

## Carollina Bernardes Gomes

*Biomédica e aluna do curso de Pós-Graduação em Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética pelo Centro Universitário Lusíada – UNILUS*  
carollina\_gomes@ig.com.br

## Karla Alves

*Professora Especialista em Diagnóstico por Imagem do Centro Universitário Lusíada – UNILUS*

# DIAGNÓSTICO DE CRANIOFARINGIOMA ATRAVÉS DA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA E RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

## RESUMO

A etiologia do craniofaringioma ainda não foi totalmente esclarecida. Há duas teorias que são usadas atualmente. A primeira é que são originados a partir de resquícios de células escamosas embrionárias da bolsa de Rathke (uma dilatação ectodérmica que dá origem à adenohipófise), encontrada no trajeto da adenohipófise primitiva e do ducto craniofaringeo involuído. A segunda é de metaplasia nas células da hipófise ou da haste hipofisária. São historicamente neoplasias benignas do SNC (Sistema Nervoso Central), que correspondem a cerca de 1,2 a 4,6% de todos os tumores intracranianos, sendo mais frequentes na faixa etária pediátrica, não havendo distinção quanto ao sexo. Mais de 50% dos casos da variante adamantinomatosa acometem pacientes abaixo dos vinte anos de idade, sendo que raros casos de pacientes neonatais apresentam craniofaringiomas. A variante papilar da neoplasia acomete quase que exclusivamente pacientes adultos acima de cinquenta anos de idade. Geralmente o tumor é restrito à região selar e ao terceiro ventrículo, porém em decorrência de sua forte aderência ao SNC, pode apresentar comportamento clínico desfavorável e duvidoso, podendo ser classificado como tumor de baixo ou incerto grau de malignidade, segundo a OMS (Organização Mundial da Saúde). Os meios de diagnósticos por imagem utilizados são: a Tomografia Computadorizada (possibilita analisar o tamanho do tumor, sua densidade e se há calcificações intratumoral) e a Ressonância Magnética (permite obter maior detalhe da lesão, a relação do tumor com as estruturas adjacentes e em sequências ponderadas em T1 e T2 analisar a característica de invasão do tumor).

**Palavras-Chave:** Craniofaringioma. Bolsa de Rathke. Tomografia Computadorizada. Ressonância Magnética.

## ABSTRACT

The craniopharyngioma etiology hasn't been totally established yet. There are two theories being used nowadays. The first one is that they are originated by the vestiges of the embryonic squamous cells of the Rathke pouch (an ectodermal dilation precursor of the anterior pituitary), found in the path of the early adenohypophysis and craniopharyngio duct involuted. The second is metaplasia in the cells of the pituitary gland or pituitary stalk. They're historically benign neoplasms of the CNS (Central Nervous System), which corresponds to about 1.2 to 4.6% of all intracranial tumors, being more frequent in the pediatric age group, with no gender distinction. Over 50% of cases of variant adamantinomatous affect patients under the age of twenty, with rare cases of neonatal patients presenting craniopharyngiomas. The variant of papillary cancer affects almost exclusively adult patients over the age of fifty. Usually the tumor is restricted to the sellar region and the third ventricle, but because of their strong adherence to the CNS can present unfavorable and uncertain clinical behavior and may be classified as low or uncertain tumor malignancy grade according to the WHO (World Health Organization). The means of diagnostic imaging used are: Computed Tomography (allows to analyze tumor size, density and if there are intratumoral calcifications) and Magnetic Resonance Imaging (allows to obtain greater detail of the injury, the relation between the tumor and adjacent structures and sequences T1 and T2-weighted to analyze the characteristic of tumor invasion).

