

## TUMORES CONGÊNITOS DO SISTEMA NERVOSO

### I — CISTOS EPIDERMÓIDES E DERMÓIDES

HORÁCIO MARTINS CANELAS \*

OSWALDO RICCIARDI CRUZ \*\*

ROLANDO A. TENUTO \*\*\*

Os tumores congênitos do sistema nervoso compreendem, além dos angiomas, um grupo derivado de estruturas primitivas que normalmente sofrem regressão — os cordomas e os tumores do ducto hipofisário — e outro grupo constituído por neoplasias originadas de inclusões, de ectopias de tecidos encontrados normalmente no adulto, porém, situados fora do sistema nervoso.

Modificando ligeiramente a classificação de Sweet<sup>33</sup>, o segundo grupo pode ser dividido em: a) tumores de origem ectodérmica, englobando os *epidermóides* (derivados do epitélio malpighiano) e os *dermóides* (possuindo também elementos do derma, com pêlos, glândulas sebáceas, unhas, dentes e, às vêzes, elementos nervosos); b) tumores de origem ecto e mesodérmica, ou sejam os *teratóides*, que contêm, portanto, além dos elementos já referidos, tecido conjuntivo (estroma), cartilagem, osso, tecido areolar e gordura; c) tumores derivados dos três folhetos germinativos, isto é, os *teratomas*, que possuem, afora os elementos precedentes, estruturas endodérmicas, constituídas por epitélio ciliar ou glandular.

Dentro do grupo de tumores intracranianos originados de inclusões embrionárias, os cistos epidermóides são as formas mais freqüentes. Na série de 1.936 casos de Cushing (cit. por Brock e Klenke<sup>34</sup>) havia 11 epidermóides, 3 dermóides e 4 teratomas. Entre cerca de 450 casos do Instituto Neurológico de Nova York<sup>3</sup> havia 4 epidermóides, 2 dermóides e nenhum teratoma. Peyton e Baker<sup>27</sup> relataram 9 casos de epidermóide, 1 de dermóide e 4 de teratoma.

---

Trabalho da Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da USP (Serviço do Prof. Adherbal Tolosa), apresentado em 5 maio 1960 ao Departamento de Neuro-psiquiatria da Associação Paulista de Medicina.

\* Assistente-Docente. \*\* Assistente extranumerário. \*\*\* Docente-Livre e Chefe da Secção de Neurocirurgia.

Dessas cifras ressalta a extrema raridade dessas neoplasias. Os cistos epidermóides constituem 0,2 a 1,0% dos tumores intracranianos, segundo estatísticas de diversos autores. Na Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, entre 620 tumores intracranianos registrados de janeiro 1945 a maio 1960, foram observados apenas 9 epidermóides intracranianos, ou seja a freqüência de 1,45%. A localização espinal é mais rara entre estes tumores, porém, de 110 casos de tumores medulares observados em nosso Serviço, no mesmo período, há 3 de cisto epidermóide, resultando na freqüência de 0,91%. Os cistos dermóides foram muito mais raros (apenas 2 casos), assim como os teratomas (um caso, a ser publicado por Lefèvre e col.<sup>19</sup>).

A maior freqüência relativa (4 a 8 para 1) dos epidermóides intracranianos em relação aos dermóides é referida pela generalidade dos autores<sup>13, 15, 21, 27, 32</sup> e também foi evidenciada em nosso material (9:1). Na localização medular costumam predominar os cistos dermóides.

Não bastasse a raridade dos registros de cistos dermóides e epidermóides na literatura, constituiriam suficientes justificativas para o presente trabalho: a — ressaltar novamente, em nosso meio, o verdadeiro conceito etiopatogênico destes tumores; b — chamar a atenção para um processo neoplásico passível de cura (ressecção total) ou de prolongada remissão (ressecção subcapsular ou parcial); c — salientar alguns aspectos do diagnóstico pouco mencionados na literatura (alterações do líquido cefalorraqueano).

A literatura aponta o caso de Verattus (1745) como o primeiro registro de cisto dermóide do sistema nervoso: tratava-se de tumor do tamanho de uma amêndoa, localizado na parte anterior do ventrículo lateral esquerdo<sup>3</sup>. Segue-se-lhe o caso de Morgagni (1764), também de cisto dermóide, situado próximo da sela turca<sup>3</sup>. O caso de Dumeril (1807) teria sido o primeiro cisto epidermóide do sistema nervoso registrado na literatura<sup>26</sup>. Le Prestre (1828) fez a primeira descrição pormenorizada de um "tumor adipoceriforme" do sistema nervoso<sup>20</sup>. Em 1829, Cruveilhier<sup>7</sup> reuniu três casos de cisto epidermóide intracraniano (os de Dumeril e Le Prestre e um pessoal) e criou a denominação de "tumor perláceo", ainda corrente. Em 1838, Johannes Müller<sup>25</sup> observou a primeira localização diplóica e propôs o nome de "colesteatoma", embora Cruveilhier já tivesse identificado a presença de cristais de colesterol no interior dos cistos.

Seguiram-se, entre outros, os trabalhos de von Remak<sup>30</sup> e Virchow<sup>26</sup>, que se salientam pelos estudos sobre a etiopatogenia, divergindo entre a origem endotelial com metaplasia (Virchow) e o desenvolvimento do cisto a partir de um epitélio aberrante (von Remak).

Em 1897, Boström<sup>2</sup>, baseado no estudo de 32 casos publicados, analisou comparativamente os tumores dermóides e epidermóides, demonstrando a existência de formas de transição. Admitia a inclusão cutânea, provavelmente contemporânea ao fechamento do canal neural ou à formação das vesículas cerebrais. Nos cistos dermóides a inclusão ocorre em fase embrionária mais precoce.

