

TUMORES DE CELULAS GIGANTES DO ESFENOIDE

RELATO DE 3 CASOS E REVISAO DA LITERATURA

*VIRGILIO NOVAES **

*MARCELO PINAUD **

*J. L. PARANHOS **

*J. ROBERTO D'ALESSANDRO ***

As dificuldades para uma perfeita classificação dos tumores ósseos, levando-se em conta dados clínicos, radiológicos e aspecto microscópico, são bem manifestas quando se trata de tumores de células gigantes ou osteoclastomas. Apesar de reconhecidos já em 1818¹⁸, só a partir dos trabalhos de Jaffe, Lichtenstein & Porter²⁵, foi este tipo tumoral perfeitamente individualizado, sendo estabelecida sua provável origem, seu comportamento biológico e seu prognóstico. De início considerados malignos, sarcomas de células gigantes, após cuidadosa apreciação de sua história natural, foi verificado que um percentual elevado de pacientes poderia ser considerado curado após o tratamento instituído. Passo importante foi isolar este tumor de lesões tidas anteriormente como variantes de um tipo único, tais como cistos ósseos aneurismáticos, condroblastomas benignos, cistos com reação de células gigantes, granulomas de células gigantes, todos com aspecto histológico confundível com o genuíno tumor de células gigantes, mas com evolução e prognóstico diferentes⁶.

Trata-se de tumor não tão frequente quanto se supunha, com uma incidência média de 3,9% do total de tumores ósseos⁸, de localização preferencial nos ossos longos, fêmur e tibia, ou no sacro, vértebras, rótula³ e em menor frequência nos ossos do segmento cefálico, crânio e face, o que levou Lichtenstein³¹ a afirmar que antes de aceitar um diagnóstico de tumor de células gigantes no crânio ou face é necessária minuciosa investigação histológica, frente à ausência de qualquer exemplo destes tumores em sua numerosa série, bem como na de Hutter e col.²⁴

Quando ocorre no segmento cefálico, localiza-se com mais frequência na mandíbula, maxilar superior, osso temporal, calota craniana e, excepcionalmente, no esfenoide, onde foi encontrado em somente um caso na série de Johnson-Dahlin²⁶. Após os casos iniciais de Geschickter¹⁸ e Echols¹², casos isolados têm sido relatados, totalizando até à presente data 16 casos bem documentados e aceitos como exemplos típicos de tumores de células gigantes do esfenoide, aos quais acrescentamos 3 casos de nossa casuística pessoal^{11, 12, 13, 14, 18, 19, 21, 22, 32, 33, 34, 39, 40}.

* Seção de Neurocirurgia, Clínica São Vicente, Gávea, Rio de Janeiro.

** Instituto de Neurologia, São José do Rio Preto, São Paulo.

Seu interesse neurocirúrgico reside no fato de que podem mimificar, clínica e radiologicamente um tumor selar ou para-selar, apresentando alto índice de mortalidade e morbidade quando submetidos à cirurgia radical, e com um bom prognóstico quando diagnosticados somente por biópsia e complementação terapêutica por radioterapia 19. 37.

OBSERVAÇÕES

CASO 1 — A.M.T., sexo feminino, branca, 21 anos, admitida em abril de 1968 para averiguação diagnóstica de diplopia, cefaléia e exoftalmo progressivo à direita. Suas queixas datavam de um ano, com cefaléia frontal, principalmente ao nível das regiões supra-orbitárias, e não se acompanhavam de náuseas ou vômitos. Três meses após notou visão dupla e protusão do globo ocular direito com intensa dor retro-orbitária. *Exame neurológico* — Paresia bilateral do VI par craniano e do III par à direita, com anisocoria ($D > E$) e reflexos foto-motores presentes bilateralmente. Fundoscopia normal. A ausculta não demonstrava sôpros intra-cranianos. O exoftalmo era do tipo axial, não pulsátil e depressível, momento em que a paciente referia severa dor retro-orbitária. A campimetria mostrou hemianopsia bitemporal, predominando nos quadrantes superiores. Exame físico sem alterações e exames laboratoriais de rotina normais.

Estudo radiológico simples do crânio mostrou grande destruição da sela túrcica, principalmente de suas porções posteriores e porção superior do clivus, com intensa atividade osteoblástica sem sinais de regeneração óssea e sem calcificações supra ou retro-selares. Velamento do seio esfenoidal e imagem normal do cavum. Ausência de sinais radiológicos de evolução lateral de destruição óssea com integridade da fenda esfenoidal e buracos ópticos (Fig. 1 A). Estudo angiográfico pela carótida direita mostrou acentuado desvio anterior do sifão carotidiano e elevação das porções iniciais da artéria cerebral anterior (Fig. 1 B), achados confirmados por um pneumencefalograma que mostrou elevação da cisterna quiasmática, compatível com presença de massa selar com desenvolvimento supra-selar e lateral (Fig. 1 C).

Intervenção cirúrgica — Com o possível diagnóstico de adenoma invasivo da hipófise, apesar da ausência de sinais clínicos indicativos de uma hipofunção hipofisária, foi a paciente submetida a craniotomia frontal com exposição da região selar. Foi encontrada massa tumoral, extra-dural, pré-selar e com acentuado levantamento do diafragma selar e elevação dos nervos ópticos e quiasma, com abombamento lateral dos seios cavernosos, mais evidente à direita. Após abertura da dura basal na região pré-selar, foi encontrado tumor de coloração acinzentada, hemorrágico, do qual foram retirados fragmentos para biópsia até se obter uma boa descompressão do sistema óptico.

