

XANTOGRANULOMA DO PLEXO CORÓIDEO

RELATO DE CASO

JOSÉ CARLOS LYNCH* — GLORIA PATELO DE MORAES**
FRANCISCO DUARTE***

RESUMO — Os autores relatam o caso de um paciente de 30 anos que apresentou quadro de hipertensão intracraniana devido a xantogranuloma do ventrículo lateral. A TCC revelou massa calcificada. A massa foi parcialmente ressecada pela via transcalosa. A patogenia do xantogranuloma do plexo coróideo é discutida.

Xanthogranuloma of choroid plexus: case report.

SUMMARY — We report an unusual case of a 30-year-old man who presented blindness and raised intracranial pressure secondary to a huge lateral ventricle xanthogranuloma. Computed tomographic scanning showed a highly calcified hyperdense mass that did not enhance after contrast administration. The mass was subtotally resected via transcallosal approach. The pathogenesis of the choroid plexus xanthogranuloma is discussed.

Pequenos xantogranulomas do plexo coróideo podem ser encontrados nos ventrículos cerebrais como achados incidentais de necrópcia 8,16,21. Raramente, porém, xantogranulomas do plexo coróideo causam sintomas neurológicos e poucos casos assim foram descritos na literatura 4,6,10,13-16,17. É propósito deste registro relatar um desses casos.

OBSERVAÇÃO

PRL, 30 anos, branco, masculino, foi internado com queixa de diminuição da acuidade visual e cefaléia. Sessenta dias antes da admissão, o paciente apresentou pneumonia bacteriana curada com antibióticos. Dez dias após começou a notar acentuada diminuição da acuidade visual e cefaléia. Nesta época foi diagnosticado «papilite» tendo sido então medicado com cortisona e apresentando melhora discreta dos sintomas por alguns dias, quando a cefaléia tornou-se exaruciante e o paciente ficou amaurotico. O exame neurológico revelou paciente lúcido e orientado, com amaurose bilateral, edema de papila bilateral, pupilas midriáticas e arreflexicas. Exames laboratoriais de rotina estavam dentro da normalidade, inclusive o colesterol. Tomografia computadorizada de crânio (TCC) detectou grande massa intraventricular com calcificações grosseiras, sem reforço com o uso de contraste venoso e hidrocefalia dos ventrículos laterais (Fig 1A). Angiografia cerebral mostrou massa intraventricular com tenue opacificação na fase capilar, hidrocefalia e vários nódulos calcificados no interior da tumoração. O paciente foi submetido a craniotomia frontal direita com acesso parassagital, transcaloso, ao ventrículo lateral. Após a secção das fibras do corpo caloso que se encontrava distendido e muito fino, encontramos volumosa massa que ocupava o

Trabalho do Serviço de Neurocirurgia do Hospital dos Servidores do Estado e do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Cardoso Fontes: *Chefe do Serviço de Neurocirurgia; **Chefe do Serviço de Anatomia Patológica; ***Patologista.

corpo do ventrículo lateral esquerdo e desviava o septo pelucido até encostá-lo na parede lateral do ventrículo lateral direito. O plexo coróideo estava totalmente envolvido pela massa tumoral. A massa foi removida progressivamente com o auxílio do microscópio cirúrgico e por técnica microcirúrgica, sendo possível remover aproximadamente 90% da tumoração. Decidimos deixar uma parte calcificada, fortemente aderida à cápsula interna esquerda. Os forâmens de Monro ficaram desobstruídos. No pós-operatório imediato o paciente apresentou hemiparesia direita com movimentos involuntários, os sintomas regrediram totalmente em duas semanas. O paciente teve alta hospitalar 21 dias após a cirurgia, lúcido, orientado, sem déficits motores, com melhora do papiledema, porém amaurotíco. TCC de controle revelou acentuada redução da massa intra-ventricular e discreta diminuição da hidrocefalia (Fig. 1B).

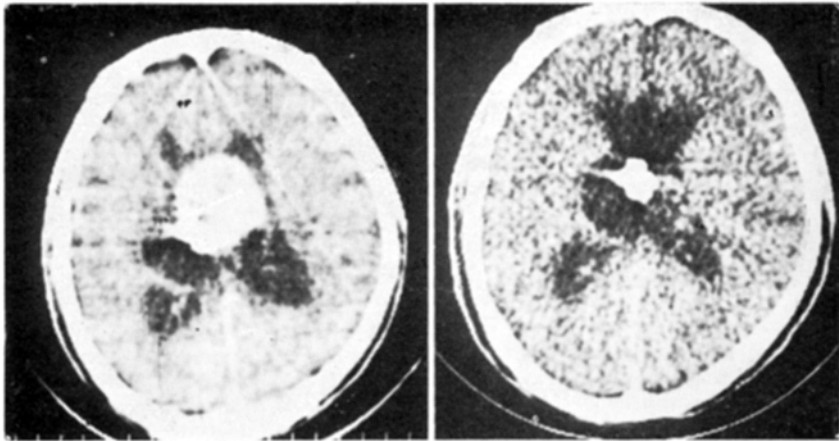


Fig. 1 — Caso PRL: tomografia computadorizada do crânio. À esquerda (A), massa intraventricular hiperdensa e hidrocefalia. À direita (B), no pós-operatório, acentuada diminuição da massa intraventricular e discreta diminuição da hidrocefalia.

