

CONDROMA INTRACRANIANO

RICARDO REIXACH-GRANÉS *

PAULO F. L. BECKER **

Embora os condromas sejam as neoplasias mais freqüentes do esqueleto¹, as formas puras, isto é, sem calcificação e ossificação são raras⁹, em particular, no que se refere à localização vertebral e craniana^{2, 10, 14, 21}, bem como na pelve e nas costelas²³; de acôrdo com Cushing⁴ e Forsythe e col.⁶, no crânio são excepcionais as denominadas formas mistas (mixocondromas, osteocondromas, fibrosteocondromas, mixocondrangiomias).

A revisão mais completa dos condromas intracranianos solitários foi feita, em 1939, por Chorobski e col.², segundo os quais, provávelmente, o primeiro caso descrito é o de Hirschfeld (1851), situado na fossa média, próximo ao gânglio de Gasser. Chorobski e col.² encontraram 25 casos na literatura, acrescentando um próprio. No mesmo ano De Busscher⁵ relatou mais dois; Klinger¹¹, em 1951, estudou outros 5 casos. Chorobski e col. não incluíram em sua revisão os casos em que não havia comprometimento do conteúdo craniano; estes casos foram analisados por Menne e Frank¹⁸, que chamaram a atenção para a peculiar localização dessas neoplasias no etmóide, nos 14 casos perquiridos. Resumindo, foram relatados 47 casos de condromas cranianos, dos quais 33 projetando-se para o interior do crânio.

Compulsando textos sôbre neoplasias ósseas^{3, 7, 9, 10, 15, 20} e de radiologia²², verificamos serem poucos os informes sôbre o assunto, o que justifica a apresentação do nosso caso.

Trata-se de neoplasias de crescimento lento. Em geral, os que não se expandem para o interior do crânio localizam-se no etmóide¹⁸; ao contrário, os condromas parietais² quase sempre se projetam intracranialmente. Outras localizações, de acôrdo com Chorobski e col.², são: base do crânio, foice do cérebro junto ao seio longitudinal superior, fórnix do III ventrículo, plexo coróide do ventrículo lateral. Por vêzes, não foi verificada continuidade da neoplasia com qualquer estrutura mesenquimal, apresentando-se a tumoração livre no interior do crânio². Em geral tais tumores não invadem, mas apenas comprimem o tecido nervoso²¹. Ocorrem entre os 16 e os 64 anos², como os condromas em geral^{1, 10}. No que tange ao sexo, os condromas de localização etmoidal incidem principalmente no sexo feminino¹⁸, ao passo que os intracranianos são mais freqüentes no sexo masculino².

* Chefe de Clínica Neurológica e Neurocirúrgica do Hospital Regional de Bauru, São Paulo; ** Professor associado do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Prêto, da Universidade de São Paulo (Prof. Fritz Koeberle).

A sintomatologia mais freqüente, nos condromas intracranianos, é constituída por: hemiparesia, crises epileptiformes (tipo jacksoniano), sinais de hipertensão craniana². Num dos casos de Menne e Frank¹⁸ houve crescimento intra-orbitário com exoftalmo. O intervalo que medeia entre o aparecimento dos sintomas e a operação ou necropsopia, oscila de 4 meses a 7 anos, sendo o diagnóstico feito, na maioria das vezes, pela biopsia. A cura é obtida na maioria dos casos submetidos à intervenção cirúrgica.

O exame radiológico em alguns casos evidenciou associação com exostose e áreas de calcificação². Freqüentemente os tumores são de grandes dimensões, bem encapsulados e arredondados²; ao corte, apresentam-se lobulados, de cor leitosa, opalescentes e, em geral, mais ou menos duros e elásticos². A histologia revela predominância de cartilagem hialina com tendência à calcificação ou à transformação cística^{2, 5, 11, 18}.

