

TUMORES CONGÊNITOS DO SISTEMA NERVOSO

II — CRANIOFARINGIOMAS

HORÁCIO M. CANELAS *

ROLANDO A. TENUTO ***

O. RICCIARDI CRUZ **

LOR CURY ****

Os craniofaringiomas, embora raros entre os tumores intracranianos, constituem o tipo mais freqüente de neoplasia congênita do sistema nervoso. Cushing^{10b} registrou 92 craniofaringiomas entre 158 tumores congênitos (incluindo os angiomas) e 2.023 tumores intracranianos, o que representa as proporções de 58,2 e 4,5%, respectivamente. Na série do Instituto Neurológico de Nova York, referida por Barnett³, de 1.653 casos de tumores intracranianos, 84 (5,1%) eram de craniofaringioma.

Embora já consagrada, a denominação de craniofaringioma, proposta por Cushing^{10a}, pode ser criticada, pois na realidade o ducto hipofisário, de cujos restos o tumor deriva, se inicia na cavidade oral e não faríngea. Mais correto é chamá-lo de tumor do ducto hipofisário, como havia proposto Erdheim (cit. por Hirsch e Hamlin¹⁸) em 1904.

Segundo Northfield²⁵ e Hirsch e Hamlin¹⁸, no embrião de 2-3 mm (3ª semana) o primórdio da bolsa de Rathke já é reconhecível como uma umbilicação no teto do estomodeu. Logo após (4-5 mm), aparece uma depressão no soalho do prosencéfalo, que representa o esboço do recesso infundibular do III ventrículo. Ambas as formações passam a se aprofundar, dirigindo-se uma ao encontro da outra, até que entram em contato, o que ocorre no embrião de 10-12 mm de comprimento. Por volta da 7ª-8ª semana (20 mm) o colo da bolsa de Rathke se oblitera, enquanto a parede oposta se invagina para acolher o processo infundibular. Expansões laterais da bolsa vão depois revestir a haste do infundíbulo, o que explica porque muitas vezes o tumor se funde com o tuber. O mesênquima,

Trabalho da Clínica Neurológica (Prof. Adherbal Tolosa) e do Departamento de Anatomia Patológica (Prof. Constantino Mignone) da Fac. Med. da Univ. São Paulo. Laureado com o Prêmio "Pravaz Laboratórios S.A." (Neuropsiquiatria) conferido pela Associação Paulista de Medicina em 1960. * Assistente-Docente de Clínica Neurológica; ** Assistente extranumerário de Clínica Neurológica; *** Docente-livre e Chefe do Grupo de Neurocirurgia; **** Residente de Anatomia Patológica.

que envolve o ducto hipofisário durante a formação da base do crânio, termina por destruí-lo; as células restantes submergem no tecido da adeno-hipófise em desenvolvimento e são levadas até o processo infundibular. Os blastomas se desenvolvem a partir dos vestígios do ducto hipofisário, que persistem no interior da sela turca em 20% dos indivíduos normais (Shanks e Kerley, cit. por Barnett³).

Do ponto de vista macroscópico, os craniofaringiomas podem ser sólidos, císticos ou semicísticos¹⁸. A parte sólida é constituída por ilhotas de epitélio imersas num estroma frouxo ou denso; na periferia pode notar-se gliose, que determina continuidade com as estruturas nervosas. Além das calcificações, descritas por Luger (cit. por Hirsch e Hamlin¹⁸), os cistos contêm um líquido viscoso ou aquoso, rico em cristais de colesterol, ou então um material semi-sólido, semelhante ao encontrado nos cistos dermóides.

No tocante à anátomo-patologia dos craniofaringiomas nota-se acentuada divergência entre os autores. Russell e Rubinstein²⁹ são talvez os mais extremados, ao colocarem na sinonímia desses tumores os cistos epidermóides supra-selares, pois afirmam que eles se relacionam estreitamente com os colesteatomas de outras localizações; além disso, para esses autores, a origem dos craniofaringiomas a partir da bolsa de Rathke ou seus derivados não está tão sólidamente estabelecida como geralmente se admite.

Berry e Schlezinger⁵ ressaltaram, recentemente, a distinção entre os cistos da fenda de Rathke e os craniofaringiomas, acrescentando dois casos pessoais dos primeiros aos dez descritos na literatura. Na maioria das vezes, a condição é reconhecida apenas à necropsia; raramente produzem sintomatologia, ora do tipo supra-selar, ora hipofisária. Clinicamente, não se diferenciam dos craniofaringiomas ou dos adenomas pituitários. Do ponto de vista histológico, Duffy¹² distinguiu dois grupos de tumores do ducto hipofisário: os tumores planocelulares e os cistos originados da fenda de Rathke. Frazier e Alpers¹³ adotaram esta classificação; em seu caso de cisto da fenda de Rathke observaram uma área de epitélio pavimentar, sugerindo conexão entre os dois grupos. As células da fenda de Rathke permanecem na pars intermedia da hipófise. A diferenciação entre esses cistos e os craniofaringiomas depende da presença de cílios nos primeiros e, principalmente, da natureza das células que os revestem: em lugar da estrutura epitelial pavimentar do craniofaringioma, encontram-se células achatadas, cubóides ou cilíndricas. Segundo Berry e Schlezinger⁵, não existem provas que apontem os craniofaringiomas como cistos mais evoluídos da fenda de Rathke, embora possa ser encontrado epitélio de transição entre um e outro.

Bailey² divide os craniofaringiomas em três tipos:

1) *Cistos epiteliais mucóides*, geralmente pequenos, com paredes atapetadas por epitélio cilíndrico ciliado no qual se vêem algumas células tipicamente mucosas; contêm muco e destroços celulares; o tecido conectivo de sustentação sofre intensa degeneração hialina e gordurosa. Como se vê, os caracteres histológicos destes cistos identificam-nos aos da fenda de Rathke, atrás considerados.

