

DIAS 8 E 9 DE NOVEMBRO DE 2018

## A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOCE DO TUMOR EPIDERMÓIDE EM BASE DE CRÂNIO

**Luíza Gomes Santiago<sup>1</sup>, Alex Nagem Machado<sup>2</sup>, Matheus Andrade da Silva<sup>3</sup>,  
Bruna Aurich Kunzendorff<sup>4</sup>, Fernanda Alves Luz<sup>5</sup>, Giovanna dos Santos Flora<sup>6</sup>,  
Rafaela Lima Camargo<sup>7</sup>, Rúbia Soares de Sousa Gomes<sup>8</sup>, Yan Heringer de  
Oliveira<sup>9</sup>, Priscilla Silva Lima Simões<sup>10</sup>, Débora Nagem Machado<sup>11</sup>, Luiz  
Rezende Junior<sup>12</sup>.**

<sup>1</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
luizasantiago14@hotmail.com

<sup>2</sup> Docente e Coordenador Clínico do Curso de Medicina FACIG - Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, Especialista em Neurocirurgia pelo Hospital São Francisco de Assis- Belo Horizonte, Coordenador do Serviço de Neurocirurgia do Hospital César Leite - Manhuaçu, Graduado em Medicina, UFJF- Universidade Federal de Juiz de Fora, alex.nagem@globo.com

<sup>3</sup> Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
dr.matheusandrade@gmail.com

<sup>4</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
bruna\_kunzendorff@hotmail.com

<sup>5</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
nandaalvesluz@gmail.com

<sup>6</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
giovannaflora26@gmail.com

<sup>7</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
rafaella\_camargo@live.com

<sup>8</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
rubiasousa.gomes@gmail.com

<sup>9</sup> Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
yan\_heringer99@icloud.com

<sup>10</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
priscillalimasimoes@gmail.com

<sup>11</sup> Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu, Especialista em Fisioterapia pela Estácio de Sá- Belo Horizonte,  
debnagem@gmail.com

<sup>12</sup> Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhuaçu,  
luiz\_rgoulart@hotmail.com

**Resumo-** Mediante à análise dos dados de um paciente com uma extensa lesão em fossa posterior, associada à destruição óssea e sintomas prévios, caracterizando um tumor epidermóide. O presente artigo tem como objetivo estabelecer uma correlação entre os dados da literatura base com um relato de caso. Foi avaliado o caso de um idoso que iniciou com sintomas característicos, seguidos do surgimento de uma tumoração indolor em região occipital. A partir do dados, foram levantadas as características anatômicas da patologia, além dos aspectos clínicos, diagnósticos por meio de exames de imagem e, principalmente, o tratamento associado ao prognostico da doença. O tumor epidermóide, dependendo da sua localização, pode gerar uma diversidade de sintomas, os quais são mais relevantes quando acometem nervos e vasos importantes do sistema nervoso central. Portanto, vale ressaltar a importância de se obter um diagnóstico precoce, afim de minimizar os possíveis danos causados, além do estabelecimento de diagnósticos diferenciais com o objetivo de excluir demais patologias que possam interferir no tratamento adequado para a doença. O objetivo maior do diagnóstico consiste em propiciar um melhor prognóstico, associado ao aumento de expectativa de vida desses pacientes.

**Palavras-chave:** Tumor; Epidermóide; Sintomas neurológicos; Tomografia computadorizada; Tumor de base de crânio.

**Área do Conhecimento:** Ciências da Saúde**1 INTRODUÇÃO**

O tumor epidermóide intracraniano é uma lesão, geralmente, benigna, que consiste em uma cavidade epitelial de composição variável, podendo conter em seu interior coleções líquidas e outros componentes ectodérmicos acumuladores de queratina. Possui, normalmente, crescimento lento, podendo atingir grandes dimensões. (Pengfei et al., 2009).

A ocorrência do tumor é rara, sendo, aproximadamente 2% de todos os tumores intracranianos. O quadro clínico pode ser assintomático até a idade adulta, porém quando se tornam sintomáticas podem apresentar uma ampla variação de manifestações clínicas conforme o local acometido. (Maffazzoni et al., 1986).