OBSERVAÇÃO

C.A.D., com 14 anos, examinada no Ambulatório de Neurologia do Hospital Regional de Bauru, São Paulo (Registro nº 34286), em 17-6-962. Há cerca de dois anos a menina vem apresentando episódios de cefalalgias, de intensidade variável; há 8 meses associaram-se estado nauseoso e vômitos, além de perda de visão do lado direito; a família observou que, dia a dia, o olho direito "crescia para fora"; há dois meses as crises de cefalalgia intensificaram-se, tornando-se continuadas e persistentes, quase que diárias, acompanhadas de mal-estar geral. Atualmente o olho direito está muito saliente, quase cego, distinguindo apenas a luz. *Antecedentes familiares e pessoais* sem importância. *Exame clínico-neurológico* — Exoftalmo unilateral direito, não pulsátil. A paciente mantém-se bem em pé de olhos cerrados. Marcha, motilidade, força muscular e coordenação normais. Não existem hipercinesias. Tono normal. Reflexos aquileo, patelar, bicipital, tricipital e estiloidial vivos à esquerda e normais à direita; reflexos superficiais normais. Não

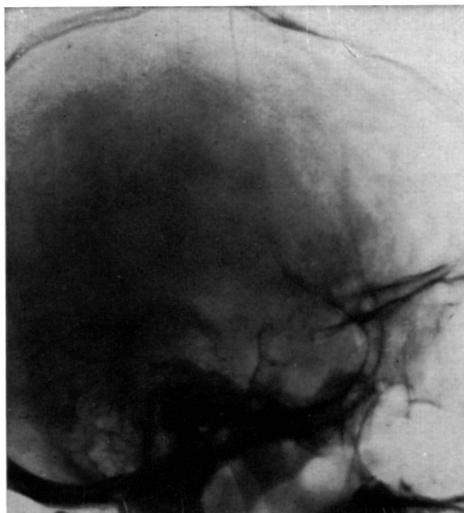


Fig. 1 — Caso C.A.D. Radiografia do crânio mostrando destruição das apófises clinóides anteriores e imagem densa, de forma granular, ocupando a parte posterior da fossa craniana anterior, prolongando-se para a fossa média.

há sinal de Babinski. Sensibilidade objetiva superficial e profunda normal. Quanto aos nervos cranianos: ausência de percepção de odores no lado direito; anisocoria com pupila maior à direita, reagindo pouco à luz e à acomodação; paresia do músculo abducente à direita; olho esquerdo normal; acuidade visual nula à direita e normal à esquerda; discreta paresia facial à esquerda, de tipo central. Exame de fundos oculares: à direita, papila esbranquiçada de bordos pouco nítidos e veias grossas e tortuosas; à esquerda, edema inicial de papila.

A paciente foi internada no mesmo dia na Enfermaria de Neurocirurgia com o diagnóstico de processo expansivo intracraniano. *Exames complementares* — *Radiografia simples do crânio*: em ântero-posterior, imagem de calcificação ao nível do bordo interno do arco orbitário direito; em perfil (fig. 1), destruição da apófise clinóide anterior da sela turca e imagem densa, de forma granular, ocupando a parte posterior da fossa craniana anterior, prolongando-se para a fossa média. *Carótido-angiografia à direita*: deslocamento da artéria cerebral anterior para o lado oposto e para trás, típico dos processos expansivos frontopolares (fig. 2).

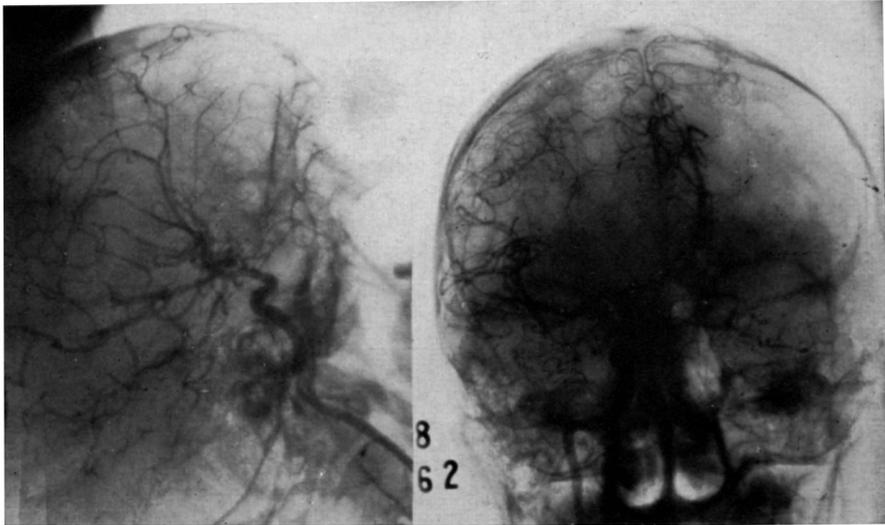


Fig. 2 — Caso C.A.D. Carótido-angiografia à direita: deslocamento da artéria cerebral anterior para o lado oposto e para cima.