2) *Epiteliomas planocelulares*, mais freqüentes, que se originam ou permanecem sólidos, mas usualmente degeneram, dando lugar à formação de um ou mais cistos; as células se assemelham às da rede de Malpighi da pele, exceto em certas áreas onde se dispõem em espirais e se corneificam; o estroma conjuntivo, condutor de vasos sangüíneos, quase sempre sofre intensa degeneração hialina e hidrópica, que resulta na formação de cavidades; ulteriormente o epitélio, privado de seu suprimento sangüíneo, também degenera, formando-se uma grande cavidade central, enquanto as colunas de células epiteliais na periferia se conservam íntegras e projetam-se no interior do cisto como pseudopapilomas; na vizinhança das células epiteliais em degeneração podem ser encontrados gigantócitos; na substância hialina, depositam-se sais de cálcio e pode mesmo formar-se tecido ósseo; o conteúdo do cisto é constituído por células descamadas, destroços celulares amorfos, grânulos de cálcio, hemossiderina e inúmeros cristais de colesterol.

3) *Adamantinomas*, semelhantes aos que se desenvolvem nas mandíbulas, cujas células epiteliais próximas do tecido conjuntivo são cilíndricas e paralelas, reproduzindo exatamente os ameloblastos dos brotos dentários; ademais, as células no interior das colunas assumem forma estrelada, formando um retículo frouxo; áreas de epitélio corneificado podem também ser encontradas; os adamantinomas sofrem os mesmos processos degenerativos que os epiteliomas planocelulares. Várias formas intermediárias ocorrem entre os dois tipos. A degeneração maligna dos craniofaringiomas é excepcional.

Essa classificação é integralmente adotada por Courville⁸ e Peyton e col.²⁶. Zimmerman e col.³⁸ e Hicks e Warren¹⁷ admitem apenas o epitelioma planocelular e o adamantinoma, não fazendo referência aos cistos da fenda de Rathke. Dublin¹¹ também considera sômente êsses dois tipos, situando os cistos da fenda de Rathke entre os adenomas da pars intermedia, caracterizados pela presença de células cilíndricas. Hassin¹⁶ identifica os craniofaringiomas apenas aos adamantinomas, colocando os carcinomas planocelulares e os cistos da fenda de Rathke entre os tumores originados fora do tecido hipofisário. Para Russell e Rubinstein²⁹, os adamantinomas são epiteliomas em que estão representadas tanto as células pavimentares, como as basais; no capítulo dos craniofaringiomas são incluídos os cistos da fenda de Rathke, assinalando-se que a metaplasia pavimentar do epitélio já havia sido referida por Hunter.

Incidência — O sexo masculino, em várias estatísticas, mostra-se um pouco mais atingido: 13/10 (Hirsch e Hamlin¹⁸), 26/23 (Northfield²⁵), 32/30 (Barnett³), 27/24 (Gordy e col.¹⁴). O tumor incide preferencialmente nas duas primeiras décadas: entre 313 neoplasias intracranianas em crianças menores de 12 anos, Ingraham e Matson¹⁹ encontraram 21 craniofaringiomas (6,7%), que constituíam o mais freqüente tumor intracraniano não gliomatoso. Entretanto, não são exclusivos dos jovens: embora Witt e col. (cit. por Tiberin e col.³¹) só tenham verificado 5 casos com mais de 60 anos de idade entre 454 revistos na literatura, Wertheimer e Corradi³⁶ registraram 18 pacientes com mais de 40 anos entre 65 casos de craniofaringioma.

Sintomatologia — Os craniofaringiomas podem situar-se acima (supradiafragmáticos) ou abaixo (selares) da tenda hipofisária; outras vezes, rompem esta barreira (intracrânio-selares)¹⁸.

Os craniofaringiomas *supradiafragmáticos* são verdadeiros tumores intracranianos, revestidos pelas leptomeninges. A hipófise pode não ser destruída e a sela não apresentar erosões ao exame radiológico. A sintomatologia é infundíbulo-quiasmática, caracterizada fundamentalmente por diabetes insípido e distúrbios visuais; as alterações endócrinas não são privativas da localização selar, pois os tumores supradiafragmáticos interferem com a circulação porta (embora rapidamente se estabeleça circulação colateral suficiente para manter a atividade basal da glândula) e com o controle neural da hipófise²⁵. Os craniofaringiomas supra-selares aderem aos nervos ópticos e quiasma, às artérias regionais (especialmente carótida, comunicante anterior, cerebral anterior e oftálmica) e ao tuber. O exame dos campos visuais revela, desde escotomas centrais (que podem levar a pensar em simples neurite retrobulbar ou em esclerose múltipla) ou periféricos, até hemianopsias, que podem ser uni ou bitemporais, ou homônimas. Love e Marshall²³ observaram este último tipo em 23% dos casos; Hirsch e Hamlin¹⁸ explicam-no pelo fato de que as células epiteliais são numerosas na haste infundibular, situada por detrás da sela, de modo que os blastomas delas originadas lesam precocemente os tratos ópticos. Vampré³⁴ registrou um caso de craniofaringioma quiasmático em que apenas um hemisfério temporal havia sido poupado. A importância dos distúrbios do campo visual ressalta de que, entre 49 casos de Northfield²⁵, apenas 3 não os apresentavam.

Se o tumor supradiafragmático crescer em direção do soalho do III ventrículo, determina sinais hipotalâmicos, entre os quais sobressaem os distúrbios da termorregulação e do controle do sono. Nestas circunstâncias pode também ocorrer obesidade que, entretanto, deve ser distinguida daquela decorrente de disfunção hipofisária (distribuição do panículo adiposo de caráter feminino). Noutros casos, pelo contrário, observa-se emagrecimento e mesmo caquexia. Northfield²⁵ notou, em alguns casos de craniofaringioma, tendência à hipotensão arterial, que atribuiu à lesão do hipotálamo e não a um prolongado hipocorticoadrenalismo, com baixa do sódio e do cloro; de fato, a tendência à hipotensão arterial é muito mais freqüente nos craniofaringiomas supra-selares que nos adenomas hipofisários, nos quais os distúrbios endócrinos são mais acentuados.

Alucinações visuais (5 casos) ou olfativas (2 casos) foram descritas também por Northfield²⁵ em craniofaringiomas comprimindo o III ventrículo ou a região tuberiana; 7 pacientes apresentavam convulsões, quase sempre generalizadas.

