

Craniofaringioma cístico gigante de fossa posterior

Relato de caso

Carlos Afonso Clara, José Reynaldo Walther de Almeida, Homero Marcondes

Serviço de Neurocirurgia Oncológica da Fundação Pio XII de Combate ao Câncer. Barretos, SP

RESUMO

O craniofaringioma localizado na fossa posterior é uma entidade rara, estimada em torno de 4%. Geralmente está associado a quadros clínicos graves que necessitam de tratamento cirúrgico. O seu prognóstico está relacionado com a possibilidade de remoção do tumor. Apresentamos um caso de craniofaringioma cístico localizado na fossa posterior, de dimensões gigantes, tratado cirurgicamente e com bom resultado.

PALAVRA-CHAVE

Craniofaringioma.

ABSTRACT

Giant cystic posterior fossa craniopharyngioma. Case report

Posterior fossa craniopharyngioma is rare, being estimated in 4%. Generally is associated with severe clinical pictures and surgery is the best treatment. Its prognosis is related to the surgical resection possibility.

We present a posterior fossa giant cystic craniopharyngioma, successfully treated by surgery.

KEYWORD

Craniopharyngioma.

Introdução

O craniofaringioma é o tumor intracraniano não-glial mais freqüente em crianças⁸, localiza-se predominantemente nas regiões selar e supra-selar, sendo rara a sua extensão para a fossa posterior, estimada em 4%³.

Reportamos o caso de uma paciente de 15 anos de idade, encaminhada para radioterapia ao nosso serviço com diagnóstico de craniofaringioma. Em razão das volumosas dimensões do tumor, com importante compressão do tronco cerebral, optamos pelo tratamento cirúrgico que foi realizado com sucesso.

Relato do caso

PFM, 15 anos, sexo feminino, apresentava queixa de cefaléia, que se iniciou em agosto de 2002. Em

outubro, foi atendida no serviço de origem e submetida à tomografia de crânio (Figura 1), que mostrou um processo expansivo na região supra-selar, com presença de calcificações e hidrocefalia. Lá, foi submetida à derivação ventriculoperitoneal. Após dois meses, foi realizada ressonância magnética (RM) do crânio (Figura 2) que mostrou uma lesão cística supra-selar e outra na fossa posterior, anterior ao tronco cerebral e estendendo-se até a altura do forame magno. A conduta adotada foi observação clínica e corticoterapia, até que, dez meses depois, em novembro de 2003, foi submetida a uma craniotomia pterional esquerda com biopsia da lesão supra-selar. O diagnóstico anatomopatológico foi de craniofaringioma.

Após as condutas acima descritas, foi encaminhada ao Hospital de Câncer da Fundação Pio XII com orientação para radioterapia. Os serviços de radioterapia e de oncologia pediátrica, após avaliarem a paciente, solicitaram parecer da neurocirurgia. A paciente encontrava-se em regular estado geral,

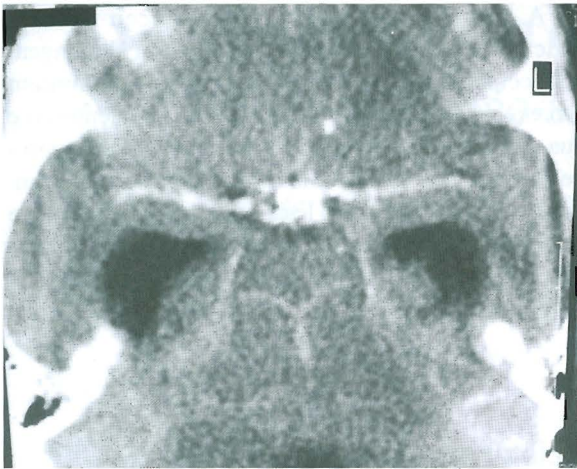


Figura 1 – TC mostrando as calcificações supra-selares e dilatação dos cornos temporais dos ventrículos laterais.