Sobressaem ulteriormente os trabalhos de Bailey<sup>1</sup>, Cushing<sup>16</sup>, Critchley e Ferguson<sup>6</sup>, Olivecrona<sup>26</sup> e Mahoney<sup>22</sup>. Em 1957, Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> publicaram monografia em que são apresentados 100 casos de epidermóides intracranianos, coletados entre os de vários Serviços de Neurocirurgia da Europa.

Não obstante a extensa literatura sôbre o assunto, ainda hoje, quem se defronta pela primeira vez com o problema sente-se embaraçado ante a confusão existente entre os autores quanto à identidade ou autonomia dos t ermos colesteatoma, tumor perl aceo, cisto derm oide e cisto epiderm oide. Os que mais se dedicaram ao tema preferem distinguir entre epiderm oides e derm oides e, por outro lado, rejeitam a designa  o de colesteatoma.   indubit avel que: a) os cistos derm oides e epiderm oides divergem dos pontos de vista embriog enico e histol ogico, embora haja formas de transi  o ou mistas; b) a exist ncia de degenera  o ateromatosa do conte do d esses tumores, levando ao ac mulo de subst ncias colester licas, nem constitui o car ter fundamental nem lhes   privativa; c) os colesteatomas do ouvido m dio, seja p s-inflamat orios (pseudo-colesteatomas ou colesteatoses<sup>14</sup>), seja branquiog enicos, reconhecem processo etiopatog enico diverso dos cistos primitivos do sistema nervoso central<sup>20</sup>. Por outro lado, a designa  o de tumor perl aceo n o nos parece preferivel, pois se baseia num dado macrosc pico, enquanto a de tumor epiderm oide deriva da natureza histol gica e se relaciona, portanto, com sua origem.

Embora em numerosas observa  es haja refer ncia ao fato de *traumatismos* precederem o desenvolvimento d esses tumores, admite-se que, em geral,  sse fator apenas desperta a aten  o dos pacientes para uma condi  o preexistente ou, quando muito, acelera a evolu  o de um tumor inaparente. Love e Kernohan<sup>21</sup> n o admitem que os traumas possam deslocar, para o interior do cr nio ou para a d iploe, tecido epitelial que ulteriormente se desenvolveria como uma ectopia embrion ria. Contudo, recentemente, Choremis e col.<sup>5</sup> relataram 6 casos de cistos epiderm oides espinais, sem qualquer malforma  o  ssea ou cut nea suprajacente, prov velmente relacionados com repetidas pun  es lombares para a introdu  o de medicamentos no tratamento de neurotuberculose.

Do ponto de vista *an tomo-patol gico*, os cistos epiderm oides se caracterizam como um processo expansivo, desprovido de fen menos pr priamente neopl sicos, produzido pela "evolu  o de um ep t lio pavimentar de aspecto malpighiano e cut neo, cuja multiplica  o centripeta ocasiona o ac mulo de destro os ceratinizados e mortificados" e constitui antes uma "disceratoplasia local" que um tumor (Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup>). Assim,   preferivel denomin -los cistos e n o tumores epiderm oides. No quadro histopatol gico dos cistos derm oides nota-se, al m d esses fatos, o comparecimento de elementos derivados do derma (folliculos pilosos, gl ndulas seb ceas).  stes caracteres gerais explicam a lentid o do desenvolvimento e a extrema raridade das eros es  sseas provocadas por  sses cistos.

Entre as *complica  es* dos cistos epiderm oides e derm oides mencionam-se: 1) rotura da membrana envolvente, em casos de liqu fa  o do conte do tumoral; 2) desenvolvimento simult neo de um tumor maligno, como ocor-

	Caso	Nome	Reg. HC	Idade (anos)	Sexo	Côr	Duração (anos)
EPIDERMÓIDES	1	AF	398501	21	F	B	4
	2	JGL	409429	38	F	B	2
	3	MPS	538182	29	F	B	3
	4	JAS	270838	25	M	P	1
	5	LP	435183	22	F	B	1
	6	AV	142735	28	F	B	2/3
	7	JL	511277	48	M	B	1
	8	AM	317155	25	M	B	7
	9	AO	006563	34	M	B	7
	10	LRS	2128 BP	5	F	B	1
	11	GC	442321	9	M	B	1
	12	JFB	548233	32	F	B	1/2
DERMÓIDES	13	UFF	135000	1	M	B	1/2
	14	DF	516201	24	F	B	1/2

Quadro 1 — Material. \* Submetido a duas craniotomias (puncção de abscesso intraselar). \*\* Abertura da lamina terminalis. Legenda: 0, ausente; NO, não operado; C, craniotomia; L, laminectomia; M, masculino; F, feminino; B, branca; P, preta; BP, registro no Hospital da Real e Benemerita Sociedade de Beneficência Portuguesa (paciente da clínica particular de um de nós, R. A. T.).

