

Craniofaringioma na população pediátrica – ressecção total com abordagem pré-temporal

Craniopharyngioma in the pediatric population – total resection with a pretemporal approach

Allan Fernando Giovanini¹, Jurandir Marcondes Ribas-Filho¹, Guilherme Nobre Nogueira^{1,5}, Rafaela Fernandes Gonçalves^{1,2,3,4}, Paola Maria Brolin Santis Isolan⁶, Rafael Roesler^{4,6}, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso³, Flamarion dos Santos Batista³, Ivan Jose Paredes Bartolomei³, Pedro Henrique de Almeida³, Rafael Fernandes Romani³, Gustavo Rassier Isolan^{1,2,3,4}

PALAVRAS-CHAVE: Craniofaringioma, Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos, Infundíbulo da Hipófise

KEYWORDS: Craniopharyngioma, Minimally Invasive Surgical Procedures, Pituitary Stalk

INTRODUÇÃO

O termo craniofaringeoma foi introduzido por Cushing em 1932, sendo amplamente usado desde então. No entanto, a primeira descrição remonta a Zenker, em 1857. Este tumor tem incidência de aproximadamente 0,13–2/100.000 pessoas por ano, com prevalência de 1-3/100.000 pessoas. Representa 2-5% de todos os tumores cerebrais. Possui distribuição bimodal, com 2 picos de incidência - dos 5-10 e 65-74 anos -, sendo que cerca de 50% ocorrem na infância. Este tumor não apresenta preferência por sexo ou raça.¹⁻³ Embora a ressecção total seja o tratamento de escolha, em alguns casos o tumor está muito aderido às artérias perforantes que irrigam o diencefalo, tornando impossível a remoção total sem sequelas. Embora várias vias de acesso cirúrgico sejam descritas na literatura, a abordagem pré-temporal é a que expõe o cirurgião a diferentes ângulos de visão das regiões selar e supraselar.

Embora não descrita comumente no manejo cirúrgico dos craniofaringeomas, o objetivo dos autores foi relatar um caso no qual essa via foi utilizada com sucesso e obteve cura tumoral.

RELATO DE CASO

Paciente feminina de 13 anos de idade apresentou quadro inicial de poliúria e polidipsia, sendo diagnosticado diabetes insípido. Na história clínica observou-se que relatava alterações de campo visual com início há 3 meses. Na investigação com ressonância nuclear magnética com gadolínio foi diagnosticado volumoso processo expansivo sólido-cístico em região supraselar ocupando as cisternas da base do cérebro (Figura 1). Com a hipótese inicial de craniofaringeoma foi realizada abordagem pré-temporal à direita com ressecção microcirúrgica total da lesão (Figura 2).⁴

O diabetes permaneceu até os dias atuais (9 anos de seguimento), porém o defeito de campo visual reverteu totalmente. Na avaliação hormonal da adenoipófise,

mesmo com preservação da haste hipofisária, houve diminuição dos níveis hormonais e a paciente segue fazendo reposição. A discreta dilatação ventricular pré-operatória foi resolvida com a remoção do tumor, não havendo necessidade de ventriculostomia.

DISCUSSÃO

Craniofaringiomas compreendem aproximadamente 1,2-4,6% de todos os tumores intracranianos, são epiteliais não gliais raros e benignos do sistema nervoso central.⁵ Podem ser observados dentro do espaço selar, supraselar ou no III ventrículo tanto em adultos quanto em crianças. A origem desse tumor ainda é estudada, mas acredita-se que ela decorre dos remanescentes do epitélio da bolsa de Rathke, os quais nesse caso sofrem mutações que originam craniofaringiomas. Está descrito que há 3 variedades desse tumor - os císticos, sólidos e calcificados. Os 2 principais subtipos clínicos são o craniofaringioma adamantino e o papilar. O primeiro surge em crianças e adolescentes como lesão cística expansiva na região hipofisária, a qual é caracterizada por cordões ou ninhos de epitélio escamoso pluriestratificado. O tipo papilar apresenta-se como cisto repleto de vegetações, histologicamente composto por cordões de epitélio pavimentoso formando papilas. Foram identificadas mutações no gene BRAF V600E associadas também ao desenvolvimento de craniofaringiomas.

