

# LIPOMA DO CORPO CALOSO ASSOCIADO A HIPERTROFIA DO CORPO CALOSO

## RELATO DE CASO

*ELCIO JULIATO PIOVESAN\**, *CLÁUDIO ESTEVAN TATSUI\*\**,  
*PEDRO ANDRÉ KOWACS\**, *RAQUEL F. PRAZERES\*\**, *MARCOS CRISTIANO LANGE\*\*\**,  
*SERGIO AFONSO ANTONIUK\*\*\*\**, *LINEU CESAR WERNECK\*\*\*\*\**

---

RESUMO - Apesar dos lipomas serem os tumores que mais comumente ocorrem no corpo caloso (CC), sua incidência na população é rara. Relatamos caso de menino, com 5 anos de idade e história de atraso no desenvolvimento psicomotor associado a dificuldade na marcha secundária a hipotonia generalizada. Na investigação, a ressonância magnética mostrou presença de lipoma curvilíneo do CC, associado a hipertrofia do CC. Na literatura, pacientes com lipoma do CC possuem agenesia ou hipotrofia do CC, sendo que neste caso observamos pela primeira vez uma hipertrofia do CC. Tecemos considerações embriológicas, genéticas, clínicas, radiográficas e terapêuticas sobre pacientes com lipoma do CC relacionando-as à descrição deste caso.

PALAVRAS-CHAVE: corpo caloso, hipertrofia, lipoma.

### **Lipoma of the corpus callosum associated with the hypertrophy of the corpus callosum: case report**

ABSTRACT - Despite the lipomas are the tumors that more commonly occur in the corpus callosum (CC), its incidence in the population is not common. We report on a 5-year old boy, with history of retardation in the psychomotor development and disturbs in the gait, secondary to generalized hypotony. Magnetic resonance imaging showed a curvilinear lipoma of the CC related to its hypertrophy. In the literature patients with CC lipoma usually have agenesis or hypotrophy of the CC, but in the reported case we have seen, by the first time, a hypertrophy of the CC. We made embryologic, genetic, clinical, radiographic and therapeutic considerations about the patients that have CC lipoma comparing to findings in the case we report.

KEY WORDS: corpus callosum, hypertrophy, lipoma.

---

Lipomas são os tumores mais comuns associados ao corpo caloso (CC), entretanto sua incidência é rara. A história clínica e neurológica podem ser normais ou incluir crises convulsivas e déficit cognitivo. A ressonância magnética (RM) é o método de imagem mais preciso para o diagnóstico, sendo reconhecidas diferentes variedades de tumor<sup>1,2</sup>. O lipoma do CC está relacionado com agenesia ou hipotrofia do CC, mas a associação com hipertrofia, não tem sido relatada na literatura até o presente momento. Relatamos um caso no qual essa associação foi observada.

---

Especialidade de Neurologia do Departamento de Clínica Médica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR): \*Neurologista, \*\*Residente de Neurocirurgia, \*\*\*Estudante de Medicina (Bolsista de Iniciação Científica CNPq), \*\*\*\*Professor Assistente de Neuropediatria, \*\*\*\*\*Professor Titular de Neurologia. Aceite: 25-maio-2000.

Dr. Elcio Juliato Piovesan - Serviço de Neurologia, Hospital de Clínicas UFPR - Rua General Carneiro 181 - 80069-900 Curitiba PR - Brasil. Email: piovesan@avalon.sul.com.br

## CASO

Paciente masculino, com 5 anos e 6 meses de idade, foi atendido por queixas de atraso em seu desenvolvimento neuropsicomotor, notoriamente relacionadas a queixas na marcha. Apresentava exame segmentar normal. O exame neurológico revelou hipotonia dos membros inferiores, sem anormalidades na força muscular, coordenação, sensibilidade ou reflexos. A avaliação dos nervos cranianos estava normal. A avaliação neuropsicológica mostrou desempenho intelectual abaixo da média esperada para a idade, com dificuldades de aprendizado e comprometimento emocional. Eletrencefalograma, hemograma e exames de função tireoidiana foram normais; a pesquisa de erros inatos do metabolismo foi negativa. RM encefálica revelou um lipoma ao longo da face superior do corpo caloso, iniciando na superfície externa superior, ao nível do corpo médio e terminando na superfície pósterio-inferior, contornando o esplenium. O CC apresentava acentuado espessamento com características de hipertrofia (Fig 1).

O paciente foi submetido a terapia psicomotora, ludoterapia, e acompanhamento psicológico, apresentando evolução cognitiva satisfatória, persistindo porém com dificuldades para a alfabetização e marcha.