Pós-operatório sem anormalidades, com melhora evidente do déficit visual e diminuição das paralisias oculares, apesar de persistir o exoftalmo. O estudo histológico mostrou tratar-se de tumor de células gigantes do tipo I, com raras figuras de mitose e numerosas células gigantes de grande volume (Fig. 1 D). Encaminhada à radioterapia, recebeu a paciente um total de 5.000 rds. em 6 semanas, findas as quais havia regressão acentuada do exoftalmo e desaparecimento da cefaléia. Revista periodicamente após o término da radioterapia, não mais se queixou de cefaléia, persistindo leve grau de exoftalmo e diplopia, quadro que se mantém inalterado por 8 anos após o início dos sintomas clínicos.

CASO 2 — A.S., sexo feminino, 29 anos, branca, internada em abril de 1970 para confirmação de diagnóstico de massa selar, provavelmente um adenoma não secretante da hipófise. Suas queixas datavam de 2 anos, com cefaléia intensa supra-orbitária e baixa progressiva da acuidade visual em A.O. Meses antes da internação, notou diminuição da sensibilidade na hemiface direita e visão dupla, bem como de epistaxe, de início esporádica, posteriormente diária. *Exame neurológico* — Ambliopia bilateral, paresia bilateral do VI par e anestesia da hemiface direita incluindo o ramo oftálmico e abolição do reflexo córneo. Fundoscopia normal. Ausência de sinais e sintomas da

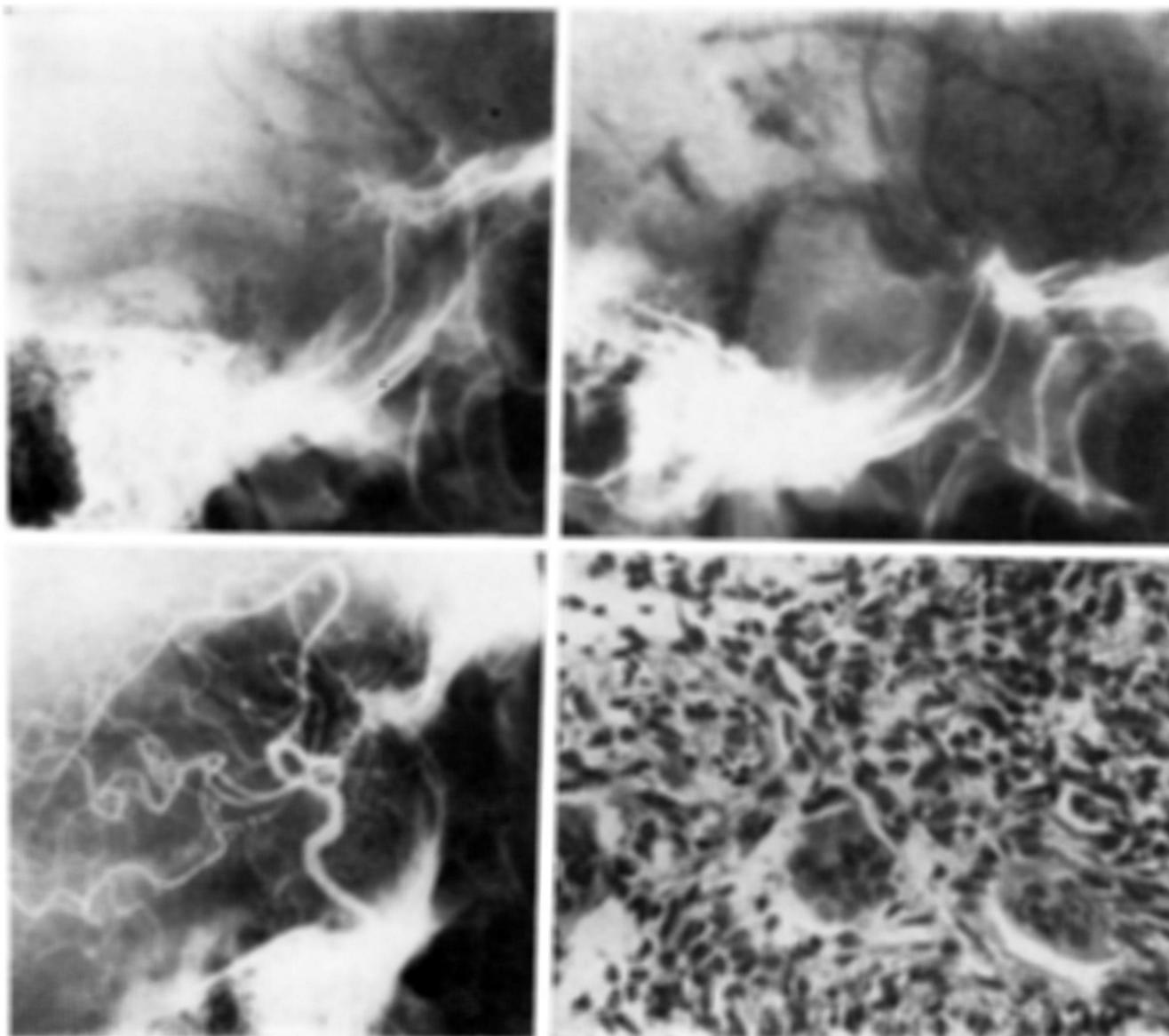


Fig. 1 — Caso 1. Radiografia simples mostrando destruição selar e velamento do seio esfenoidal; pneumoencefalograma mostrando expansão supra-selar em direção à cisterna interpeduncular; angiografia evidenciando desvio da carótida intracavernosa e elevação das porções iniciais da A.C.A.; aspecto microscópico caracterizando tumor de células gigantes do tipo I (HE — 220 x).

série hipofisária, bem como normalidade dos exames físico e laboratorial. Exame otorrinolaringológico mostrou massa tumoral no cavum e não conseguiu elucidar a causa da epistaxe.

