

OSTEOCONDROMA DA FOICE

RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

FLÁVIO KEY MIURA*, PAULO HENRIQUE PIRES DE AGUIAR*,
CUSTÓDIO MICHAJLOWSKY*, MARCOS AUGUSTO STÁVALE*,
HECTOR THOMAS NAVARRO*, JORGE ÁLVARO GONZALES MARTINEZ*, MARCUS ROTTA*

RESUMO - Descrevemos o caso de um paciente com osteocondroma intracraniano originado da foice cerebral. O tumor foi parcialmente ressecado. Discutimos os condromas da foice, em particular quanto a seus aspectos cirúrgicos e etiopatogênicos, comparados com a literatura e ressaltando o valor diagnóstico da tomografia computadorizada e da ressonância magnética.

PALAVRAS-CHAVE: osteocondroma, foice cerebral, ressonância nuclear magnética.

Fax osteochondroma: case report and review of the literature

ABSTRACT - One case of an intracranial osteochondroma originating from the falx is described. The tumor was partially removed. Surgical aspects and etiopathogenesis of falx chondromas are discussed. The values of computerized tomography and magnetic resonance are emphasized.

KEY WORDS: osteochondroma, falx cerebri, magnetic resonance.

Condromas são tumores benignos de origem cartilaginosa que podem se originar em qualquer parte do corpo. Entretanto, o desenvolvimento desta linhagem de tumor na cavidade craniana é raro, variando na literatura entre 0,1 a 0,2% de todos os tumores deste compartimento²⁹. Na maior parte das vezes se originam das sincondroses da base craniana mas podem se originar de outras regiões, sendo relatados casos de condromas intraventriculares e intraparenquimatosos. Osteocondromas diferem dos condromas apenas pela presença de calcificações, comportando-se sob todos os outros aspectos de modo semelhante aos condromas, de modo que a discussão versará sobre os condromas de modo geral.

Relatamos um caso de osteocondroma da foice do cérebro, sendo o décimo terceiro relato na literatura mundial e o segundo com descrição de ressonância nuclear magnética.

RELATO DO CASO

Paciente de 39 anos de idade, do sexo masculino, com história de crises convulsivas tônico-clônico generalizadas há 9 anos, fazendo uso de carbamazepina 200 mg de 6/6 horas e apresentando cerca de uma crise parcial motora por mês. Fez uso de outras associações de medicamentos anticonvulsivantes, sem melhora da frequência das crises. Concomitantemente apresentava distúrbio do humor, caracterizado por agressividade imotivada. O exame neurológico era normal. O craniograma evidenciou área de hiperostose paramediana com calcificações grosseiras, esparsas e predominantemente periféricas. A tomografia computadorizada demonstrou lesão hipodensitativa inter-hemisférica compreendendo a região fronto-caloso-parietal, calcificada (Fig 1) e o

*Disciplina de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); *Neurocirurgião, Grupo de Tumores Encefálicos e Metástases. Aceite: 22-abril-1997.