	<i>Sintomatologia neurológica</i>	<i>Hipertensão intracraniana</i>	<i>Diagnóstico radiológico</i>	<i>Território vascular</i>	<i>Operação</i>	<i>Resultado</i>
	Infundíbulo-hipofisária	0	Craniograma Iodoventr.	Carotídeo (quiasmát.)	NO	Óbito
	Infundíbulo-hipofisária	+	Craniograma Pneumocist. Angiografia	Carotídeo (quiasmát.)	C*	Óbito
	Hipotálamo posterior	+	—	Carotídeo (infundib.)	C**	Óbito
	Ausente	+	Angiografia	Carotídeo (silviano)	C	Melhorado
	Hemiplegia	+	Angiografia	Carotídeo (silviano)	C	Melhorado
	S. cerebelar V-VII-VIII	+	Pneumovent.	Vert.-bas. (pontocer.)	NO	Óbito
	S. cerebelar VII-VIII	+	Iodoventr.	Vert.-bas. (pontocer.)	C	Óbito
	S. cerebelar S. piramidal V-VIII-IX-X-XII	+	Iodoventr.	Vert.-bas. (pontocer.)	C	Melhorado
	S. cerebelar S. piramidal	0	—	Coriódio (infratent.)	NO	Óbito
	Paraparesia crural T <sub>12</sub>	0	Mielografia	Radiculo-medular	L	Melhorado
	Monoparesia crural T <sub>12</sub>	0	Mielografia	Radiculo-medular	L	Melhorado
	Paraplegia crural T <sub>8</sub>	0	Mielografia	Medular	L	Melhorado
	Tumoração occipital	0	Craniograma	Diplóico	C	Curado
	Paraplegia crural L <sub>2</sub>	0	Espondilogr.	Radiculo-medular	L	Melhorado

reu em nosso caso 3; 3) infecção do conteúdo cístico, verificada em nossos casos 2 e 14.

#### CISTOS EPIDERMÓIDES

Estes tumores têm *sede* muito variável: intracraniana, diplóica e espinal. A freqüência decresce nessa ordem. Entre os epidermóides intracranianos, Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> consideram como sítios de predileção a região basilar (75% de seus casos), o ângulo pontocerebelar, a região supra-selar e as cavidades ventriculares. Os epidermóides espinais, de que apresentamos 3 casos, são excepcionais: em 1950, a propósito de 2 casos pessoais, Pimenta e col.<sup>28</sup> referem ter computado apenas 26 registros na literatura.

Os epidermóides se localizam no espaço subdural e não no subaracnóideo, o que explica a fácil clivagem e, por outro lado, apresentam fortes aderências com os vasos. Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> frisam a distribuição topográfica dos cistos epidermóides intracranianos ao longo dos grandes eixos vasculares do encéfalo, sugerindo que a migração da inclusão epitelial obedeça a um determinismo vascular. Tal fato levou-os a classificar topograficamente os epidermóides encefálicos em carotídeos, vertebrais e corióideos.

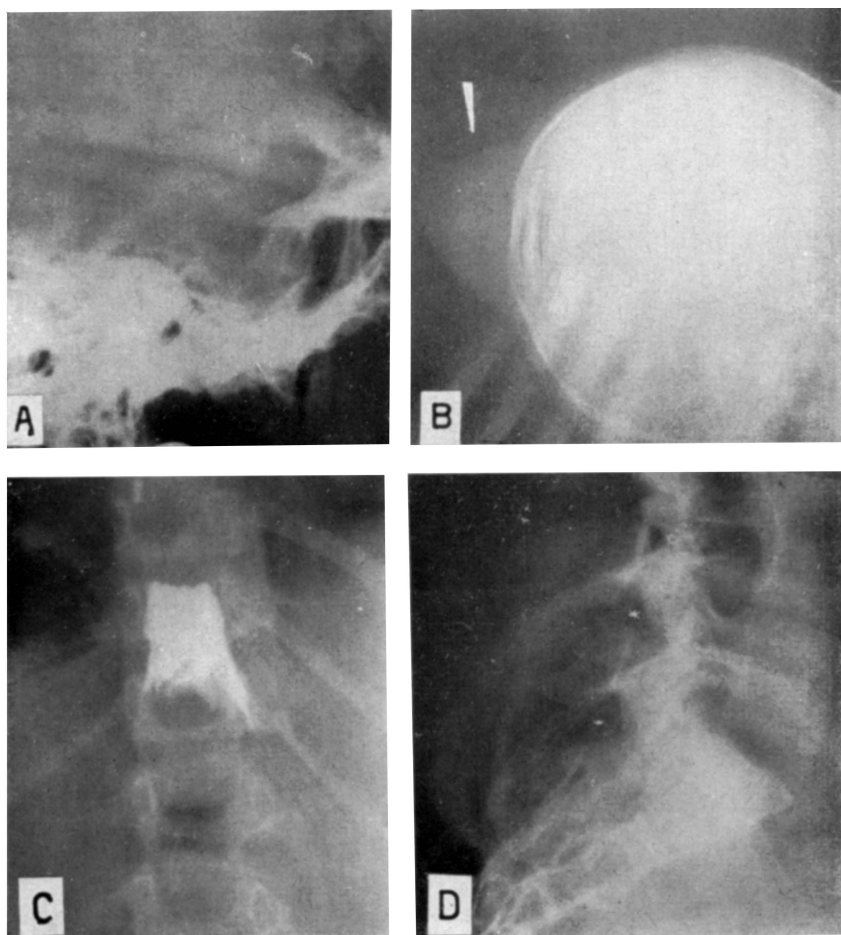
Os cistos epidermóides constituem tumores do adulto jovem: cerca de metade dos casos incide dos 20 aos 40 anos (Henschen<sup>12</sup>). Não há incidência preferencial quanto ao sexo.

Caráter *clínico* geral de grande importância é a lentidão de seu desenvolvimento, geralmente da ordem de vários anos, embora haja casos excepcionais de evolução rápida e, mesmo, de início abrupto.