Estudo radiológico simples e tomográfico da região selar e do cavum, mostrou destruição das porções posteriores da sela túrcica, porção superior do clivus, velamento do seio esfenoidal com aspecto de nível líquido intra-sinusal e normalidade da região do nasofaringe (Fig. 2 A). A angiografia bilateral pela carótida mostrou desvio anterior e mesial do sifão carotidiano, elevação das porções horizontais de ambas as artérias cerebrais anteriores e enchimento tumoral nas fases mais tardias da angiografia, que, partindo da região intra-selar, invadia a cavidade craniana e o seio esfenoidal (Fig. 2 B e C). Um pneumoencefalograma mostrou elevação das cisternas quiasmática e interpeduncular com amputação da porção anterior e inferior do 3º ventrículo, sem dilatação ventricular à montante.

Intervenção cirúrgica — Com o diagnóstico de carcinoma da hipófise ou de sarcoma do seio esfenoidal, a paciente foi submetida a craniotomia frontal que permitiu evidenciar um tumor de posição extra-dural com elevação do diafragma selar e expansão lateral para o seio cavernoso. De consistência mole, sua manipulação foi seguida de

hemorragia importante que só cedeu após tamponamento da região tumoral. O pós-operatório foi tumultuado, com sinais de edema cerebral, falecendo a paciente no 3º dia. A autópsia não foi realizada, mas o estudo histológico dos fragmentos retirados na intervenção, mostrou tratar-se de tumor de células gigantes do tipo benígno.

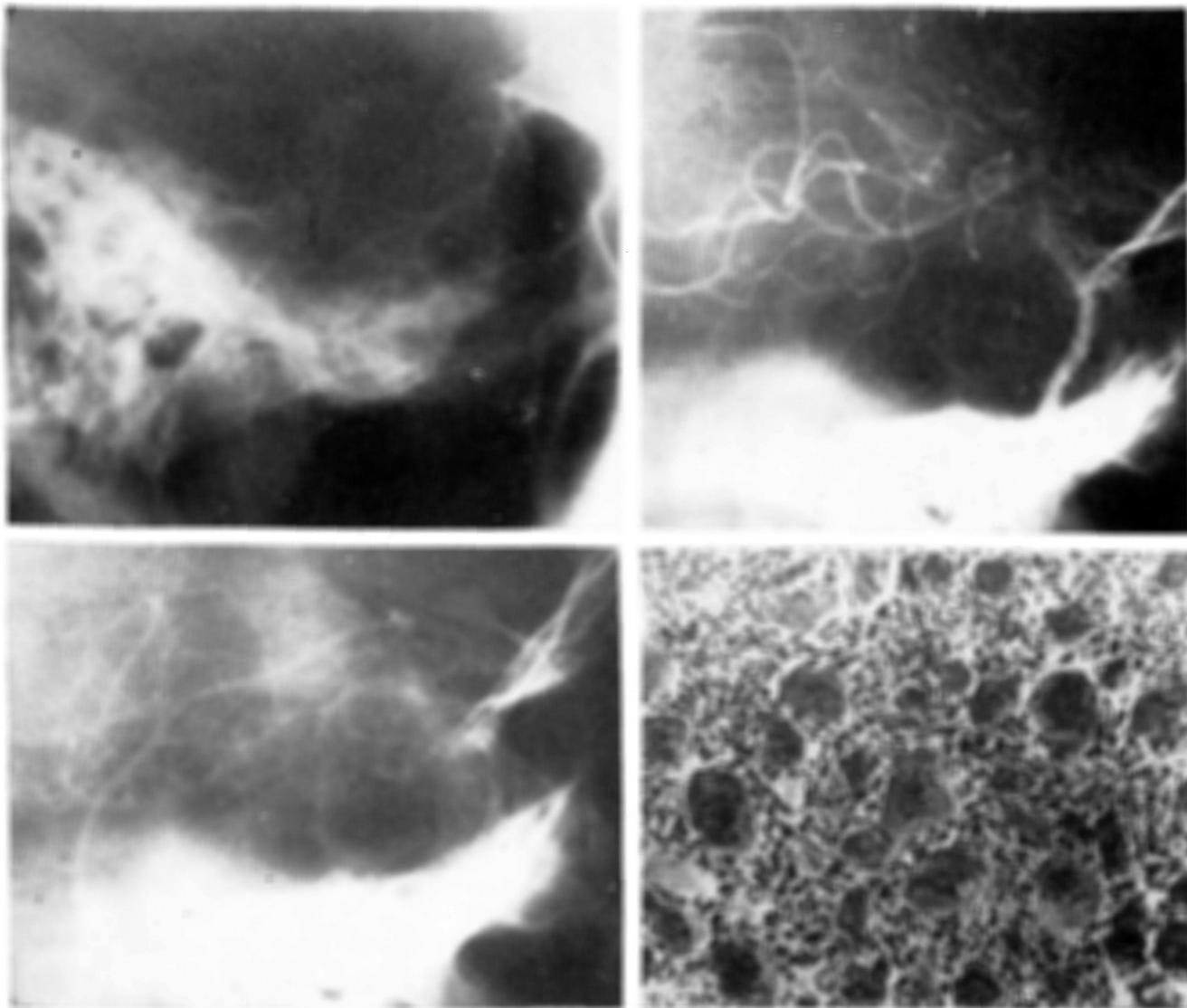


Fig. 2 — Caso 2. Radiografia simples mostrando destruição selar e da porção superior do clivus; angiografia mostrando desvio da carótida intra-cavernosa e em fase tardia, enchimento vascular do tumor e pseudo-encapsulação; microscopia mostrando aspecto típico de tumor de células gigantes do tipo benígno (HE — 220 x).