**Keywords:** Craniopharyngioma. Rathke pouch. Computed Tomography. Magnetic Resonance Imaging.

## INTRODUÇÃO

Craniofaringioma é um tumor embrionário da sela e região supra selar derivados de células fusiformes de Rathke de fenda (SERRANO, M.A.R.et.al.2011). Tumores mais frequentes em crianças, os craniofaringiomas são originados dos remanescentes do epitélio escamoso da bolsa de Rathke, compreendendo de 2% a 5% dos tumores do sistema nervoso central. Historicamente, suas características histológicas benignas e localizações acessíveis cirúrgicas tornam os mesmos tumores ideais para o desenvolvimento de novas técnicas cirúrgicas. A morbidade resultante da ressecção tumoral radical, com o intuito de reduzir as chances de recidiva, é explicada pela íntima relação anatômica dos craniofaringiomas com a neurohipófise e, particularmente, com o hipotálamo. A disfunção hipotalâmico hipofisária (caracterizada por pan-hipopituitarismo, obesidade, hiperfagia (comportamento obsessivo de procura de alimentos) e distúrbios neuropsicológicos) afeta dramaticamente a qualidade de vida de crianças e familiares (FILHO, E.M.; CARVALHO, W.B.; CAVALHEIRO, S.2012).

A glândula pituitária está circunscrita pelo osso esfenóide entre toda a sua superfície e que acompanha o selar diafragma. Baseia-se na sela túrcica sob o hipotálamo e quiasma óptico. No adulto, mede aproximadamente 12 × 9 × 6 mm diâmetros e peso de 0,6 g, e durante a gravidez, o seu volume pode dobrar. A glândula pituitária pode ser dividida em duas partes principais: uma situada no local anterior, correspondente a 80% da glândula (adeno-hipófise) e os restantes 20% no local da glândula posterior (neuro-hipófise) (CHANG,C.V.et al.2009).

Apesar de ser considerado um tumor benigno, pode produzir sintomas por compressão de estruturas adjacentes, tais como alterações visuais campimétricas. Há ocasiões que pode ter a capacidade local infiltrativa, tornando a sua variável ressecabilidade (SERRANO, M.A.R.et.al.2011). Apesar do seu aspecto histológico benigno, o comportamento agressivo e a invasividade destes tumores em estruturas pituitária e selar, como o nervo óptico e o hipotálamo, pode resultar em sequelas neurológicas significativas e, conseqüentemente, podem prejudicar a qualidade de vida (CANI, C.M.G.2011).

Está descrito que há três variedades de tumor (císticos, sólidos e calcificados) (QUINTANILA,F.G.et al.2011). Os dois principais subtipos clínicos são o craniofaringioma adamantino (ou clássico) e o craniofaringioma papilar. A forma adamantina aparece em crianças e adolescentes como uma lesão cística expansiva na região hipofisária (SILVA,C.R.G.et.al,2010). A variante adamantinomatosa é caracterizada por cordões ou ninhos de epitélio escamoso multiestratificado. A presença de calcificações e conteúdo cístico acastanhado rico em colesterol são características típicas dessa variante, geralmente ausentes no outro subtipo (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A.2011). Em crianças, é responsável por 6 a 9 % das neoplasias no sistema nervoso central e por 56% dos tumores selares e supraselares. Apesar de sua natureza benigna, esses tumores possuem uma evolução clínica agressiva, através das papilas que invadem as estruturas vizinhas (SILVA,C.R.G.et.al,2010).

O tipo papilar se apresenta como um cisto repleto de vegetações, histologicamente composto por cordões de epitélio pavimentoso formando papilas (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A.2011).

## ETIOLOGIA / EPIDEMIOLOGIA

Constitui a maioria (80 – 90%) das neoplasias encontradas na fossa pituitária de crianças com idade de 5 a 14 anos, entretanto, pode raramente aparecer na quinta década de vida (SILVA,C.R.G.et.al,2010). Os tipos de tumores cerebrais tratados por neurocirurgias pediátricas são histologicamente, anatomicamente e fisiopatologicamente distintos dos tratados por neurocirurgias gerais (FILHO, E.M.; CARVALHO, W.B.; CAVALHEIRO, S.2012).