*Nosso material*\* (quadro 1, figs. 1AC e 2ABD) é constituído por 12 casos de cistos epidermóides, sendo 9 intracranianos e 3 espinais. As idades variaram entre 5 e 48 anos (média etária: 26 anos); 5 pacientes pertenciam ao sexo masculino e 7 ao feminino; 11 eram brancos e 1, preto. A duração da sintomatologia variou entre 6 meses e 7 anos, a média sendo igual nos intracranianos e nos espinais (3 anos). A síndrome de hipertensão intracraniana foi comprovada em 7 dos 9 casos de epidermóides intracranianos. O exame neurorradiológico conduziu ao diagnóstico genérico de tumor em todos os 7 casos de epidermóides intracranianos em que foi praticado; nas localizações supratentoriais foi realizada preferencialmente a carótido-angiografia e, nas infratentoriais, a iodoventriculografia. Nos casos de epidermóides espinais, a perimielografia indicou o nível do bloqueio e, em dois casos, revelou também nítido alargamento do canal raqueano (fig. 1C).

---

\* Os casos 9 e 11 já foram registrados, respectivamente, por Melaragno<sup>24</sup> e Lefèvre e col.<sup>18</sup>.



*Fig. 1 — Em A, erosão do soalho selar e clinóides posteriores (caso 2). Em B, craniograma do caso 13 (cisto dermóide diplóico), mostrando a tumoração occipital (seta) e o afastamento das tábuas ósseas. Em C, perimielografia do caso 11, mostrando parada do contraste ao nível de  $T_{12}$  e alargamento do canal raqueano. Em D, espondilograma do caso 14, mostrando erosão uniforme da face posterior do corpo vertebral de  $L_1$ .*

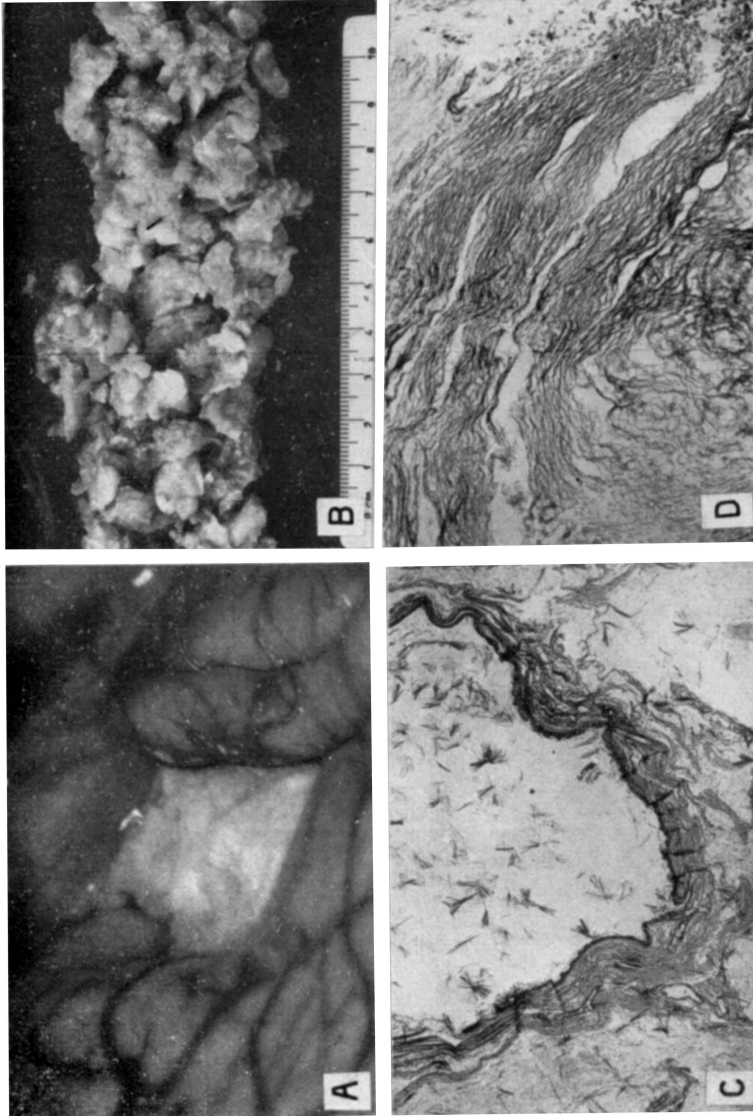


Fig. 2 — Em A, aspecto macroscópico intra-operatório de cisto epidermóide (caso 4). Em B, fragmentos intracapsulares de cisto epidermóide extirpado da região pontocerebelar (caso 8). Em C, aspecto histológico característico de cisto dermóide (caso 13). Em D, aspecto histológico do material intracapsular de cisto epidermóide (caso 8).



*Particularidades clínicas dos epidermóides segundo a topografia*

*Cistos epidermóides intracranianos* — a) Os cistos do território carotídeo compreendem, segundo Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup>, um grupo mediano (com as variedades quiasmática e infundibular) e outro lateral (variedades para-selar e silviana).

Na variedade quiasmática configura-se geralmente a seguinte síndrome: atrofia óptica progressiva, uni ou bilateral; perda dos hemisferos temporais, uni ou bilateral; ausência de hipertensão intracraniana; ausência de sinais hipofisários; sela turca radiologicamente normal; paciente com idade em torno de 30 anos. Em nossas duas observações desta variedade (casos 1 e 2), contudo, os sinais infundíbulo-hipofisários e as alterações radiológicas da sela turca eram evidentes; a síndrome de hipertensão intracraniana era flagrante no caso 2. Na variedade infundibular, pelo contrário, há sinais de hipertensão intracraniana; hemianopsia bitemporal ou homônima contralateral; sela turca também normal; ausência de distúrbios hipofisários; imagem ventriculográfica de amputação da porção anterior do III ventrículo; é freqüente a associação de hemiplegia, provavelmente, segundo cremos, por comprometimento da artéria coriáidea anterior. Em nosso caso 3 havia sinais de hipertensão intracraniana e uma síndrome de lesão do hipotálamo posterior; sela turca normal.