Caso 3 — I.A.M., sexo masculino, branco, 32 anos, teve o início de seus sintomas 6 meses antes de sua admissão em junho de 1974, com cefaléia constante, bi-frontal. Dois meses após, notou baixa visual em O.D. e diplopia ocasional, principalmente na mirada lateral direita. Negava qualquer outro sintoma. *Exame neurológico* — Paresia do 3º par à D., com integridade pupilar e atrofia papilar à D. *Exame físico* normal bem como a rotina laboratorial.

Radiografia simples do crânio mostrou destruição das porções posteriores da sela e do clivus, com integridade das clinóides anteriores, normalidade do seio esfenoidal e ausência de calcificações patológicas na região (Fig. 3 A). Estudos radiológicos contrastados, angiografia da carótida e pneumencefalograma foram normais, com discutível levantamento da porção posterior da cisterna quiasmática, visível nos cortes tomográficos à direita da linha média, sem alterações do sistema ventricular.

Frente à ausência de comprometimento intracraniano pelo tumor, optou-se por uma biópsia por via transesfenoidal que permitiu, após abertura do seio esfenoidal e do

assoalho selar, retirar por sucção, um tumor mole, acinzentado, que parecia se estender para a porção posterior da sela e clivus. O pós-operatório foi sem anormalidades, com melhora acentuada da cefaléia e do déficit visual, com desaparecimento da oftalmoplegia.

O estudo microscópico mostrou tratar-se de tumor de células gigantes tipo I, benigno (Fig. 3 B). Encaminhado à radioterapia, o paciente recebeu 4.500 rds. em 4 semanas. A última revisão não permitiu evidenciar qualquer alteração ocular ou visual 5 anos após o início dos sintomas clínicos.

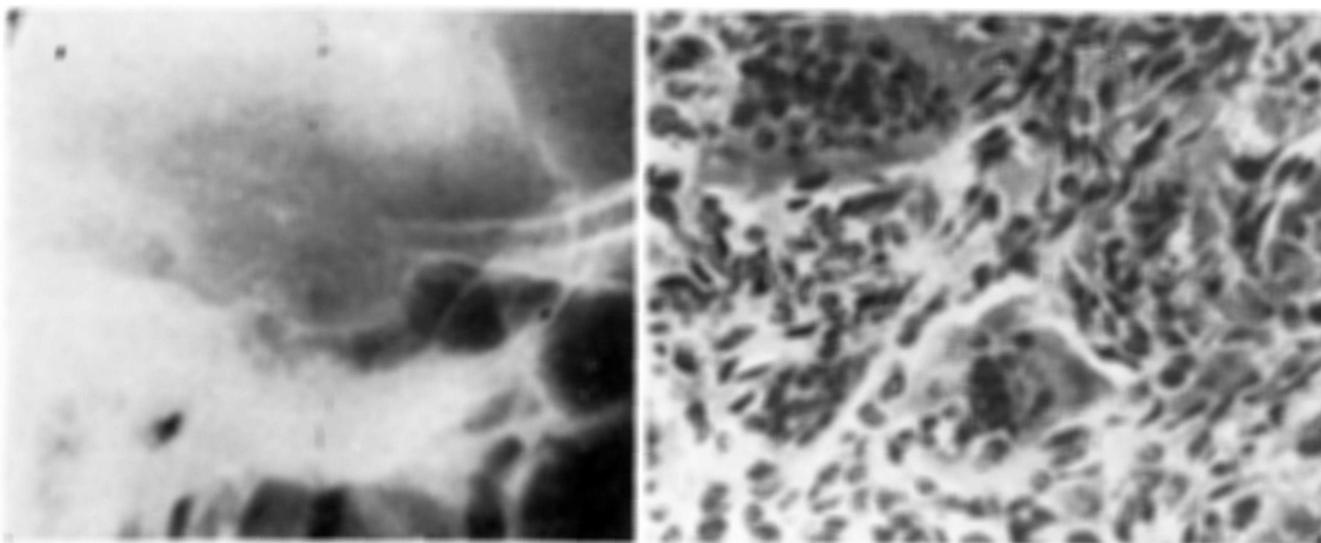


Fig. 3 — Caso 3. Radiografia simples mostrando destruição das porções posteriores da sela e do clivus, com opacificação parcial do seio esfenoidal; aspecto microscópico do tumor (HE — 175 x).

DISCUSSÃO

A importância dos tumores de células gigantes do esfenóide para o neurocirurgião é patente na análise dos casos acima reportados. Com sinais e sintomas clínicos sugestivos de processo expansivo da região selar, esta impressão clínica é confirmada pelos exames radiológicos, simples ou contrastados, justificando o fato de que a maioria dos pacientes registrados na literatura foi submetida a procedimentos neurocirúrgicos com diagnóstico pré-operatório de adenomas da hipófise, cordomas intra-esfenoidais ou retro-clivais, meningiomas, ou outra patologia tumoral possível de ser encontrada nesta região^{12, 15, 18, 19, 38, 39}. Recente revisão da literatura pertinente¹⁹ mostra que nos casos descritos e aceitos como genuínos tumores de células gigantes do esfenóide, há nítida predominância do sexo feminino (8/3), fato confirmado em nossa série (2/1), com uma incidência etária média em torno da segunda década, com extremos de 12 a 52 anos.

