

Osteocondroma solitário intracraniano: relato de caso e revisão da literatura

Luciano Haddad¹, José Carlos Esteves Veiga², Luiz Fernando Cannoni¹, Nelson Saade¹

Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

RESUMO

Osteocondromas são neoplasias relativamente raras que podem comprometer o espaço intracraniano. Geralmente estão localizadas na base do crânio em decorrência de sua origem proveniente das sincondroses da base do crânio. Deve-se suspeitar do diagnóstico em pacientes com sintomas de hipertensão intracraniana associados à lesão calcificada que apresente áreas de hipo e hiperdensidade à tomografia computadorizada de crânio.

PALAVRAS-CHAVE

Osteocondroma, neoplasias da base do crânio, crânio/crescimento e desenvolvimento.

ABSTRACT

Intracranial solitary osteochondroma: case report and literature review

Osteochondromas are relative rare tumors involving the intracranial space. When present, they are often localized at the skull base because their origin generally comes from the synchondrosis of the skull base. We must suspect the presence of an osteochondroma whenever a patient presents symptoms of high intracranial pressure associated with a calcified mass, which is seen as a high and low density image at the CT scan.

KEYWORDS

Osteochondroma, skull base neoplasms, skull/growth and development.

Introdução

Os osteocondromas são neoplasias intracranianas raras, benignas, de crescimento lento e que correspondem de 0,1% a 0,3% de todas as neoplasias intracranianas. Originam-se comumente das sincondroses da base do crânio e menos frequentemente da dura-máter da convexidade ou do plexo coroide. Assim, podem ser encontrados também nos ventrículos encefálicos ou no interior do parênquima cerebral. O quadro clínico é dependente da localização da lesão, porém predominam os sinais e sintomas de hipertensão intracraniana e crises convulsivas. O tratamento de escolha é cirúrgico, com excelente prognóstico.

Relato de caso

Apresentamos um caso de osteocondroma intracraniano originado na convexidade da região frontoparietal direita em paciente do gênero feminino, de 38 anos de idade e que apresentou como sintoma inicial principal crise convulsiva tônico-clônica generalizada.

Na anamnese referia aproximadamente há cinco anos ter apresentado episódio único de crise convulsiva generalizada durante o sono. Na época não procurou assistência médica. Além disso, tinha episódios esporádicos de cefaleia, incomum e com melhora após o uso de analgésicos comuns.

1 Médico-assistente da disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo, SP, Brasil.

2 Professor adjunto doutor e chefe da disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo, SP, Brasil.

O exame físico geral não evidenciava qualquer anormalidade. Ao exame neurológico, apresentava-se consciente, orientada no tempo e espaço, sem déficits motores ou sensitivos. Os reflexos superficiais e profundos eram normais. Sem comprometimento de nervos cranianos, e ao exame de fundo de olho apresentava papila com margens bem nítidas e sem alterações vasculares.

As radiografias simples de crânio mostram áreas de calcificações e hiperostoses (Figura 1). A tomografia de crânio com contraste evidenciou lesão expansiva, localizada na região frontoparietal direita, de contornos irregulares com calcificações grosseiras na sua periferia, apresentando área central hipodensa e sem realce significativo pelo contraste. Não apresenta plano de clivagem com a tábua óssea interna (Figura 2). Nas imagens de ressonância magnética encefálica, observa-se lesão de contornos regulares e limites precisos, com hipossinal heterogêneo em T1 e hipersinal em T2, notando-se

porção cística central com focos de calcificações e ossificação periférica. Não há edema perilesional (Figura 3). A angiressonância mostra uma área de lesão avascular (Figura 4).

Discussão

Trata-se de neoplasia benigna que também acomete outros ossos do esqueleto, tais como: fêmur, úmero, pelve e escápula.¹ É a neoplasia mais comum do processo coronoide mandibular. Os osteocondromas intracranianos são lesões solitárias raras, possuem crescimento lento e distribuição de frequência entre 0,1% e 0,2% das neoplasias intracranianas. Originam-se comumente das sincondroses da base do crânio e menos frequentemente