A síndrome de hipertensão intracraniana é freqüente nos tumores do ducto hipofisário localizados acima da tenda selar. Eventualmente, constituiu-se a síndrome de Foster-Kennedy.

Nos craniofaringiomas *selares* dominam os distúrbios endócrinos, particularmente das funções gonadais e do crescimento. Quando se manifestam em crianças, há retardo do desenvolvimento somático e hipogonadismo. Nos adolescentes, deixam de surgir os caracteres sexuais secundários e o déficit

estatural será confirmado ou revelado pelo retardo na idade óssea; esta poderá ser até algumas décadas inferior à cronológica¹⁸. Os membros tendem a crescer desproporcionalmente em relação ao tronco e os dedos se alongam; êste fato poderia decorrer de retardo na ossificação das epífises e conseqüentes distúrbios do crescimento local²⁵. Em adultos, o hipogonadismo se manifesta por amenorréia, atrofia dos órgãos genitais, impotência e perda da libido; além disso, se os distúrbios forem graves, caem os pêlos axilares e pubianos, a pele torna-se lisa e pálida.

Note-se que, se o crescimento corporal fôr muito comprometido, também o será o desenvolvimento genital. O inverso, porém, pode não ocorrer, pois, para que o indivíduo não cresça, é necessário que o distúrbio incida em idade muito precoce. Por outro lado, é sabido que, às vêzes, os craniofaringiomas intra-selares não determinam qualquer disfunção hipofisária, o que se explica pelo fato de que apenas um quinto da glândula é suficiente para o desempenho de sua atividade. É freqüente que êsses distúrbios passem despercebidos aos familiares, em virtude da lentidão com que se instalam.

Em conseqüência da disfunção hipofisária, podem manifestar-se sinais de insuficiência supra-renal e de hipotireoidismo.

Cefaléia pode também ocorrer nos craniofaringiomas intra-selares, embora desacompanhada, geralmente, de edema de papila e outros sinais de hipertensão intracraniana; a dor teria origem, talvez, na distensão do diafragma selar.

De maneira geral e não levando em consideração a topografia do tumor, observa-se que, nas crianças, os primeiros sinais são geralmente representados pela síndrome de hipertensão intracraniana; nos adolescentes predominam no quadro clínico os distúrbios endócrinos; nos adultos sobressaem as alterações visuais, a evolução é mais lenta e as calcificações e erosões selares são mais raras³⁶.

Alterações radiológicas — O valor diagnóstico dos exames neurorradiológicos dependerá, naturalmente, do estágio evolutivo do tumor. De regra, nas fases iniciais das neoplasias intracrânio-selares, somente o craniograma pode fornecer elementos de orientação; nas fases subseqüentes, todavia, impõe-se a feitura da angiografia, pneumocisternografia, pneumoventriculografia e/ou iodoventriculografia.

O craniograma pode ser o único exame radiológico de valor diagnóstico nos craniofaringiomas intra-selares. Calcificações, ora desenhando delicadamente o contôrno do tumor, ora sob forma de flóculos radiopacos, são verificadas em proporções variáveis: 21,7% (Hirsch e Hamlin¹⁸), 57,2% (Northfield²⁵), 65% (Gordy e col.¹⁴), 68,1% (Barnett³) e 71% (MacKenzie e Sosman²⁴). Frise-se, contudo, que calcificações idênticas às dos craniofaringiomas podem ser produzidas por astrocitomas císticos, adenomas cromóforos e oligodendroglomas³. As alterações selares são representadas

por: aumento dos diâmetros, hiperdensidade, erosão do dorso, adelgaçamento dos processos clinóideos anteriores e posteriores e, eventualmente, por destruição do basiesfenóide¹⁸. Entretanto, em certo número de casos (15% dos 51 pacientes de Gordy e col.¹⁴, por exemplo), a radiografia simples do crânio é normal; tal se verifica particularmente na topografia supra-selar do tumor.

A pneumocisternografia constitui recurso de grande valia para o estudo dos craniofaringiomas, em vista das informações que propicia nos tumores supradiafragmáticos e sem grande expansão em direção ao III ventrículo.

A pneumoventriculografia e, em nosso Serviço, a iodoventriculografia, são indicadas nos casos com hipertensão intracraniana por bloqueio do ventrículo diencefálico e com distúrbios hipotalâmicos; tal como ocorreu em nosso caso 13, pode acontecer que a angiografia cerebral seja normal e que a pneumocisternografia revele apenas bloqueio da cisterna quiasmática, somente a iodoventriculografia retratando, em todos os pormenores, a massa tumoral.

A angiografia revela, nos craniofaringiomas supra-selares, abertura do sifão carotídeo e elevação da origem da artéria cerebral anterior³. Eventualmente, demonstrará a expansão subtemporal da neoplasia. A pan-angiografia (contrastação de todo o sistema arterial do encéfalo mediante uma única injeção na carótida) poderá desenhar os limites do tumor, através do estudo topográfico das artérias carótidas intracranianas e da porção A₁ (horizontal) das artérias cerebrais anteriores.

Provas laboratoriais — Em casos com disfunção hipofisária, determinados exames de laboratório (taxas de eletrólitos, índice de Kepler, dosagem dos 17-cetosteróides na urina, resposta hipoglicêmica, etc.) revelam-se isolada ou globalmente alterados. Poliúria e hipostenúria caracterizam o diabetes insípido.

Tratamento — Os resultados da radioterapia ainda são controvertidos. Em nosso meio, Vampré³⁴ referiu bons resultados em um caso, com melhora dos distúrbios visuais. Segundo Ingraham e Matson¹⁹, a irradiação talvez consiga retardar o reenchimento dos cistos. Grant¹⁵, Bucy⁶ e Dyke e Davidoff (cit. por Peyton e col.²⁶) consideram inoperante a roentgenoterapia. Contudo, os soviéticos ainda se mostram adeptos da mesma: Arendt¹ empregou-a em 208 casos, tendo registrado mortalidade de apenas 19%; Rostotskaya²⁸ a utilizou associadamente a punções repetidas dos cistos em 11 casos, obtendo melhoras e prolongada estabilização da sintomatologia em 8.