O diagnóstico pode ser realizado a partir do início das manifestações clínicas, acompanhado de exames neuroradiológicos, como a ressonância magnética e a tomografia de crânio, uma vez feito precocemente, as probabilidades de um melhor tratamento e, consequentemente, prognóstico, tornam-se maiores. (Ross et al., 1995).

O tratamento baseia-se na ressecção total do tumor, mediante a condição clínica. No entanto, para os casos sem condição para intervenção cirúrgica há a possibilidade de radioterapia e quimioterapia. (Lang et al., 2012).

O objetivo desse trabalho consiste no estudo sobre tumores epidermóides em base de crânio, assim como a evolução clínica, apresentação de imagens neuroradiológicas, como também a conduta terapêutica mediante o caso.

**2 METODOLOGIA**

Analisamos e discutimos um caso clínico que surpreende pela evolução de anos de uma lesão da fossa posterior de grandes dimensões associada a extensa destruição óssea e sintomatologia restrita. Trata-se do caso de um paciente do sexo masculino, branco, 71 anos, aposentado. Relato de nos últimos 3 anos ter iniciado com quadro de vertigem recorrente, tendo sido orientado terapêutica com antivertiginoso sem sucesso e os sintomas evoluindo progressivamente. Informa que há alguns meses observou tumoração na região occipital posterior à direita, sendo esta indolor e aspecto de conteúdo líquido. Em decorrência da lesão cística, o paciente foi submetido a intervenção para retirada do cisto, no entanto o ato cirúrgico foi interrompido pelas características osteolíticas e intracraniana, sendo então encaminhado para avaliação e conduta em serviço especializado em neurocirurgia. Durante a avaliação neurocirúrgica, o paciente foi submetido a estudo por tomografia de crânio com janela óssea que evidenciou importante componente osteolítico com destruição occipital infratentorial à direita, estendendo-se à porção petrosa do osso temporal ipsilateral. Os estudos por RNM demonstraram extensa lesão expansiva intracraniana infratentorial à direita, deslocando o hemisfério cerebelar e tronco encefálico, justificando a sintomatologia de desequilíbrio, bem como herniação através da craniolacuna osteolítica para o espaço extracraniano. Sinal com aspecto heterogêneo com perfil hipointenso em T1 e hiperintenso em T2. Diante dos dados clínicos e radiológicos foi indicado tratamento cirúrgico, com planejamento pré-operatório individualizado ao quadro. Optou-se pela realização de uma craniotomia suboccipital infratentorial à direita, com identificação, dissecção e ressecção total da lesão. O aspecto pér-operatório foi de lesão tumor com grande componente lipídico associado a fragmentos de queratina, sugerindo lesão de origem epidermóide. Concluído a ressecção, foi realizado cranioplastia para reconstrução da base do crânio, sendo o ato cirúrgico sem intercorrências e sem evidência de déficit pós-operatório. Os dados histopatológicos foram compatíveis com tumor epidermóide e o paciente foi orientado acompanhamento. A avaliação clínica de controle mostrou-se satisfatória, com ferida em processo de cicatrização adequada e o paciente com recuperação total dos sintomas, reforçando a importância no diagnóstico e conduta adequados.

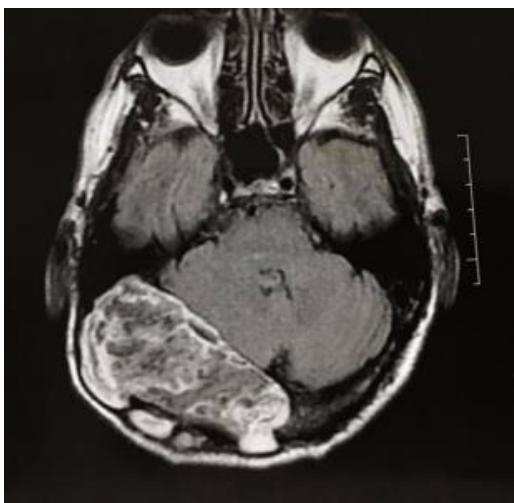


Imagen 1 e 2: Ressonância magnética

Fonte: Imagens cedidas pelo serviço de neurocirurgia do Hospital Cesar Leite (TCLE, TA Foto).

