

# LIPOMA DO CORPO CALOSO

REGISTRO DE UM CASO ASSOCIADO COM AGENESIA CALOSA

*ISRAEL SALMEN SCHULZ \**  
*FELICIO JAHARA \*\**  
*LUIS FERNANDO BEISSON \*\**  
*THEREZA ROSENTAL \*\*\**  
*FERNANDO FIGUEIRA \*\*\*\**

Bonnefous e Valdiguié disseram em 1924 que os lipomas são formações em relação de um lado com o metabolismo geral e, pelo outro lado, com formas ou atividades celulares especiais. Mais recentemente, Atkinson e Galton descobriram uma perda no controle de feedback normal de enzimas reguladoras do metabolismo lipídico das células doentes, no quadro precoce do desenvolvimento dos lipomas, que resultaria em deposição aumentada de lipóide encontrada nestes tumores. Os lipomas intracranianos são raros e a maioria na região do corpo caloso. Rokitansky, em 1856, descreveu o primeiro caso de lipoma em descoberta acidental de necropsia. Sosman, em 1939, conseguiu o primeiro diagnóstico em vida, descrevendo os achados radiológicos de massa mediana radiolúcida, circundada por calcificações simétricas, em crescente, formando parêntese. A agenesia parcial ou completa do corpo caloso é a anomalia mais frequente associada ao lipoma da região.

A sua raridade nos deu o ensejo de publicar o caso. Abordaremos os quadros clínico e radiológico, tecendo comentários sobre as concepções físiológicas e etiopatogênicas.

## OBSERVAÇÃO

M.A.P., branco, sexo masculino, 16 anos de idade, primeira consulta em 19-11-79. Trata-se do 3º filho, de gravidez a termo e sem acidentes, eutócico, nascendo levemente cianótico, desenvolvimento psico-motor normal e traumatismo cranioencefálico lembrado pelos pais aos 15 meses de idade, mas de gravidade duvidosa. Teve a primeira crise convulsiva aos 20 meses de idade; as subsequentes se acompanharam de febre até os 7 anos de idade, sendo descritas como do tipo generalizado. Mais recentemente apresenta tonteiras como pródrômo. Em 15-11-79, o quadro se iniciou com convulsões clônicas

---

Trabalho realizado em colaboração com o Serviço de Tomografia Computorizada da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro e o Serviço de Radiologia do Hospital M. M. Couto: \* Livre-Docente de Neurologia pela Faculdade Nacional UFRJ; \*\* Neuro-radiologistas; \*\*\* Eletrencefalografista; \*\*\*\* Neurologista.

do membro superior direito seguindo-se de perda de consciência com generalização das convulsões. No referido dia teve nova crise convulsiva generalizada, acompanhada de hipertermia. *Exame físico* — Paciente obeso, de psiquismo normal, bom aproveitamento escolar, sem sinais neurológicos deficitários motores, nem alterações de sensibilidade ou estereognosia. As crises convulsivas estão controladas desde 13-04-80.

*Exames complementares* — *Radiografias cranianas*, feitas aos 13 anos de idade não revelaram calcificações patológicas. As atuais (Fig. 1) demonstram, em postero-anterior, as calcificações patognomônicas lineares curvilíneas e côncavas em crescente, formando um parêntese unilateralmente, no hemisfério esquerdo; em perfil, se situam nas porções anteriores do corpo caloso. Radiografias dos outros ossos do esqueleto não assinalavam anormalidades. *Tomografia computadorizada do crânio*, em 29-11-79 (Figs. 2 e 3) — Imagem de baixa densidade (— 17 U.H.), mediana, insinuando-se mais para a esquerda, posterior do 3º ventrículo e os cornos frontais dos ventrículos laterais; restante dos ventrículos laterais hipoplásicos; redução volumétrica encefálica frontal à esquerda; aspecto de malformação congênita associada a lipoma do corpo caloso. *Angiografia cerebral*, em 04-01-80 (Figs. 4 e 5) — Aumento de calibre e tortuosidade das artérias cerebrais anteriores, pericalosas e frontopolares; a artéria cerebral anterior direita desviava-se para a direita; a artéria cerebral anterior esquerda se situava em trajeto mais baixo, sem apresentar a curvatura normal em torno do joelho do corpo caloso; o grupo da artéria cerebral média esquerda localizava-se em plano mais alto; evidência de agenesia calosa parcial caracterizada pela aproximação dos grupos das artérias cerebral anterior e média esquerdas. *Eletrencefalogramas* — Em 19-12-66 durante sono induzido, traçado anormal focal com depressão do ritmo de base no hemisfério direito; outro, em 18-03-81, de vigília e sonolência, apresentou ritmo cortical de fundo irregular, ondas teta, espículas e complexos ponta-onda em esboço bilaterais, de predomínio à direita.