O tratamento cirúrgico comporta técnicas muito variadas. Recentemente, Hirsch e Hamlin¹⁸ ainda se mostram adeptos da punção transesfenoidal nos casos de cistos intra-selares; essa conduta, adotada isoladamente em 17 casos (repetida em 4 pacientes) e após a craniotomia em 2, foi acompanhada de 15,8% de mortalidade (12% operatória). Peyton e col.²⁶, todavia, consideram insatisfatório êsse processo.

A craniotomia frontal ou frontotemporal é adotada pela maioria dos neurocirurgiões. Embora, evidentemente, a conduta ideal fôsse a ressecção radical, na prática ela nem sempre é exequível, dadas as íntimas relações do tumor com as vias ópticas, as artérias regionais e o hipotálamo. Gordy e col.¹⁴ referem que supunham ter praticado a extirpação total em 25 de 51 casos; entretanto, 6 dos 17 sobreviventes apresentaram recidiva. É óbvio que, quanto mais precoce a intervenção, tanto melhores os resultados e maiores as possibilidades de excisão completa. Porém, a intervenção se limita, na maioria das vezes, à liberação dos nervos ópticos e quiasma e à extirpação do tumor. Northfield²⁵ reserva o processo radical para os tumores intra-selares e subtuberianos. Scarff (cit. por Wycis e col.³⁷) propôs a abertura da cúpola do cisto no sentido de proporcionar sua drenagem no sistema ventricular, conduta que Bucy⁶ julga inferior à curetagem intracapsular. Peyton e col.²⁶ aconselham a aspiração do cisto e a extirpação conservadora da cápsula. Apesar dessas precauções, a mortalidade operatória é elevada, sendo atribuída principalmente à manipulação cirúrgica do hipotálamo e à hipertermia conseqüente, assim como ao colapso hipofisário pós-operatório.

No entanto, nos últimos anos, duas importantes medidas vieram melhorar apreciavelmente os resultados cirúrgicos.

Uma das mais temíveis complicações da cirurgia era o colapso circulatório, principalmente quando havia demonstração prévia de hipopituitarismo com hipocorticoadrenalismo secundário. Normalmente, durante o stress cirúrgico, o colapso vascular é evitado pelo aumento da produção de hidrocortisona e pelo efeito da noradrenalina. Em condições de insuficiência hipofisária ou de hipoadrenalismo preexistentes, ou em conseqüência do trauma cirúrgico à glândula ou ao centro hipotalâmico estimulante do ACTH, a produção de hidrocortisona pode tornar-se insuficiente. Por isso se aconselha o emprêgo do ACTH ou de corticosteróides antes, durante e após a intervenção. O hormônio corticotrófico pode ser utilizado quando o teste de Thorn demonstrar resposta satisfatória da supra-renal. Ingraham e col.²⁰ preconizam que se inicie o ACTH intravenoso 5 dias antes da operação, no sentido de obter suficiente atividade do córtex supra-renal. Kerr²² propôs que o hormônio seja administrado durante 1 a 2 semanas antes da intervenção, conforme a resposta ao teste de Thorn. Tytus e col.³³ frisam que o ACTH intramuscular (aquoso ou gel) não deve ser usado, pois sua resposta é imprevisível, devido a variações na absorção e à inativação local pelo músculo.

Se o córtex adrenal fôr totalmente insuficiente, seus hormônios devem ser empregados, em lugar da corticotrofina. Tytus e col.³³ recomendam a cortisona intramuscular que, embora seja absorvida mais lentamente que por via oral, possui efeito mais prolongado; recomendam 200 mg nos 2 dias pré-operatórios e uma semana após; em crianças pequenas, usam metade da dose; o tratamento de manutenção é feito com cortisona por via oral (12,5 ou 25,0 mg), devendo-se observar se surgem sinais de agravação da

insuficiência adrenocortical, especialmente distúrbios do metabolismo hídrico e dos hidratos de carbônio.

Kahn²¹ aconselha também a aquecer e friccionar as extremidades e a aumentar o volume de sangue circulante por meio de transfusões, em casos de colapso circulatório; nessas eventualidades, a cortisona intramuscular deve ser substituída pela hidrocortisona intravenosa.

Os benefícios do emprêgo de corticosteróides são atestados pelos resultados referidos por Tytus e col.³³: em 6 de 14 casos operados sem associação de cortisona a morte ocorreu dentro de 48 horas, em hipertermia ou colapso circulatório; em todos os 7 pacientes tratados com cortisona, a craniotomia foi bem suportada.

O emprêgo local de isótopos radioativos constitui outra recente contribuição para o tratamento dos craniofaringiomas, com perspectivas animadoras. Em 1954, Wycis e col.³⁷ injetaram, na cavidade cística de um tumor do ducto hipofisário, radiofosfato crômico coloidal, observando melhoras dos distúrbios oftalmológicos e do estado geral; desconhecemos os resultados tardios. Em 1956, Northfield²⁵ injetou rádio-ouro coloidal no interior do cisto, tendo obtido bons resultados imediatos; a propósito, o autor consigna a dificuldade em evitar que o fluído radioativo transborde para o ventrículo e a eventual impossibilidade de identificação de outras lojas menores do tecido neoplásico.

Além do que já vimos com relação ao ACTH e corticóides, é necessário, muitas vêzes, utilizar terapêutica substitutiva em virtude de outros distúrbios endócrinos. Para combater o hipotireoidismo recomenda-se o emprêgo de tireóide dessecada. O hipogonadismo em adultos é tratado com testosterona ou estrógeno. Ainda não existe preparação eficaz para substituir o hormônio somatotrófico.

Entre as desordens hipotalâmicas avultam o diabetes insípido e a hipertermia. O primeiro pode ser transitório ou permanente; deve ser feito rigoroso contróle da diurese, empregando-se a pitressina para combater a poliúria. A hiperpirexia é tratada pela hibernação farmacológica ou pela hipotermia.