O sintoma clínico inicial — cefaléia — pode preceder os outros sintomas por meses ou anos. Com a evolução do tumor, instalam-se distúrbios oculares, de um lado pela compressão bilateral dos seios cavernosos (oftalmoplegias) e, de outro, pela elevação do diafragma selar e compressão dos nervos ópticos e quiasma (atrofia óptica, ambliopia, hemianopsias). Anestesia da face ocorre quando o tumor, pela sua evolução lateral, comprime ou invade o seio cavernoso. Exoftalmo por invasão direta da cavidade orbitária pelo tumor ou por bloqueio da circulação venosa de retôrno da órbita ocorreu em 4 casos da literatura^{21, 32, 34, 40} e em nosso caso 1. Este mesmo bloqueio da circulação de retôrno pode

ser o responsável pelo aparecimento de edema papilar, frente à inexistência de hipertensão intra-craniana em todos os casos analisados na literatura. Alterações endócrinas do tipo hipopituitarismo são raras e só em um paciente foi notada amenorréia³³, ligada a uma disfunção hipofisária. A ocorrência de rinorréia é excepcional, talvez devido à posição extradural do tumor, apesar da ampla destruição da sela e do seio esfenoidal^{28, 33}. Epistaxe repetida foi um dos sintomas observados em nosso caso 2 e no caso de Gupta e col.²¹; pelas características topográficas e vasculares destes tumores, deveria se constituir em sintoma mais frequente. Um levantamento estatístico dos sinais e sintomas mais frequentes observados nos 16 pacientes reportados e em nossos três casos, mostra que os mais comuns são: cefaléia (18), oftalmoplegias (14), ambliopia (7), atrofia óptica (5), hemianopsias (5), exoftalmo (5), anestesia da face (4), edema papilar (3), epistaxe (2), rinorréia (1), alucinações olfativas 1) e amenorréia (1).

O tempo de evolução da doença variou de três semanas a 42 meses com média de 24 meses entre início dos sintomas e o tratamento.

Encontrados na quase totalidade dos casos nas porções epifisárias dos ossos longos, teriam estes tumores sua origem em células próximas à placa de crescimento dos ossos cartilagosos²⁴, mas sua ocorrência em ossos membranosos como na abóbada craniana^{1, 27, 33, 39, 41} vai de encontro a esta teoria, o que leva alguns autores¹⁷ a afirmar que ainda não se conhece a verdadeira origem celular dos tumores de células gigantes. Sendo o esfenóide um osso cartilaginoso, exceto pelas suas porções alares e processos pterigóideos, possui centros de ossificação em várias localizações, pré ou pós-esfenoidais, e como a maioria destes tumores parece ter se originado nas porções posteriores da sela túrcica, com toda certeza teriam tido origem no centro de ossificação pós-esfenoidal, pré-clival³⁹. A existência de tumores de células gigantes multi ou policêntricos é rara; na série de Dahlin⁸, só um caso de localização esfenoidal apresentava outro tumor com as mesmas características histológicas na tíbia.

A lesão radiológica característica é a destruição das porções posteriores da sela túrcica, dorso e assoalho, podendo esta lise atingir as porções superiores do clivus e, mais raramente, as porções anteriores da sela com destruição das apófises clinóides anteriores, principalmente quando o tumor se origina na junção etmoido-esfenoidal. A destruição óssea é irregular, expansiva, podendo se estender para as porções laterais da sela e fossa temporal, não se notando nas chapas nenhuma atividade osteoblástica, apesar de alguns casos apresentarem leve trabeculação óssea, mormente nos ossos longos. Opacificação do seio esfenoidal por expansão tumoral para esta cavidade é frequente, podendo daí invadir o cavum, como no caso de Gupta²¹, no qual o tumor, após destruir o seio esfenoidal, tomou o cavum, sendo visível à simples inspeção do nasofaringe. Somente em um caso da literatura³⁹, o exame radiológico da sela se mostrou normal, com a destruição óssea predominando na junção etmoido-esfenoidal e invasão ulterior do seio esfenoidal, poupando o assoalho e o dorso selar.

O aspecto radiológico pode mimificar várias outras lesões, tumorais ou não, que eventualmente se assentam nesta região, desde adenomas invasivos da hipófise, tumores primitivos ou secundários do seio cavernoso, cordomas e meningio-

mas do clivus, tumores do naso-faringe, sarcomas, epitelomas, angiosarcomas e até mesmo mucocelos etmoido-esfenoidais 2, 8, 12, 18, 31, 38, 39, 42, 44, 47.

Nem sempre é possível estabelecer por meio de cortes tomográficos uma diferenciação entre destruição óssea tumoral e expansão selar por tumores infra-selares, adenomas ou mucocelos⁴⁵. Do mesmo modo, é impossível relacionar o aspecto radiológico encontrado e o comportamento futuro do tumor¹⁷. Sua ocorrência em osso afetado por doença de Paget tem sido reportada com alguma frequência em ossos longos, do crânio e face^{20, 23}, mas em um só caso um tumor de células gigantes do esfenóide se instalou em osteíte deformante da base do crânio²⁰.

O pneumencefalograma, visando a estabelecer a presença de expansão supra-selar pelas alterações cisternais e ventriculares, mostra com frequência levantamento da cisterna quiasmática e, em alguns casos, deformação, desvio ou amputação da porção inferior e anterior do 3º ventrículo, achados inespecíficos quanto ao diagnóstico da natureza do tumor.

O estudo angiográfico, além de afastar patologias vasculares que poderiam fornecer aspecto radiológico semelhante, tem valor não só para delinear as possíveis expansões laterais da massa tumoral, como no sentido de mostrar dados relativos à sua vascularização. Uma elevação dos segmentos iniciais de ambas as artérias cerebrais anteriores e alterações topográficas do sifão carotidiano, aspectos encontrados na maioria dos casos, significam expansão supra-selar e lateral em direção ao seio cavernoso. O enchimento dos vasos próprios do tumor nas fases mais tardias da angiografia tem sido observado e guarda uma relação óbvia com o grau de malignidade do tumor, principalmente quando são detetadas fistulas artério-venosas intra-tumorais³⁹.