Ambas as imagens apresentadas são uma ressonância magnética, a primeira em um corte axial e a segunda em um corte coronal. Estas evidenciam uma lesão expansiva à direita.

### 3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

O tumor epidermóide pode ser definido como uma cavidade revestida por epitélio, que histologicamente é definido como um lesão benigna, composto elementos ectodérmicos com acúmulo de queratina, juntamente com secreção viscosa, ressaltando que as características podem ser variáveis. Sua aparência, na maioria dos casos, é arredondada, consistente e elevada, localizado no tecido subcutâneo ou intradérmico. Comumente pode ser chamado também, de cisto, com dimensão de 1 a 5 centímetros de diâmetro. (Raheja et al., 2016; Cambruzzi et al., 2011).

Além disso, as células diferenciadas do tumor possuem crescimento e proliferação lento, devido a deposição progressiva de elementos lipídicos e queratinócitos provenientes da descamação epitelial ao redor do tumor. (Cambruzzi et al., 2011).

A etiologia do tumor epidermóide, ainda não é totalmente conhecida, porém sabe-se que origina-se a partir da malformação da camada ectodérmica do sistema nervoso durante a 3<sup>a</sup> e 5<sup>a</sup> semana do desenvolvimento embrionário, no qual o sulco neural não é fechado corretamente ou as vesículas cerebrais secundárias não são formadas devidamente. (Barbieri et al., 2006).

Dados epidemiológicos demonstram acometimento, geralmente, em adultos de 20 a 60 anos, de modo que a lesão corresponde a aproximadamente 2% dos tumores que acometem o sistema nervoso central, sendo relatados raros casos de tumores epidermóides na região de base de crânio e frequentemente são confundidos com outras patologias, ou mesmo traumas nessa região. Os estudos demonstram que a maioria dos tumores são intradiploicos, na região parietal, frontal e occipital. (Pengfei et al., 2009; Gaivas et al., 2011).

O quadro clínico depende da localização do tumor, que por apresentar uma evolução lenta, geralmente é assintomática por um longo período. Ainda assim, as manifestações maiores comuns, quando correm, incluem cefaleia de intensidade variável e abaulamento indolor da região acometida, devido à proeminência da porção óssea, podendo-se observar casos de componente osteolítico demonstrando maior agressividade na evolução. (Ross et., 1995).

Deve-se ressaltar que a compressão de estruturas cerebrais importantes pode gerar sintomas neurológicos mais específicos, principalmente dos pares de nervos cranianos afetados pela expansividade da lesão, quando localizado em base de crânio. Quando há acometimento do VIII par-Vestibuloclear- pode haver diminuição uni ou bilateral da função auditiva, que pode levar ao diagnóstico diferencial de neuroma do acústico, também conhecido como schwannoma vestibular. Quando o tumor se estende até o forame jugular, pode haver o acometimento dos seguintes pares cranianos: IX, X, XI, gerando distúrbios motores e sensitivos. Da mesma forma, pode haver paralisia dos nervos III, IV e VI, que estão associados a motricidade ocular, podendo gerar diplopia e dificuldade da motilidade ocular. (Ross et al., 1995).

Além disso, a expansibilidade do tumor pode causar compressão do parênquima cerebral, gerando distúrbios de fala, aprendizado e comportamento. Quando ocorre a síndrome cerebelar o paciente pode apresentar, principalmente, distúrbios no equilíbrio, como ataxia e apraxia, bem como incoordenação motora. Em casos mais graves, pode ocorrer o rompimento da cápsula tumoral e consequentemente o extravasamento do seu conteúdo para o espaço subaracnóide ou cavidades ventriculares, levando ao quadro de meningite asséptica, podendo ocasionar aracnoidite granulomatosa, que é caracterizada pela inflamação de uma das meninges. (Lang, 2012; Berger et al., 1985).

O diagnóstico pode ser realizado por meio de exames de imagem, assim como a tomográfica computadorizada de crânio (TC), ressonância magnética (RM). (Chen et al., 2006).