O paciente desenvolveu atrofia óptica e, um ano após a alta hospitalar, permanecia amaurotíco. O exame histopatológico da massa removida cirurgicamente mostrou agrupamentos de células xantomatosas, com núcleo excêntrico e picnótico e com o citoplasma «foamy», distribuídas entre tecido fibroso parcialmente hialinizado, com infiltrado mononuclear e tecido de granulação com hemácias, fibrina, macrófagos com hemossiderina e vários focos de concreções calcárias. Não se observaram tecido neoplásico, células do tipo corpo estranho, nem cristais de colesterol. O diagnóstico foi de xantogranuloma com hemorragia e organização fibrosa (Fig. 2).

COMENTÁRIOS

Pequenos xantogranulomas assintomáticos podem ser achados de necrópsia^{1,6, 8,18,21}. Wolf e col.²¹ relataram incidência de 1,6% em uma série de 1181 necrópsias, porém xantogranulomas sintomáticos são lesões infrequentes e só alguns casos esporádicos foram descritos^{4,6,10,13-15,17,18}. Estes xantogranulomas foram descritos no terceiro ventrículo ou ventrículos laterais e os sintomas foram devidos a obstrução do fluxo do líquido cefalorraquidiano nos forames de Monro^{2,6,10,13-15,17}. Terral e col.¹⁸ e Morello e col.⁸ relataram os casos de duas crianças com xantogranulomas intraventriculares bilaterais que foram detectados pela TCC. Nestes pacientes os sintomas neurológicos não eram devidos a essas lesões e os autores chamam a atenção para esse fato no sentido de se evitar cirurgias desnecessárias. Shuangshoti e col.¹⁶ e Antunes e col.¹ registraram associação de xantogranuloma com cisto colóide do terceiro ventrículo.

A TC do xantogranuloma usualmente revela massa arredondada homogênea-mente hiperdensa, localizada no terceiro ventrículo ou ventrículos laterais, que capta levemente ou mesmo não capta qualquer reforço do contraste venoso^{17,18}. Pear¹⁰

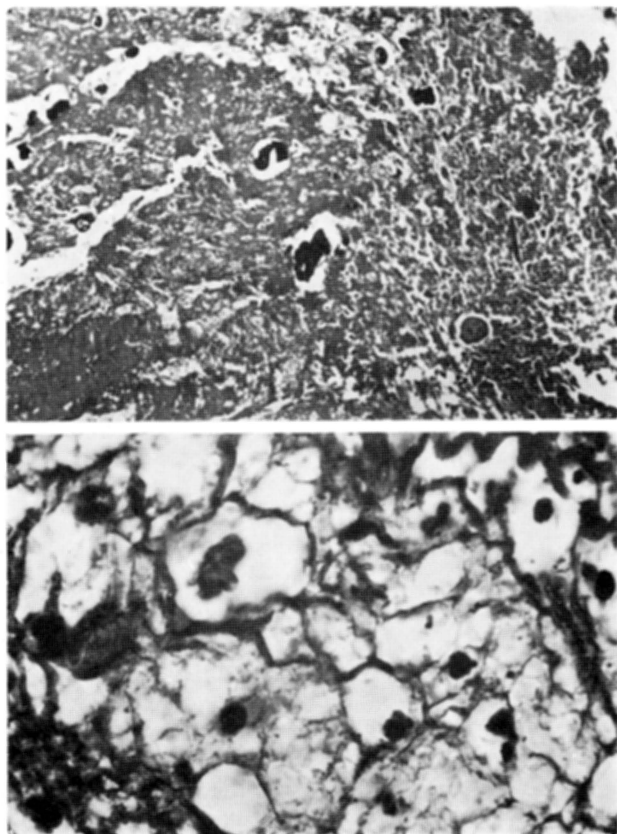


Fig. 2 — Caso PRL: microfotografias. Em cima, tecido de granulação, necrose e calcificação (HE 160×). Em baixo, células xantomatosas com citoplasma “foamy” e núcleo picnótico e excêntrico (HE 1000×).

e Terral e col.¹⁸ descreveram xantogranulomas dos ventrículos laterais com baixa densidade. O diagnóstico diferencial dos xantogranulomas intraventriculares deve sempre ser feito com papiloma do plexo coróide, carcinoma, cisto colóide, craniofaringiomas e tumor dermóide^{4,10,17}.

A fisiopatologia destas massas intraventriculares é muito discutida, particularmente com referência à origem das células “foamy”. Os xantomas da pele, tendões, parede arterial ou, mesmo, xantogranulomas intracranianos que não os do plexo coróide têm sido associados com vários tipos de hiperlipemia ou outras patologias^{2,3,7,8,11,12,19}. Wolf e col.²¹, como outros, afirmam que não existem provas de que a hiperlipemia seja importante no desenvolvimento dos xantogranulomas do plexo coróide^{5,9,15,16,21}. Shuanshoti e col.¹⁶ e Netsky e Shuanshoti⁹ acreditam que o xantogranuloma se forma porque o epitélio do plexo coróide prolifera, descama e se desintegra continuamente. Este processo libera lipídios para dentro do estroma do plexo coróide e isto provoca resposta de macrófagos e de células multinucleares do tipo corpo estranho. Sugerem eles que o xantogranuloma do plexo coróide é mais relacionado com lipídios intracelulares que com lipídios extracelulares^{9,15,16}.