## DISCUSSÃO

Lipomas são tumores benignos constituídos de gordura e correspondem às neoplasias de partes moles mais comuns nos adultos. Características macroscópicas configuram a eles uma consistência mole, móvel e indolor<sup>1</sup>. Ocorrem em vários locais do corpo, porém são extremamente raros no sistema nervoso central (SNC), perfazendo cerca de 0,03% a 0,08% das neoplasias intracranianas<sup>2,3</sup>. Apesar de poderem ser encontrados no tuber cinereum, no ângulo ponto-cerebelar e na cisterna ambiens, a variedade mais conhecida e comum é aquela associada ao CC<sup>2,3</sup>. Foi descrita pela primeira vez em 1856 por Von Rokitanski, como um achado de autópsia<sup>4,5</sup>.

Diversas teorias foram propostas para explicar a origem dos lipomas intracranianos. Acredita-se que se trate de condição hamartomatosa congênita, originada a partir do deslocamento do mesênquima, associada a malformações disráficas, disgenesia meníngea ou vascular *in situ*<sup>6</sup>. Quando associado a processo disráfico (defeito na linha média devido ao mal fechamento do tubo neural), este não constitui a causa do lipoma, mas uma condição de provável associação genética<sup>6,7</sup>.

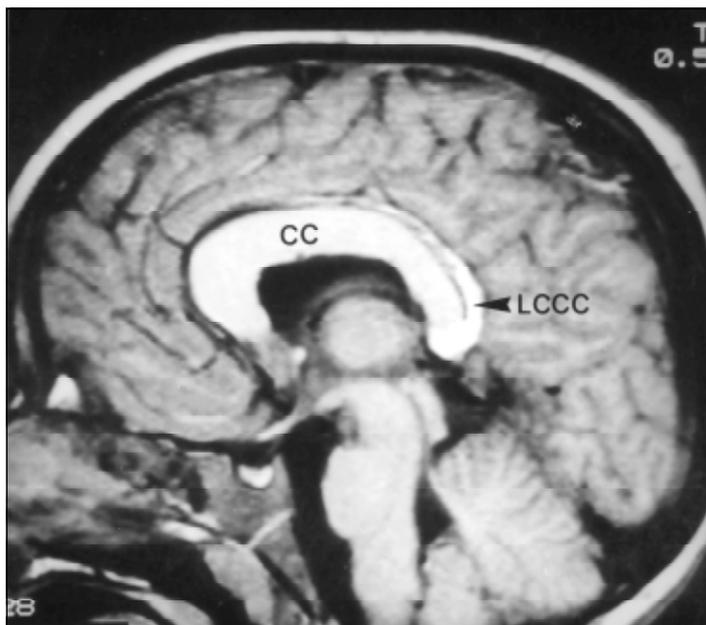


Fig 1. Ressonância ponderada em T<sub>2</sub>. Presença de espessamento das fibras do corpo caloso (CC). Lipoma curvilíneo do corpo caloso (LCCC).

Supõem-se que defeitos no processo de reabsorção das meninges primitivas para a formação dos espaços subaracnóideo e cisternal, possam resultar na nidacção da meninge primitiva, a qual originaria os componentes celulares dos lipomas intracerebrais<sup>4,7</sup>. Esta teoria explicaria a localização invariável no espaço subaracnóideo ou cisternal, justificando a alta incidência de lipoma do CC nestes locais, em relação a outras partes do SNC<sup>4,8</sup>.

Macroscopicamente, são lesões que podem variar de menos de 1 cm a grandes massas. Possuem uma cápsula colagenosa aderente ao parênquima encefálico. São vascularizadas pelas artérias cerebrais anteriores ou através de ramos que atravessam o tumor. Eventualmente encontra-se um único vaso, alargado, que passa pelo tumor, dividindo-se nos ramos pericaloso e caloso marginal<sup>9</sup>.

Microscopicamente, são constituídos de tecido adiposo típico, e possuem cápsula com quantidade variável de fibras colágenas, as quais, nos pontos em contato com o tecido nervoso, podem penetrar no parênquima cerebral, em associação com vasos sanguíneos. Calcificações ocorrem no interior do lipoma, de sua cápsula e no tecido cerebral adjacente<sup>7,9</sup>. Devido a estas características, a extração cirúrgica destes tumores muitas vezes torna-se impraticável.

