Cisto dermóide de inclusão congênita localizada na fontanela anterior

Relato de dois casos

Carlos Umberto Pereira, Débora Prado Souza Santos, Juliana de Carvalho Machado, Suzana de Carvalho Machado, Eny Sá Araújo, Mônica Duarte Costa

Serviço de Neurocirurgia do Hospital João Alves Filho, Aracaju, SE
Departamento de Medicina da UFS, Aracaju, SE

RESUMO

O cisto dermóide de inclusão congênita da fontanela anterior é uma tumoração benigna e raramente descrita na literatura médica. Os autores apresentam dois casos de cisto dermóide de inclusão congênita da fontanela anterior em uma criança com 7 anos e em outra com 3 meses. Discutem sua patologia, seu diagnóstico diferencial, seus achados radiológicos e seu tratamento.

PALAVRAS-CHAVE

Cisto dermóide. Cisto de inclusão congênita.

ABSTRACT

Congenital dermoid inclusion cyst of the anterior fontanel. Report of two cases

The congenital dermoid inclusion cyst of the anterior fontanel is a benign tumor which has rarely been described. The authors report two cases of congenital dermoid inclusion cyst of the anterior fontanel in children (7 year-old and 3 month-old).

The pathology, differential diagnosis, computed tomography, X-ray findings and the treatment are discussed.

KEYWORDS

Congenital inclusion cyst. Dermoid cysts.

Introdução

Os cistos dermóides de inclusão congênita (CDIC), situados no espaço subgaleal, são considerados como tumores decorrentes de defeitos do desenvolvimento embriológico, durante o fechamento do sulco neural entre a terceira e a quinta semanas da gestação, ocasião em que a pele pode ser inserida dentro do osso ou do tecido mole, em um interespaço ósseo como o da fontanela anterior^{3,6,12,20,22,23}.

Os autores apresentam dois casos de CDIC situados na fontanela anterior em uma criança com 7 anos e outra com 7 meses. Foram diagnosticados por exames físicos e radiológicos. O tratamento indicado foi a extirpação total e o diagnóstico foi confirmado histopatologicamente. Discute-se o diagnóstico diferencial, os exames complementares, a conduta e o prognóstico.

Relato dos casos

Caso 1

GFM, 7 anos, sexo masculino, natural de Aracaju (SE), prontuário nº 26.342 do CCBS- UFS. Refere a genitora que o menor nasceu de parto normal e, aos 4 meses, notou a presença de uma tumoração na cabeça, que vinha crescendo progressivamente de tamanho. Procurou, nesta ocasião, um pediatra que lhe informou ser um processo benigno e que não era necessário tratamento específico no momento. Aos 7 anos, a genitora achou que a referida tumoração estava grande e prejudicando o menor no ato de pentear os cabelos; assim, procurou serviço especializado para seu tratamento e encaminhado ao Ambulatório de Neurocirurgia do CCBS-UFS, com diagnóstico de cisto sebáceo na fontanela anterior. **Exame físico:** consta-

tamos a presença de tumoração na linha média do crânio, na região da fontanela anterior, medindo cerca de 3 cm x 2 cm x 1 cm nas suas maiores dimensões, de consistência amolecida, indolor, imóvel, não-pulsátil, ausência de trajeto fistuloso na pele e de lesões inflamatórias nos tecidos adjacentes (Figura 1). **Cranio-grama simples:** mostrou massa de tecido mole e erosão óssea localizada na fontanela anterior (Figura 2). O paciente foi submetido à excisão completa da lesão, de consistência amolecida, bem encapsulada e sem trajeto fistuloso intracraniano. O exame anatomopatológico mostrou resultado compatível com cisto dermóide. O paciente teve alta e com ótimo resultado estético.

Figura 1 – Tumoração na região da fontanela anterior (caso 1).

