

LIPOMA DO CEREBELO

RELATO DE CASO

GISELE A. NAI*, MARIO R. MONTENEGRO**

RESUMO - Lipomas intracranianos são raros, geralmente sendo achado de autópsia. Situam-se na linha média, mais frequentemente de localização central. Podem ocorrer desde a infância até a vida adulta. Muitos dos "lipomas", na verdade são associados a lesões hamartomatosas ou, mesmo, a neoplasias como os meduloblastomas do cerebello. Relatamos e discutimos um caso de lipoma de cerebello, achado de autópsia de um recém-nascido prematuro.

PALAVRAS-CHAVE: lipoma, tumor cerebello, malformação.

Lipoma of the cerebellum: case report

ABSTRACT - Intracranial lipomas are rare. Usually they are incidental findings at autopsy. They occur in all the age groups and are often associated with hamartomatous lesions or neoplasms as cerebellum medulloblastomas. More frequently they are central and located at the midline. We report and discuss a case of lipoma of the cerebellum, an incidental finding at autopsy of a premature newborn.

KEY WORDS: lipoma, cerebellar tumor, malformation.

Estima-se que os lipomas intracranianos estejam presentes em 0,06% a 0,08% de todos os seres humanos¹². São mais comumente encontrados no corpo caloso. Entretanto, já foram relatados no tronco cerebral, medula espinhal, meninges e parênquima cerebral. Foram primeiramente descritos por Rokitsky em 1856, uma descoberta incidental de autópsia, e diagnosticados pela primeira vez em um paciente vivo em 1939, por Sosman (apud Eghwurdjakpor e col.³). São geralmente pauci ou assintomáticos e a exérese cirúrgica do tumor não é considerada necessária na maioria dos pacientes. Têm sido relatados em associação com uma série de malformações congênitas o que reforça a teoria de que estas lesões representem uma malformação e não um tumor^{1-3,5,9,10}.

Relatamos um caso de lipoma do cerebello, achado de autópsia de um recém-nascido prematuro.

RELATO DO CASO

Recém-nascido de 35 semanas, branco, masculino, com diagnóstico ultra-sonográfico intra-útero de displasia renal. Foi realizado parto cesareano, em virtude de taquissistolia uterina materna. O recém-nascido pesou 2585g, nasceu com sinais vitais deprimidos (Apgar 0-1-1) e apresentava malformação do pavilhão auricular e do nariz, fenda palatina, ânus imperfurado e hirsutismo. Viveu apenas 1 hora.

Especialidade de Anatomia Patológica. Departamento de Patologia, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual de São Paulo (UNESP), Botucatu: *Residente; ** Professor Emérito. Aceite: 14-julho-1997.

Dr. Mario R. Montenegro - Departamento de Patologia, Faculdade de Medicina de Botucatu, UNESP, 18618-000 Botucatu SP - Brasil. FAX 014 821 2348.

Na autópsia, além das malformações referidas, apresentava atresia de esôfago tipo III, hidronefrose à direita, rim policístico à esquerda e persistência do ducto arterioso. O exame do cérebro mostrou síndrome de Dandy-Walker, com cisto de parede posterior do 4º ventrículo e massa tumoral substituindo o hemisfério cerebelar esquerdo.

A massa do hemisfério cerebelar esquerdo era lobulada e firme; aos cortes, era heterogênea com área nodular maior, de tecido branco-acinzentado, e outra mais consistente de aspecto fibrilar (Fig 1).