Hu e Friede⁵ determinaram a concentração de colesterol em quatro casos de xantogranulomas e encontraram níveis muito elevados dessas substâncias. Concluíram que, para se obter essas elevadas concentrações de colesterol e ésteres de colesterol, seria necessário que o plexo coróide se degenerasse muitas vezes e que todo o lipídio liberado fôsse retido para produzir a concentração de colesterol e seus ésteres encon-

trada nos xantogranulomas. Acreditam também que o xantogranuloma ocorra em virtude de alguma alteração metabólica, modificando o armazenamento lipídico intracelular.

O tratamento de eleição do xantogranuloma sintomático é cirúrgico com a total remoção da massa. Deve-se empregar a via parasagital transcalosa^{1,4}.

Nos grandes tumores que estejam aderidos a estruturas vitais, a remoção subtotal deve ser empregada²⁰. Esta conduta não levaria a cura cirúrgica mas, como o xantogranuloma cresce lentamente, os sintomas do paciente serão aliviados por muitos anos.

REFERÊNCIAS

1. Antunes JL, Kvam D, Ganti SR, Louis KM, Goodman J — Mixed colloid cyst-xanthogranulomas of the third ventricle. *Surg Neurol* 16:256, 1981.
2. Akazawa S, Yoshihiko I, Toyama K, Miyake S, Takamori M, Nagataki S — Familial type IIa hyperlipoproteinemia associated with a huge intracranial xanthoma. *Arch Neurol* 41:793, 1984.
3. Feijin I — Xanthomatosis of the nervous system. *J Neuropath Exp Neurol* 15:400, 1956.
4. Godersky JC, Rockswold G, Larson DA — Xanthogranuloma of the third ventricle producing hydrocephalus. *Neurosurgery* 7:68, 1980.
5. Hu KH, Friede RL — Cholesterol content of xanthogranulomas of the choroid plexus. *J Neuropathol Exp Neurol* 26:507, 1967.
6. Jaer O, Loken AC, Nesbakken R — Hydrocephalus due to xanthogranuloma: case report. *J Neurosurg* 39:659, 1973.
7. Mongiardi JR, Rappaport H, Ransohoff J — Systemic Weber-Christian disease presenting as an intracranial mass lesion. *J Neurosurg* 52:134, 1980.
8. Morello A, Campesi G, Bettinazzi N, Albeggiani A — Neoplastiform xanthomatous granulomas of choroid plexus in a child affected by Hand-Schuller-Cristian disease: case report. *J Neurosurg* 26:536, 1967.
9. Netsky MG, Shuanshoti S — The choroid plexus in health and disease. John Wright and Sons, Bristol, 1975, pg 231.
10. Fear BL — Xanthogranuloma of the choroid plexus. *Am J Radiol* 143:401, 1984.
11. Pick P, Jean F, Horoupiian D, Factor S — Xanthogranuloma of the dura in systemic Weber-Christian Disease. *Neurology* 33:1067, 1983.
12. Rees A, Lee G, Stocks J, Vella MA, Katz JD, Galton DJ — Raised intracranial pressure due to large intracranial xanthoma. *Br Med J* 288:1722, 1984.
13. Rosner S — Xanthoma of the choroid plexus in a child. *J Nerv Ment Dis* 125:339, 1957.
14. Rush JL, Kusske JA, Porter RW, Pribram HW — Xanthogranulomas of the third ventricle. *Neurosurgery* 4:329, 1979.
15. Shuanshoti S, Netsky MG — Xanthogranuloma of choroid plexus. *Am J Pathol* 48:503, 1966.
16. Shuanshoti S, Phonprasert C, Suwanwela N, Netsky MG — Combined neuroepithelial (colloid) cyst and xanthogranuloma (xanthoma) in the third ventricle. *Neurology* 25:547, 1975.
17. Szper I, Shizvo OI, Leestma J, Kim KS, Wetzel NF — Xanthogranuloma of the third ventricle. *J Neurosurg* 51:565, 1979.
18. Terral H, Kobayashi S, Teraoka A, Okeda R — Xanthogranulomas of the choroid plexus in a neuro-epileptic child. *J Neurosurg* 48:649, 1978.
19. Vaquero J, Leunda G, Cabezudo JM, Juan M, Herrero J, Bravo G — Posterior fossa xanthogranuloma: case report. *J Neurosurg* 51:718, 1979.
20. Weinstein PR — Xanthogranulomas of the third ventricle. *Neurosurgery* 4:329, 1979.
21. Wolf A, Cowen D, Graham S — Xanthomas of the choroid plexus in man. *J Neuropathol Exp Neurol* 9:288, 1950.