É uma neoplasia de natureza benigna, pouco frequente, responsável por 1% a 3% de todos os tumores intracranianos (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A.2011).

O craniofaringioma, tumor com importante prevalência em crianças, embora benigno, é difícil de tratar, apresenta grande frequência de recidivas e tem uma morbidade significativa (CASTRO, A.M.S.; LONGUI, C.A.; JUNIOR, G.G.2011).

Tumores de localização supraselar são de origem vascular, infeccioso, inflamatório ou neoplásico. Os craniofaringiomas se relacionam com uma variedade de alterações neurológicas ou endócrinas que dependem do sítio de origem e do efeito de massa nas estruturas adjacentes (QUINTANILA,F.G.et al.2011).

O tipo adamantinomatosa é cerca de 10 vezes mais frequente que a variedade papilar (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A.2011).

## SINTOMATOLOGIA

Os sintomas são normalmente insidiosos na maioria dos pacientes, como: cefaleia, alterações visuais e endócrinas (retardo no crescimento e da puberdade) (QUINTANILA, F.G. et al. 2011).

Podemos também encontrar em pacientes com craniofaringioma: distúrbios visuais, hipertensão intracraniana e crise convulsiva. O déficit cognitivo também pode estar presente, manifestado principalmente por apatia, distúrbios de memória e alteração do comportamento (SILVA, C.R.G. et al. 2010).

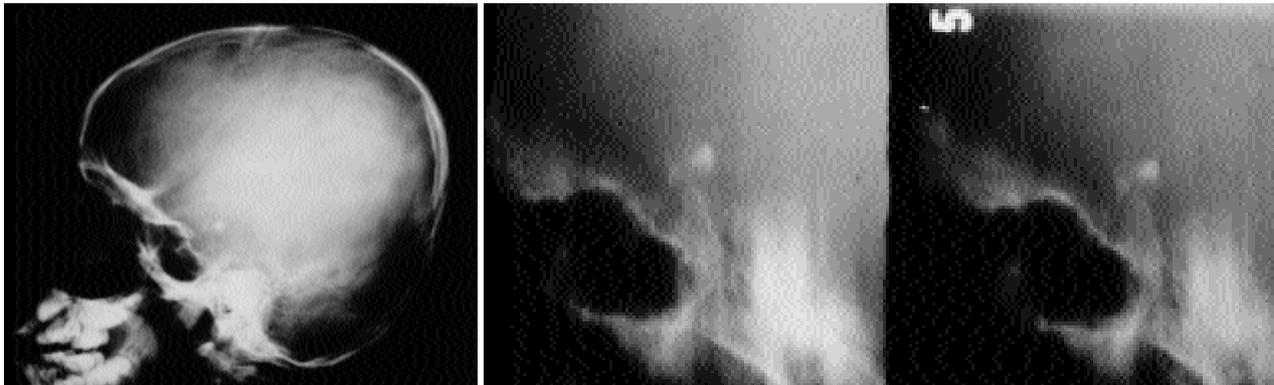
## DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

A situação e o tamanho do tumor são confirmados com estudos de imagem (Tomografia Anatômica Computadorizada e Ressonância Magnética Nuclear) (QUINTANILA, F.G. et al. 2011). A proliferação do uso da tomografia computadorizada e da ressonância magnética reduziu as dificuldades diagnósticas; conseqüentemente, com frequência, os neurocirurgiões pediátricos, como outras especialidades cirúrgicas, tendem a ver o processo investigativo de maneira inversa, a partir do diagnóstico (FILHO, E.M.; CARVALHO, W.B.; CAVALHEIRO, S. 2012).

## RAIO-X

O raio-X simples do crânio e da sela túrcica pode ser bastante ilustrativo ao demonstrar a presença de calcificações e sinais de hipertensão intracraniana, sinais altamente sugestivos de craniofaringioma (CZEPIELEWSKI, M.A et al., 2005).