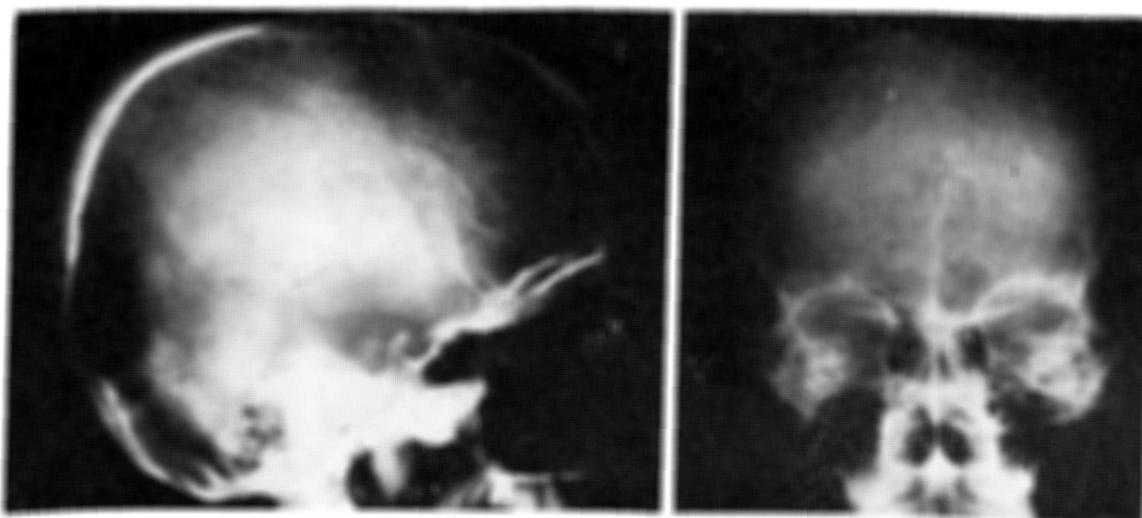
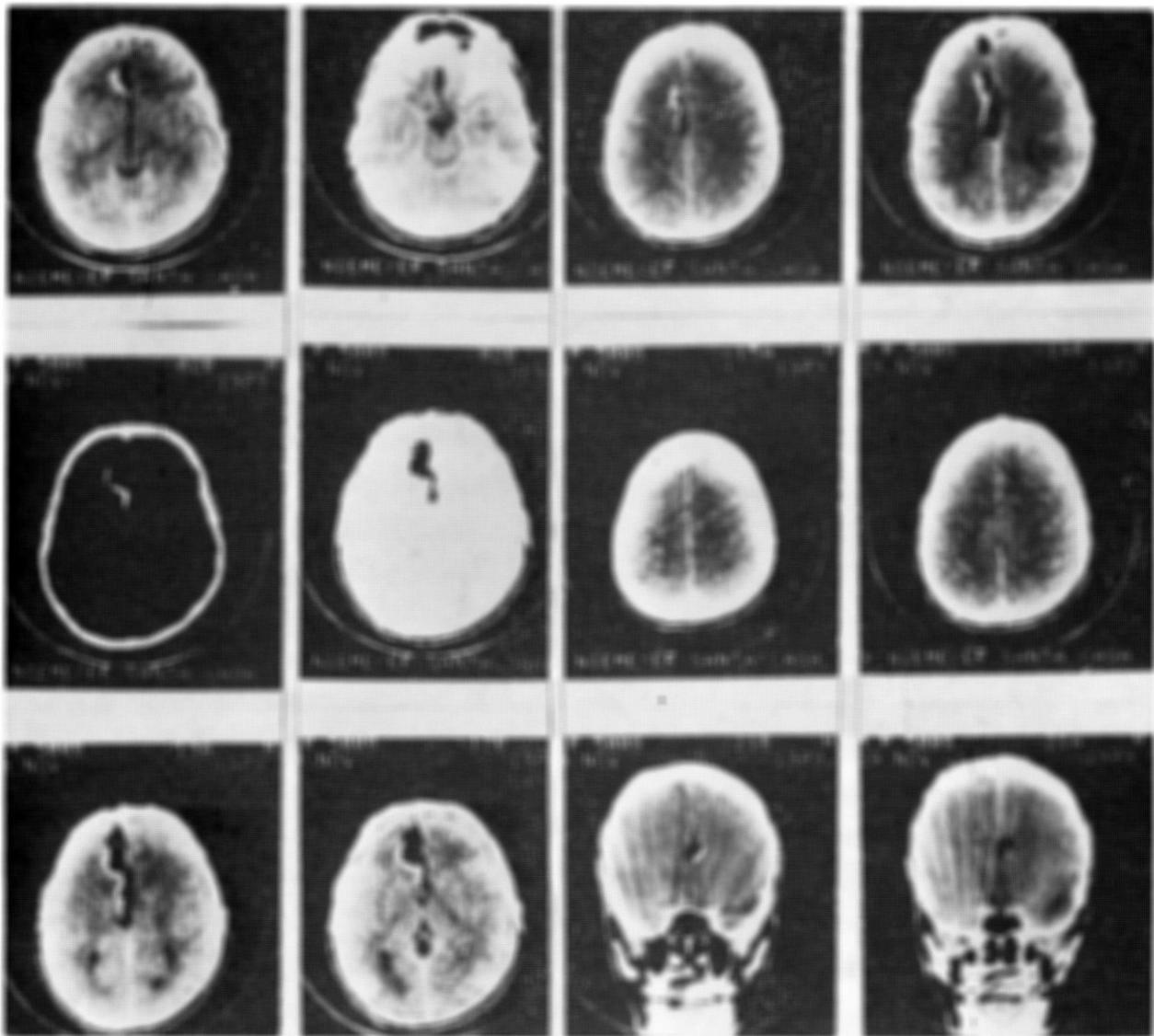
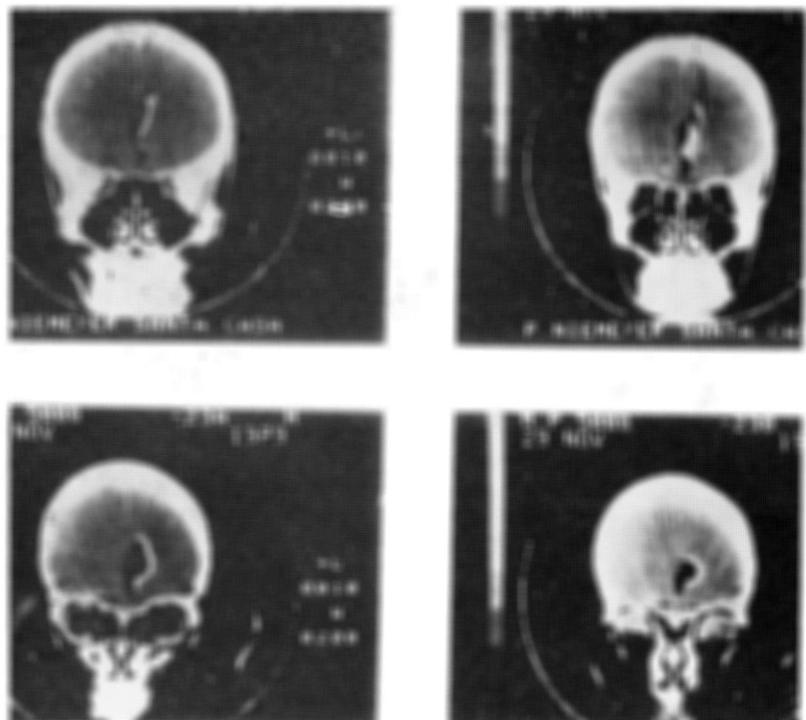