A sintomatologia do grupo lateral não é tão bem definida quanto a do grupo mediano e o diagnóstico de cisto epidermóide só pode ser feito pela cirurgia. Na variedade para-selar o cisto desenvolve-se em contato com o seio cavernoso e o cavo de Meckel; geralmente se verifica associação de crises epilépticas, atrofia óptica unilateral ou paralisia do oculomotor; de regra, não há sinais de hipertensão intracraniana; a possível confusão com aneurisma da carótida (supraclínóideo) ou da comunicante posterior, é afastada pela arteriografia. Na variedade silviana os sintomas podem ser de tumor frontal ou temporal e somente a longa evolução e a pouca idade do paciente podem evocar a suspeita de cisto epidermóide; é particularmente difícil o diagnóstico diferencial com os meningiomas dessa região; apenas em 1:6 casos de Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> havia hemiplegia, que, entretanto, estava presente em um de nossos 2 casos desta variedade.

b) Os cistos epidermóides do território vértebro-basilar são divididos em um grupo lateral (variedades pontocerebelar e cerebelar) e outro mediano (variedade basilar)<sup>20</sup>.

Na variedade pontocerebelar podem constituir-se formas caracterizadas apenas por trigeminalgia. Na maioria das vezes, porém, completa-se o quadro dos tumores do ângulo pontocerebelar, que aqui apresenta os seguintes característicos: idade em torno de 30 anos; ausência de hipertensão intracraniana, apesar da longa evolução (em nossos 3 casos, contudo, era nítida a síndrome hipertensiva); ausência de sinais radiológicos de lesão da pirâ-

mide petrosa (em nosso caso 8 a radiografia na posição de Stenvers revelou amputação do rochedo e perda de nitidez do meato acústico interno). Na variedade cerebelar os sintomas são de tumor do cerebelo e apenas a ausência de hipertensão intracraniana e a idade do paciente poderão levantar a hipótese de cisto epidermóide.

No grupo mediano, Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> alinham os casos da variedade basilar sem sinais de tumor pontocerebelar; em um de seus casos constituiu-se uma síndrome unilateral global dos nervos cranianos; a ausência de lesões ósseas na base do crânio orienta no sentido do cisto epidermóide.

c) Os cistos epidermóides coriáceos ou intraventriculares abrangem um grupo supra e outro infratentorial, ambos de descrição relativamente recente.

No grupo supratentorial o edema de papila ocorreu em metade dos casos de Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup>. Estes autores salientam as alterações pneumo-ventriculográficas, que consideram mesmo patognômicas; descritas por Krieg<sup>19</sup>, foram valorizadas por Dyke e Davidoff<sup>9</sup> e consistem em sinais indiretos da presença do cisto epidermóide (deslocamentos ou deformações das cavidades em que se alojam) e sinais diretos, típicos, representados por imagens em miolo de pão, em esponja ou em colméia, devidas ao acúmulo de ar em torno da superfície irregular do cisto, que só em alguns pontos entra em contato com a parede ventricular.

Na maioria dos cistos epidermóides coriáceos infratentoriais a sintomatologia é vermiana, não havendo, geralmente, sinais de comprometimento do soalho do IV ventrículo. No caso 9 a síndrome cerebelar era global e se associava a sinais piramidais. Segundo Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup>, os exames radiológicos não são patognômicos, nestes casos.

*Cistos epidermóides diplóicos* — Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> consideram uma variedade orbitária e outra calvariana. A primeira se caracteriza por exoftalmo não pulsátil, com deslocamento do globo ocular para baixo e para dentro, sem lesão do nervo óptico ou dos motores oculares; radiologicamente, observa-se uma lacuna arredondada, geralmente não trabeculada, com limites nítidos, situada na parte lateral do teto da órbita. A variedade calvariana, mais rara, se apresenta como uma tumoração de volume variável, depressível, embora a base de implantação seja de consistência óssea. É indolor. Sinais de compressão encefálica são raros. As imagens radiológicas são uniloculares, de bordos nítidos, festonados ou ondulados.

Além dos caracteres radiológicos especiais condicionados pelas particularidades topográficas dos epidermóides intracranianos, deve salientar-se a possibilidade de se observarem calcificações, aspecto encontrado por Keville e Wise<sup>15</sup> em 7 de seus 18 casos.

*Cistos epidermóides espinais* — Determinam quadro de compressão radicular e/ou medular, de longa evolução, em adulto jovem. A associação

com outros distúrbios do desenvolvimento (por exemplo, espinha bífida manifesta ou oculta) pode acenar para o diagnóstico. O espondilograma revela alargamento difuso e fusiforme do canal raqueano (fig. 1C) com erosão das superfícies posteriores dos corpos vertebrais, adelgaçamento das lâminas e estreitamento dos pedículos com aumento dos espaços interpediculares, além de eventual espinha bífida (French e Peyton<sup>10</sup>).