**Figura 1- Craniofaringioma - Radiografias do crânio e sela túrcica em perfil demonstrando calcificações supraselares.**



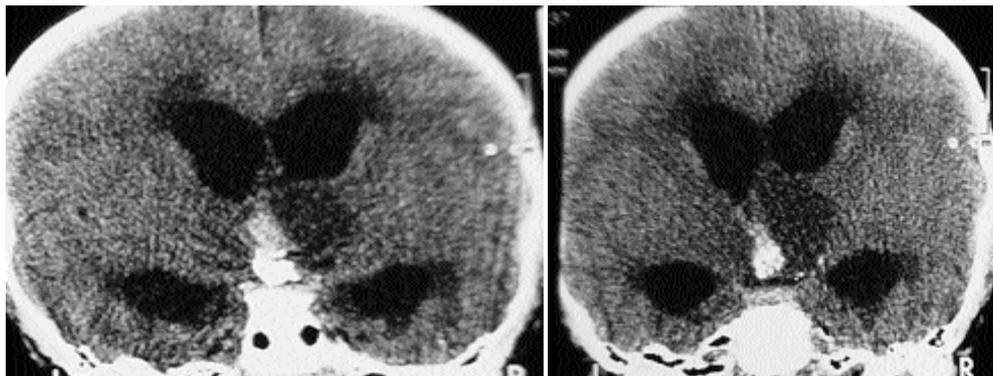
Fonte: Arq Bras Endocrinol Metab vol 49 n° 5 Outubro 2005.

## TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

O tamanho dos craniofaringiomas é bastante variável, de alguns poucos milímetros a mais de 5 cm, sendo a maioria deles detectado à tomografia computadorizada (TC). Na maioria das vezes são císticos, de localização supraselar e com calcificações presentes em até 90%. A TC parece ser o melhor método de imagem para avaliar a presença de calcificação intratumoral (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A. 2011).

A Tomografia Computadorizada de sela túrcica ainda apresenta uma única vantagem em relação a RM, que é a possibilidade de mais bem avaliar estruturas ósseas e calcificadas, o que é particularmente importante no diagnóstico de craniofaringioma (PAULA, L.P.; CZEPIELEWSKI, M.A. 2008).

**Figura 2 - Craniofaringioma - TC em plano coronal demonstrando lesão selar e suprasselar apresentando porção calcificada.**



Fonte: Arq Bras Endocrinol Metab vol 49 nº 5 Outubro 2005.

### **RESSONÂNCIA MAGNÉTICA**

A utilização da ressonância magnética como recurso eficaz para localização e caracterização de tumores do SNC contribuíram para desenvolvimento de novas opções terapêuticas, o que culminou no aumento da sobrevivência dos pacientes (SILVA, C.R.G. et al, 2010). A ressonância magnética (RM) pode ser utilizada durante o pré-operatório com o objetivo de detalhar ainda mais a lesão e sua relação com as estruturas circunjacentes, além de permitir identificar a hipófise normal. Por meio de sequências ponderadas de T1 e T2, podemos ainda inferir sobre a invasividade do tumor (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A. 2011).

Na sequência T1 deve-se realizar a reconstrução em sagital procurando identificar tecido adenohipofisário e neurohipófise, que se apresenta hiperintensa. A sequência T2 no plano coronal, é particularmente útil para caracterização da sela vazia e das lesões císticas hipofisárias (PAULA, L.P.; CZEPIELEWSKI, M.A. 2008).

**Figura 3 - Craniofaringioma - RM em T1 (plano sagital) demonstrando lesão hiperintensa e cística ocupando a região suprasselar e envolvendo o quiasma óptico. Observar a presença de tecido hipofisário de volume reduzido e o hipersinal da hipófise posterior, em paciente com hipopituitarismo sem diabetes insipidus.**



Fonte: Arq Bras Endocrinol Metab vol 49 nº 5 Outubro 2005.