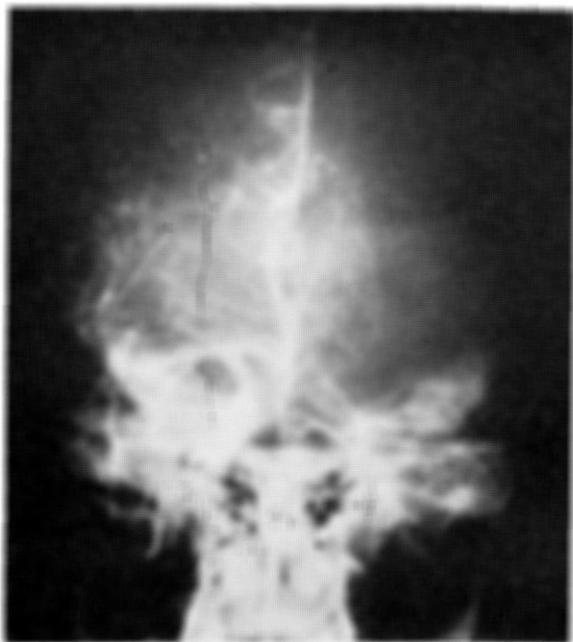
Fig. 1 — Caso M.A.P. Calcificações nas porções anteriores do corpo caloso.