Caso 2

AFG, 3 meses, sexo masculino. Encaminhado para o pronto-socorro do Hospital João Alves Filho (Aracaju-SE) com história de tumoração na cabeça desde o nascimento. **Exame físico:** tumoração de consistência amolecida, não aderente à pele, ausência de sinais inflamatórios e de pulsação, localizada na fontanela anterior. **Cranio-grama simples:** erosão da tábua externa óssea na fontanela anterior. **Tomografia computadorizada:** demonstrou lesão cística na fontanela anterior sem invasão intracraniana (Figura 3). O paciente foi submetido à exérese total da lesão. O exame anatomopatológico mostrou tratar-se de fragmento membranáceo de tecido esbranquiçado, fibroso, revestido na face interna por superfície irregular, contendo material sebáceo e pêlos, e a face externa revestida por cápsula lisa e brilhante medindo 4 cm x 2 cm x 0,4 cm em suas maiores dimensões. Observou-se na derme uma formação cística cuja parede estava forrada por epitélio idêntico ao da epiderme, ao qual estavam apensos folículos pilossebáceos e glândulas sudoríparas écrinas. Os folículos pilosos produziam pêlos que afloravam da superfície interna do cisto, caindo na cavidade que continham queratina e material sebáceo. A derme circunjacente não exibia alterações microscópicas registráveis. O diagnóstico histopatológico foi cisto dermóide de região da fontanela anterior. Recebeu alta após o terceiro dia pós-operatório e retornando ao ambulatório com ausência total da lesão e com bom resultado cosmético.

Figura 2 – Radiografia simples do crânio mostrando erosão óssea da tábua externa, na região da fontanela anterior (caso 1).

Figura 3 – Tomografia computadorizada demonstrando lesão de baixa densidade adjacente à fontanela anterior (caso 2).

Discussão

O cisto dermóide do crânio é raro e constitui 0,1% de todos os tumores cranianos²⁰. O cisto dermóide é um tumor constituído de tecidos derivados do ecto e mesoderma, localizando-se preferencialmente nas linhas de fechamento das fissuras embrionárias primitivas como fontanela anterior, região sacrococcígea, faces laterais do pescoço, escroto e ducto tireoglosso^{3,4,20}.

Os cistos dermóides são classificados em: 1) cisto dermóide congênito do tipo teratoma; 2) cisto dermóide de inclusão; 3) cisto dermóide de implantação adquirida^{6,11,13,16}. Os CDIC são mais comuns no sexo

masculino, na proporção de 2:1^{1,2,4,6}. A maioria dos CDIC da fontanela anterior ocorrem em crianças na primeira infância^{1,2,6,14,15,17}. Porém, existem relatos de casos em adultos^{17,18}. Antigamente, os CDIC eram relatados como quase exclusivos à raça negra^{1,2,6}, mas existem vários relatos do mesmo na raça branca^{3,8,15,19,22,23}.

Os CDIC são histopatologicamente estruturas císticas com epitélio escamoso estratificado e estruturais anexiais; glândulas sudoríparas, folículos pilosos e glândulas sebáceas estão comumente presentes na parede cística¹. Sua degeneração maligna é considerada rara¹³.

O diagnóstico diferencial do CDIC se faz com meningocele, encefalocele, cisto sebáceo, lipoma, linfangioma, hemangioma, hematoma subgaleal e *sinus pericranii*^{1,2,6,7,9,12,17}. Em relação ao cisto epidermóide, existem diferenças que podem ser identificadas (Quadro 1)^{5,10,21}.

Clinicamente, as crianças com esses cistos são saudáveis e não há associação com anomalias do sistema nervoso central^{1,20}. O craniograma simples demonstra, geralmente, discreta depressão da tábua externa dos ossos do crânio subjacente ao cisto^{1,3,4,6,9}. A tomografia computadorizada é o exame de eleição, pois mostra as características do CDIC que é uma lesão cística, de baixa densidade, extracraniana e localizada na fontanela anterior^{11,21}.

Seu tratamento é a exérese cirúrgica que tem como finalidade a obtenção do diagnóstico histopatológico definitivo, prevenção de infecção e o efeito estético^{3,6,13,14,23}. Nossos pacientes foram submetidos à extirpação cirúrgica total com resultados estéticos perfeitos.

Quadro 1
Diferenças entre os cistos dermóide e epidermóide

Características	Epidermóide	Dermóide
Origem	Células mais diferenciadas	Mais células pluripotências
Incidência	Pouco comum (0,3% - 1,8%)	Raro (0,4% - 0,7%)
Faixa etária	Adultos	Crianças
Sexo (M/F)	3:2	3:1
Local	Lateralizado	Mediano
Localização	Ângulo pontocerebelar, parapituitária, parapontina, díploe e fossa rombóide	Fontanela anterior e região frontobasal
Evolução	Lenta	Rápida
Tamanho	Pequeno	Grande
Histologia	Epitélio escamoso estratificado	Epitélio escamoso estratificado
Raio X de crânio	Erosão óssea	Semelhante ao epidermóide
Calcificação	Muito rara	Em forma de anel da parede cística
Tomografia computadorizada	Hipodensa e homogênea	Baixa densidade e heterogênea
Complicações	Infecção, malignização, ruptura e infecção	Infecção, malignização, ruptura e infecção