A publicação do presente trabalho visa a contribuir para a escassa casuística nacional, constituída — segundo o Índice-Catálogo Médico Brasileiro, de J. A. Maia — apenas por um caso de Vampré³⁴, 2 de Toledo e Gama³², 2 de Viegas³⁵, um de Couto e Portugal⁹, um (cisto da fenda de Rathke) de Schermann e Barretto Netto³⁰, além de 5 casos (2 adamantinomas, um tumor cístico da hipófise, um carcinoma basocelular e um papiloma da hipófise) analisados apenas do ponto de vista histopatológico por Barretto Netto⁴. Nossos 26 casos representam 4% dos 640 pacientes com tumores intracranianos registrados na Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da USP. A propósito de nosso material serão tecidas considerações sôbre os dados clínicos e os exames subsidiários, sobressaindo entre

êstes os resultados da arteriografia cerebral, da iodoventriculografia e do exame do líquido cefalorraqueano nos craniofaringiomas, que constituem aspectos pouco estudados na literatura.

MATERIAL

São apresentados 26 casos de tumores do ducto hipofisário estudados na Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da USP, de 1945 a 1960, e com diagnóstico verificado anátomo-patologicamente, por biopsia intra-operatória ou necropsia (quadros 1 e 2).

COMENTÁRIOS

Idade e sexo — Na 1.^a década incluíam-se 10 casos, ou sejam 38,5% do total; os demais casos distribuíam-se pela 2.^a década (5 casos), 3.^a (5 casos), 4.^a (2 casos), 5.^a (2 casos) e 6.^a (2 casos). Portanto, 4 pacientes (15,4%) tinham mais de 40 anos de idade, proporção inferior à assinalada por Wertheimer e Corradi ³⁶ (27,7%): O mais jovem tinha 6 anos de idade (aliás, três casos) e o mais idoso, 60 anos.

Ao sexo masculino pertenciam 15 casos e ao feminino, 11. Estas cifras são concordes com as da literatura, demonstrando discreto predomínio dessas neoplasias entre os homens.

Duração da sintomatologia — O tempo decorrido desde o início das manifestações clínicas até o diagnóstico definitivo variou entre limites muito amplos: até 3 meses, 6 casos; de 3 a 6 meses, 5 casos; de 6 a 12 meses, 4 casos; de 1 a 3 anos, 5 casos; de mais de 3 anos, 6 casos. A correlação entre a duração da sintomatologia e a idade dos pacientes tende a demonstrar evolução mais aguda nos pacientes mais jovens (embora existam importantes exceções), confirmando, assim, a observação de Wertheimer e Corradi ³⁶ (fig. 1).

Sintomatologia neurológica — Nos craniofaringiomas, tanto supradiafragmáticos como intracráneo-selares, desenvolveu-se sintomatologia neurológica caracterizada especialmente por paralisias de nervos cranianos e sinais piramidais e/ou cerebelares (o acometimento das vias ópticas será considerado entre os sinais oftalmológicos). Assim, no caso 14, o quadro clínico-neurológico era constituído por paralisia unilateral dos nervos V, VII e VIII. Estrabismo por paralisia do abducente ocorreu no caso 19. No caso 22 os nervos cranianos III, IX e X estavam paralisados à direita, o XII à esquerda e os V e VI bilateralmente; associava-se síndrome cerebelo-piramidal; a ausência de hipertensão intracraniana, a discreção das alterações radiológicas e a ausência de distúrbios endócrinos levaram ao diagnóstico genérico de tumor da base; a gravidade do estado geral não permitiu a intervenção cirúrgica, sendo o diagnóstico definitivo de craniofaringioma estabelecido pelo exame necroscópico. No caso 12 havia uma

Nº	Reg. HC Pront.	Nome Idade — Sexo	Duração	Sede	Sintomatologia oftalmológica			Sint. neurológicos	Sint. endocr.
					edema papila	acuid. visual	campos visuais		
1	086081 214	ARRF 9 — m.	4 meses	SD	+	Ambl.	—	0	0
2	079286 465	NB 8 — m.	3 meses	SD	+	Ambl.	—	0	0
3	102352 624	AU 6 — m.	4 anos	ICS	Atr.	Ambl.	—	Apatia	Obesidade
4	180601 1538	MMJ 14 — f.	3 meses	SD	+	—	HH	Hemiplegia	0
5	209912 1393	AR 48 — f.	8 anos	ICS + SE	+	Ambl.	—	0	Pan-hipopituit. Diabetes insipido
6	231539 1573	EB 30 — m.	2 anos	ICS	+	—	RC	Hemiparesia	Pan-hipopituit.
7	236976 1462	IB 11 — f.	1 mês	SD	+	—	N	Tetraparesia	Diabetes insipido
8	250158 3427	AJF 48 — f.	6 meses	SD	0	Ambl.	HT	0	0
9	265777 1730	CM 7 — f.	6 meses	ICS	Atr.	Ambl.	—	Hemiparesia	0
10	320749 1975	EM 6 — m.	1 mês	SD	+	—	—	Coma	0
11	344905 2208	SP 8 — m.	30 meses	ICS	+	—	N	Crises br. jacks.	0
12	372569 2579	LGM 24 — f.	2 meses	SD	Atr.	Ambl.	N	Tetrapl. pir.-extra- piramidal	0
13	392275 2453	JG 8 — m.	3 meses	ICS	Atr.	Amaur.	—	0	0

14	413773 2556	EP 60 — f.	4 meses	ICS + SE	0	Amb.	—	V, VII, VIII unilateral	0
15	418994 2891	EFP 28 — m.	1 ano	SD	0	Amb.	—	Cerebello-piramidal	Diabetes insípido
16	434432 2809	OS 28 — f.	16 anos	SD	Atr.	Amaur.	—	0	Pan-hipopituit.
17	448047 3118	AAS 20 — m.	13 anos	ICS	+	Amb.	HH	Hemiparesia	Pan-hipopituit.
18	463502 3060	JS 26 — m.	3 anos	ICS	+	Amb.	HN	Cerebelar	0
19	492471 3294	RNGF 9 — m.	6 meses	SD	0	—	N	Cereb. + VI	0
20	507727 3576	AP 36 — f.	4 anos	ICS	+	Amaur.	—	0	Pan-hipopituit.
21	514532 3649	HC 7 — m.	1 ano	SD	Atr.	Amaur.	—	Hemiparesia	0
22	526431 3977	MM 52 — f.	1 ano	ICS + SE	0	—	N	Cereb. pir. III-IX-X-D XII-E V-VI bilat.	0
23	581276 4462	USM 20 — f.	30 meses	SD	0	N	N	0	Pan-hipopituit.
24	586436 4443	MAM 19 — m.	10 anos	SD	0	Amb.	HH	0	Pan-hipopituit.
25	588528 4511	JO 6 — m.	1 ano	ICS	Atr.	Amaur.	—	Hemiparesia	Pan-hipopituit.
26	604040 4561	IAS 40 — m.	3 anos	SD	0	Amb.	—	Dist. consc.	Diabetes insípido