### **DIAGNÓSTICO**

O diagnóstico definitivo é determinado pelo exame histológico da peça cirúrgica (QUINTANILA, F.G. et al. 2011), histologicamente apresentam um epitélio escamoso com papilas (SILVA, C.R.G. et al, 2010).

### **TRATAMENTO**

O objetivo do tratamento é o controle do tumor e maior tempo de sobrevivência, mantendo a qualidade de vida. Seguidamente, é necessário escolher a intervenção ou intervenções que são mais apropriadas para o indivíduo,

com base na anatomia do tumor, idade do paciente e quadro clínico (história clínica e exame descobertas) (STEINBOK, P.; HUKIN, J.,2010).

As opções terapêuticas disponíveis descritas são a cirurgia, a radioterapia, além da aplicação de drogas e radioisótopos intratumorais (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A.2011). Os pacientes submetidos a processos cirúrgicos podem apresentar sequelas neurológicas importantes, que necessitam ser avaliadas para um melhor planejamento terapêutico (SILVA,C.R.G.et.al,2010). O tratamento consiste em intentar a extirpação total do tumor, se houver invasão hipotalâmica é realizado a ressecção parcial com radioterapia pós operatória (QUINTANILA,F.G.et al.2011).

Os pacientes submetidos a processos cirúrgicos podem apresentar sequelas neurológicas importantes, que necessitam ser avaliadas para um melhor planejamento terapêutico (SILVA,C.R.G.et.al,2010). Mesmo após tratamento cirúrgico, são frequentes as recidivas, resultando em grande impacto sobre a morbimortalidade e qualidade de vida dos pacientes (BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A.2011). Cerca da metade dos tumores são extirpados em sua totalidade e, o restante parcialmente. Os pacientes com esse tipo de tumor requer monitoração hormonal permanente; evolução da função do hormônio antidiurético, balanceamento hídrico-eletrolítico, densidade urinária, osmolaridade sérica e controle metabólico com vigilância da glicemia, insulina, lipídios e transaminases (QUINTANILA,F.G.et al.2011).

Recentemente se tem recorrido a uma terapia de menor invasão, como a cirurgia endoscópica transfenoidal e a radiocirurgia estereotáxica (QUINTANILA,F.G.et al.2011).

O uso de bleomicina no tratamento de craniofaringiomas também tem conseguido bons resultados. No entanto, a bleomicina é uma droga altamente neurotóxica, e graves complicações podem surgir após a sua fuga através das paredes do cisto, que pode até mesmo levar à morte. Tal risco associado a um controle de aproximadamente 41% dos casos submetidos a este tratamento levou ao desuso gradual de bleomicina, que atualmente só é indicado para casos excepcionais e recorrências. O interferon alfa (glicoproteínas) surge como uma terapia bastante promissora, uma vez que não têm os efeitos neurotóxicos encontrados na bleomicina (DASTOLI,P.A.et al.2011).

## **PÓS OPERATÓRIO**

Os craniofaringiomas são tumores cuja complicação pós-operatória principal é o diabetes insipidus (FILHO, E.M.; CARVALHO, W.B.; CAVALHEIRO, S.2012), devido á oscilações frequentes no nível de sódio no pós-operatório (DASTOLI,P.A.et al.2011). A ausência de secreção de ADH promove hipernatremia por perda de solvente do intravascular, poliúria e desidratação. Esta complicação pode se iniciar logo nas primeiras horas do período pós-operatório, com débito urinário superior a 150 mL/hora. O diagnóstico requer suspeição clínica pelo tipo de procedimento cirúrgico, além da ocorrência de hipernatremia crescente (acima de 150 mEq/L), níveis de sódio urinário abaixo de 20 mEq/L, hiperosmolaridade plasmática e desidratação. A desmopressina, por via intranasal, análogo sintético do ADH, deve ser repostada nas primeiras horas do pós-operatório para evitar as complicações metabólicas descritas. Este medicamento pode ser utilizado também por via intravenosa ou oral, porém dá-se preferência à via nasal pela maior facilidade na titulação das doses e do manejo de complicações decorrentes de superdosagem, como oligúria e hiponatremia diluicional (FILHO, E.M.; CARVALHO, W.B.; CAVALHEIRO, S.2012).