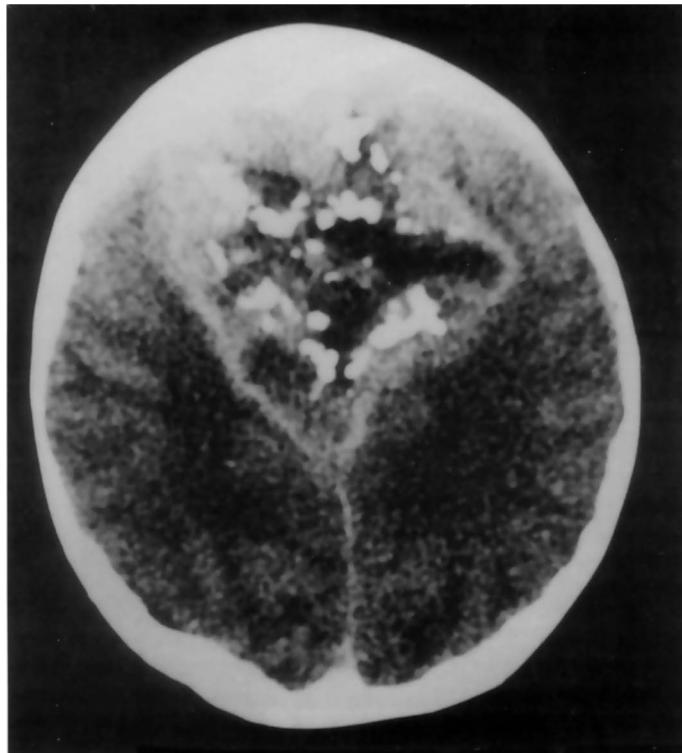


Fig 1. Tomografia computadorizada contrastada evidenciando lesão hipoatenuante com captação periférica de contraste e presença de calcificações grosseiras em "starry sky".

cirúrgico em virtude do inchaço cerebral. No pós-operatório o paciente evoluiu com hemiparesia esquerda de predominio crural, que melhorou progressivamente ao longo do acompanhamento ambulatorial tardio. Após 6 meses de acompanhamento, permanecia com hemiparesia com força grau 4 e melhora do distúrbio do humor.

Patologia - À microscopia observou-se que o tumor consistia de tecido cartilaginoso bem diferenciado no qual os condrócitos não apresentavam evidência de atipia, de multinucleação, de mitose ou de invasão de tecido adjacente. A abundante matriz hialina tinha coloração positiva para alcian-blue e coloração de Schiff. A presença de áreas calcificadas no tecido permitiu o diagnóstico de osteocondroma (Fig 4).

DISCUSSÃO

Tumores intracranianos de origem cartilaginosa são raros. Apresentam incidência que varia entre 0,1 a 0,2% dos tumores intracranianos^{21,22}. Cushing relatou 3 casos em 2023 tumores intracranianos, Leitholf 4 em 4135 e Kleinsasser 9 em 6000. Segundo sua localização, os condromas podem ser classificados em: condromas da base craniana, condromas dos seios paranasais, condromas da convexidade²⁰ e estruturas intracerebrais¹⁵. Na maioria das vezes estes tumores se localizam no espaço extradural na região dos ossos esfenóide e etmóide. Esta predileção provavelmente está relacionada à origem embriológica cartilaginosa da base craniana, em contrapartida à origem óssea membranosa da convexidade. Os condromas basais possivelmente se originam de restos cartilaginosos embrionários retidos entre centros de ossificação ou ao longo das síncondroses das junções esfenopetrosa, petro-occipital e esfeno-occipital. Os condromas com origem nos seios paranasais provavelmente se originam de restos cartilaginosos heterotópicos nas membranas mucosas dos mesmos ou de partes dos seios que têm origem cartilaginosa como o septo medial e as paredes laterais. A origem dos tumores cartilaginosos intracranianos sem ligação com a base craniana não é claramente explicada, sendo descritos casos com origem na calota craniana⁵, plexo coróide^{9,23,26},

exame tomográfico contrastado evidenciou lesão hipoatenuante com captação periférica de contraste e múltiplas áreas calcificadas no seu interior. À ressonância nuclear magnética, a lesão apresentava sinal heterogêneo, predominantemente com hipossinal nas aquisições em T1 e pequeno realce periférico à injeção de contraste paramagnético (Fig 2). Em T2 persistiu a imagem com sinal heterogêneo de hipointensidade, não havendo área de hipointensidade além da área da lesão expansiva (Fig 3).

O paciente foi submetido a craniotomia fronto-parietal bilateral, sendo observada lesão de coloração esbranquiçada, de consistência pétreia, com bom plano de clivagem em relação ao tecido cerebral, fortemente aderida à foice e muito pouco sangrante. Após cerca de 70% de ressecção tumoral optou-se por encerrar o procedimento

