

CARCINOMA ORIGINADO EM CISTO EPIDERMÓIDE INTRACRANIANO

REGISTRO DE CASO

*DEISE REGINA MAFFAZZONI **

*LIGIA MARIA BARBOSA-COUTINHO ***

*IVAN DE MELLO CHEMALLE ****

*EDISON MACIEL ****

Os cistos epidermóides intracranianos são histologicamente lesões benignas que podem produzir complicações devido ao seu padrão expansivo de crescimento. São de ocorrência rara, perfazendo de 0,3 a 1,8% dos tumores do sistema nervoso central (SNC). Não correspondem a verdadeiras neoplasias, sendo o resultado do desenvolvimento normal, porém ectópico de elementos ectodérmicos que acumulam queratina. A alteração maligna da capa escamosa desses cistos é extremamente rara e só foi encontrada em 13 casos descritos na literatura. Por esta razão, é registrado o seguinte caso.

OBSERVAÇÃO

E.J.A., 45 anos, branco, masculino, residente em Esteio, foi hospitalizado por crises convulsivas incontroláveis. O paciente relata que apresenta crises convulsivas desde os 8 anos de idade e que há 7 dias apresentou traumatismo do globo ocular esquerdo, com perda progressiva da visão. O exame neurológico revelou paciente com períodos alternados de lucidez e de confusão mental. Observou-se ptose palpebral e exoftalmia à esquerda. O reflexo fotomotor estava ausente à esquerda e o exame de fundo de olho revelou edema de papila bilateral. Realizada radiografia de crânio e angiografia carotídea esquerda, sendo revelado processo expansivo na região da pequena asa do esfenóide. Realizada a cirurgia que consistiu em craniotomia frontal esquerda, com ressecção de tumor intraparenquimatoso localizado no lobo frontal esquerdo, com invasão de leptomeninges e de duramáter. O exame histopatológico revelou a presença de múltiplos cistos epidermóides no interior do parênquima nervoso, com carcinoma epidermóide nascendo de um desses cistos e invadindo por continuidade as meninges (Fig. 1).

COMENTÁRIOS

O cisto epidermóide intracraniano é lesão rara, perfazendo 0,3 a 1,8% dos tumores do SNC⁸. Não são verdadeiros tumores, mas o resultado do desenvolvimento normal dos elementos ectodérmicos que acumulam queratina⁸. Originam-se da clivagem incompleta do ectoderma neural e cutâneo que ocorre entre a terceira e a quinta semanas da embriogênese³. Os da linha média

Trabalho realizado no Departamento de Patologia da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA): * Médica-Residente; ** Professora-Adjunto, Pesquisadora do CNPq; *** Neurocirurgião.



Fig. 1 — Caso E.J.A.: No alto, cistos epidermóides no interior do parênquima cerebral da região frontal. No meio, pode-se evidenciar a transformação maligna do epitélio escamoso do cisto epidermóide (setas). Em baixo, observa-se a duramáter invadida por células epiteliais escamosas malignas.

originam-se provavelmente durante o fechamento da fenda neural e os lateralmente situados, no último estágio da embriogênese, durante a formação das vesículas cerebrais secundárias². Embora se saiba que o cisto epidermóide é resultado de anomalia do desenvolvimento, na qual o epitélio permanece ectópico durante a embriogênese, sua etiopatogenia continua obscura. Desde que muitos deles são extra-axiais e não da linha média, parece ser improvável que resultem de simples inclusão do epitélio durante a embriogênese.

A malignização de um cisto epidermóide é excepcional^{1,2,4,9,11,12}. Há vários relatos de carcinoma epidermóide intradural primário, mais frequentemente em associação com cisto epidermóide pré-existente⁵. Em revisão da literatura, até 1983 podem ser encontrados 19 casos de carcinoma epidermóide primário, 13 dos quais com origem em cisto epidermóide pré-existente, um originado em cisto dermóide e em 4 deles a lesão benigna prévia não foi identificada⁵.

A comparação entre casos de cistos epidermóides benignos e malignos sugere que a incidência relacionada com sexo, idade e localização não diferem significativamente. Os cistos epidermóides podem aparecer desde o nascimento até 80 anos de idade, com maior incidência entre os 40 e 49 anos, faixa etária em que se situa nosso paciente. Há preponderância no sexo feminino. As localizações mais frequentes desses processos são: ângulo pontocerebelar, paraselar^{3,7} e outras mais raras, como em tronco cerebral¹¹ e quarto ventrículo⁸. No carcinoma a idade varia de 4 a 76 anos, com maior incidência entre 40 e 59 anos, e com predominância do sexo masculino⁵. As localizações foram em 5 casos parapontina, em 4 paraselar, em 4 na região frontal, em três no ângulo pontocerebelar e em um na sela túrcica⁵. O caso presentemente relatado apresentava localização frontal, que foi encontrada em apenas dois casos da literatura estudada⁵.