As alterações clínicas endócrinas afetam a glândula hipófise, provocando alterações hormonais das glândulas adrenais e tireoide, que são diretamente governadas pela hipófise, o que faz do paciente um dependente constante do controle hormonal por medicamento (SILVA,C.R.G.et.al,2010).

Parece aconselhável monitorar esses pacientes por longos períodos, através da realização de exames de imagem, como ressonância magnética (SERRANO, M.A.R.et. al.2011).

## **MATERIAS E MÉTODOS**

Foi realizado uma revisão de bibliográfica através de bases de dados eletrônicas Lilacs, Medline, Scielo, Bireme, PubMed, análise de artigos científicos em português e de línguas estrangeiras e sites governamentais pertinentes com os seguintes descritores: craniofaringioma (craniopharyngioma), bolsa de Rathke (Rathke's Pouch), Tomografia Computadorizada (Computed Tomography) e Ressonância Magnética (Magnetic Resonance.).Foram selecionados 12 artigos científicos em português e de línguas estrangeiras, publicados entre o ano de 2005 á 2013.

## DISCUSSÃO

Segundo SILVA, C.R.G., et.al.2010, o craniofaringioma é uma patologia caracterizada por um tumor benigno, que acomete crianças e raramente adultos na quinta década de vida. Apesar de ser classificado como benigno, e ter um crescimento lento, pode comprimir o hipotálamo e a hipófise, causando diversas alterações hormonais como: pan-hipopituitarismo, nanismo e ausência de maturidade sexual. Até a década de 70, a extirpação total do tumor era utilizada, causando uma morbi-mortalidade muito alta; com a utilização da Ressonância Magnética como método diagnóstico dessa patologia, possibilitou obter maior eficiência para localizar e caracterizar tumores do SNC, contribuindo para o desenvolvimento de novas opções terapêuticas, aumentando a chances de uma vida de qualidade para os pacientes.

Concordando BORDALLO,M.A.N.et.al. 2011, aponta a Tomografia Computadorizada como um grande auxílio para detectar calcificações intratumorais e a Ressonância Magnética para monitorar o pós operatório, pois permite avaliar a lesão em relação às estruturas adjacentes, ou seja, é de grande importância que o cirurgião tenha conhecimento dos órgãos comprometidos pelo tumor para programar uma cirurgia menos radical possível.

Em um relato de caso SERRANO,M.A.R.et.al.2011, aponta que a Ressonância Magnética foi utilizada para diagnosticar e monitorar o pós cirúrgico de uma paciente com craniofaringioma.

Pode-se concluir que a evolução do diagnóstico por imagem, influenciou positivamente em novas técnicas cirúrgicas, menos invasivas, eficazes, com recuperação pós operatória mais rápida e com uma taxa de morbi-mortalidade menor.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pode-se concluir que os métodos de imagem: Ressonância Magnética e Tomografia Computadorizada, são de extrema importância para o diagnóstico e acompanhamento pós cirúrgico de craniofaringioma. No passado era utilizado o Raio-X como diagnóstico primário, mas observou-se que a TC e a RM são exames mais precisos e detalhados.

O craniofaringioma adamantinomatoso, é o que apresenta maior prevalência em relação ao subtipo papilar, logo ocorre uma prevalência maior em pacientes pediátricos do que em pacientes acima de cinquenta anos.