Histologicamente, a massa era constituída de vários tecidos, envolvida por cápsula colágena que a separava parcialmente do tecido nervoso. Grande parte dela correspondia a tecido gorduroso com delicado estroma colágeno

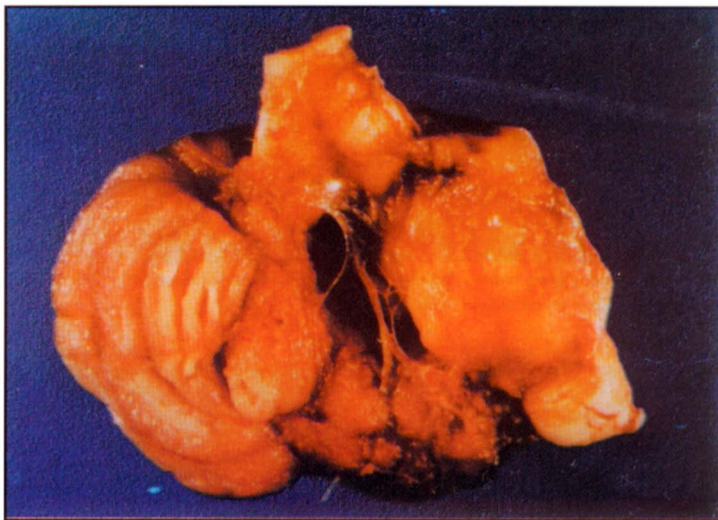


Fig 1. Aspecto macroscópico do tumor: massa lobulada em hemisfério cerebelar esquerdo (visão posterior).

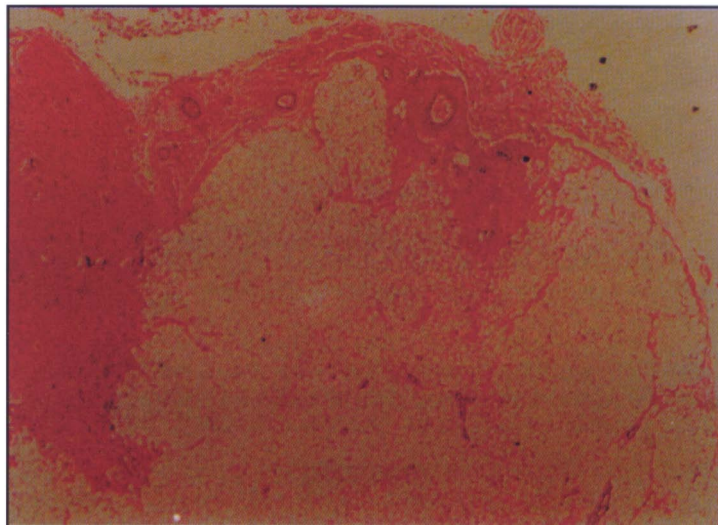


Fig 2. Neoplasia constituída de tecido gorduroso normal (coloração pelo HE, aumento de 80 vezes).

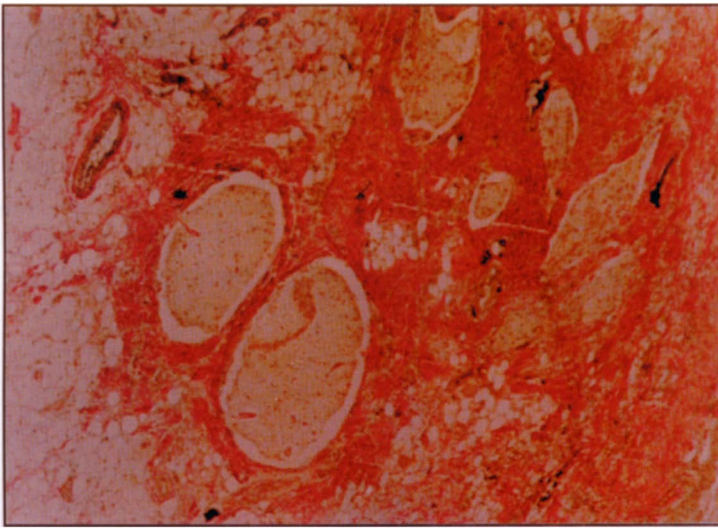


Fig 3. Áreas ricas em tecido colágeno, vasos e nervos malformados (coloração pela H-Fosfungstica, aumento de 120 vezes).