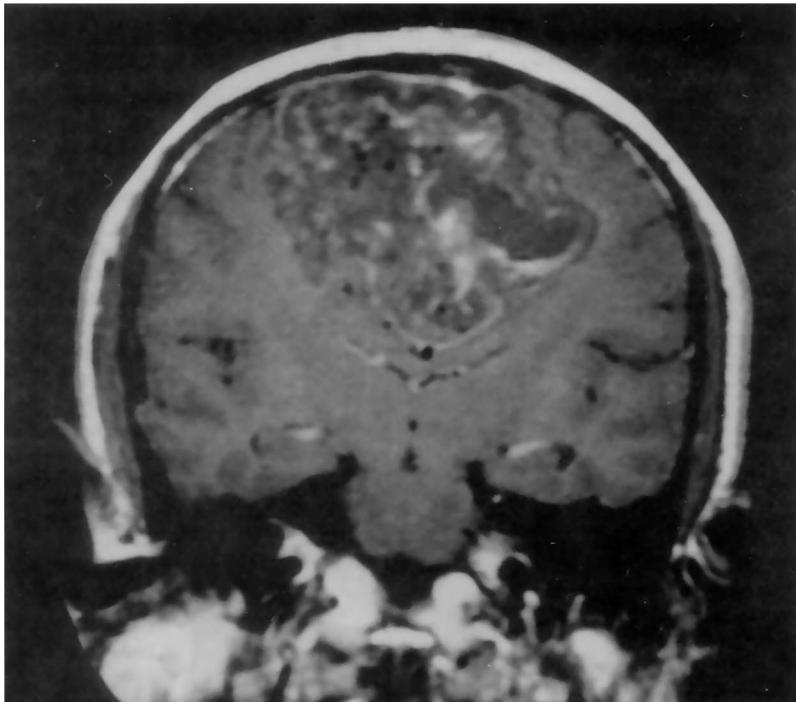


Fig 2. Ressonância nuclear magnética em T1 evidenciando lesão de sinal heterogêneo mas com predominio de hipossinal e discreta captação periférica de contraste paramagnético.

dura-máter¹⁸, aracnóide⁹ e intraparenquimatosos⁹. Nesses casos acredita-se que seu desenvolvimento ocorra devido à presença de restos embrionários que são carregados juntamente com o mesênquima e seus vasos sanguíneos, à medida que estes se desenvolvem estendendo-se da base para o cérebro²². Outra teoria refere-se à metaplasia de fibroblastos meníngeos²¹ ou de tecido mesenquimal fibroblástico perivasculares². Chorobski e col.⁷ supõem que, no caso da combinação de condroma e papiloma de plexo coroide, a predominância de tecido cartilaginoso seria o resultado da diferenciação do componente estromal mesodérmico do tumor, pois as células mesenquimais pluripotentes podem se diferenciar em cartilagem madura bem como em qualquer forma de célula de tecido conectivo²⁴. O deslocamento traumático de elementos cartilaginosos também foi proposto¹⁶. Podemos então supor três teorias básicas em relação à origem destes tumores: a teoria dos restos embrionários, a teoria da metaplasia e a teoria do deslocamento traumático.

Na revisão de Mapstone e col.¹⁸, que engloba 120 casos de tumores cartilaginosos intracranianos, observou-se que 67 casos (55,8%) se originavam das sincondroses dos ossos esfenóide e etmóide, sendo apenas 6 (5,0%) se originavam da foice.

A primeira descrição de tumor cartilaginoso da foice (condroma e osteocondroma) foi feita por Verbrughen em 1932 e desde então 13 casos (incluindo este) foram relatados. Destes, 10 casos foram considerados para análise casuística a seguir (Tabela 1), incluindo 1 caso de osteossarcoma²⁸. Os demais não tinham dados acessíveis ou completos. A idade destes pacientes variou de 9 a 58 anos com média de 35,7 anos. Os condromas de modo geral têm distribuição uniforme ao longo da segunda a quinta décadas de vida¹⁵, sendo que os casos abaixo da primeira década geralmente correspondiam a situações de condromatose, podendo fazer parte da síndrome de Ollier^{15,18}. Um pico de incidência ao redor da terceira década de vida foi observado em alguns estudos^{3,13,18,28,29}. A incidência entre os