Figura 2 – RM mostrando tumor cístico gigante com componente anterior e outro posterior que se estende para a fossa posterior e desloca o tronco cerebral.

obesa, “cushingóide”, confusa, apática, com raciocínio lento; apresentava diplopia, nistagmo, ataxia e estria cutâneas pelo corpo. Os únicos dados laboratoriais positivos foram o cortisol baixo e um discreto aumento da prolactina. Realizou-se nova RM (Figura 3) que mostrou pequena área de lesão na região frontal esquerda, provavelmente devida à manipulação cirúrgica prévia, processo expansivo sólido-cístico na região supra-selar, além de volumoso e extenso processo expansivo cístico infratentorial envolvendo o tronco cerebral e deslocando-o posteriormente.

Em virtude da visível piora clínica e do aumento do volume tumoral na fossa posterior, demonstrado pela RM, decidimos operar a paciente. Foi submetida à craniectomia suboccipital retromastóideia, pós-sigmóide, à esquerda, que permitiu a total ressecção



Figura 3 – RM evidencia aumento expressivo do volume do cisto da fossa posterior e o grande deslocamento do tronco cerebral.

do tumor. A paciente apresentou excelente evolução do quadro neurológico, com recuperação progressiva da cognição e funções motoras, inclusive com desaparecimento da diplopia. A RM pós-operatória (Figura 4) mostrou o desaparecimento do tumor infratentorial, com o tronco cerebral na posição anatômica, permanecendo a lesão supra-selar.



Figura 4 – RM pós-operatória onde se observa o desaparecimento total da lesão cística da fossa posterior.

Discussão

Os craniofaringiomas são neoplasias epiteliais complexas que se localizam nas regiões selar e do terceiro ventrículo². Estudos de autópsias e recentes revisões apontam que 4% dos craniofaringiomas têm extensão para a fossa posterior³. Existem dois tipos: o

adamantinoma, mais freqüente e predominante nas duas primeiras décadas da vida, e o papilar, usualmente encontrado em adultos como massas sólidas não calcificadas, ao contrário do adamantinoma no qual as calcificações estão quase sempre presentes e o aspecto do tumor é cístico na maioria dos casos².

Existem relatos de adamantinomas nasais, intraventriculares, na pineal e na fossa posterior^{1,2,10}. Em 50% dos casos, o líquido no interior dos cistos do craniofaringioma tem aspecto de "óleo de motor", em 14% o líquido é claro e, no restante, é constituído de um material sanguinolento ou grumoso⁵. Os componentes usualmente observados no líquido são colesterol, metahemoglobina, queratina, diferentes concentrações protéicas e calcificações^{5,11}.

Clinicamente, a cefaléia pode ocorrer de maneira crônica ou intermitente, sem relação com a hipertensão intracraniana. Tumores pré-quiasmáticos causam compressão dos nervos ópticos e quiasma e as conseqüentes manifestações visuais⁹. São comuns alterações endócrinas como hipopituitarismo (95%) e hiperprolactinemia (38%)⁹. Podem ocorrer manifestações psiquiátricas como demência, apatia, alteração do intelecto, lentidão do raciocínio e perda da capacidade de julgamento^{8,9}.

A radiografia simples do crânio poderá mostrar alterações da sela túrcica, calcificações nas regiões selar e supra-selar^{5,8,9}. A tomografia computadorizada (TC) e a RM são fundamentais no diagnóstico e na decisão quanto à conduta. A TC é importante na identificação de calcificações, presentes em 87% dos casos estudados^{5,9}. A RM permite observar as variações dos componentes dos cistos e é precisa no estudo do tumor e de suas relações anatômicas com estruturas adjacentes^{5,6,8,9}. O tratamento considerado ideal para os craniofaringiomas é a sua ressecção cirúrgica total, mas isto muitas vezes pode ser difícil em virtude da infiltração do tumor no assoalho do terceiro ventrículo e, nessas situações, há aumento dos riscos de morbidade e mortalidade^{3,4,8,9}. A radioterapia ainda é motivo de controvérsia no tratamento dessa neoplasia e usualmente é empregada nos casos de recidiva ou naqueles em que a ressecção cirúrgica foi parcial^{3,6,8}. Hader e cols.⁴ relataram reduções do volume de craniofaringiomas tratados com bleomicina administrada dentro da cavidade cística. Hellwig e cols.⁷ descreveram técnicas por endoscopia estereotáxica para drenagem de cistos tumorais, entre eles os do craniofaringioma.