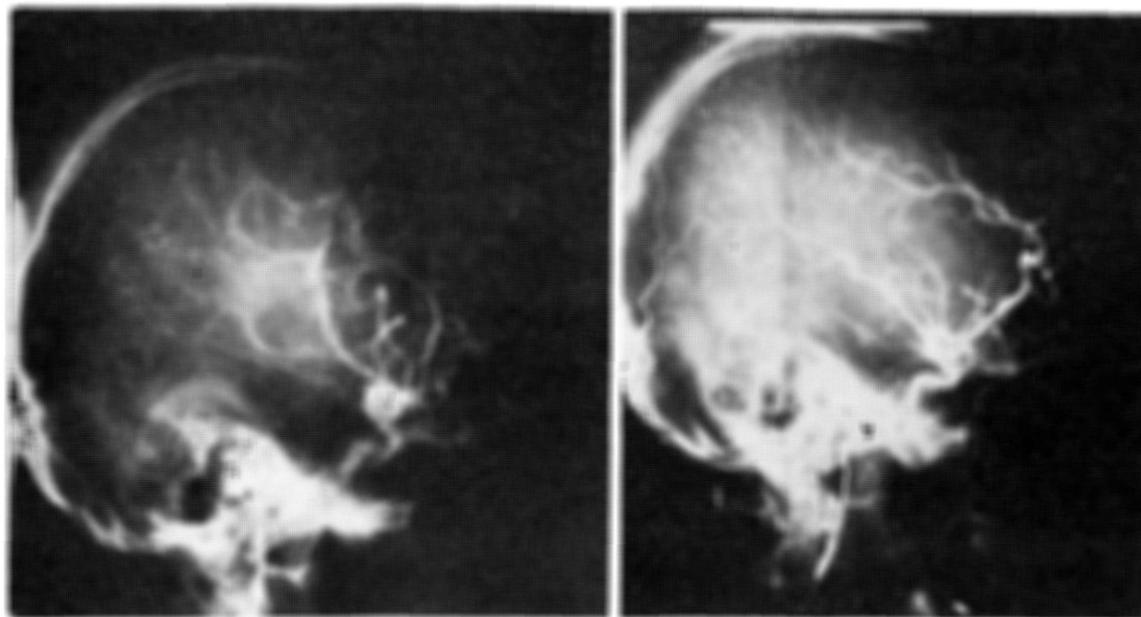
*Fig. 2 — Caso M.A.P. Tomografia computadorizada: em axial, imagem de baixa densidade, mediana, delineada por calcificações lineares; não se evidenciam a parte posterior do 3º ventrículo e os cornos frontais dos ventrículos laterais; redução volumétrica encefálica frontal à esquerda.*



*Fig. 3 — Caso M.A.P. Tomografia: em corte coronário, a imagem de baixa densidade, mediana, insinuando-se para a esquerda com densas calcificações lineares.*



*Fig. 4 — Caso M.A.P. Angiografia: desvio da artéria cerebral anterior direita para a direita.*