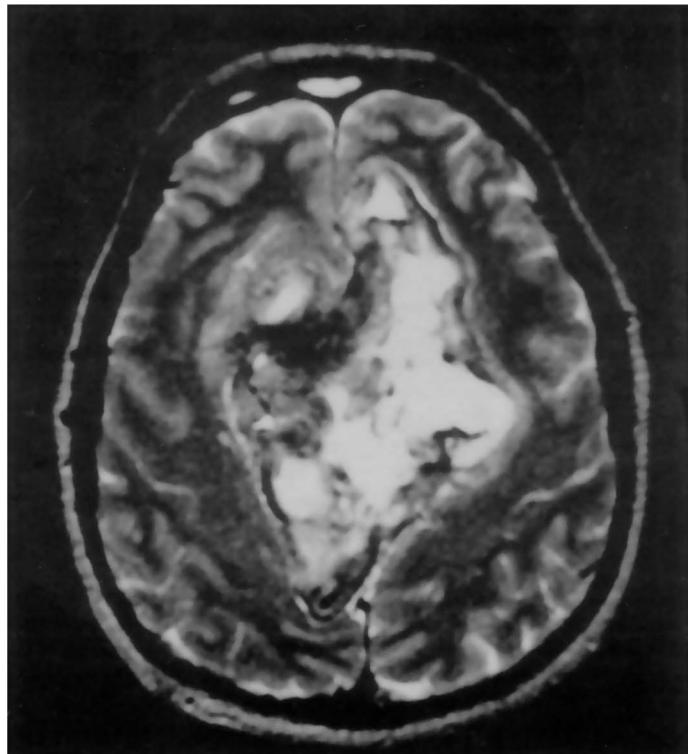


Fig 3. Ressonância magnética em T2 não evidenciando presença de hipersinal além dos limites do tumor.

Tabela 1. Casos de tumor cartilaginoso de foice descritos na literatura.

Autor	Ano	Localização	Sexo	Idade (anos)	Histologia
1. Verbrugghen e Learmonth	1932	precentral	M	39	condroma
2. Martin	1934	fronto-parietal	M	29	mixocondroma
3. Alpers	1935	precentral e parietal	M	49	osteochondroma
4. Wolf e Echlin	1936	bifrontal	F	9	osteochondrossarcoma
5. Forsythe e col.	1947	parieto-occipital	M	58	osteochondroma
6. Özgen e col.	1984	frontal	M	39	condroma
7. Yang e col.	1986	fronto-parietal	F	27	condroma
8. Kretzschmar e col.	1989	fronto-parietal	F	43	condroma
9. Hadadian e col.	1991	frontal	F	25	condroma
10. Miura e col.	1996	fronto-parietal	M	39	osteochondroma