A vascularização destes tumores, de importância quando se planeja a abordagem cirúrgica, parece se fazer primordialmente a partir de ramos da carótida intra-cavernosa, grupo colateral posterior, e de ramos descendentes perfurantes da artéria cerebral anterior³⁹. O estudo da circulação vertebral pode demonstrar desvios posteriores do tronco basilar e fornecer elementos positivos no diagnóstico diferencial com os cordomas.

Com a soma de dados obtidos nos estudos radiológicos, simples, tomográficos e contrastados, várias patologias podem ser excluídas, porém, não existe um dado radiológico de certeza que permita afirmar a natureza exata do tumor de células gigantes do esfenóide^{19, 31}. A afirmação de Gupta e col.²¹ de que exames neuroradiológicos (A.G.C. e P.E.G.) são desnecessários para o diagnóstico destes tumores nos parece fóra de propósito, uma vez demonstrada na literatura a importância destes exames não só no diagnóstico diferencial com outras patologias, como na determinação de expansão supra-selar. Somente em seu caso havia possibilidade de um diagnóstico de certeza do tumor que, provavelmente pelo longo período evolutivo sem diagnóstico, atingiu após destruição da sela e do seio esfenoidal, a região do naso-faringe, visível à inspeção da região.

Em todos os casos revistos na literatura e em nossa série, o aspecto microscópico foi idêntico ao observado nos tumores de células gigantes em suas

localizações mais comuns, com características celulares que permitem sua classificação como pertencentes ao tipo mais benigno. Células gigantes, com mais de 50 micra e multinucleadas, representam o elemento constante e primordial, juntamente com células mononucleadas, ovóides, com núcleo similar ao das células gigantes, rico em cromatina, com nucléolo de colocação central e citoplasma granular ou vacuolado. A tentativa de diferenciar, por meios histoquímicos, o tumor de células gigantes de suas variantes, proposta por Shajowicz⁴³, é inviável e só por meios puramente microscópicos é possível o diagnóstico que, para Lichtenstein³¹, é dos mais fáceis em patologia óssea. Como critérios para estabelecer uma gradação de malignidade, deve-se atentar para o número de células gigantes, para o número de seus núcleos, para o índice mitótico, para a formação de osteóide e para a presença de atipias ou metaplasias celulares. Usando estes critérios, Jaffe e col.²⁵, consideram três tipos de tumores de células gigantes, sendo os dois últimos tipos considerados malignos, com alto percentual de transformação sarcomatosa e metástases à distância. A análise dos casos reportados no esfenóide, quer sob um prisma microscópico, quer por seu comportamento após o tratamento instituído, parece demonstrar a relativa benignidade destes tumores, talvez pertencentes aos 50% citados por Jaffe e col.²⁵, que têm um bom prognóstico independente do tipo de tratamento, com sinais de recidiva local após radioterapia em apenas 60% dos pacientes decorridos 4 a 5 anos.

Quanto ao tratamento, é impossível traçar um paralelo entre a conduta usada nos tumores de células gigantes em suas localizações mais comuns, nos da calota craniana e aqueles localizados no osso esfenóide³⁶. Assim, a conduta mais aceita na atualidade — ressecção total e radioterapia — está nos casos aqui analisados, fora de cogitações. Nos tumores esfenoidais, a sintomatologia clínica se prende mais a fenômenos de ordem compressiva de estruturas adjacentes, seios cavernosos e sistema óptico-quiasmático. Sendo um tumor de localização extra-dural, sua expansão intra-craniana é limitada e impedida pelo diafragma selar e pela dura basal, e em nenhum dos casos reportados houve hipertensão intracraniana por invasão ou bloqueio das estruturas ventriculares ou por efeito de massa. Por isto seu tratamento ideal seria a redução do volume tumoral a ponto de se liberar as estruturas da parede do seio cavernoso, o sistema óptico e as eventuais expansões intra-sinusais, o que nem sempre é possível por uma craniotomia frontal⁹.

A experiência recolhida na literatura, em nossos casos pessoais e principalmente o bom resultado obtido, imediato e a longo prazo no paciente de Geisinger e col.¹⁹ e em nosso caso 3, mostra que uma atitude agressiva acarreta mortalidade cirúrgica elevada, incompatível com a relativa benignidade histológica e evolutiva destes tumores. Uma biópsia por via transesfenoidal para comprovação da natureza do tumor com uma extirpação parcial, possível por suas características de consistência somente por aspiração, visando diminuir o seu volume, seguida de série de radioterapia, seria, a nosso ver, a conduta mais lógica e menos lesiva para o paciente. A introdução por via transesfenoidal de partículas de elementos radiativos no interior do tumor, proposta por Zoltan & Fenies⁴⁸ em casos inoperáveis de cordomas do clivus, pode ter alguma aplicação nos tumores de células gigantes, mas até hoje não foi ainda utilizada.

A biópsia e abordagem do tumor por via transesfenoidal se prende ao fato de que hoje é rotina a utilização desta via de acesso para abordagem de qualquer patologia tumoral da região selar ou retro-selar¹⁰ e, na eventualidade de se encontrar outro tipo tumoral — adenoma da hipófise, cordoma ou meningioma — e sendo impossível sua extirpação por esta via limitada, não só pela exiguidade do campo, como pela experiência de cada cirurgião, pode-se complementar a exeresse do tumor por via superior, sub-frontal ou sub-temporal. Apesar de ser um tumor diferenciado, com baixo índice mitótico e consequentemente benígno na sua grande maioria, o tumor de células gigantes tem boa resposta à radioterapia, bem analisada por Friedman & Pearlman¹⁶ nos tumores dos ossos longos e mandíbula, onde se consegue, em grande número de casos, real cura oncológica. O pequeno número de casos reportados de tumores de células gigantes na região esfenoidal, não permite noção exata da dosagem indicada para a radioterapia, mas uma cura completa foi obtida por Walter⁴⁶ com somente 3.600 rds. em 4 semanas, em um tumor da região temporal. Quanto ao tratamento radioterápico prévio, sem comprovação histológica do tumor, nos parece conduta inaceitável frente à impossibilidade de se estabelecer um diagnóstico de certeza somente com dados clínicos e radiológicos¹³, o que justifica o comentário de Lichtenstein³¹ de que “any attempt to treat a tumor in a world of shadows, divorced from pathologic reality is fraught with hazard”.