Intervenção cirúrgica — Anestesia geral por intubação oro-traqueal. Incisão cutânea curvilínea partindo a 3 cm da glabella pela linha parassagital até a sutura coronal, descendo para a mastóide direita. Trepanação e retalho ósseo osteoplástico ligado ao músculo temporal. Dura-máter tensa. Pólo frontal de cor vinhosa, comprimido na sua base; ao ser afastado vê-se um tumor esbranquiçado, lobulado, duro e fibroso, extracerebral, intimamente aderido à base do crânio. Aspiração parcial do pólo frontal a fim de obter espaço e acesso ao tumor, bem unido ao teto da órbita e continuando-se, para trás, na fossa média; na parte medial acha-se em íntima continuidade com a apófise clinóide anterior e a lâmina cribrosa do etmóide. Sendo impossível a exereses global, é feita retrlada fragmentária, curetando e coagulando toda a extensa área de implantação do processo. Hemostasia, sutura por planos sem deixar dreno.

Pós-operatório sem incidentes com alta 12 dias depois. Um mês e meio depois, o exame mostrou paciente em ótimo estado geral com paresia do músculo reto

externo e ligeiro exoftalmo à direita (fig. 3). A revisão do caso 5 meses após o ato cirúrgico não revelou qualquer sintoma, a não ser perda da acuidade visual do olho direito. Exame dos fundos oculares: à esquerda, normal; à direita, papila esbranquiçada e atrofica.

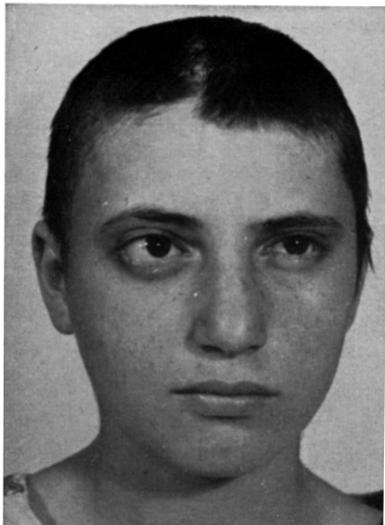


Fig. 3 — Caso C.A.D. Aspecto da doente um mês e meio após a intervenção: paresia do músculo reto externo e ligeiro exoftalmo à direita.

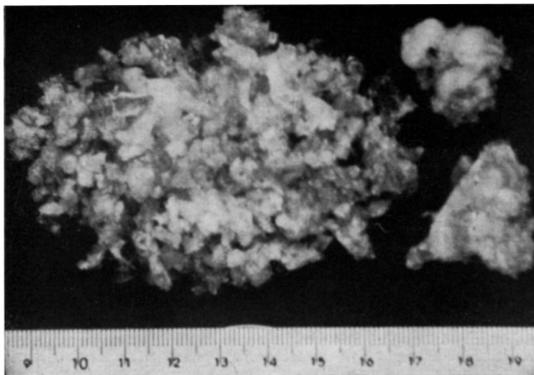


Fig. 4 — Caso C.A.D. Aspecto macroscópico da neoplasia mostrando o caráter lobulado e viloso.

Exame da peça cirúrgica (B.305/62):* O material pesa 38 g (devendo-se, entretanto, considerar que parte do tecido neoplásico foi curetado e aspirado, perdendo-se). Consta de três fragmentos (fig. 4) com aspecto lobulado e viloso, de cor branco-acinzentada, com áreas de cor vermelho-escura: consistência geral firme e elástica; certas partes são duras, quebradiças e cretáceas. *Exame microscópico*

* O exame histopatológico foi feito no Departamento de Patologia da Faculdade de Farmácia e Odontologia de Araçatuba, São Paulo (Prof. Paulo F. L. Becker).