*Fig. 5 — Caso M.A.P. Angiografia: aumento do calibre e tortuosidade das artérias cerebrais anteriores, pericalosas e frontopolares; aproximação e alteração do percurso dos grupos das artérias cerebrais anterior e média esquerdas evidenciando a agenesia calosa (comparar com perfil do hemisfério direito).*

#### COMENTARIOS

O lipoma do corpo caloso é um tumor congênito situado sempre na superfície dorsal do corpo caloso, seguindo o seu contorno. Ocupa, frequentemente a parte anterior rostral do corpo caloso, mas pode cobrir todo o seu comprimento ou se limitar à região esplênica. Como o lipoma se localiza debaixo das leptomeninges, a aracnóide ou pia-mater do sulco do corpo caloso formam o que parece ser a cápsula do lipoma. Em consequência, ambas as artérias cerebrais

anteriores estão incorporadas na neoformação ou suas coberturas aracnóideas. Lipomas adicionais, separados, podem estar presentes nos plexos coróides, no tecido subcutâneo do vertex craniano, nervo olfativo e outras regiões do sistema nervoso ou do organismo. A associação com agenesia calosa ocorre em cerca de 48% dos casos. Outros defeitos disráficos da linha mediana ou lesões do sistema nervoso central são relacionados, com menor frequência.

Zettner & Netsky<sup>18</sup> consideram os lipomas e agenesia calosas como lesões independentes, manifestações de dois processos patológicos, maldiferenciação meníngea e distúrbio disráfico. Os lipomas são hamartomas, malformações derivadas da meninge primitiva da cisterna do corpo caloso, por maldiferenciação ou persistência do retículo mesenquimal primitivo. O início de acúmulo de gordura nas células do organismo humano seria entre a 13ª semana e o 5º mês de vida fetal. O corpo caloso se forma entre o 3º e o 5º mês de vida fetal. As agnesias calosas são anomalias de desenvolvimento associadas com a soldadura neural e seu grau depende, de maior ou menor precocidade, no período de parada embrionária.

As calcificações características dos lipomas calosos se localizam de preferência no tecido cerebral que limita o sulco caloso, não sendo proporcionais ao tamanho do tumor ou idade do paciente. Presentes em 97% dos casos, se originariam segundo a teoria de Klotz por degeneração gordurosa e formação de um sabão de cálcio. Só aparecem após os três anos de idade. Simétricas, em geral, em relação à linha mediana, podem ser unilaterais como no nosso caso. Os depósitos de cálcio se situam principalmente nas porções periféricas do tumor, na cápsula fibrosa e tecido cerebral adjacente, mas podem encontrar-se no centro, que em raros exemplos, tornou-se uma massa óssea.

Apesar de não conseguirmos observar uma zona radiolucida nas radiografias, a tomografia computadorizada do crânio do nosso paciente patenteou um tumor de baixa densidade, correspondente ao tecido graxo, sendo delineado por uma calcificação.

As manifestações clínicas mais frequentes são as crises convulsivas, aparecendo em 68% dos casos na primeira década de vida e, em 83%, antes dos 15 anos. Segundo Turpin & col.<sup>17</sup> 50% dos pacientes, apresentariam crises generalizadas e os restantes teriam pelo menos uma das crises de início focalizado. Para Gastaut & col.<sup>5</sup>, seriam quase sempre parciais ou hemic convulsivas ou, ainda, tipo lobo temporal, com possibilidade de algumas se generalizarem secundariamente. A grande frequência das crises convulsivas nos lipomas e agnesias calosas deu margem a diversas interpretações. Gerschwin julga serem devidas às lesões cerebrais associadas. Zettner & Netsky<sup>18</sup> sugerem que a proliferação do tecido conectivo fibroso ao redor do lipoma, infiltrando áreas contíguas do cérebro provocaria uma epilepsia tipo pós-traumática. Gastaut & col. concluem que a patofisiologia das crises parece ser essencialmente uma desconexão interhemisférica, a qual seria responsável por ação facilitadora e desinibidora que favorece o aparecimento das mesmas, causadas por uma lesão epileptogênica. Kuske e Rusk observaram extensão de pós-descargas corticais

e facilitação para o tálamo ipsi ou contralateral, após secção calosa. Nestes casos estariam em jogo a hipersensibilidade de denervação e hiper-bombardio de inervação. No eletrnecefalograma, somente a assimetria do ritmo de fundo entre os dois hemisférios, orienta para uma lesão calosa. Sua inconstância se explicaria graças à suplência que podem exercer os sistemas subcorticais.