Um aspecto que resta discutir é o da validade do tratamento radioterápico frente à possibilidade de recidivas locais com transformação sarcomatosa do tumor e metástases à distância, principalmente pulmonares^{4, 5, 7}. Nos casos descritos por Echols¹², Martins & Dean³² houve recidiva local do tumor com características invasivas diversas das encontradas na cirurgia inicial¹² e do aspecto histológico do tumor³², fatos imputados à radioterapia.

Para Friedman & Pearlman¹⁶ esta malignação dos tumores de células gigantes submetidos à radioterapia é assunto ainda controvertido, principalmente quando se sabe que pode ocorrer este fato mesmo sem radioterapia⁸. Este aumento da agressividade celular do tumor depende essencialmente do tipo do tumor inicial, o que nem sempre é analisado nos casos reportados destas malignizações iatrogênicas. Mesmo havendo a possibilidade remota e discutível desta transformação celular em 1% dos casos, a radioterapia tem valor indiscutível no tratamento e no controle destes tumores.

RESUMO

Três casos de tumores de células gigantes do esfenóide são expostos, sendo salientada a importância do perfeito conhecimento destes tumores pelo neurocirurgião. Apesar de serem tumores raros têm um bom prognóstico quando não são abordados de maneira agressiva. A semelhança sintomatológica e radiológica com outros tumores da região selar é enfatizada, usando-se dados recolhidos na literatura e na análise dos 3 casos pessoais. A abordagem terapêutica proposta, biópsia e descompressão por via transesfenoidal seguida de radioterapia é devida à alta mortalidade e morbidade obtida quando estes tumores são abordados pelos métodos neurocirúrgicos clássicos, craniotomia frontal e exeresse mais ampla do tumor.

SUMMARY

Giant cell tumors of the sphenoid bone: report of three cases and review of literature.

Three cases of giant cell tumor of the sphenoid bone are reported together with a revision of the previously reported cases in the neurosurgical literature. The importance of this tumor in the neurosurgical pathology is stressed, mainly to the impossibility of a correct diagnosis on a clinical and radiological basis. A good prognosis is possible with a least aggressive surgery, transsphenoidal biopsy and decompression, followed by radiotherapy.

REFERENCIAS

1. ARSENI, C; HORVATH, L.; MARETSIS, M. & CARP, N. — Giant cell tumours of the calvaria. *J. Neurosurg.* 42: 535, 1975.
2. BELLANGER, W. C. & DYKE, C. G. — Roentgen diagnosis of malignant nasopharyngeal tumours. *Amer. J. Roentgen* 50: 9, 1943.
3. BERMAM, H. L. — The treatment of benign giant cell tumour of the vertebra. by irradiation. *Radiology* 83: 202, 1964.
4. CAHAN, W. G.; WOODWARD, H. Q.; HIGINBOTHAM, N.; STEWART, F. W. & COLEY, B. L. — Sarcoma arising in irradiated bone. *Cancer* 1: 3, 1948.
5. COLEY, W. B. — Malignant changes in the so-called benign giant cell tumour. *Amer. J. Surg.* 28: 768, 1935.
6. COLEY, B. L. — Neoplasms of Bone and Related Conditions. 2^o Ed., Paul Hoeber Inc., New York, 1949.
7. CRUZ, M.; COLEY, B. L. & STEWART, F. W. — Post-irradiation bone sarcomas. *Cancer* 10: 72, 1957.
8. DAHLIN, D. C. — Bone Tumours: General Aspects and Analysis of 2276 cases. Charles Thomas Pub., Springfield (Illinois), 1957.
9. DEBAY GRICOURT, N. — Les possibilités chirurgicales dans les tumeurs osseuses de la base du crâne. Tese, Amiens (France), 1971.
10. DECKER, E. R. & MALIS, L. I. — Surgical approaches to midline lesions at the base of the skull. *J. Mount Sinai Hosp.* 37: 84, 1970.
11. DEROME, P. — Les tumeurs spheno-ethmoidales. Possibilités d'exerese et de reparation chirurgicale. *Neurochirurgie (Paris)* 18: su. 1: 135, 1972.
12. ECHOLS, D. H. — Giant cell tumour of the sphenoid bone. *J. Neurosurg.* 2: 16, 1945.
13. ELLER, J. L.; DECKER, J. T. & BRITTIS, A. L. — Roentgen therapy for a giant cell tumor of the sphenoid bone. *Radiol. Clin.* 37: 36, 1968.
14. EMLEY, W. E. — Giant cell tumor of the sphenoid bone. *Arch. Otolaryngol.* 94: 369, 1971.
15. FALCONER, M. A.; BAILLEY, I. C. & DUCHEN, L. W. — Surgical treatment of chordoma and chondroma of the skull base. *J. Neurosurg.* 29: 261, 1968.
16. FRIEDMAM, M. & PEARLMAM, A. W. — Benign giant cell tumor of bone: radiation therapy for each type. *Radiology* 91: 1151, 1968.
17. GEE, V. R. & PUGH, D. G. — Giant cell tumor of bone. *Radiology* 70: 33, 1958.
18. GESCHICKTER, C. F. — Some unusual features of giant cell tumor. *Surg. Clin. N. Amer.* 16: 1381, 1936.
19. GEISSINGER, J. D.; SIQUEIRA, E. B. & ROSS, E. R. — Giant cell tumours of the sphenoid bone. *J. Neurosurg.* 32: 665, 1970.
20. GRIFEY, L. E. & TEDESCHI, L. G. — Giant cell tumor of sphenoid; Complication of Paget's disease of bone. *Arch. Otolaryngol.* 87: 615, 1968.
21. GUPTA, I. M.; CUPTA, O. P. & SOMANT, H. S.; BHATIA, P. L.; AGARVAL, A. K. & PANT, G. C. — Giant cell tumor of the sphenoid bone. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng.* 84: 359, 1975.