Quadro 1 — Material: sintomatologia clínica. Legenda: SD, supradiafragmática; ICS, intracráneo-selar; SE, destruição do seio esfenoidal; HH, hemianopsia homônima; HT, hemianopsia temporal; HN, hemianopsia nasal; RC, restrição dos campos visuais.

Nº	cran.	Alterações radiológicas				Exames			Operação	Outras terap.	Resultado	Tipo histológico
		ang.	pne.	pnc.	iv.	EEG	LCR	endocr.				
1	Css Dds Dep	—	—	—	—	—	A	—	Craniotomia Exc. imprat.	—	Necr.	M
2	Css Dep	—	—	—	—	—	H	—	Punção Exc. parc.	—	Melhor.	PC
3	Cis Dep Ads	—	—	—	—	—	N	—	Punção Exc. parc. Curetagem	RTP	Recidiva Melhor.	M
4	Css Ads	A	—	—	A	A	H	N	Punção Exc. parc.	RTP	3 recid. Melhor.	PC
5	Ds	—	—	—	A	A	—	—	Punção Exc. parc.	—	Necr.	—
6	Ds	A*	—	—	—	A	H	A	Punção Exc. parc.	RTP Cort.	Recidiva Inalt.	PC
7	Css Das	—	—	—	—	—	—	—	—	—	Necr.	PC
8	Dds Dep	A	A	—	—	A	A	—	Punção Exc. parc.	ACTH	Diab. ins. Melhor.	AD
9	Css Cis Das	—	—	—	A	—	—	—	Punção Exc. parc.	RTP	Melhor.	AD
10	Css Ds	A	—	—	—	A	H	N	Punção Exc. parc.	Cort. Pitr. RTP	Diab. ins. 4 recidivas Melhor.	M
11	Cis Css Ds	A	—	—	A	A	H	A	Punção Exc. parc.	ACTH RTP	Melhor.	—
12	N	—	—	A	—	—	A	—	—	ACTH Cort.	Necr.	PC
13	Cis Dds Don	N	A	—	A	A	H	N	Punção Exc. parc.	—	Recidiva Melhor.	PC

14	Dcp	—	—	—	—	N	—	—	Necr.	PC*
15	N	N	A	N	N	N	—	—	Necr.	M
16	Dds	A	—	—	N	A	—	Punção Exc. parc.	Melhor.	PC
	Dcp	—	—	—	—	—	—	—	—	—
17	Css	A	—	—	A	—	—	Punção Exc. parc. Curetagem	Recidiva Melhor.	PC?
18	Dds	A	A	A	A	—	N	Punção Exc. parc. Curetagem	Diab. ins. Óbito na residência	PC
	Cis	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	Css	A	—	—	A	—	—	Punção Exc. parc. Curetagem	Melhor.	—
19	Css	A	—	—	A	—	—	—	—	—
	Dds	—	—	—	—	—	—	—	—	—
20	Css	A	—	—	N	A	A	Punção Exc. parc.	Melhor.	PC
	Cis	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	Das	—	—	—	—	—	—	—	—	—
21	Css	A	—	—	—	—	N	Punção Exc. parc.	Diab. ins. 2 recidivas sem follow-up	PC?
	Ds	—	—	—	—	—	—	—	—	—
22	Das	—	—	—	—	A	—	—	Necr.	PC*
	Dds	—	—	—	—	—	—	—	—	—
23	Ads	A	A	A	—	—	A	Punção Exc. parc. Curetagem	Diab. ins.	M
24	Dcp	A	A	—	—	—	N	Punção Exc. parc.	Necr.	M
	Ads	—	—	—	—	—	—	—	—	—
25	Cis	A	—	—	A	—	A	Punção Exc. parc.	Inalt.	PC
	Css	—	—	—	—	—	—	—	—	—
26	Css	A	A	—	A	A	A	Punção Exc. parc. Craniotomia Exc. imprat.	Necr.	PC
	Dcp	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	Dds	—	—	—	—	—	—	—	—	—

Quadro 2 — Material: exames subsidiários, tratamento e resultados. Legenda: cran., craneograma; ang., angiografia cerebral; pne., pneumocisternografia; pne., pneumencefalografia; iv., iodovenicidografia; EEG eletrencefalografia; LCR líquido cefalorraqueano. Craneogramas: Ccs, calcificação supra-selar; Cis, calcificação intra-selar; Dds, destruição do dorso selar; Dcp, destruição das cindóides posteriores; Ds, destruição selar; Das, destruição do assoalho selar; Ads, aumento dos diâmetros selares. LCR: H, hipertenso; N, normal; A, alterado. A*, quadro angiográfico de tumor temporal. RTP, radioterapia. Tipo histológico: AD, adamantinoma; PC, planocelular; PC*, planocelular maligno; M, misto; —, sem diagnóstico do tipo histológico, por insuficiência do material.

síndrome pirâmido-extrapiramidal de evolução progressiva que, perante a normalidade do craniograma, foi atribuída a um processo desmielinizante (moléstia de Schilder?) até que a pneumencefalografia revelou a existência de um tumor do III ventrículo; a necropsia mostrou que a neoplasia se estendia até a fossa interpenduncular. Sinais piramidais isolados manifestavam-se nos casos 4, 6, 7, 9, 17, 21 e 25. Síndrome cerebelar, isolada

DURAÇÃO	1ª	2ª	3ª	4ª	5ª	6ª	DÉCADAS
>6 meses	●●	●●	●●	●●	●●	●	●
3 a 6 meses	●				●	●	
<3 meses	●●	●●	●				

Fig. 1 — Correlação entre idade e duração da sintomatologia.