Apesar de ser tumor considerado benigno ele pode cursar com a compressão de estruturas em sua proximidade anatômica, como por exemplo a glândula pituitária, quiasma óptico e o hipotálamo. Os principais sintomas são cefaleia, distúrbios visuais e crises convulsivas. Seus principais fatores diagnósticos são distúrbios visuais, déficit de crescimento, hipogonadismo hipogonatrófico, hipertensão intracraniana e galactorréia. Além disso a doença pode cursar com apatia, distúrbios de memória e alteração de comportamento pela infiltração de estruturas do sistema límbico.

Como mensagem final, a abordagem pré-temporal de craniofaringioma na população pediátrica pode permitir ressecção total do tumor.

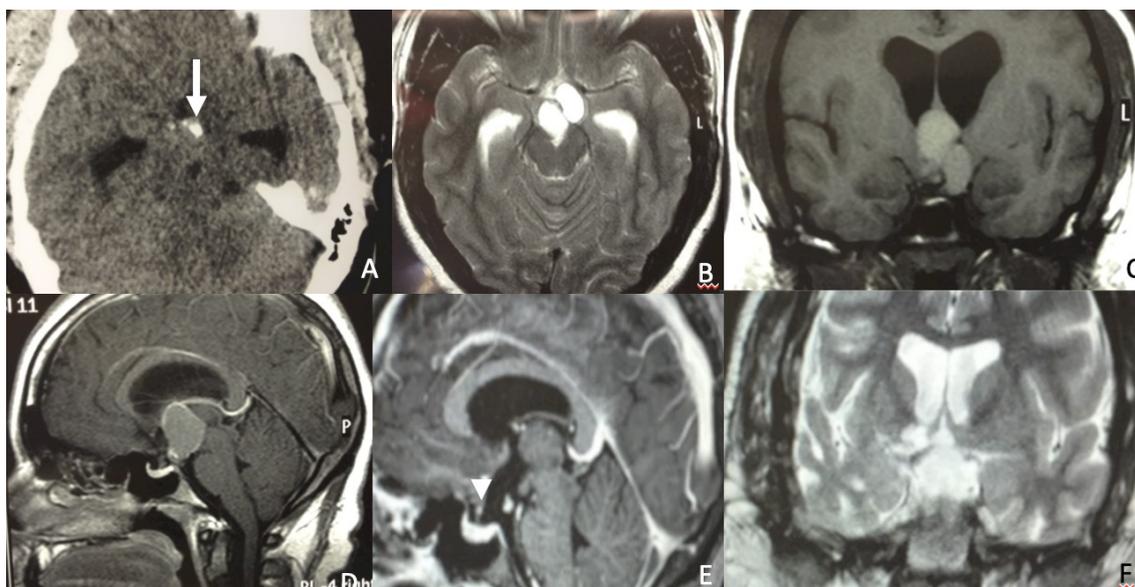
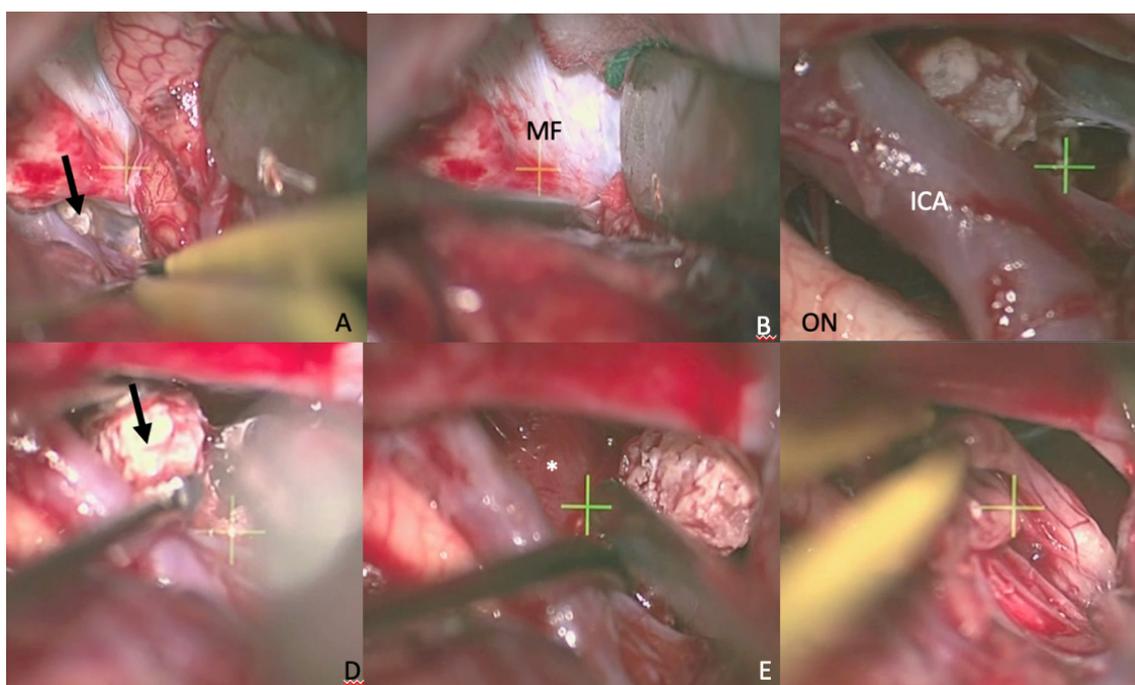