#### CISTOS DERMÓIDES

Os caracteres clínicos e radiológicos dos cistos dermóides são quase superponíveis aos dos epidermóides. Entretanto, certas particularidades permitem distingui-los, do ponto de vista clínico: a) os dermóides surgem mais precocemente, pois cêrca de metade dos casos se manifesta nas duas primeiras décadas<sup>33</sup>; b) a associação com manifestações disráficas é mais freqüente nos dermóides<sup>29, 31</sup>; c) o caráter cístico é também mais encontrado nesta variedade<sup>6, 29, 31</sup>; d) a multiplicidade é mais freqüente nos epidermóides<sup>29, 31</sup>; e) os dermóides intracranianos podem atingir volume relativamente maior que os epidermóides e freqüentemente comprimem os hemisférios cerebrais, particularmente o lobo temporal<sup>29</sup>; f) nos dermóides a localização pontocerebelar é muito rara<sup>15</sup> e a diplóica é excepcional<sup>31, 35</sup>; g) enquanto a sede intracraniana é incomum nos dermóides, a topografia espinal é ligeiramente mais freqüente nestes que nos epidermóides<sup>31, 32, 35</sup>.

Consigne-se, por fim, que há, não só as já referidas formas de transição entre cistos epidermóides e dermóides<sup>2</sup>, como a possibilidade da coexistência de ambos; tal se verificava no caso de Trachtenberg<sup>34</sup>, em que a necropsia, além de vários epidermóides intracranianos, revelou numerosos cistos medulares, uns epidermóides e outros dermóides.

Nosso *material* (quadro 1, figs. 1BD e 2C) consta apenas de 2 casos de cistos dermóides. Em um dêles tratava-se de um cisto dipóico, eventualidade muito rara (figs. 1B e 2C). O outro caso, de localização medular (L<sub>2</sub>), complicara-se com infecção e à punção lombar fôra aspirado material purulento, o que poderia fazer pensar em abscesso epidural, não fôssem as alterações radiológicas visíveis no espondilograma (fig. 1D).

#### ALTERAÇÕES DO LÍQUIDO CEFALORRAQUEANO

Queremos salientar, a propósito de nossos casos, o interesse que podem assumir as alterações liquóricas, assunto sôbre o qual é quase omissa a literatura. Elevação da taxa de proteínas tem sido encontrada em alguns casos<sup>15</sup>. Brock e Klenke<sup>3</sup>, fazendo a revisão de 39 casos de cistos dermóides intracranianos, referem o encontro de gordura no líquido dos casos de Raymond, Alquier e Courtellemont e de Lua. Porém, em 3 de nossos 12 casos de cistos epidermóides havia alterações do líquido cefalorraqueano de

caráter particular, provavelmente decorrentes do elevado teor de colesterol\*, que induziram a erros diagnósticos e, conseqüentemente, à prática de terapêuticas inadequadas.

No caso 8 (epidermóide vértebro-basilar determinando uma síndrome do ângulo pontocerebelar), o primeiro exame de líquor revelou: punção suboccipital, pressão inicial 20 cm de água, líquor límpido e incolor, 373,3 células/mm<sup>3</sup> (linfócitos 75%, monócitos 18%, polimorfonucleares eosinófilos 3%, mononucleares eosinófilos 4%, granações eosinófilas livres), proteínas 20 mg/100 ml, reações de Pandy e Nonne positivas, reação do benjoim com desvio à esquerda; o restante, inclusive reações de fixação do complemento para sífilis e cisticercose, normal. O segundo exame de líquor, realizado 6 anos após, quando o paciente retornou ao Serviço, ainda mostrou alterações de tipo parenquimatoso, porém, não foram encontradas células eosinófilas. Havia, pois, neste caso, intensas alterações liquóricas que levariam a pensar em neuroparasitose.

No caso 9 (cisto epidermóide localizado no interior do IV ventrículo e caracterizado por sinais piramidais associados a uma síndrome cerebelar global), o primeiro exame de líquido revelou positividade isolada das reações de Wassermann e Meinicke. Tanto bastou, naquela ocasião, para que o paciente fosse submetido a tratamento antilúético por duas vezes, inclusive malarioterapia.

No caso 11 (epidermóide radiculomedular torácico), o primeiro exame de líquor revelou: punção lombar, pressão inicial 16 cm de água, bloqueio parcial pela manobra de Stookey-Queckenstedt, líquor límpido e incolor, 0 célula, proteínas 40 mg/100 ml, reações de Pandy e Nonne positivas, reação de Takata-Ara positiva (tipo misto), reação do benjoim 00001.22222.21000.0, reação de Wassermann negativa com 1 ml, reação de Weinberg fortemente positiva com 1 ml. O segundo exame revelou maior taxa de proteínas totais (280 mg/100 ml), reação de Pandy fortemente positiva, reação de Wassermann negativa com 1 ml, reação de Weinberg fortemente positiva com 0,5 ml. Elemento elucidativo foi fornecido pela electroforese das proteínas liquóricas, que evidenciou as seguintes taxas: albumina 69%, globulina  $\alpha_1$  3%,  $\alpha_2$  8%,  $\beta$  12%,  $\gamma$  8%; a acentuada elevação do teor de albumina indicava que se tratava de líquido de estase e a normalidade da globulina  $\gamma$  apontava contra a especificidade da reação de fixação de complemento para cisticercose. Apesar disso, foi estabelecido o diagnóstico de cisticercose intra-raqueana. No terceiro exame de líquor, realizado 15 dias após a extirpação do tumor, a reação de fixação do complemento para cisticercose já era negativa.

---

\* Infelizmente, em nenhum destes casos foi realizada a dosagem do colesterol no líquido cefalorraqueano; cremos que, ante a suspeita de cisto dermóide ou epidermóide do sistema nervoso, esta determinação poderá, eventualmente, contribuir para o esclarecimento do diagnóstico.