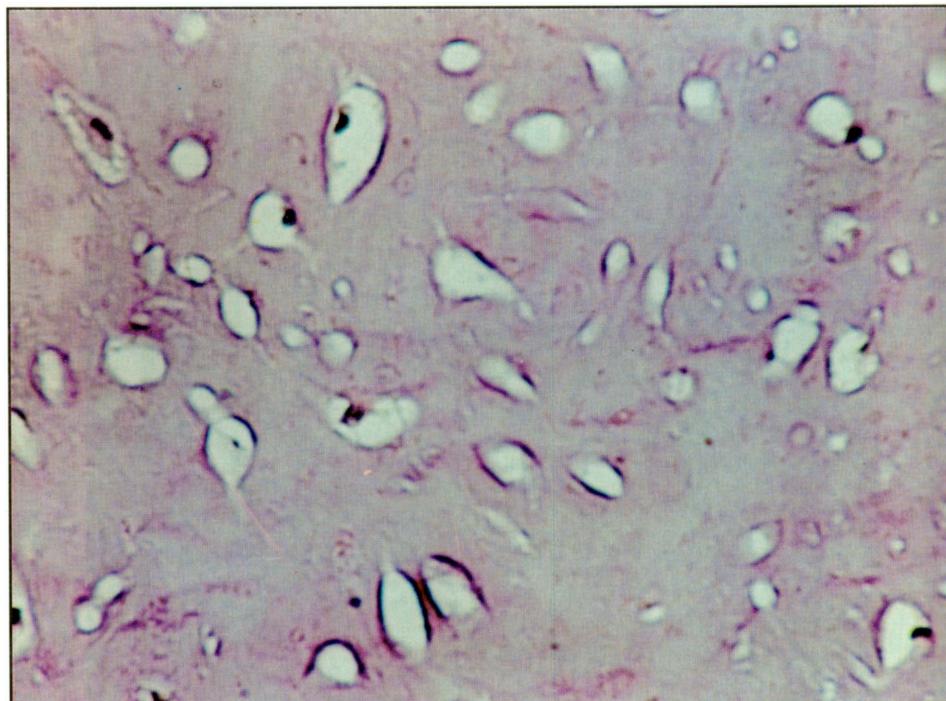


Fig 4. Exame anátomo-patológico com coloração de hematoxilina-eosina (ampliado 40x). Tecido cartilaginoso bem diferenciado sem evidência de malignidade. A abundante matriz hialina tinha coloração positiva para alcian-blue e coloração de Schiff. A presença de áreas calcificadas no tecido permitiu o diagnóstico de osteocondroma.

sexos foi de 6 do sexo masculino e 4 do feminino. A literatura não evidencia diferença de incidência entre os sexos^{1,25}, apesar de predomínio no sexo feminino ter sido observado em várias revisões^{14,15}.

Estes tumores crescem lentamente e podem alcançar enormes dimensões por ocasião do diagnóstico. Os sintomas mais frequentes são cefaléia, que estava presente em 5 de 10 casos e crises convulsivas, presentes em 4 de 10 casos. Geralmente as queixas tinham longa duração, entre 1 a 10 anos para cefaléia (com média de 5,8 anos) e variando entre 2 meses a 4 anos (com média de 2,3 anos) para crise convulsiva. O achado neurológico mais frequente foi o de hemiparesia com predomínio crural (4 de 10 casos), característico dos processos expansivos inter-hemisféricos. Papiledema foi encontrado em apenas 2 casos, corroborando, associadamente com o quadro clínico arrastado, a hipótese de processo expansivo de crescimento muito lento. O caso em questão ilustra bem este aspecto, pela sua história de longa duração (9 anos), presença de crises convulsivas, ausência de papiledema e faixa etária.

Em relação à topografia do tumor destes casos revisados, 5 casos se localizavam na região fronto-parietal, 4 casos na região frontal e 1 caso na região parieto-occipital. Os ossos que formam a calvária são de origem membranosa e não há formação de cartilagem próxima à foice, exceto em suas extremidades anterior e posterior²⁷, o que não explica a ocorrência destes tumores na região parietal e a raridade do acometimento da região posterior da foice.

O diagnóstico pré-operatório dos condromas de foice é difícil, todavia o craniograma pode mostrar calcificações arciformes e hiperostose ou destruição óssea local. Os achados tomográficos podem variar de hipo a hiperatenuação, geralmente heterogêneos, com discreta a moderada captação de contraste, que pode ser anelar^{10,25}. Cerca de 60% dessas neoplasias apresentam calcificações, que

podem ser grosseiras, originando o aspecto de "starry sky" (Fig 1). Quando se observa à tomografia a presença de um centro hipoatenuante, este geralmente corresponde a uma área de degeneração cística^{6,8,29}. O estudo angiográfico revela sempre uma massa avascular que causa desvio dos vasos^{15,16}. Mais recentemente a ressonância nuclear magnética tem sido utilizada para o diagnóstico dos condromas, com 6 descrições prévias e apenas 1 caso na região da foice¹⁶. Nas aquisições em T1 habitualmente apresentam sinal heterogêneo com predomínio de hipossinal. A administração de contraste paramagnético mostra pequenas áreas de captação heterogênea. Em T2 também há áreas mistas de hipo e hipersinal. Não há edema perifocal em nenhum caso descrito. A descrição de ressonância magnética é similar àquela observada nos osteocondromas em outras regiões do crânio. O caso descrito ilustra bem este aspecto e pela uniformidade dos outros achados acreditamos que se trata de um padrão definido.