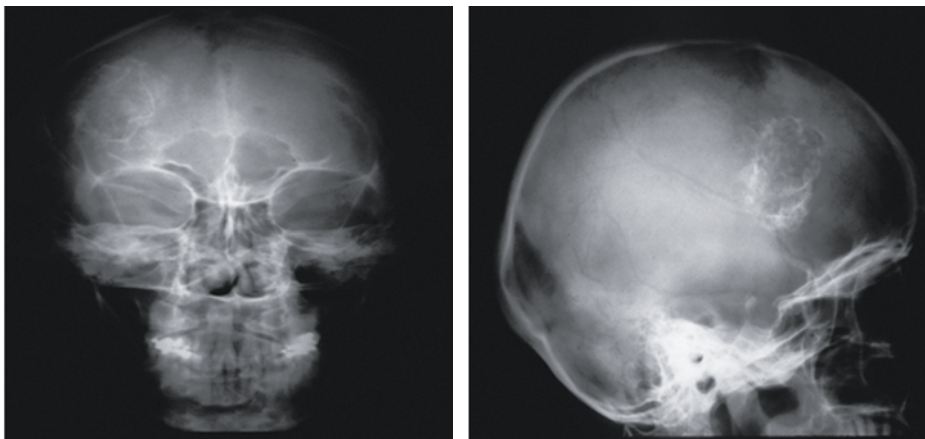


Figura 1 - Radiografias simples de crânio de frente e perfil mostrando áreas de calcificações irregulares e hiperostoses.

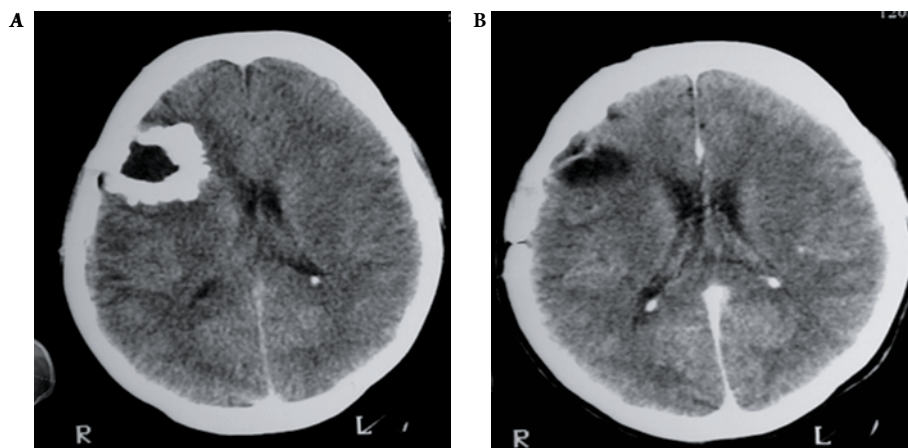


Figura 2 - (A) Imagem de tomografia de crânio (TC) pré-operatória (sem contraste) mostrando lesão expansiva de contornos irregulares com calcificações grosseiras na sua periferia, apresentando área central hipodensa. (B) Em TC pós-operatória (com contraste), nota-se exérese total da lesão e sem realce pelo contraste.

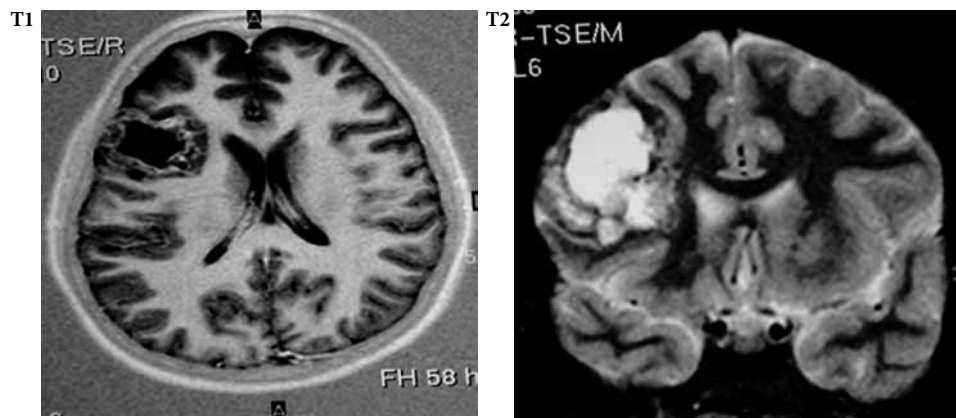


Figura 3 – Imagens de ressonância magnética encefálica ponderadas em T1 e T2 evidenciando lesão de contornos regulares e limites precisos, com hipossinal heterogêneo em T1 e hipersinal em T2, notando-se porção cística central com focos de calcificações e ossificação periférica.