— Trata-se de formação mesenquimal caracterizada pela presença de tecido cartilaginoso hialino envolto por tecido conjuntivo frouxo bem vascularizado que envia septos para o interior, originando estrutura lobular de tamanho irregular. As células cartilaginosas apresentam-se isoladas ou em grupos com disposição coronária. Agrupamentos seriados são excepcionais. Algumas zonas são finamente granulares (início de formação de depósitos de cálcio) ou constituídas de massas amorfas, ambas hematoxilífilas. Não há disposição arquitetural definida, nem polimorfismo nuclear ou mitoses atípicas (fig. 5).

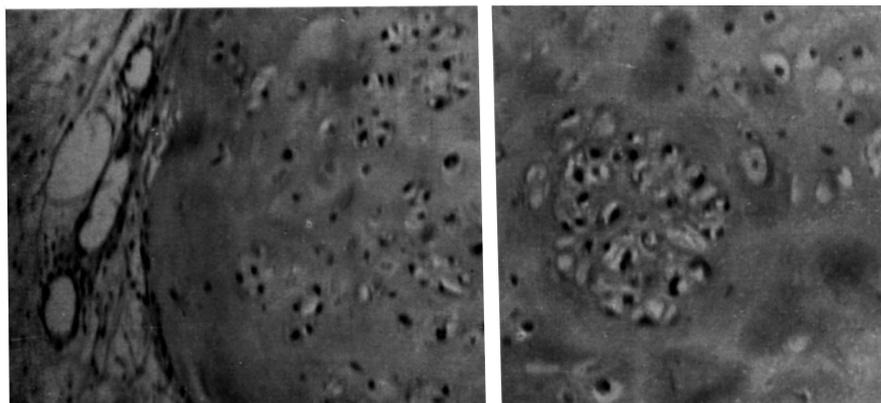


Fig. 5 — Caso C.A.D. Microfotografias da neoplasia (H.E., aumento médio): à esquerda, envoltório conjuntivo frouxo e vascularizado cercando a formação cartilaginosa hialina, contendo eventuais condroplastos e células cartilaginosas; à direita, mostrando a predominância de arranjos coronários.

COMENTARIOS

Com o nome de condroma ou condroma solitário compreende-se uma neoformação cartilaginosa benigna isolada (de um só osso) que se desenvolve a partir da cavidade medular óssea¹⁰. Excepcionalmente os condromas podem se desenvolver no tecido celular subcutâneo, língua, amígdalas, pele do pescoço, tireóide, glândulas salivares e mamárias, diafragma, útero, testículos, mucosa da bexiga, corpo vítreo, provavelmente por metaplasia do tecido mesenquimal pluripotente em tecido cartilaginoso¹⁷.

De acôrdo com Jaffe¹⁰, os condromas esqueléticos localizam-se principalmente nos ossos tubulares curtos (falanges dos dedos da mão e dos pés, metacarpo e metatarso) e longos (úmero, fêmur, tíbia, perônio e cúbito) das extremidades. Nos ossos do crânio são raros, situando-se quer na base quer na abóbada, ou mesmo, aparecendo ligados à paquimeninge ou plexo coróide, casos em que necessitam ser diferenciados dos meningiomas²¹ derivados dos meningoblastos de origem neuroectodérmica⁸.

Para explicar a ocorrência de condromas intracranianos socorrem-se os autores da embriologia. A base do crânio, na linha média, é constituída por três ossos — occipital, esfenóide e etmóide — todos possuindo centros

de ossificação endocranal¹⁹. Entretanto, a freqüência dos condromas é maior na região parietal. Koelliker¹² observou, nos ossos membranosos do crânio, também a presença de restos embrionários cartilagosos, o que foi confirmado por outros autores². Todavia, se êstes restos embrionários explicam a origem dos condromas provindos de cartilagem pré-existente e conectados com os ossos do crânio, não permitem explicar o desenvolvimento de condromas sem ligação com o arcabouço ósseo, como ocorre com os sediados na paquimeninge e no plexo coróide ou os inteiramente livres na cavidade craniana, aparentemente intracerebrais.