(casos 18 e 19) ou associada à síndrome piramidal (casos 15 e 22) foi evidenciada em 4 casos. Nos casos 3, 10 e 26 sobressaíam na sintomatologia graves desordens da consciência. No caso 11 a sintomatologia neurológica se caracterizava por convulsões do tipo bravais-jacksoniano. Em 9 casos o exame neurológico era normal.

Sintomatologia oftalmológica — Edema de papila foi observado em 11 casos (42,3%). Atrofia do nervo óptico existia em 8 casos. Acentuada ambliopia (7 casos) ou amaurose (5 casos) ou ainda a existência de acentuados distúrbios da consciência (2 casos) prejudicaram o estudo do campo visual; dos 12 restantes, em 6 a campimetria era normal, em 1 havia restrição dos campos visuais e em 5 foi comprovada hemianopsia (bitemporal em 1, binasal em 1 e homônima em 3). Exoftalmo bilateral, provavelmente por irritação do simpático pericarotídeo, foi assinalado nos casos 7 e 9.

Sintomatologia endócrina e hipotalâmica — Pan-hipopituitarismo foi diagnosticado apenas clinicamente em 3 casos e comprovado laboratorialmente em 6. Diabetes insípido pré-operatório foi notado em 4 casos e surgiu após a intervenção cirúrgica em 5. No caso 3, ressaltava a obesidade, desacompanhada de outros distúrbios hipotálamo-hipofisários. Em 14 casos não havia manifestações clínicas de disfunção endócrina ou hipotalâmica; em 6 destes casos foram realizados testes de laboratório, que resultaram normais em 5 e indicaram insuficiência supra-renal em 1.

Estudo radiológico (figs. 2 e 3) — Calcificações selares e/ou supra-diafragmáticas foram observadas em 16 casos (61,5%). A sela se apresentava alterada (destruição das clinóides posteriores em 9 casos, erosão do soalho em 4, do dorso em 8, destruição global em 5, aumento dos diâmetros em 4) em 21 casos (80,8%). O craniograma foi normal nos casos 12 e 15, em que a topografia do tumor era supra-diafragmática.

A angiografia cerebral foi realizada em 17 casos, tendo revelado as alterações características dos tumores da região infundíbulo-quiasmática (elevação da porção horizontal, A₁, da artéria cerebral anterior e desvio

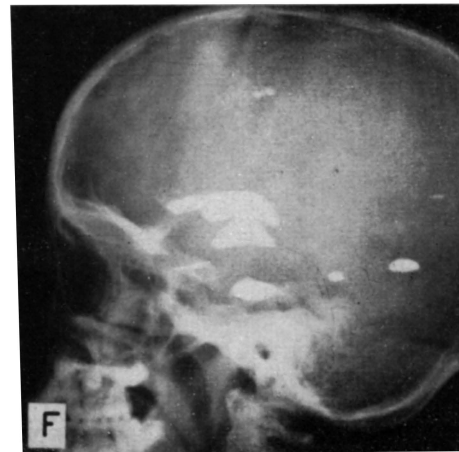
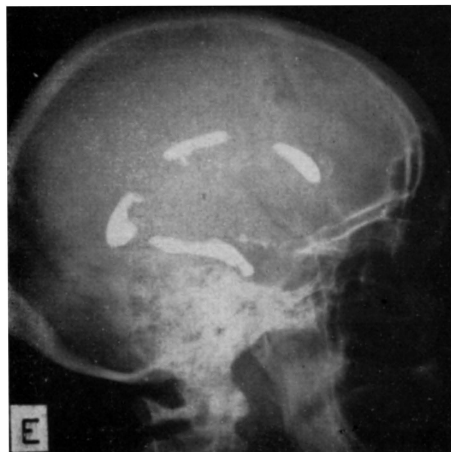
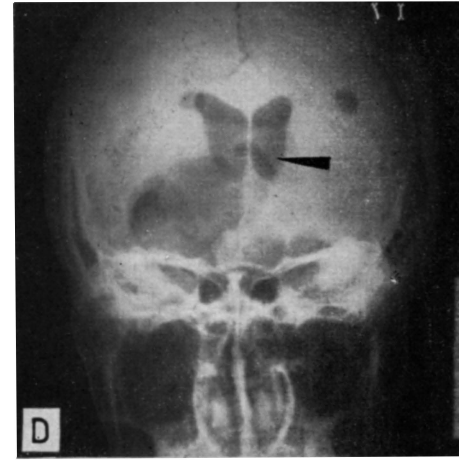
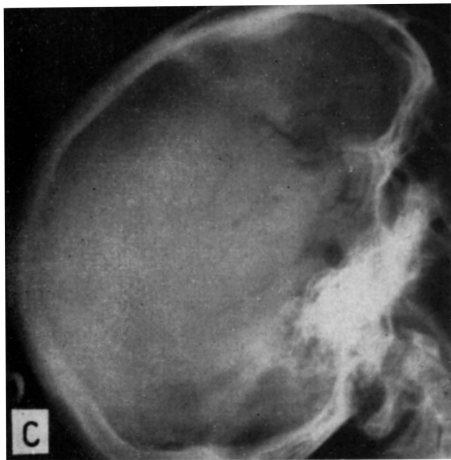
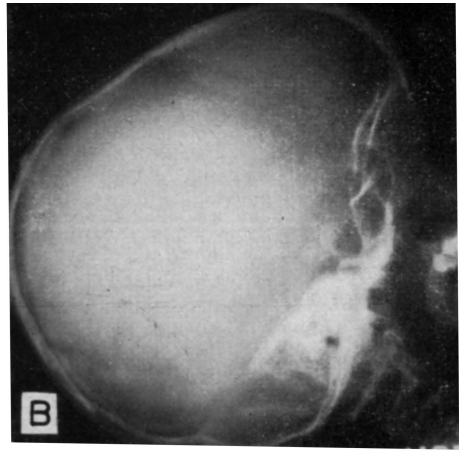
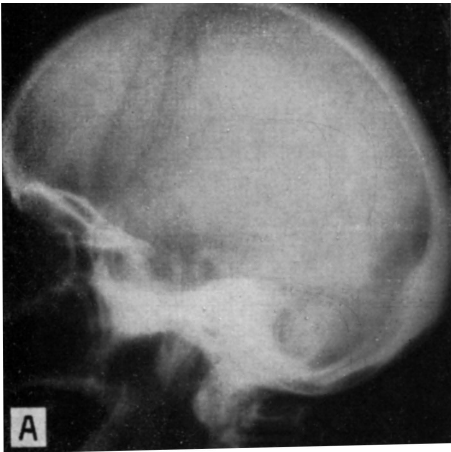