Estão ausentes distúrbios de transferência interhemisférica notados após comissurotomia. Para Ettliger & col.<sup>3</sup> nas agenesias calosas, vias comissurais não calosas são usadas. Só haveria diferença entre normais e acalósicos na habilidade de comparar sinais de densidades diferentes, no campo de visão direito ou esquerdo, e na acuidade de localização táctil cruzada. As outras manifestações se devem a anomalias congênitas associadas ou à presença da massa lipomatosa. São relatados a deficiência intelectual, a labilidade emocional, hemiparesia, movimentos involuntários, marcha atáxica, hemianópsia, nistagno, distúrbios diencefálicos.

A evolução dos lipomas calosos é frequentemente lenta. Estes lipomas crescem até a puberdade, se estabilizando geralmente depois. Raramente surgem sinais de hipertensão intracraniana.

O tratamento cirúrgico é contraindicado no início. Patel assinalou 64% de mortes cirúrgicas. Somente Grafi & col. tiveram um caso de retirada total do lipoma com bom resultado. A ablação cirúrgica esbarra com a incorporação da artéria cerebral anterior e seus ramos no tumor e com adesões do colágeno da cápsula no cérebro. Contudo, havendo crescimento rápido com sinais de hipertensão intracraniana ou sinais deficitários progressivos, a cirurgia para hidrocefalo ou a ablação parcial do lipoma poderão ser necessárias.

O tipo e frequência das crises convulsivas podem tornar sombrio o prognóstico, segundo Gastaut & col. A severidade das anomalias associadas também o influenciam. Para Loeser & col.<sup>11</sup> a agensia calosa e epilepsia com início na infância associados com retardo mental, teria expectativa de vida curta, enquanto os de início no adulto possuiriam bom prognóstico, respondendo aos anticonvulsivantes.

Na etiopatogenia dos lipomas e agenesias calosas, o aspecto metabólico merece ser analisado. Não parece ser mera coincidência o fato dos lipomas se associarem em 48% dos casos com agensia calosa ou ainda ocorrerem lipomas associados, em outros locais, isto é, nos plexos coróides, tecido subcutâneo e outras regiões do organismo. Existem formas genéticas de agensia calosa como, por exemplo, na síndrome de Aicardi. Menkes & col. estudaram uma família com agensia parcial do corpo caloso hereditária, associada com alterações da bioquímica cerebral. Em estudos recentes, Atkinson & Galton<sup>1</sup> demonstraram a existência, nos lipomas, de uma enzima, a fosfofrutoquinase, com alteração estrutural, tornando-a menos sensível a inibição por citrato. Isto afetaria a regulação da glicólise, por perda do controle do "feedback" normal desta enzima, que provocaria o aumento de deposição de lipídeo neutro no tecido precoce de desenvolvimento da neoplasia. Estes autores distinguem erros de regulação metabólica de erros inatos do metabolismo. Os erros inatos, hereditários, se

caracterizam por acúmulo de intermediários incomuns, depleção de produtos metabólicos normais e, em princípio, a reposição enzimática seria necessária para a sua cura. Os erros de regulação, onde os lipomas se enquadrariam, se distinguem por superprodução de metabólitos terminais, hereditários por mutação somática ou adquiridos, induzidos por agentes ambientais, e poderiam ser tratados por inibidores enzimáticos. Assim, apesar da semelhança entre os adipócitos normais e os dos lipomas, na morfologia e aparente composição, estudos com precursores radioativos de ácidos graxos, confirmaram incorporação com maior velocidade nas células do tumor que no tecido adiposo subcutâneo. Wells verificou uma independência da gordura dos lipomas da nutrição geral do organismo, por persistir ou até ocasionalmente aumentar na caquexia carcinomatosa. Concluindo, nos pareceria válida a especulação, sobre a existência de fator ou fatores ambientais ou até de genéticos mutacionais, atuando com biotropismo químico específico sobre as células em desenvolvimento, afetando a formação do corpo caloso e alterando a estrutura funcional dos adipócitos.