FIGURA 1 — Processo expansivo sólido-cístico em região supraselar: A) TC evidenciando calcificação tumoral (seta branca); B) RM em T2 com componente cístico supraselar do tumor (seta vermelha); C) RM em T1 com cisto hiperintenso em relação ao liquor sugerindo craniofaringeoma (seta vermelha); D) RM em T1 revelando posição supraselar do tumor (seta vermelha); E) RM em T1 3 meses no pós-operatório mostrando remoção tumoral total e preservação anatômica da haste hipofisária (ponta de seta branca); F) RM em T2 pós-operatória evidenciando remoção total do tumor (seta vermelha) (TC=tomografia axial de crânio; RM= ressonância magnética corte axial com gadolínio) .



MF=fossa média; ICA=artéria carótida interna; ON=nervo óptico

FIGURA 2 — Imagens intraoperatórias da ressecção pré-temporal: A) disseção ampla da fissura silviana com retração posterior do lobo temporal; B) exposição da fossa média da base do crânio; C) cisternas da base; D) componente calcificado (seta preta) removido com o aspirador ultrassônico de osso; E) haste pituitária ou infundíbulo da hipófise preservado anatomicamente; F) imagem após remoção total do tumor.

Afiliação dos autores:

- ¹Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;
- ²Spali Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;
- ³Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;
- ⁴National Science and Technology Institute for Children’s Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;
- ⁵Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;
- ⁶Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

Correspondência

Gustavo Rassier Isolan
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum
Financiamento: Nenhum

Como citar:

Giovanini AF, Ribas-Filho JM, Nogueira GN, Gonçalves RF, Isolan PMBF, Roesler R, Cardoso CEP, Batista FS, Bartolomei IUP, de Almeida PH, Romani RF, Isolan GR. Craniofaringeoma na população pediátrica – ressecção total com abordagem pré-temporal. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e023

Contribuição dos autores

Conceituação: Allan Fernando Giovanini, Rafaela Fernandes Gonçalves
Investigação: Jurandir Marcondes Ribas-Filho, Paola Maria Brolin Santis Isolan
Supervisão: Guilherme Nobre Nogueira, Rafael Roesler
Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024
Aceito em: 28/05/2024

REFERÊNCIAS

1. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):75. Doi: 10.1038/s41572-019-0125-9
2. Serbis A, Tsinopoulou VR, Papadopoulou A, Kolanis S, Sakellari EI, Margaritis K, et al. Predictive factors for pediatric craniopharyngioma recurrence: An extensive narrative review. *Diagnostics (Basel)*. 2023;13(9):1588. Doi: 10.3390/diagnostics13091588
3. Isolan GR, Monteiro J, Vaz JMAS, Lavinsky J, De Araújo RL, Santis G, et al. The Learning Curve in Skull Base Surgery Part 1—From Historical-Philosophical Concepts to Microsurgical Lab Training. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*. 2022;41(4):340-7. Doi: 10.1055/s-0042-1758220
4. Voltolini G, Franck CL. Acesso venoso subclávio via fossa supraclavicular guiado por ultrassonografia: é opção segura?. *BioSCIENCE*. 2022;80(2):119-24. Doi: 10.55684/80.2.26
5. Buffon VA, Conti BP, Beltrame CM, Sobral ACL, Simm EB, Bark SA. Perfil epidemiológico de tumores intracranianos metastáticos submetidos à neurocirurgia. *BioSCIENCE*. 2022;80(2):100-5. Doi: 10.55684/80.2.23