A tomografia computadorizada é o exame que apresenta melhor custo-benefício. Por meio desta, é possível identificar a estrutura óssea do crânio, uma vez que as anormalidades ósseas provenientes do tumor e a sua extensão são facilmente identificáveis como uma lesão hipodensa, acompanhada de calcificação e sem edema ao redor. Devido a longa evolução da neoplasia, é possível identificar, também, lesões erosivas no arcabouço ósseo. (Chen et al., 2006; Nagasawa et al., 2011).

A ressonância magnética com contraste é o exame preferencial, justamente por ter a capacidade de identificar lesões em partes moles, como no parênquima cerebral. Quando mensurada em T1 encontra-se uma lesão homogênea com sinal hipointenso, que pode identificar septos internos e zonas hiperdensas de acordo com a quantificação do conteúdo proteico presente. É um exame importante para diagnósticos diferenciais, devido à alta resolutividade. (Chen et al., 2006; Sirin et al., 2005; Hao et al., 2010).

Já a angiografia é restrita ao uso de identificação de casos em que há lesões vasculares que necessitem de embolização pré-operatória, muito utilizada em casos que seja necessário obstruir alguma artéria para provocar a necrose de células neoplásicas de algum tumor localizado. (Chen et al., 2006).

O diagnóstico diferencial para o tumor epidermóide é fundamental para que haja o devido tratamento e, consequentemente, uma melhor evolução clínica. Por isso, é importante que doenças como diabetes mellitus, granuloma eosinofílico, hematomas subdurais, cistos ósseos, meningites crônicas, acidente vascular cerebral (AVC), esclerose múltipla, metástase intradiploica e demais anormalidades ósseas, que comumente causam sintomas neurológicos e acometimento de nervos cranianos, sejam excluídas e não confundidas com a neoplasia em questão. (Tampieri et al., 1989; Han et al., 2005; Jakubowski et al., 1997).

O tratamento mais indicado para neoplasia é a ressecção completa da lesão, por meio de uma craniotomia ou craniectomia, porém torna-se necessário o cumprimento de alguns critérios, como determinar a localização do tumor, se está aderido ou não a estruturas adjacentes, como vasos e nervos. Além disso, é fundamental considerar a idade e a condição clínica do paciente para a realização do procedimento neurocirúrgico, uma vez que pacientes em idade avançada podem apresentar comorbidades e alterações significativas no aparelho cardiovascular, hepático e renal, além de distúrbios no metabolismo geral, estes que podem influenciar no quadro pós operatório, além de causar complicações. Após a realização cirúrgica, de acordo com a extensão da lesão e a necessidade, pode ser realizada a cranioplastia, para reconstrução e reparação óssea. (Boyko et al., 1994; Guridi et al., 1990; Francel et al., 2002).

Este tipo de tratamento apresenta o melhor prognóstico, uma vez que permite a descompressão de possíveis estruturas e, consequentemente, redução parcial ou total dos sintomas previos. Ainda assim, é importante que após a cirurgia o paciente permaneça em observação e, posteriormente, tenha o acompanhamento clínico conforme à evolução do quadro. (Pollock et al., 2000; Rocha Jr. et al., 2003).

## 4 CONCLUSÃO

O tumor epidermóide de base de crânio é um tipo de neoplasia que atinge, geralmente, pacientes com idade mais avançada, o que exige um suporte multidisciplinar priorizando um diagnóstico precoce para minimizar os possíveis danos que a extensão do tumor pode causar ao paciente. Da mesma forma, é imprescindível que haja o conhecimento da evolução clínica da doença, para que a partir desse ponto sejam levantados diagnósticos diferenciais e, assim, realizada uma intervenção imediata afim de interromper o crescimento do tumor.

## 5 REFERÊNCIAS

ALBERIONE, F. et al. Quiste epidermoide intradiploico infratentorial gigante. **Neurocirugía**, v. 18, n. 5, p. 423-426, 2007.

ANDRADE, G.C. et al. Cerebral amyloid angiopathy presenting as a brain tumor: case report. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 64, n. 1, p. 153-156, 2006.

BARBIERI, R.L. et al. Cisto epidermóide: relato de caso. **ConScientiae Saúde**. São Paulo, v. 5, 2006.