Os achados intra-operatórios são constantemente de tumores geralmente grandes, extremamente duros, de consistência pétreia, coloração branco-acinzentada, pouco vascularizados e com bom plano de clivagem dos tecidos adjacentes, havendo relatos de locais de destruição ou rarefação óssea.

A ressecção cirúrgica total é o tratamento de escolha, observando-se maior sobrevida nos pacientes que são submetidos ao tratamento cirúrgico do que nos que são conduzidos conservadoramente¹⁵. Tanto o espessamento dural quanto a dura-máter aderida ao tumor devem ser retirados, ou haverá recidiva². Não se espera recidiva após a ressecção total²¹. Neste caso, a principal dificuldade técnica foi devida à consistência do tumor, cuja manipulação excessiva ocasionou inchalo cerebral e interrupção do ato cirúrgico, como já observada por Kretzschmar e col.¹⁶ e Alpers³. A hemiparesia pós-operatória foi descrita como complicaçao em outros casos^{16,19}. Devido à extrema dureza do tumor, utiliza-se pinça de saca-bocados para ressecção, apesar do caso de Kretzschmar e cols¹⁶ ter sido retirado com o uso de aspirador ultrassônico. A desbastagem do tumor por brocagem é uma possível técnica a ser utilizada, visando a redução da manipulação cerebral. Não existe indicação de radioterapia para condromas e osteocondromas¹⁵.

Osteocondromas são tumores encapsulados cuja matriz histologicamente não é diferente da dos condromas que ocorrem em outras áreas do corpo³. Osteocondromas diferem dos condromas pela presença de calcificações, que originam o aspecto radiológico característico. Segundo Hajdu, a distinção entre tumor cartilaginoso benigno e maligno bem diferenciado é ocasionalmente difícil, devendo-se avaliar os achados clínicos, radiológicos e histopatológicos¹¹. Mesmo assim a fronteira entre condroma e condrossarcoma é pouco distinta⁴. Hassounah e col.¹² destacam que apenas 20% dos condrossarcomas mostram recidiva após cirurgia, a maioria dos que recorrem sendo do subtipo mesenquimal, que possuiu sendo prognóstico mais pobre que o condrossarcoma bem diferenciado.

Apesar destes tumores serem histologicamente benignos, tendem a se comportar como malignos devido à sua frequente localização na base craniana, onde podem envolver a artéria carótida e aproximar-se do tronco cerebral e dos nervos cranianos¹⁵. Como a ressecção total é impossível em vários casos, o prognóstico a longo prazo é ruim¹⁵. Ao contrário, pela possibilidade de ressecção total, os tumores cartilaginosos da foice provavelmente têm bom prognóstico, mesmo a longo prazo e talvez com possibilidade de cura.

CONCLUSÃO

Os tumores cartilaginosos da foice são raros, de sintomatologia insidiosa e predominantemente de histologia benigna. A distribuição em relação à faixa etária e sexo é semelhante à dos tumores cartilaginosos intracranianos localizados em outras regiões, acometendo de modo semelhante o sexo masculino e feminino e concentrando-se na faixa etária da segunda à quinta décadas de vida. Os achados tomográficos e de ressonância são semelhantes aos dos condromas da base craniana. A consistência do tumor é fator que pode dificultar muito a ressecção cirúrgica e deve ser considerada no planejamento cirúrgico. O prognóstico pós-operatório dos condromas da foice provavelmente é melhor do que para os localizados na base craniana pela possibilidade de ressecção radical.