O cisto epidermóide é tumor benigno, de lento crescimento, que pode alcançar grandes dimensões, dificultando a total retirada, que será motivo da recorrência após longos intervalos de tempo. O crescimento lento desses processos é bem demonstrado em nosso paciente que apresentava crises convulsivas desde os 8 anos de idade. A evolução foi rápida no último mês, após traumatismo craniano, que pode ter atuado como fator desencadeante da malignização do tumor. Os casos de malignização costumam evoluir para a morte.

RESUMO

Os autores descrevem um caso de paciente masculino, de 45 anos de idade, que foi hospitalizado por crises convulsivas. O exame neurológico revelou exoftalmia com ptose palpebral e ausência de reflexo fotomotor no olho esquerdo. O exame de fundo de olho demonstrou a presença de edema de papila bilateral. A radiografia de crânio e a angiografia carotídea esquerda revelaram processo expansivo localizado junto à pequena asa do esfenóide. O paciente foi submetido à cirurgia com ressecção do tumor, cujo diagnóstico histopatológico foi de cistos epidermóides múltiplos intracerebrais, com desenvolvimento de carcinoma epidermóide em um deles, com infiltração de meninges.

SUMMARY

Carcinoma originated from intracranial epidermoid cyst: report of one case.

A case of a 45-years-old male with an intracranial mass is reported. The neoplastic mass occupied the fronto-basal region. At the surgery an intracerebral tumor that infiltrated the meninges was resected. The histopathological diagnosis was of carcinoma arising in an epidermoid cyst. The authors viewed the literature and found only 13 cases published that described a malignization such epidermoid cyst, and only two in the frontal region.

REFERÊNCIAS

1. DUBOIS, P.J.; SAGE, M.; LUTHER, J.S.; BURGER, P.C.; HEINZ, E.R. & DRAYER, B.P. — Malignant change in an intracranial epidermoid cyst. *J. comput. assist. Tomogr.* 5:433, 1981.
2. FOX, H. & SOUTH, E.A. — Squamous cell carcinoma developing in an intracranial epidermoid cyst (cholesteatoma). *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 28:276, 1965.
3. KLINE, L.B. & GALBRAITH, J.G. — Parasellar epidermoid tumor presenting as painful ophthalmoplegia. *J. Neurosurg.* 54:113, 1981.
4. KÖMPF, D. & MENGES, H.W. — Maligne Entartung eines parapontinen Epidermoids. *Acta Neurochir.* 39:81, 1977.
5. LEWIS, A.J. — Squamous cell carcinoma arising in a suprasellar epidermoid cyst. *J. Neurosurg.* 59:538, 1983.
6. NOSAKA, Y.; NAGAO, S.; TABUCHI, K. & NISHIMOTO, A. — Primary intracranial epidermoid carcinoma. *J. Neurosurg.* 50:830, 1979.
7. SAKAKI, S.; MATSUO, Y.; KUWABARA, H. & MATSUOKA, K. — Rupture of an aneurysm into a parasellar epidermoid cyst. *J. Neurosurg.* 55:629, 1981.
8. SCHRADER, P.L.; COHEN, M.M. & GOLDMAN, W. — Bilateral internuclear ophthalmoplegia associated with fourth ventricular epidermoid tumor. *J. Neurosurg.* 54:403, 1981.
9. SCULLY, R.E.; GOLDBINI, J.J. & NEELY, B.V. — Case records of the Massachusetts General Hospital. *New Engl. J. Med.* 296:271, 1977.
10. WONG, S.W.; DUCKER, T.B. & POWERS, J.M. — Fulminating parapontine epidermoid carcinoma in a four-year-old boy. *Cancer* 37:1525, 1976.
11. WEAVER, E. & COULON, R.A. — Excision of a brain-stem epidermoid cyst. *J. Neurosurg.* 51:254, 1979.
12. YAKANAKA, A.; HINOHARA, S. & HASHIMOTO, T. — Primary diffuse carcinomatosis of the spinal meninges accompanied with a cancerous epidermal cyst of the base of the brain. *Gann. Japanese J. Cancer Res.* 46:274, 1955.