#### RESUMO

Registro de um caso de lipoma caloso com comprovação radiológica, angiográfica cerebral e pela tomografia computadorizada. Os achados são discutidos bem como as recentes aquisições sobre os aspectos metabólicos dos lipomas. Os autores julgam ser válido especular sobre fator ou fatores ambientais ou até genéticos mutacionais, atuando com biotropismo químico específico sobre as células em desenvolvimento afetando a formação do corpo caloso e alterando a estrutura funcional das células afetadas.

#### SUMMARY

##### *Lipoma of the corpus callosum: report of a case.*

A case of callosal lipoma with radiologic, angiographic and CT comprova-tion is discussed under actual knowledge of metabolic and clinical aspect of lipomas. The authors also make considerations about surroundings and genetic factors wich would play a role acting especifically with chemical biotrophism on developing cells, affecting the genesis of corpus callosum and altering the functional structure of cells affected.

#### REFERENCIAS

1. ATKINSON, J. N. C.; GALTON, D. J. & GILBERT, C. — Regulatory defect of glycolysis in human lipoma. *British Med. J.* 1:101, 1974.
2. BONNAL, J.; DARCOURT, G.; BERARD-BODIER, M.; NAGUET, R. & RAMPON-PLANSON, C. — Lipoma de corps calleux; calcification unilateral; étude des sequelles posoperatoires. *Rev. Neurol. (Paris)* 103:501, 1960.
3. ETTLINGER, G.; BLAKEMORE, C. B.; MILNER, A. D. & WILSON, J. — Agenesis of the corpus callosum. *Brain* 95:327, 1972.
4. GALTON, D. J.; HIGGINS, M. J. P. & RECHLESS, J. P. — Errors in metabolic regulator. *Lancet* I:1224, 1975.

5. GASTAUT, H.; REGIS, H.; GASTAUT, J. L.; YERMENOS, E. & LOW, M. D. — Lipomas of the corpus callosum and epilepsy. *Neurology (Minneapolis)* 30:132, 1980.
6. GREER, R. O. & RICHARDSON, J. F. — The nature of lipomas and their significance in the oral cavity. *Oral Surg.* 36:551, 1973.
7. HANDA, J.; TERAHA, T.; INAI, T. & HANDA, H. — Agenesis of the corpus callosum associated with multiple developmental anomalies of the cerebral arteries. *Radiology* 92:1301, 1969.
8. KUSHNET, N. W. & GOLDMAN, R. L. — Lipoma of the corpus callosum associated with a frontal bone defect. *Am. J. Roentgenol.* 131:517, 1978.
9. LARSEN, J. L. — Angiographic finding in agenesis of the corpus callosum. *Am. J. Roentgenol.* 98:579, 1966.
10. LIST, C. F.; HOLT, J. F. & EVERETH, M. — Lipoma of the corpus callosum. *Am. J. Roentgenol. Radiumther. Nucl. Med.* 115:92, 1972.
11. LOESER, J. D. & ALVORD, E. C. — Clinicopathological correlations in agenesis of the corpus callosum. *Neurology (Minneapolis)* 18:745, 1966.
12. NIXON, H. H. & SCOBIE, W. G. — Congenital lipomatosis: a report of four cases. *J. Pediatr. Surg.* 6:742, 1971.
13. OSMENT, L. S. — Cutaneous lipomas and lipomatosis. *Surg. Gynec. Obstet.* 127:129, 1968.
14. PROCTOR, F. — The spread of epileptic activity from one hemisphere to the other. *Ciba Foundation Study, London*, pag. 121, 1965.
15. SABOURAUD, O.; PECKER, J.; SIMON, P. & CHATEL, M. — Lipomes du corps calleux. *Rev. Neurol. (Paris)* 117:557, 1967.
16. TAVERAS, J. M. & WOOD, E. H. — *Diagnostico Neurologico Radiologico*, Ed. Med. Panamericana, 1978, pag. 242.
17. TURPIN, J. C. & RAUX, E. — Prognostic du lipome du corps calleux de l'enfant et de l'adolescent. *Pediatric* 30:513, 1975.
18. ZETTNER, A. & NETSKY, M. G. — Lipoma of the corpus callosum. *J. Neuro-pathol. Exp. Neurol.* 19:305, 1960.

*Clínica Neurológica — Av. Copacabana 534, sala 505, Copacabana — 22020 Rio de Janeiro, RJ — Brasil.*