A cirurgia endoscópica transfenoidal, é a mais indicada para retirada do tumor, pois se trata de um procedimento cirúrgico minimamente invasivo e de melhor recuperação pós cirúrgico. Esta patologia deve ser tratada multidisciplinarmente, ou seja, requer acompanhamento de várias especialidades médicas como: Neurologista, Pediatras, Psicólogos, Assistente Social, Enfermeiro; como também é importante o apoio e esclarecimento dos familiares.

## REFERÊNCIAS

BORDALLO, M.A.N.; FERREIRA, R. M.; BULZICO, D.A. Atualização Terapêutica no Tratamento dos Craniofaringiomas. Arq. Bras. Endocrinologia Metabólica. 2011;55/8.

CANI, C.M.G.; MATUSHITA, H.; CARVALHO, L.R.S.; SOARES, I.C.; BRITO, L.P.; ALMEIDA, M.Q.; MENDONÇA, B.B. PROP1 and CTNNB1 expression in adamantinomatous craniopharyngiomas with or without b-catenin mutations. Clinical Science, 2011;66(11):1849-1854.

CASTRO, A.M.S.; LONGUI, C.A.; JUNIOR, G.G. Endocrinologia Pediátrica 2011. Arquivo Brasileiro de Endocrinologia Metabólica. 2011;55/8

CHANG, C.V.FELICIO, A.C.; TOSCANINI, A.C.; TEIXEIRA, J.T.; NETO, M.B.C.C. Pituitary Tumor Apoplexy. Arquivo Neuropsiquiátrico, 2009;67 (2-A).

CZEPIELEWSKI, M.A.; ROLLIN, G.A.F.S.; CASAGRANDE, A.; FERREIRA, M.P.; FERREIRA, N.P. Tumores Não Hipofisários da Região Selar. Arq Bras Endocrinol Metab vol 49 nº 5 Outubro 2005.

DASTOLI, P.A.; NICÁCIO, J.M.; SILVA, N.S.; CAPELLANO, A.M.; TOLEDO, S.R.C.; LERARDI, D.; CAVALHEIRO, S. Cystic Craniopharyngioma: Intratumoral chemotherapy with alpha interferon. Arquivo Neuropsiquiátrico. 2011;69(1):50-55.

FILHO, E.M.; CARVALHO, W.B.; CAVALHEIRO, S. Manejo do paciente no período Peri operatório em neurocirurgia pediátrica. Revista da Associação Médica Brasileira.2012;58(3):388-396.

PAULA, L.P.; CZEPIELEWSKI, M.A.Avaliação dos Métodos Diagnóstico para Deficiência de GH (DGH) na Infância: IGFs, IGFbPs, Teste de Liberação, Ritmo de GH e Exames de Imagem. Arquivo Brasileiro de Endocrinologia Metabólica.2008;52/5.

QUINTANILA, F.G.; HERRERA, R.J.H.; TORRES, M.O.; SANTOS, R.F.; GONZALEZ, R.R.Tumor Hipofisiario Detectado Prenatalmente.Ginecología y Obstetricia do Mexico,2011;79(4):225-229.

SERRANO, M.A.R.; KATATI, M.J.; LOPEZ, C.G.; VELASCO, B.I.; CORRAL, C.S.; CORRAL, A.A.; CANTALEJO, J.L.L.Recidiva a distância de craniofaringioma intervenido.Caso clinico y revision de la literatura.Serviços de Neurocirurgia e Anatomia Patológica.Hospital Universitário da Neves-Granada,2011; 22:439-444.

SILVA, C.R.G.; SANTOS, V.F.; ALMEIDA, F.C.R.; LIMA, P.H.F.Alterações Fonoaudiológicas e Fisioterápicas de um paciente com Craniofaringioma.Cad. Pesq., São Luís, v. 17, n. 3, set/dez. 2010.

STEINBOK, P.; HUKIN, J.Intracystic treatments for craniopharyngioma.Neurosurg Focus/Volume 28/April 2010.