## TRATAMENTO E RESULTADOS

Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup> advertem contra a tentativa de retirada em bloco do tumor, pelo perigo de rotura do cisto e disseminação de seu conteúdo, capaz de determinar graves reações meníngeas. Aconselham punccionar o cisto, incisá-lo e depois curetá-lo.

Embora se deva tentar a retirada total da cápsula, que constitui a única estrutura viva do tumor<sup>4, 8b, 16, 29</sup>, não se deve fazê-lo a todo o risco, pois, nos cistos intracranianos são freqüentes as aderências com os nervos e o quiasma óptico e os vasos da base.

As vias de acesso e a técnica de excisão variam, evidentemente, com as diversas localizações e serão as adotadas em relação a outras neoplasias de caracteres semelhantes.

Nos cistos intracranianos em geral a mortalidade oscila entre 15% (Tytus e Pennybacker<sup>35</sup>) e 33% (Grant e Austin<sup>11</sup>). Na série de Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup>, referente a epidermóides encefálicos, as cifras de mortalidade foram as seguintes: grupo carotídeo, 20%; grupo vértebro-basilar, 53%; grupo corióideo, 40%. Nas localizações diplóicas, a mortalidade é praticamente nula. Quanto aos cistos espinais, não encontramos dados estatísticos sobre os resultados cirúrgicos, que, entretanto, podem ser previstos como muito favoráveis.

Em nossos 14 casos de cistos epidermóides e dermóides, registramos 6 óbitos. Dois pacientes faleceram no pré-operatório (casos 1 e 6) e três no pós-operatório (casos 2, 3 e 7). O paciente A.O. (caso 9) com cisto epidermóide intraventricular infratentorial, faleceu durante o pós-operatório de gastrectomia; neste caso, o tumor rombencefálico só foi verificado à necropsia.

## RESUMO

Os autores estudam os tumores derivados de inclusões de tecidos embrionários ectodérmicos, seja de epitélio malpighiano (cistos epidermóides), seja os que incluem também elementos do derma (cistos dermóides). São feitas críticas às denominações de colesteatoma e tumor perláceo, com que os primeiros também são conhecidos.

É frisada a raridade destes tumores entre as neoplasias do sistema nervoso, particularmente dos epidermóides espinais e dos dermóides diplóicos. Constituem caráter clínico comum a lenta evolução e a incidência em jovens. A sintomatologia neurológica é extremamente variada, pois esses cistos podem situar-se em tôdas as porções do neuraxe. Certas formas comportam quadro clínico que poderá aventar a etiologia.

São relatados 12 casos de cistos epidermóides (sendo 3 espinais) e 2 de dermóides (incluindo um diplóico). É chamada a atenção para a possibilidade de ocorrerem alterações do líquido cefalorraqueano capazes de induzir a diagnósticos errôneos, especialmente de neurosfilis e de neurocisticercose.

O trabalho é encerrado com a referência das regras gerais da terapêutica (cirúrgica) e comentários sobre os resultados. Em sua casuística os autores registram 6 óbitos, sendo 3 pós-operatórios; os demais pacientes obtiveram melhoras com a extirpação do tumor.

## SUMMARY

*Congenital tumors of the nervous system: I — Epidermoid and dermoid cysts.*

The authors study the tumors derived from inclusions of foetal ectodermal tissues, either of Malpighian epithelium (epidermoid cysts) or those also including dermal elements (dermoid cysts). The authors criticize the words cholesteatoma and pearly tumor, often applied to the former growths.

The rareness of these cysts among nervous system tumors (particularly spinal epidermoids and diploic dermoids) is stressed. Sluggish development and incidence in youth are clinical features of both. The neurological symptomatology is extremely varied, since these tumors can be found in every site of the neuraxis. Some forms show peculiar signs which can point to their etiologic diagnosis.

The authors report 12 cases of epidermoid (including 3 of the spinal canal) and 2 cases of dermoid cysts (including one of the diploe). Attention is called to eventual changes of the cerebrospinal fluid that may lead to erroneous diagnosis such as neurosyphilis and cysticercosis of the nervous system.

The general rules and results of the surgical management are briefly analysed. In their own cases the authors had three post-operative deaths and three deaths not related to craniotomy (two preoperative and one due to an intervening cause: perforation of gastric ulcer); in the other cases improvement was achieved by surgery.

## REFERÊNCIAS

1. BAILEY, P. — Cruveilhier's "tumeurs perlées". Surg., Gynec. a. Obst., 31: 390-401 (outubro) 1920.
2. BOSTRÖM, E. — Über die pialen Epidermoide, Dermoide und Lipome und duralen Dermoide. Zentraibl. f. allg. Path., 8:1-98, 1897.
3. BROCK, S.; KLENKE, D. A. — A case of dermoid overlying the cerebellar vermis. Bull. Neurol. Inst. New York, 1:328-342 (junho) 1931.
4. BUCY, P. C. — Intradiploic epidermoid (cholesteatoma) of the skull. Arch. Surg., 31:190-199 (agosto) 1935.
5. CHOREMIS, C.; ECONOMOS, D.; PAPADATOS, C.; GARGOULAS, A. — Intraspinal epidermoid tumours (cholesteatomas) in patients treated for tuberculous meningitis. Lancet, 271:437-439 (1 setembro) 1956.
6. CRITCHLEY, McD.; FERGUSON, F. R. — The cerebrospinal epidermoids (cholesteatomata). Brain, 51:334-384, 1928.
7. CRUVEILHIER, J. — Anatomie Pathologique du Corps Humain. Baillière, Paris, 1829, vol. 1, livro 2, prancha 6 e pág. 341. Cit. por Brock e Klenke<sup>3</sup>.
8. CUSHING, H. — a) A large epidermal cholesteatoma of the parieto-temporal region deforming the left hemisphere without cerebral symptoms. Surg., Gynec. a. Obst., 34:557-566 (maio) 1922. b) Intracranial Tumors. Thomas, Springfield, 1932.
9. DYKE, C. V.; DAVIDOFF, L. M. — Encephalographic appearance of a ventricular epidermoid. Bull.