Há duas hipóteses plausíveis: tais tumores provêm do tecido mesenquimal multipotente (do periósteo ou endósteo — citando-se, como exemplo corriqueiro dessa metaplasia, a elaboração do calo ósseo nas fraturas) ou são esboços cartilagosos que perderam a sua conexão com o ponto de origem e representam verdadeiros coristomas no sentido de Albrecht¹³, o que se verifica, freqüentemente, com os colesteatomas e cordomas. Somos de opinião que ambas as hipóteses são plausíveis, não sendo possível, por ora pelo menos, precisar qual seja a mais certa, pois essas neoplasias quando se manifestam já assumiram grande volume, não sendo mais possível determinar exatamente o ponto de sua origem.

Quanto ao estímulo desencadeante do crescimento neoplásico cartilaginoso, como também ocorre na maioria dos tumores do esqueleto, Willis²² judiciosamente observa “que são mais provávelmente relacionados a distúrbios ocorrentes nos fatores que mantêm as estruturas ósseas (cálcio, fósforo, vitaminas e hormônios) do que devido a fatores carcinogênicos externos”. É ainda evidente que a distribuição das afecções ósseas em geral — displásicas, metabólicas, infecciosas ou neoplásicas — concorda com a suscetibilidade das regiões onde se manifesta maior crescimento e desenvolvimento ósseo. A influência do trauma é excepcional e, talvez, coincidente, como ocorreu no caso de Chorobski e col.²

O crescimento da neoplasia dá-se por aposição (crescimento periférico) ou por intusseção (crescimento central ou intersticial): no primeiro caso à custa do pericôndrio; no segundo, a partir dos próprios condroblastos, embebendo-se a substância fundamental de condrina. A cartilagem neoplásica é do tipo hialino, às vezes com tendência à calcificação ou formação cistóide (por despolimerização da condrina). Em certas ocasiões, no interior das cápsulas cartilagosas (condroplastos), são encontrados condroblastos, índice de multiplicação celular. A neoplasia é, em geral, avascular nas regiões centrais, dando-se a nutrição por extrema permeabilidade da condrina, ao contrário do que ocorre na periferia, onde existem vasos linfáticos e sanguíneos²³.

Merece destaque o estudo do envoltório da neoplasia. O encontro de pericôndrio com condroblastos de pequeno porte, achatados, lenticulares ou ovais, de grande eixo paralelo à superfície, sob o qual existe abundante condrina e condroblastos maiores, representa caráter de benignidade¹⁶. Entretanto, como assinala Masson¹⁶, a substituição do pericôndrio por tecido conjuntivo frouxo, às vezes disposto em septos fibrosos resultantes da pressão

sobre as vizinhanças, ricamente vascularizados — dêste modo assegurando a nutrição do tecido neoplásico cartilaginoso, com apenas relação de continuidade com êste — constitui índice de malignidade e infiltração. Não é raro ocorrer, nessa eventualidade, invasão mais celular que tecidual, caracterizada pela presença de células nuas (sem cápsula). Torna-se, assim, indispensável o exame de numerosos fragmentos da neoplasia a fim de emitir prognóstico definido. A transformação maligna dos condromas intracranianos é, contudo, excepcional², ao contrário do que ocorre nos que se localizam nos ossos tubulares longos¹⁰.

O caso que apresentamos evidencia uma neoformação ligada ao etmóide e ao esfenóide, originando exoftalmo e comprimindo o tecido nervoso. É impossível precisar, pelo exame histo-patológico, qual a conexão primária ou se ambas o são. Concorre também para a sua peculiaridade a baixa idade da paciente. Trata-se de neoplasia de evolução lenta, conduzindo, clínica e radiolôgicamente, ao diagnóstico de lesão expansiva intracraniana frontal. Cirurgicamente suscita os mesmos problemas das alterações da base do crânio de origem blastomatosa — meningiomas em placa, cordomas e mais raramente sarcomas — sempre de prognóstico reservado, especialmente no que se refere às recidivas. A ausência de lesões em outros ossos permite excluir a moléstia de Ollier (encondromatose múltipla) e variantes (síndrome de Maffucci ou encondromatose múltipla associada a hemangiomas).

Sob o ponto de vista histo-patológico predomina a cartilagem hialina com focos de calcificação em várias fases evolutivas, verificando-se as características de neoplasia benigna.