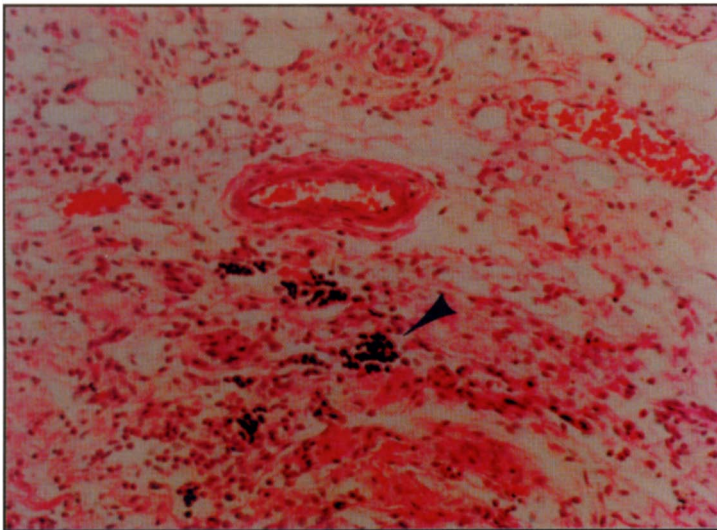


Fig 4. Área de mielopoiese (seta)(coloração pelo HE, aumento de 200 vezes).

contendo vasos (Fig 2). Em outras áreas, o tecido gorduroso se misturava com tecido colágeno rico em vasos, nervos malformados e áreas de tecido glial (Fig 3), além de raros focos de mielopoiese (Fig 4). O tecido glial adjacente era rico em astrócitos volumosos e fibrilas gliais que formavam feixes pouco ordenados.

DISCUSSÃO

Lipomas são um dos mais frequentes tumores benignos nos seres humanos; ocorrem em quase todos os órgãos, mas são extremamente raros na localização intracraniana. Os lipomas intracranianos são lesões benignas originadas por defeito na embriogênese, caracterizado por presença

de tecido gorduroso na cavidade craniana e nos espaços das cisternas⁵. A incidência varia de 0,1 a 0,5% entre os tumores cerebrais^{3,8} e podem ocorrer desde a infância até a idade adulta.

São mais frequentes próximos à linha média, 50% deles ocorrendo no corpo caloso; podem ainda ser localizados no ângulo cerebelo-pontino (9%), tuber cinereum (14%), plexo-coróide dos ventrículos laterais, cerebelo e ínsula¹.

Devido ao pequeno número de sintomas e sua não especificidade, o diagnóstico clínico é difícil. Crises epiléticas e distúrbios mentais são encontrados em 50% dos pacientes³; outros sintomas incluem cefaléia e ataques isquêmicos transitórios^{2,3,5}.

Embora a introdução de novas técnicas de rádio-diagnóstico tenha ajudado consideravelmente, não houve aumento significativo da incidência destas lesões. Os critérios radiológicos para o diagnóstico quando no corpo caloso são: (1) lesão na linha média sobre o corpo caloso; (2) área radioluscente no local do tumor, especialmente em visão lateral; e (3) calcificações simétricas, lineares, circundando não completamente a lesão, nas projeções ântero-posteriores^{3,14}. Lipomas em outras localizações são menos facilmente diagnosticados por técnicas radiológicas comuns.

A revisão da literatura mostrou haver cerca de 220 casos de lipomas intracranianos publicados^{5,6}, havendo apenas dois de localização cerebelar, um hemisférico e o outro do vermis superior⁹. Microscopicamente ambos tinham estruturas semelhante à de nosso caso.

A patogênese dos lipomas intracranianos é controversa e as hipóteses sobre sua origem podem ser sumariadas em quatro principais categorias^{3,9,10}: (1) hiperplasia da gordura normal da pia-máter; (2) transformação lipomatosa do tecido conjuntivo; (3) migração ou inclusão de células mesenquimais embrionárias durante a formação do sistema nervoso central; e (4) crescimentos aberrantes relacionados ao desenvolvimento de camadas primitivas da meninge originada do mesênquima embrionário.

