can outcome be predicted by tumor parameters? *J Spinal Disord Tech*.2004;17:516-521
43. Whitaken S, Besseli E, Ashley S, Bell BA, Brada M. Postoperative radiotherapy in the management of spinal cord ependymoma. *J Neurosurg*.1991;74:720-728
44. Minehan KJ, Shaw EG, Scheithawen, Danis DL, Onofrio BM. Spinal cord astrocitoma: pathological and treatment considerations. *J Neurosurg*.1995;83:590-595
45. Jyothirmayi R, Madhavam J, Nain MK, Rajan B. Conservative surgery and radiotherapy in the treatment of spinal cord astrocitomas. *Journal of Neuro-Oncology*.1997;33:205-211

46. Kothbauer KF, Deletis V, Epstein FJ. Motor-evoked potential monitoring for intramedullary spinal cord tumor surgery: correlation of clinical and neurophysiological data in a series of 100 consecutive procedures. *Neurosurg Focus*.1998;4:Article 1
47. Lewis SP, Pizer BL, Coakham H, Nelson RJ, Bouffet E. Chemotherapy for spinal cord astrocytoma: can natural history be modified? *Child's Nerv Syst*.1998;14:317-321
48. Cristante L, Hermann HD. Surgical management of intramedullary hemangioblastoma of the spinal cord. *Acta Neurochir (Wien)*.1999;141:333-340
49. Lowe GM. Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord tumors. *Journal of Neuro-Oncology*.2000;47:195-210
50. Isaacson SR. Radiation therapy and the management of intramedullary spinal cord tumors. *Journal of Neuro-Oncology*.2000;47: 231-238
51. Balmaceda C. Chemotherapy for intramedullary spinal cord tumors. *Journal of Neuro-Oncology*.2000;47:293-307
52. Houten JK, Cooper PK. Spinal cord astrocytomas: presentation, management and outcome. *Journal of Neuro-Oncology*.2000;47:219-224

53. Parsa AT, Fiore AJ, McCormick PC, Bruce JN. Genetic basis of intramedullary spinal cord tumors and therapeutic implications. *Journal of Neuro-Oncology*.2000;47:239-251
54. Schwartz TH, McCormick PC. Intramedullary ependimomas: clinical presentation, surgical treatment strategies and prognosis. *Journal of Neuro-Oncology*.2000;47:211-218
55. Simon SL, Burnett MG, Garg S, Telfeian A, Dormans J, Sutton LN. The prophylactic spinal fusion in the prevention of post- surgical spinal deformity in pediatric intramedullary spinal cord tumors [serial on line]. 2002. [cited 2004 dec 4]. Available from: <http://www.aans.org/Library/Article>
56. Jallo GI, Danish S, Velasquez, Epstein FJ. Intramedullary low-grade astrocytomas: long-term outcome following radical surgery. *Journal of Neuro-Oncology*.2001;53:61-66
57. Kim MS, Chung CK, Choc G, Kim IH, Kim HJ. Intramedullary spinal cord astrocytoma in adults: postoperative outcome. *Journal of Neuro-Oncology*.2001;52:85-94
58. Wang C, Zhang J,Liv A, Sun B. Surgical management of medullary hemangioblastoma: report of 47 cases. *Surg Neurol*.2001;56:218-227

59. Quinones-Hinojosa A, Gulati M, Lyon R, Gupta N, Yingling C. Spinal cord mapping as an adjunct for resection of intramedullary tumors: surgical technique with case illustrations. *Neurosurgery*. 2002;51:119-1207
60. Quinones-Hinojosa A, Lyon R, Zada G, Lamborn KK, Gupta N, McDermott MW, Weinstein PR. Changes in transcranial motor evoked potentials during intramedullary spinal cord tumor resection: correlate with postoperative motor function. *Neurosurgery*. 2005;56:982-993;
61. Koerbel A, Tatsui CE, Prevredello DM, Hanel RA, Grande CV, Dietzel LF, Araujo JC, Antoniuk A. Fatores prognósticos no tratamento dos tumores intramedulares. *Arq. Neuropsiquiatr*. 2002;60:818-822
62. Velthoven W, Reinacher PC, Klish J, Neumann HPH, Gläsker S. Treatment of intramedullary hemangioblastomas with special attention to von Hippel-Lindau disease. *Neurosurgery*. 2003;53:1306-1314
63. Lee DK, Choe WJ, Chung CK, Kim HJ. Spinal cord hemangioblastoma: surgical strategy and clinical outcome. *Journal of Neuro-Oncology*. 2003;61:27-34

64. Jallo GI, Freed D, Epstein FJ. Intramedullary spinal cord tumors in children. *Child's Nerv Syst.*2002;19:641-649
65. Jallo GI, Freed D, Epstein FJ. Spinal cord gangliogliomas: a review of 56 patients. *Journal of Neuro-Oncology.*2004;1:1-7
66. Ducreux D, Lepeintre JF, Fillard P, Loureiro C, Tadie M, Lasjaunias P. MR diffusion tensor imaging and fiber tracking in 5 spinal cord astrocytomas. *AJNR.*2006;17:214-217
67. Waldron JS, Cha S. Radiographic features of intramedullary spinal cord tumors. *Neurosurg Clin N Am.*2006;17:13-19
68. 68-Tihan T, Chi JH, McCormick PC, Ames CP, Parsa AT. Pathologic and epidemiologic findings of intramedullary spinal cord tumors. *Neurosurg Clin N Am.*2006;17:7-11
69. Parsa AT, McCormick PC. Intramedullary spinal tumors: recent advances and future directions. *Neurosurg Clin N Am.*2006;17:ix
70. Cristiane L, Herrmann HD. Surgical management of intramedullary spinal cord tumors: functional outcome and some of morbidity. *Neurosurgery.*1994;35:69-74

71. Chang UK, Choe WJ, Chung SK, Chung CK, Kim HJ. Surgical outcome and prognostic factors of spinal intramedullary ependimomas in adults. *Journal of Neuro-Oncology*.2002;57:133-139
72. Lin Yh, Huang CJ, Wong TT, Chen MH, Shian CY, Wang LW, Ho DMT, Yen SH. Treatment of spinal cord ependimomas by surgery with or without postoperative radiotherapy. *Journal of Neuro-Oncology*.2005;71:205-210