Referências

1. ADELOYE A: Dermoid cyst of anterior fontanel. J Neurosurg 49:628, 1978.
2. ADELOYE A, ODEKU EL: Congenital subgaleal cysts over the anterior fontanelle in Nigerians. Arch Dis Child 46:95-8, 1971.
3. ALVAREZ-GARIJO JA, BOTELLA C, MUNOZ MC: Dermoid cysts of anterior fontanel. J Ped Neurosc 5:35-41, 1989.
4. CHAUDARI AB, LADAPO F, MORDI VPN, CHOUDRY HJ, NASSEM A, OBE JA: Congenital inclusion cyst of the subgaleal space. J Neurosurg 56:540-4, 1982.
5. GARZA-MERCADO R, TAMEZ-MONTES D: Congenital subgaleal (epidermoid) inclusion cyst of the anterior fontanel in a Mexican female child: case report. Neurosurgery 12:451-3, 1983.
6. GLASAUER FE, LEVY LF, AUCHTERLONIE WC: Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel. J Neurosurg 48:274-8, 1978.
7. INGRAHAM, FD, MATSON DD: Neurosurgery of infancy and childhood. Springfield, Illinois, Charles C Thomas, 1954, pp 312-330.
8. KANAMARU K, WAGA S: Congenital dermoid cyst of the anterior fontanel in a Japanese infant. Surg Neurol 21:286-90, 1984.
9. KRIVOVY A: Quistes bregmáticos: Presentación de cinco casos. Gac Med Caracas 72:453-72, 1964.
10. LOEFSTOP V, VALLEGO-LOPEZ C, CROES F, MAES A, SLUZEWSKI M, LAMPMANN LEH: Diagnosis of subgaleal epidermoid cyst of the anterior fontanelle. J Clin Ultrasound 22:451-3, 1994.
11. MACEDO NIL, RAMOS VP, LINS C: Cisto dermóide de inclusão da fontanela anterior. Relato de um caso. Arq Neuro-Psiquiatr (São Paulo) 43:407-12, 1985.
12. MATSON D: Neurosurgery of infancy and childhood. Springfield, Charles C Thomas, 1969, pp 608.
13. McAVOY JM, ZUCKERBRAUN L: Dermoid cyst of the head and neck in children. Arch Otolaryngol 102:529-31, 1976.
14. MLAY SM, SAYI EN: Anterior fontanelle scalp cysts in infancy. East Afr Med J 70:578-9, 1993.
15. MOHANTY S: Dermoid cyst of anterior fontanel. J Neurosurg 49:627, 1978.
16. NEW GB, ERICH JB: Dermoid cysts of head and neck. Surg Gynecol Obstet 65: 48-55, 1937.
17. OJIKUTU NA, MORDI VPM: Congenital intradiploic dermoid cysts located over the region of the anterior fontanel in adult Nigerians. J Neurosurg 52:724-7, 1980.
18. OLIVEIRA HA: Cisto dermóide de inclusão localizado na região da fontanela anterior no adulto – apresentação de um caso. Neurocirurgia 3:102-4, 1989.
19. PANNEL BH, HENDRICK EP, HOFFMAN H, HUMPHREYS RP: Dermoid cysts of the anterior fontanelle. Neurosurgery 10:317-23, 1982.
20. PEREIRA WC, ANDRADE AF, LOPES PG: Cisto dermóide da região do bregma: relato de dois casos. Arq Neuro-Psiquiatr (São Paulo) 27:349-52, 1969.
21. SIDDIQUI MA, FRANCIS DA, ZAMAN MN: Giant epidermoid cyst near the anterior fontanelle. Brit J Hosp Med 50:484-5, 1990.
22. SONNTAG VKH, WAGGENER JD: Congenital dermoid cyst of the anterior fontanel in a Mexican – American. Surg Neurol 13:371-3, 1980.
23. YUASA H, TOKITO S, IZUMI K, OYAMA M: Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel in a Japanese infant. Case report. Neurosurgery 9:67-9, 1981.

Original recebido em maio de 1999

Aceito para publicação em setembro de 1999

Endereço para correspondência:

Carlos Umberto Pereira

Av. Augusto Maynard, 245, ap. 404

CEP 49015-380 – Aracaju, SE