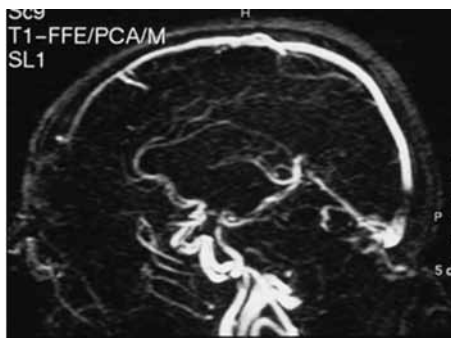


Figura 4 – Angiorressonância cerebral mostrando área de lesão avascular na região frontoparietal.

da dura-máter da foice ou da convexidade² e do plexo coroide. Desse modo, podem ser encontrados nos ventrículos encefálicos ou no parênquima cerebral. Existe pequena predominância no gênero feminino, incidindo preferencialmente na terceira década.³

A maioria dos osteocondromas intracranianos possui predileção pela base do crânio (esfenoide, etmoide e occipital), o que é explicado pela sua origem (resquícios da cartilagem primordial – sincondrose).⁴ Esses resquícios cartilagosos mantêm seu potencial para metaplasia ou neoplasia até a idade adulta. Muitas hipóteses têm explicado a origem dos osteocondromas supratentoriais. Entre essas se incluem: células cartilaginosas heterotópicas, metaplasia cartilaginosa de clones de células normais,⁵ desenvolvimento de tecido mesenquimal pluripotencial^{6,7} e origem no tecido conectivo meníngeo pelo resultado da “ativação” cartilaginosa de fibroblastos por trauma ou inflamação. Segundo Russell,⁴ condromas duros podem originar-se de restos cartilagueos intradurais em 70% a 90% das lesões calcificadas e encapsuladas.⁸ Nagai *et al.*⁹ descrevem um

caso de osteocondroma de convexidade. Inoue *et al.*¹⁰ descrevem caso de osteocondroma primário de sela túrcica manifestando-se como apoplexia hipofisária. A tomografia computadorizada evidenciou destruição e calcificação da sela túrcica e a ressonância demonstrou massa supraselar com elevação e compressão do quiasma óptico. Podem também estar associados à doença de Ollier (encondromatoses múltiplas) ou à doença de Maffucci (encondromas com múltiplos angiomas venosos e deformidades ósseas)¹¹ ou surgir em áreas com trauma prévio.¹²

Clinicamente, apresentam-se com história de longa duração representada por cefaleia crônica que progride lentamente para hipertensão intracraniana,⁸ associada a crises convulsivas e déficit neurológico progressivo conforme sua localização.

Beck e Dyste,¹³ em seus casos, relatam instabilidade de marcha, cefaleia frontal, anosmia, alexia e agrafia, enquanto Mobbs *et al.*³ enfatizam a presença de crises convulsivas no quadro clínico e Castillo *et al.*¹ destacam o comprometimento de nervos cranianos.

As radiografias simples de crânio mostram áreas de calcificação patológica e hiperostoses.² A tomografia computadorizada demonstra lesão calcificada que pouco contrasta com a injeção de agente iodado circundada por pouco ou nenhum edema. A lesão geralmente é irregular e assimétrica, composta por área de alta densidade em sua periferia, com focos centrais de menores intensidades, o que lhe confere o aspecto de “favo de mel”.⁸ Segundo Tanohata *et al.*,¹² pode haver retenção tardia e intensa pelo contraste. Na janela óssea há afilamento com esclerose marginal da tábuca interna. A ressonância magnética evidencia sinais de intensidade mista, predominantemente hipointensa em T1. Na ponderação em T2, a lesão apresenta centro

iso ou hiperintenso, e a periferia é hipointensa, circundada por pouco ou nenhum edema.² Com a injeção do contraste paramagnético, há fina zona de contrastação periférica e contrastação irregular no interior da lesão. A angiografia cerebral ou a angiorressonância evidenciam lesão avascular, o que é explicado pelo achado anatomopatológico, em que o denso componente cartilaginoso é avascular. A cápsula tumoral contém pequenos vasos não visíveis à angiografia.

Macroscopicamente, apresentam-se como massa sólida, endurecida, lobulada e com pontos de calcificação.¹⁴ Geralmente, não há aderência à dura-máter ou invasão do parênquima cerebral.⁸

A análise microscópica evidencia tecido cartilaginoso bem diferenciado com condrócitos sem atipia, multinucleação ou mitoses. Há pontos de calcificação.