BERGER, M.S.; WILSON, Charles B. Epidermoid cysts of the posterior fossa. **Journal of neurosurgery**, v. 62, n. 2, p. 214-219, 1985.

BORHA, A. et al. Giant extradural epidermoid cyst of the posterior fossa. **Neuro-Chirurgie**, v. 51, n. 6, p. 599-603, 2005.

BOYKO, O.B.; SCOTT, J.A.; MULLER, J. Intradiploic epidermoid cyst of the skull: Case report. **Neuroradiology**, v. 36, n. 3, p. 226-227, 1994.

CAMBRUZZI, E. et al. Epidermoid cyst of the posterior fossa: a case report. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 47, n. 1, p. 79-82, 2011.

CHEN, C.Y. et al. Intracranial epidermoid cyst with hemorrhage: MR imaging findings. **American journal of neuroradiology**, v. 27, n. 2, p. 427-429, 2006.

FRANCEL, P.C.; BHATTACHARJEE, Sumon; TOMPKINS, Paul. Skull base approaches and gamma knife radiosurgery for multimodality treatment of skull base tumors. **Special Supplements**, v. 97, p. 674-676, 2002.

GAIVAS, S. et al. Intradiploic epidermoid cyst of the skull. Case report. **Romanian Neurosurg**, v. 18, p. 2, 2011.

GE, Pengfei et al. Recurrent epidermoid cyst with malignant transformation into squamous cell carcinoma. **Neurologia medico-chirurgica**, v. 49, n. 9, p. 442-444, 2009.

GURIDI, J.; OLLIER, J.; AGUILERA, F. Giant intradiploic epidermoid tumor of the occipital bone: Case report. **Neurosurgery**, v. 27, n. 6, p. 978-981, 1990.

HAN, G.Y et al. Intradiploic epidermoid cyst of the skull. **J Korean Neurosurg Soc**, v. 38, p. 69-70, 2005.

HAO, S. et al. Natural malignant transformation of an intracranial epidermoid cyst. **Journal of the Formosan Medical Association**, v. 109, n. 5, p. 390-396, 2010.

JAKUBOWSKI, E. et al. Intradiploic epidermoid cyst of the frontal bone presenting with tension pneumocephalus. **Acta neurochirurgica**, v. 139, n. 1, p. 86-87, 1997.

LANG, J. **Clinical Anatomy of the Head: Neurocranium- Orbit- Craniocervical Regions**. Springer Science & Business Media, 2012.

MAFFAZZONI, D.R. et al. Carcinoma originated from intracranial epidermoid cyst: report of one case. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 44, n. 4, p. 391-394, 1986.

MORENO-JIMENEZ, S. et al. Intracranial epidermoid cyst in a single Mexican institution, experience of over 16-years. **Patología Revista Latinoamericana**, v. 50, n. 3, p. 182-189, 2012.

NAGASAWA, D. et al. Clinical characteristics and diagnostic imaging of epidermoid tumors. **Journal of Clinical Neuroscience**, v. 18, n. 9, p. 1158-1162, 2011.

POLLOCK, B. E.; STAFFORD, S. L.; LINK, M. J. Gamma knife radiosurgery for skull base meningiomas. **Neurosurgery Clinics of North America**, v. 11, n. 4, p. 659-666, 2000.

RAHEJA, A. et al. Primary intracranial epidermoid carcinoma with diffuse leptomeningeal carcinomatosis: report of two cases. **World neurosurgery**, v. 88, p. 692. e9-692. e16, 2016.

ROCHA JÚNIOR, M.A et al. Tumor epidermóide intramedular: relato de caso. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, [s.l.], v. 61, n. 3, p.867-869, set. 2003.

ROSS, D.A.; SASAKI, C.T. Pathology of tumors of the cranial base. **Clinics in plastic surgery**, v. 22, n.3, p. 407-416, 1995.

SIRIN, S. et al. Imaging of posterior fossa epidermoid tumors. **Clinical neurology and neurosurgery**, v. 107, n. 6, p. 461-467, 2005.

TAMPIERI, D.; MELANSON, D.; ETHIER, R. MR imaging of epidermoid cysts. **American journal of neuroradiology**, v. 10, n. 2, p. 351-356, 1989.