A origem congênita é mais frequentemente aceita, com origem das células na pia-máter, dando desenvolvimento da lesão tanto na linha média ou, menos frequentemente, lateralmente, na região cerebelopontina, ínsula ou outros. A associação com algumas malformações do corpo caloso (agenesia) ou espinha bifida, crânio bifido, micropoligiria cerebelar fortalece a teoria da origem congênita^{1,4, 9,10}.

Budka¹ reiterara que o rápido crescimento ou transformação maligna com metástases não tem sido encontrada. Considera os lipomas como sendo lesões disgenéticas e propõe que sejam chamados de hamartomas lipomatosos. Tal conceito é justificado pelo fato de que, em muitos casos, como no nosso, elementos hamartomatosos estão presentes.

Tresser e col.¹² descreveram dois casos de lipoma intracraniano com elementos teratomatosos, sugerindo transição entre lipoma e teratoma; Nalesnik e col.⁷ referem um caso de lipoma intracraniano com elementos hematopoiéticos (mielolipoma) e outros referem casos de angioliipoma^{11,13}, mostrando assim como podem ser variáveis as apresentações e os componentes do lipoma intracraniano.

Em nosso caso, os pequenos e raros focos de mielopoiese não são suficientes para classificá-lo como mielolipoma. Além disso, elementos como microcalcificações, cartilagem, músculo liso ou estriado, não foram identificados. A combinação de lipomas e tumores intracranianos é rara, tendo sido descritos casos associados com meduloblastomas do cerebelo, glioblastomas e gliossarcomas¹.

A ressecção cirúrgica está raramente indicada, mesmo nos pacientes sintomáticos. A cirurgia é tecnicamente difícil, devido ao fato de serem estes tumores muito vascularizados e muito aderentes, além de as crises convulsivas - o sintoma mais comum dos lipomas intracranianos - não serem alteradas pela cirurgia^{2,6}.

REFERÊNCIAS

1. Budka H. Intracranial lipomatous hamartomas (intracranial "lipomas"): a study of 13 cases including combinations with medulloblastoma, colloid and epidermal cysts, angiomatosis and other malformations. *Acta Neuropath* 1974;28:205-222.
2. Donati F, Vassella F, Kaiser G, Blumberg A. Intracranial lipomas. *Neuropediatrics* 1992;23:32-38.
3. Eghwudjakpor PO, Kurisaka M, Fukuoka M, Mori K. Intracranial lipomas. *Acta Neurochir* 1991;110:124-128.
4. Jellinger K, Sunder-Plassmann M. Congenital intracranial tumours. *Neuropädiatrie* 1973;4:46-63.
5. Maiuri F, Cirillo S. Intracranial lipomas. *Acta Neurol* 1988;10:29-82.
6. Maiuri F, Cirillo S, Simonetti L, De Simone MR, Gangemi M. Intracranial lipomas: diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg Sci* 1988;32:161-167.
7. Nalesnik MA, Martínez AJ, Heros RC. Intracranial lipoma with hematopoietic elements (myelolipoma): report of a case with successful surgical resection. *Cancer* 1982;50:295-299.
8. Pensak ML, Glasscock ME, Gulya AJ, Hays JW, Smith HP, Dickens JRE. Cerebellopontine angle lipomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;112:99-101.
9. Schmid AH. A Lipoma of the cerebellum. *Acta Neuropath* 1973;26:75-80.
10. Steimlé R, Pageaut G, Jacquet G, Boughli A, Godard J, Bertand M. Lipoma in the cerebellopontine angle. *Surg Neurol* 1986;24:73-76.
11. Takeuchi J, Handa H, Keiaki A, Haibara H, Ozaki S. Intracranial angioliopoma. *Surg Neurol* 1981;15:110-113.
12. Tresser N, Perveen T, Roessmann U. Intracranial lipomas with teratomatous elements. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:918-920.
13. Wilkins PR, Hoddinott C, Hourihan MD, Davies KG, Sebugwawo S, Weeks RD. Intracranial angioliopoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;50:1057-1059.
14. Yalcin S, Fragoyannis S. Intracranial lipoma: case report. *J Neurosurg* 1986;24:895-897.