Pode-se estabelecer correlação anatomoradiológica nos osteocondromas intracranianos, nos quais, na tomografia computadorizada, as áreas hiperdensas periféricas possuem cartilagem hialina com condrócitos normais numa densa matriz condroide, enquanto o centro hipodenso apresenta-se acelular com matriz extracelular delicada. A margem de contrastação corresponde à cápsula fibrosa com pequenos vasos.¹⁴

O tratamento de escolha é cirúrgico, com bons resultados e ausência de recorrência. No caso descrito, a radiografia simples de crânio evidenciou área de calcificação frontoparietal direita associada à hiperostose (Figura 1). A tomografia computadorizada evidenciou lesão expansiva localizada na região frontoparietal direita, de contornos irregulares e com calcificações grosseiras em sua periferia, apresentando área central hipodensa e sem realce significativo pelo contraste (Figura 2). Não apresentava plano de clivagem com a tábua óssea interna e media cerca de 4,7 x 4,3 cm em seu maior diâmetro. A ressonância magnética mostrou lesão de contornos regulares e limites precisos, apresentando-se com hipossinal heterogêneo em T1 e hipersinal em T2 (Figura 3), notando-se porção cística central com focos de calcificação e ossificação periféricos. Houve realce periférico após a injeção do contraste. Não se observa edema perilesional. A angiorressonância evidenciou lesão avascular frontoparietal direita (Figura 4).

No ato cirúrgico, durante a craniotomia frontoparietal direita, constatamos focos de calcificação junto à dura-máter, a qual se apresentava pouco aderida à superfície óssea, porém rompida pelo processo neoplásico. Removemos uma extensa lesão extra-axial em bloco, pouco sangrante, endurecida e com plano de clivagem nítido. O exame anatomopatológico mostrou tratar-se de osteocondroma.

A paciente evoluiu com melhora importante dos sintomas e o seguimento após cinco anos não evidenciou qualquer recidiva da neoplasia.

A maioria desses tumores intracranianos possui predileção pela base do crânio, explicando-se seu desenvolvimento a partir de resquícios da cartilagem primordial (sincondroses) na base do crânio. Esses restos cartilagosos mantêm seu potencial para metaplasia ou neoplasia. O tratamento é cirúrgico, com bons resultados e nenhuma recorrência. Não se preconiza terapêutica complementar adjuvante.

Referências

- Castillo M, Hudgins PA, Hoffman JC Jr. Lockjaw secondary to skull base osteochondroma: CT findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1989;13(2):338-9.
- Nakazawa T, Inoue T, Suzuki F, Nakasu S, Handa J. Solitary intracranial chondroma of the convexity dura: case report. *Surg Neurol.* 1993;40(6):495-8.
- Mobbs RJ, Narula S, Berger M, Kwok BC. Intracranial chondroma of the occipital lobe. *Australas Radiol.* 1998;42(1):74-6.
- Russell DS. Meningeal tumours: a review. *J Clin Pathol.* 1950;3(3):191-211.
- Alpers BJ. Cerebral osteochondroma of dural origin. *Ann Surg.* 1935;101(1):27-37.
- Forsythe RW, Baker GS, et al. Intracranial osteochondroma. *Proc Staff Meet Mayo Clin.* 1947;22(17):350-6.
- Chakraborty S, Tamaki N, Kondoh T, Kojima N, Kamikawa H, Matsumoto S. Maffucci's syndrome associated with intracranial enchondroma and aneurysm: case report. *Surg Neurol.* 1991;36(3):216-20.
- Matz S, Israeli Y, Shalit MN, Cohen ML. Computed tomography in intracranial supratentorial osteochondroma. *J Comput Assist Tomogr.* 1981;5(1):109-15.
- Nagai S, Yamamoto N, Wakabayashi K, Emura I, Takeuchi F, Umemori T, et al. Osteochondroma arising from the convexity dura mater. Case illustration. *J Neurosurg.* 1998;88(3):610.
- Inoue T, Takahashi N, Murakami K, Nishimura S, Kaimori M, Nishijima M. Osteochondroma of the sella turcica presenting with intratumoral hemorrhage. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2009;49(1):37-41.
- Dukes HT, Odom GL. Discrete intradural osteoma. Report of a case. *J Neurosurg.* 1962;19:251-3.
- Tanohata K, Maehara T, Aida N, Unimo S, Matsui K, Mochimatsu Y, et al. Computed tomography of intracranial chondroma with emphasis on delayed contrast enhancement. *J Comput Assist Tomogr.* 1987;11(5):820-3.
- Beck DW, Dyste GN. Intracranial osteochondroma: MR and CT appearance. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1989;10(Suppl 5):S7-8.
- Brownlee RD, Sevick RJ, Rewcastle NB, Tranmer BI. Intracranial chondroma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1997;18(5):889-93.

Endereço para correspondência

Luciano Haddad
Rua Conselheiro Cotegipe, 543, Belenzinho
03058-000 – São Paulo, SP
Telefone: (11) 2796-7113
E-mail: lucianohaddad@uol.com.br