A paciente deste relato vinha apresentando piora clínica progressiva, com disfunção do tronco cerebral, comprometimento motor, déficit do sexto nervo craniano, alterações cognitivas severas, síndrome de Cushing, tudo isso associado ao grande volume tumoral infratentorial. Isto contra-indicava a radioterapia proposta inicialmente no encaminhamento externo.

A cirurgia, neste caso, não ofereceu maiores dificuldades. A posição de *park bench* e a abordagem suboccipital retromastóidea pós-sigmóide permitiram um excelente acesso ao tumor cístico infratentorial e sua completa ressecção. O cisto remanescente supra-selar está sendo acompanhado por exames de imagem. Sabe-se que este tipo de lesão pode se manter latente por vários anos. O crescimento tumoral, com ou sem piora clínica, determinará a indicação da imposição de algum tratamento⁸.

Referências

1. ALTINO N, SENVELI E, ERDOGAN A, ARDA N, PAK I: Craniopharingioma of the cerebellopontine angle. Case report. *J Neurosurg* 60:842-4, 1984.
2. BURGER CP: Atlas of tumor pathology of the central nervous system. Washington DC, AFIP, 1993.
3. CONNOLLY ES, WINFREE CJ, CARMEL PW: Giant posterior fossa cystic craniopharingiomas presenting with hearing loss. Report of three cases and review of literature. *Surg Neurol* 47:291-9, 1997.
4. HADER WJ, STEINBOK P, HUKIN J, FRYER C: Intratumoral therapy with bleomycin for cystic craniopharingiomas in children. *Pediatr Neurosurg* 33:211-8, 2000.
5. HALD JK, EUDEVIK OP, SKALPE IO: Craniopharingeoma identification by CT and MR imaging at 1.5 T. *Acta Radiol* 36:142-7, 1995.
6. HAMAMOTO Y, NIINO K, ADACHI M, HOSOYA T: MR and CT findings of craniopharyngioma during and after radiation therapy. *Neuroradiology* 44:118-22, 2002.
7. HELLWIG D, BAUER BL, LIST-HELLWIG E: Stereotactic endoscopic interventions in cystic brain lesions. *Acta Neurochir (Wien)* 64:9-63, 1995.
8. SIQUEIRA M: Tumores intracranianos. São Paulo, Editora Revinter, 1999.
9. SHIN JL, ASA SL, WOODHOUSE LJ, SMYTH HS, EZZAT S: Cystic lesions of the pituitary: clinicopathological features distinguishing craniopharingioma, Rathke's cleft cystic, and arachnoid cyst. *J Clin Endocrinol Metab* 84:3972-82, 1999.
10. SOLARSKI A, PANKE ES, PANKE TW: Craniopharingeoma in the pineal gland. [letter]. *Arc Pathol Lab Med* 102:490-1, 1978.
11. TAKAHASHI T, KUDO K, ITO S, SUZUKI S: Spontaneously ruptured craniopharingioma cyst without meningitic symptoms – two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 43:150-2, 2003.

Original recebido em maio de 2004

Aceito para publicação em agosto de 2004

Endereço para correspondência:

Carlos Afonso Clara

Rua 32, 850

CEP 14780-130 – Barretos, SP

E-mail: denise_lousada@uol.com.br