22. HANDOUSA, A. B. — Osteoclastoma in relation to the nose. *J. Laryng. Otol.* 65: 549, 1951.
23. BUTTER, R. V.; FOOT, F. W.; FRAZELL, E. L. & FRANCIS, K. C. — Giant cell tumor complicating Paget's disease of bone. *Cancer* 16: 1044, 1963.
24. HUTTER, R. V.; WORCESTER, J. N.; FRANCIS, K. C.; FOOT, F. W. & STEWART, F. W. — Benign and malignant giant cell tumor of bone. *Cancer* 15: 653, 1962.
25. JAFFE, H. L.; LICHTENSTEIN, L. & PORTIS, R. B. — Giant cell tumor of bone: its pathologic appearance, grading and supposed variants and treatment. *Arch. Pathol.* 30: 993, 1940.
26. JOHNSON, E. W. & DAHLIN, D. C. — Treatment of giant cell tumor of bone. *J. Bone Joint Surg.* 41 A: 895, 1959.
27. KANAKA, T. S. — Giant cell tumor of the skull. *Neurology (Minneapolis)* 13: 14, 1966.
28. KAUFMAM, H. H. — Non-traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea. *Arch. Neurology (Chicago)* 21: 59, 1969.
29. KEPLINGER, J. E. & BUCY, P. C. — Giant cell tumor of spine. *Ann. Surg.* 154: 648, 1961.
30. LASJAUNIAS, P. DOYON, D.; VIGNAUD, J. & MORET, J. — Progress in the arteriographic study of the cavernous sinus diseases. In *Advances in cerebral angiography*, Salamon, G., ed., Springer Verlag, Berlin, 1975, pg. 323.
31. LICHTENSTEIN, L. — *Bone Tumours*. C. V. Mosby Co., St. Louis, Miss, 1965.
32. MARTINS, A. N. & DEAN, D. F. — Giant cell tumors of the sphenoid bone: malignant transformation following radiotherapy. *Surgical Neurology* 2: 105, 1974.
33. McNERNEY, J. C. — Giant cell tumor of bones of the skull. *J. Neurosurg.* 6: 169, 1949.
34. MICHEL, L. A. — Giant cell tumor of the sinuses. *Laryngoscope* 69: 320, 1959.
35. MILLER, W. F.; HOLMAM, C. B.; M. B. & DEVINE, K. D. — Roentgenologic manifestations of malignant tumors of the nasopharynx. *Amer. J. Roentgen.* 106: 813, 1969.
36. MNAYMNEH, W. A.; DUDLEY, H. R. & MNAYMNEH, L. G. — Excision of giant cell tumors. *J. Bone Joint Surg.* 46 A: 63, 1964.
37. MURPHY, W. R. & ACKERMAM, L. V. — Benign and malignant giant cell tumor of bone. *Cancer* 9: 317, 1956.
38. NUGENT, G. R.; SPRINKLE, P. & BLOOR, B. M. — Sphenoid sinus mucoceles. *J. Neurosurg.* 32: 443, 1970.
39. PEIMER, R. — Benign giant cell tumor of skull and nasal sinuses. *Arch. Otolaryngol.* 60: 186, 1954.
40. PITKETHLY, D. T. & KEMPE, L. G. — Giant cell tumor of sphenoid. *J. Neurosurg.* 30: 301, 1969.
41. RAMAMURTHI, B.; VISVANATHAN, G. S. & PILLAI, K. M. — Osteoclastoma of the skull. *J. Neurosurg.* 12: 287, 1955.
42. RASKIN, P.; ROWE, S. N. & FIELD, J. B. — Hyperparathyroidism presenting as a giant cell tumor of the middle cranial fossa. *Ann. Int. Med.* 69: 301, 1968.
43. SCHAJOWICZ, F. — Giant cell tumor of bone: a pathological and histological study. *J. Bone Joint Surg.* 43 A: 1, 1961.
44. UTNE, J. R. & PUGH, D. G. — The roentgenologic aspects of chordoma. *Amer. J. Roentgen.* 74: 593, 1955.
45. VAN WART, C. A.; DEDO, H. H. & McCOY, E. G. — Carcinoma of the sphenoid sinus. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 82: 318, 1973.
46. WALTER, J. — Giant cell tumor of bone: osteoclastoma and giant cell tumours variants. Survey of a radiotherapeutic series. *Clin. Radiol.* 11: 114, 1960.
47. ZINGESSER, L. H. & SCHECKTER, M. M. — The radiology of masses lying within and adjacent to the tentorial hiatus. *Brit. J. Radiol.* 37: 486, 1964.
48. ZOLTAN, L. & FÉNIÉS, I. — Stereotactic diagnosis and radioactive treatment in a case of sphenoid-occipital chordoma. *J. Neurosurg.* 17: 888, 1960.