Ao contrário do que postula Masson¹⁶, julgamos que a presença de cápsula conjuntiva, mesmo vascular, enviando septos para o interior da neoplasia, não constitui elemento morfológico isolado capaz de ditar, por si apenas, a malignidade do processo. Deve-se dar maior importância a outros aspectos e, entre êstes, ao polimorfismo celular e nuclear.

RESUMO

Os autores apresentam um raro caso de condroma intracraniano apenso ao etmóide e esfenóide, determinando exoftalmo e síndrome de lesão expansiva intracraniana. Os aspectos clínicos, patogenéticos e histopatológicos são discutidos.

SUMMARY

Intracranial solitary chondroma.

A rare case of intracranial chondroma connected to the ethmoid and sphenoid at the base of the skull producing exophthalmus and syndrome of intracranial expansive lesion is reported. The clinic, pathogenetic and histopathologic aspects are discussed.

REFERÊNCIAS

1. BARTHELHEIMER, H.; MAURER, H. J. — Diagnostik der Geschwulstkrankheiten. George Thieme Verlag, Stuttgart, 1962.
2. CHOROBSKI, J.; JARZYNSKI, J.; FERENS, E. — Intracranial solitary chondroma. Surg., Gynec. & Obstet., 68:677, 1939.
3. COLEY, B. L. — Neoplasms of Bone. Paul B. Hoeber Inc., New York, 1949.
4. CUSHING, H. — Intracranial Tumors. Charles C. Thomas, Baltimore, 1932.
5. DE BUSSCHER, J. — Deux chondromes intracraniens. J. Belge de Neurol. et Psychiat., 39:81, 1939.
6. FORSYTHE, R. W.; BAKER, G. S.; DOCKERTY, M. B.; CAMP, J. D. — Intracranial osteochondroma. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 22:350, 1947.
7. GESCHICKTER, C. F.; COPELAND, M. M. — Tumors of Bone. J. B. Lippincott Co., Philadelphia, 1949.
8. HAMILTON, W. J.; BOYD, J. D.; MOSSMAN, H. W. — Human Embriology. 2nd. ed., W. Heffer & Sons Ltd., Cambridge, 1952.
9. HELLNER, H. — Die Knochengeschwulste. 2 Auflage. Springer Verlag, Berlin, 1950.
10. JAFFE, H. L. — Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Lea & Febiger, Philadelphia, 1961.
11. KLINGLER, M. — Ueber Knorpelgeschwulste der Schaedelbasis mit intrakranialer Ausdehnung. Acta Neurochirur. (Wien), 1:337, 1951.
12. KOELLIKER, A. — Handbuch der Gewebslehre des Menschen. Wilhelm Engelmann, Leipzig, 1893.
13. LETTERER, E. — Ueber heterotope Geschwulste der Aderhautgeflechte (Enchondrome, Gliom und Ganglioneurogliom). Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path., 67:370, 1920.
14. LICHTENSTEIN, B. W. — A Textbook of Neuropathology. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1949.
15. LICHTENSTEIN, L. — Bone Tumors. 2nd. ed., C. V. Mosby Co., St. Louis, 1959.
16. MASSON, P. — Tumeurs: diagnostics histologiques. In Sergent, E.; Ribadeau-Dumas, L.; Babonneix, L. — Traité de Pathologie Medicale et de Thérapeutique Appliquée, vol. XXVII. Diagnostics de Laboratoire II. A. Maloine et Fils éd., Paris, 1923.
17. MAXIMOW, A. A.; BLOOM, W. — A Textbook of Histology, 6th. ed. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1952.
18. MENNE, F. R.; FRANK, W. W. — So-called primary chondroma of the ethmoid. Arch. Oto-laryng., 26:170, 1937.
19. PATTEN, B. M. — Human Embriology, 2nd. ed. Blakiston Co. Inc., New York, 1953.
20. PIQUE, J. A.; SCHAJOWICZ, F. — Tumores de los Huesos. El Ateneo. Buenos Aires, 1948.
21. RUSSEL, D. S.; RUBINSTEIN, L. J. — Pathology of Tumours of the Nervous System. Edward Arnold Ltd., London, 1959.
22. SHANKS, S. C.; KERLEY, P. — A Textbook of X-ray Diagnosis (vol. IV). W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1950.
23. WILLIS, R. A. — Pathology of Tumours. Butterworth & Co. Ltd., London, 1948.