REFERÊNCIAS

1. Acquaviva R, Tamic PM, Thevenot C, Fournier R, Grau P, Bru P, Lebasclie J, Esplan JFR. Los condromas intracraneales: revisión de la literatura a propósito de dos casos. Rev Esp Oto-Neurol-Oftal 1965;24:15-34.
2. Ahayi A, Spoerri O. Intracerebral chondroma. Surg Neurol, 1979;11:431-433.
3. Alpers BJ. Cerebral osteochondroma of dural origin. Ann Surg, 1935;101:27-37.
4. Arruda WO, Cardoso MA, Pedroso AA, Rebuffi VF, Coelho A. Condrossarcoma intracraniiano. Arq Neuropsiquiatr, 1986;44:89-93.
5. Berkmen YM, Blatt ES. Cranial and intracranial cartilaginous tumours. Clin Radiol, 1968;19:327-333.
6. Burger PC, Vogel FS. The intracranial meninges. In Burger PC (ed) Surgical pathology of the nervous system and its coverings. New York: John Wiley & Sons, 1982:83-170.
7. Chorobski J, Jarzymski J, Ferens E. Intracranial solitary chondroma. Surg Gynecol Obst, 1939;68:677-686.
8. Duton J. Intracranial solitary chondroma. J Neurosurg 1978;49:460-463.
9. Forsythe RW, Baker GS, Dockerty MB, Camp JD. Intracranial osteochondroma. Proc Staff Meet Mayo Clin 1947;22:350-356.
10. Hadadian K, Abtahii H, Asil ZT, Rakhsan M, Vessal P. Cystic falcine chondroma: case report and review of the literature. Neurosurgery, 1991;29:909-912.
11. Hajdu SI. Pathology of soft tissue tumors. Philadelphia: Lea & Febiger, 1979:485-486.
12. Hassounah M, Al-Mefty O, Akhtar M, Jinkins JR, Fox JL. Primary cranial and intracranial chondroma: a survey. Acta Neurochir (Wien), 1985;78:123-132.
13. Heores RC, Martinez J, Ahn HS. Intracranial mesenchymal chondrosarcoma. Surg Neurol 1980;14:311-317.
14. Kleinsasser O, Friedmann G. Die Knorpelgeschwülste der Schädelbasis mit intrakranieller Ausdehnung. Acta Neurochir (Wien) 1958;1:378-404.
15. Krayenbuhl H, Yasargil MG. Chondromas. Progr Neurol Surg 1975;6:435-463.
16. Kretzschmar HA, Eggert HR, Beck U, Furmaier R. Intracranial chondroma: case report. Surg Neurol 1989;32:121-125.
17. Leitholf O. Tumoren der Schädelknochen. Acta Neurochir (Wien), 1956;4:287-319.
18. Mapstone TB, Wongrnong T, Roessman U, Ratcheson. Intradural chondroma: a case report and review of the literature. Neurosurgery 1983;12:111-114.
19. Martin MP. Volumineux myxochondrome de la faux du cerveau. Rev Neurol 1934;6:1050-1055.
20. Nakazawa T, Inoue T, Suzuki F, Nakasu S, Handa J. Solitary intracranial chondroma of the convexity dura: case report. Surg Neurol 1993;40:495-498.
21. Özgen T, Pamir N, Akalan N, Bertan V, Önal B. Intracranial solitary chondroma. J Neurosurg 1984;61:399-401.
22. Russel DS, Rubenstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. Ed4. Baltimore: William & Wilkins, 1977:54, 221.
23. Salazar J, Vaquers J. Choroid plexus papilloma with chondroma. Neurosurgery 1986;18:781-783.
24. Scheithauer BW, Rubenstein LT. Meningeal mesenchymal chondrosarcoma: report of 8 cases and review of the literature. Cancer 1984;42:2744-2752.
25. Tanohata K, Mehara T, Aida N, Unimo S, Matsui K, Mochimatsu Y, Fujitsu K. Computed tomography of intracranial chondroma with emphasis on delayed contrast enhancement. J Comput Assist Tomogr, 1987;11:820-823.
26. Valdueza JM, Freckmann N, Herrmann HD. Chondromatosis of the choroid plexus: case report. Neurosurgery 1990;27:291-294.
27. Verbrugghen A, Learmonth JR. Chondroma of the falx cerebri. J Nerv Ment Dis 1932;76:463-466.
28. Wolf A, Echlin F. Osteochondrosarcoma of the falx invading the frontal lobes of the cerebrum. Bull Neurol Inst NY 1936;5:515-525.
29. Yang PJ, Seeger JF, Carmody RF, Fleischer AS. Chondroma of falx: CT findings. J Comput Assist Tomogr 1986;10:1075-1076.