- Neurol. Inst. New York, 6:489-493 (dezembro) 1937. 10. FRENCH, L. A.; PEYTON, W. T. — Mixed tumors of the spinal canal. Arch. Neurol. a. Psychiat., 47:737-751 (maio) 1943. 11. GRANT, F. C.; AUSTIN, G. M. — Epidermoids. Clinical evaluation and surgical results. J. Neurosurg., 7:190-198 (maio) 1950. 12. HENSCHEN, F. — In Lubarsch, O.; Henke, F.: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Springer, Berlim, 13:3, 1956. 13. HORRAX, G. — A consideration of the dermal versus the epidermal cholesteatomas having their attachment in the cerebral envelope. Arch. Neurol. a. Psychiat., 8:265-285 (setembro) 1922. 14. HUMISTON, C. E.; PIETTE, E. C. — True cholesteatoma of the cecum. J.A.M.A., 84:874-876 (21 março) 1925. 15. KEVILLE, F. J.; WISE, B. L. — Intracranial epidermoid and dermoid tumors. J. Neurosurg., 16:564-569 (setembro) 1959. 16. KING, J. E. J. — Extradural diploic and intradural epidermoid tumors (cholesteatomas). Ann. Surg., 109:649-688 (maio) 1939. 17. KRIEG, W. — Aseptische Meningitis nach Operation von Cholesteatomen des Gehirns. Zentralbl. f. Neurochir., 1:79-86 (outubro) 1936. 18. LEFÈVRE, A. B.; TENUTO, R. A.; VASCONCELOS, A. T. M. — Epidermóide intra-raqueano. Arq. Neuro-Psiquiat., 15:65-70 (março) 1957. 19. LEFÈVRE, A. B.; DJAMENT, A.; MONTENEGRO, M. R. — Teratoma intracraniano em criança. Arq. Neuro-Psiquiat. (trabalho a ser publicado). 20. LEPOIRE, J.; PERTUISET, B. — Les Kystes Epidermoïdes Cranio-Encéphaliques. Masson, Paris, 1957. 21. LOVE, J. C.; KERNOHAN, J. W. — Dermoid and epidermoid tumors (cholesteatomas) of central nervous system. J.A.M.A., 107:1876-1882 (5 dezembro) 1936. 22. MAHONEY, W. — Die Epidermoide des Zentralnervensystems. Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat., 155:416-471, 1936. 23. MARTIN, J.; DAVIS, L. — Intracranial dermoid and epidermoid tumors. Arch. Neurol. a. Psychiat., 49:56-70 (janeiro) 1943. 24. MELARAGNO, R. — Colesteatoma do rombencéfalo. Arq. Neuro-Psiquiat., 4:124-132 (junho) 1946. 25. MÜLLER, J. — Über den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste. Reimer, Berlim, 1838, pág. 50. Cit. por Lepoire e Pertuiset<sup>20</sup>. 26. OLIVECRONA, H. — a) On supra-sellar cholesteatomas. Brain, 55:122-134, 1932. b) Cholesteatomas of the cerebello-pontine angle. Acta Psychiat. et Neurol., 24:639-634, 1949. 27. PEYTON, W. T.; BAKER, A. B. — Epidermoid, dermoid and teratomatous tumors of the central nervous system. Arch. Neurol. a. Psychiat., 47:890-917 (junho) 1942. 28. PIMENTA, A. M.; MARQUES, J. S.; BARINI, O. — Epidermóides medulares. Seara Méd. (São Paulo), 5:22-45 (janeiro-março) 1950. 29. RAND, C. W.; REEVES, D. L. — Dermoid and epidermoid tumors (cholesteatomas) of the central nervous system. Report of 23 cases. Arch. Surg., 46:350-376 (março) 1943. 30. von REMAK, R. — Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der krebshaften Geschwülste. Deutsch. Arch. f. klin. Med., 6:70-174, 1854. Cit. por Rand e Reeves<sup>20</sup>. 31. RODRIGUEZ, B.; MEDOC, J. — Los epidermóides (colesteatomas) y dermóides del sistema nervioso central. An. Fac. Med. Montevideo, 35:365-418, 1950. 32. RUSSELL, D. S.; RUBINSTEIN, L. J. — The Pathology of Tumors of the Nervous System. Arnold, Londres, 1959, págs. 13-16. 33. SWEET, W. H. — A review of dermoid, teratoid and teratomatous intracranial tumors. Dis. Nerv. Syst., 1:228-238, 1940. 34. TRACHTENBERG, M. A. — Ein Beitrag zur Lehre von der arachnoidealen Epidermóiden und Dermoid des Hirns und Rückenmarks. Virchows Arch. f. path. Anat., 154:274-291, 1898. Cit. por Critchley e Ferguson<sup>6</sup>. 35. TYTUS, J. S.; PENNYBACKER, J. — Pearly tumours in relation to the central nervous system. J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat., 19:241-259, 1956. 36. VIRCHOW, R. — Über Perlgeschwülste. Arch. f. path. Anat., 8:371-418, 1854. Cit. por Critchley e Ferguson<sup>6</sup>.