O espessamento do CC, observado na faixa pediátrica, associa-se a padrões girais anormais e defeitos na migração neuronal, podendo ser inclusive diagnosticado intra-útero<sup>9</sup>. Em adultos, têm sido descritos em casos de esquizofrenia<sup>10</sup>. Na literatura não é de nosso conhecimento relatos de casos nos quais ocorra associação com lipomas do CC. A anomalia mais comumente associada ao lipoma do CC é a sua agenesia que pode ser total ou parcial, associada ou não a hemiatrofia cerebral e a outros lipomas intracranianos<sup>7,9</sup>.

Nas imagens por tomografia computadorizada, o lipoma possui área central de baixa densidade, com valores de atenuação semelhantes a gordura (-50 a -100 unidades Housfield), sendo recoberto por calcificações típicas em forma de casco. O diagnóstico diferencial é feito descartando-se cistos dermóides e teratomas, que geralmente possuem outras localizações intracranianas<sup>7,9,11</sup>. Na RM, os lipomas apresentam hiperintensidade nas imagens enfatizando um tempo de repetição (TR) curto, e são caracterizados pela diminuição progressiva da intensidade do sinal ao aumento do peso nas seqüências enfatizando T<sub>2</sub><sup>4</sup>.

Anatomicamente os lipomas dividem-se em dois grandes grupos<sup>4</sup>: 1- Tubulonodulares (T), anteriores ao CC, forma arredondada, pouco maiores em comprimento do que em diâmetro (maior que 1 cm), seu epicentro localiza-se no joelho do CC e em 83% das vezes se estende para a porção anterior da fissura inter-hemisférica; 2- Curvilineares, posteriores ao CC, são significativamente maiores em comprimento do que em diâmetro (inferior a 1 cm), e podem acompanhar todo o corpo caloso, ou parte deste<sup>8</sup> (Fig 2 e Quadro 1).

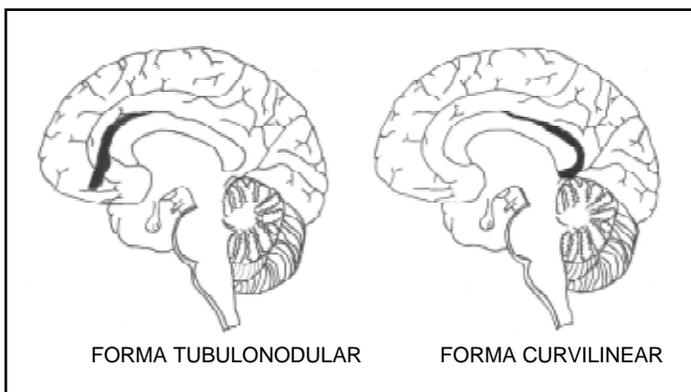


Fig 2. Tipos de lipomas no corpo caloso: forma tubulonodular e forma curvilinear.

Quadro 1. Diferenças entre lipomas tubulonodulares e curvilineares<sup>8</sup>.

Características	Tubulonodular	Curvilínear
Origem embriológica	Fase inicial embrionária anterior ao corpo caloso	Fase posterior embrionária posterior ao corpo caloso
Localização	anterior ao corpo caloso	posterior ao corpo caloso
Epicentro	localizado no joelho do corpo caloso	acompanha toda superfície do corpo caloso
Homem:mulher	1:1,25	1:1,2
Idade de diagnóstico (anos)	20	37
Idades extremas (anos)	0-80	2-75
Sintomas		
- Crise convulsiva	36%	22%
- Cefaléia	9%	15%
- Desordens mentais	3%	19%
- Fraqueza	6%	7%
- Displasia frontal	13%	0%
- Massas frontais	18%	0%
- Assintomáticos	7%	30%
Corpo caloso		
- Agenesia	63%	7%
- Hipoplasia	25%	29%
- Hiperplasia	0%	0%
Alterações encefálicas		
- Calcificações	60%	19%
- Defeito frontal	13%	0%
- Encefalocele	15%	0%
- Distorção ventricular	15%	0%
- Alterações arteriais	40%	3%
- Heterotopia de substância cinzenta	2%	3%

Tart e Quisling<sup>8</sup>, em revisão de 112 casos de lipomas do corpo caloso, encontraram-se 68 tubulonodulares (T) e 32 curvilineares (C), relação de 2T:1C. Constataram ainda que os T associam-se a agenesia do CC em 88% dos casos, enquanto os C somente em 35% deles. Defeitos faciais, massas frontais e encefalocelos só foram relatadas associadas à variedade T, ocorrendo em 43% dos casos. A hipoplasia do corpo caloso foi a alteração mais comumente associada a forma C, incidindo em 90% dos casos<sup>8</sup>.

Clinicamente, 50% dos casos podem ser assintomáticos, e a apresentação mais comum para ambas as variedades são crises convulsivas, geralmente resistentes ao tratamento anticonvulsivante<sup>3</sup>.

Zettner e Netsky<sup>6</sup>, procuram associar a alta incidência de convulsões secundárias à infiltração da substância neural pelo tecido fibroso denso da cápsula tumoral, de forma progressiva, semelhante a uma cicatriz, sugerindo mecanismos comparáveis a epilepsia pós-traumática. Gastaut et al.<sup>3</sup>, contestam essa teoria e consideram que algumas fibras do CC de certa maneira teriam função inibitória sobre os hemisférios cerebrais. Nestes estados de desconexão, haveria diminuição no limiar epileptogênico de algumas áreas corticais pela privação de influências inibitórias. Isto produziria de certa forma uma tendência ao desenvolvimento de descargas epiléticas após qualquer tipo de insulto, podendo ou não estar relacionado a infiltração do lipoma no parênquima cerebral. Tal hipótese é sustentada pela observação de casos isolados de agenesia do CC na doença de Machiafava-Bignami (degeneração alcóolica do CC)<sup>11</sup>.

Outros sintomas associados ao lipoma do CC são: cefaléias secundárias, alterações do estado mental, fraqueza e parestesias em membros inferiores, todos predominando na variedade curvilinear<sup>8</sup>.

O tratamento cirúrgico destas lesões raramente é indicado. Quando houver extensão do lipoma por um defeito ósseo frontal, a cirurgia deve objetivar efeitos cosméticos<sup>10</sup>. A alta vascularização, o fato de as artérias cerebrais anteriores atravessarem a lesão, a alta aderência da cápsula ao parênquima cerebral adjacente e a possibilidade de outras malformações congênitas associadas tornam estes tumores de difícil ressecção. A epilepsia, que é sua principal manifestação clínica, não melhora após a remoção cirúrgica do tumor<sup>2,6,7,10</sup>.

O paciente, aqui descrito, possui a variedade C de lipoma do corpo caloso, não apresenta crises convulsivas e aparentemente tem corpo caloso espessado, contrapondo-se a hipoplasia esperada pelos estudos observacionais de Tart e Quisling<sup>11</sup>. Tal achado está em concordância com a teoria de que os lipomas curvilineares se formariam a partir da disgenesia das meninges primitivas num tempo posterior à origem embriológica do CC, não interferindo portanto no desenvolvimento das fibras comissurais, conforme proposto por Truwit e Barkovich<sup>4</sup>. Então, como as fibras do CC sofreram espessamento e qual a exata relação com a presença do lipoma? Como os estudos anteriores não descrevem esta forma de apresentação, novas teorias devem ser estabelecidas, a partir da observação deste e de futuros casos.

**Agradecimentos** - Os autores agradecem a Dra. Laura Bianca Monti pela colaboração na avaliação neuropsicológica.

## REFERÊNCIAS

1. Robins ST, Cotran RS, Kumar V. Aspectos clínicos das neoplasias. In Andrade ZA, Barreto M. Patologia estrutural e funcional. 3Ed. Rio de Janeiro: Guanabara SA, 1986:263-264.
2. Kazner E, Stochdorph O, Wend S, Grumme T. Intracranial lipoma: diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg* 1980;52:234-245.
3. Gastaut H, Regis H, Gastaut JL, Yermenos E, Low MD. Lipomas of the corpus callosum and epilepsy. *Neurology* 1980;30:132-138.
4. Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: an MR study in 42 patients. *Am J Roentgenol* 1990;155:855-864.
5. Von Rokitsanski C. *Lehrbuch der pathologistischen Anatomie*. Vol 2. Vienna: Wilhelm Braumuller, 1856:468.
6. Zettner A, Netsky M. Lipoma of the corpus callosum. *J Neuropathol Exper Neurol* 1960;19:305-319.
7. Wallace D. Lipoma of the corpus callosum. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976;39:1179-1185.
8. Tart RP, Quisling RG. Curvilinear and tubulonodular varieties of lipoma of the corpus callosum: an MR and CT study. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:805-810.
9. Gerber SS, Plotkin R. Lipoma of the corpus callosum: case report. *J Neurosurg* 1982;57:281-285.
10. Martins RS, Ciquini Júnior O Jr, Matushita H, Plese JPP. Lipoma do corpo caloso com extensão extracraniana através de falha óssea frontal. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:671-675.
11. Halmagyi GM, Evans WA. Lipoma of the quadrigeminal plate causing progressive obstructive hydrocephalus: case report. *J Neurosurg* 1978;49:453-456.