Fig. 2 — Em A (caso 22), destruição do roso selar e clinóides posteriores; ausência de calcificações. Em B (caso 7), pneumoencefalografia fracionada: bloqueio da cisterna quiasmática, cuja porção contrastada está desviada para cima e para trás. Em D (caso 6), pneumoventriculografia e pneumocisternografia: grande cavidade cística paramediana elevando e deslocando lateralmente o III ventrículo. Em E (caso 5), iodoventriculografia: ausência de contrastação do III ventrículo. Em F (caso 11), iodoventriculografia: elevação da porção anterior do III ventrículo.

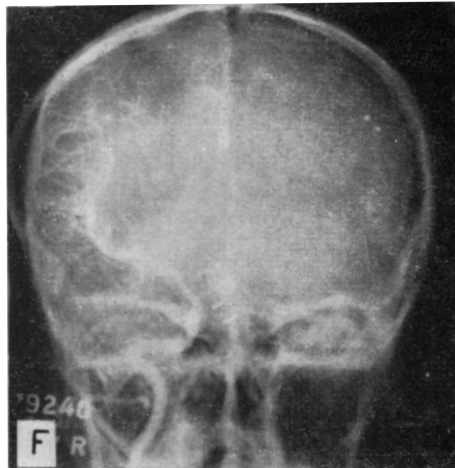
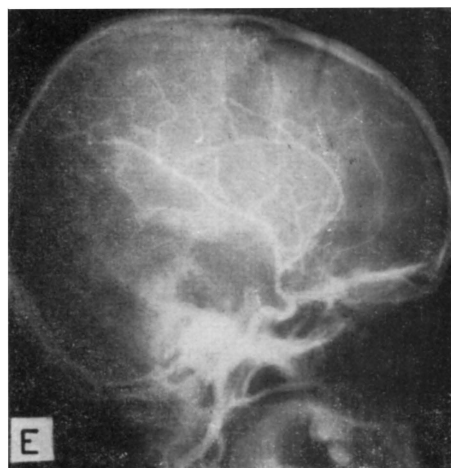
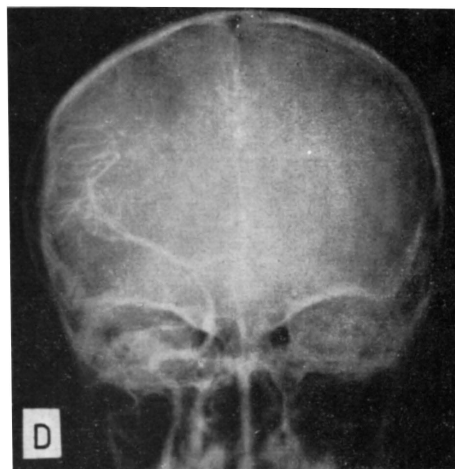
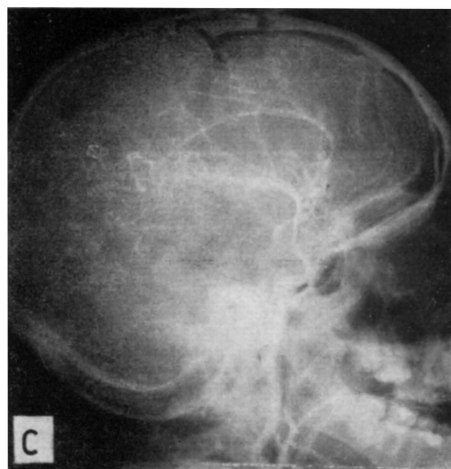
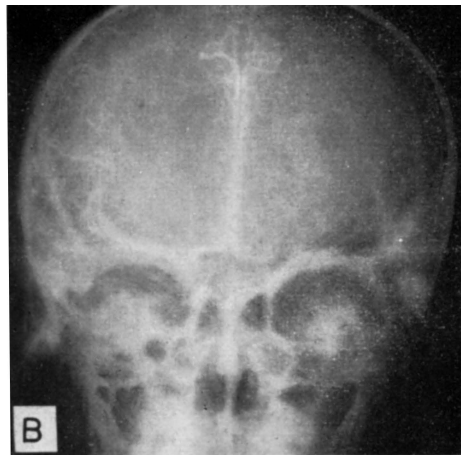
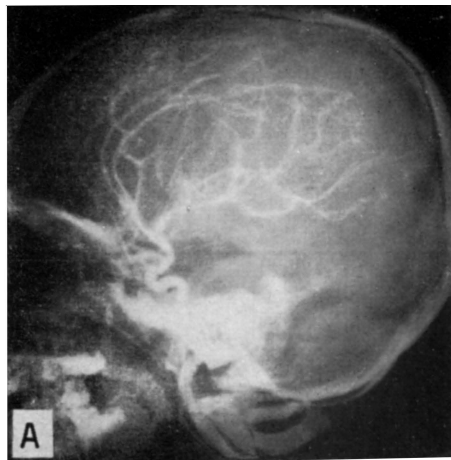


Fig. 3 — Carótido-angiografias. Em A e B (caso 11), incidências lateral e sagital: sinais indiretos de dilatação ventricular, sem elementos que permitam localização. Em C (caso 17), incidência lateral: desvio para cima e para a frente da porção intracraniana da a. carótida interna e elevação das aa. cerebrais médias. Em D (mesmo caso), incidência sagital: elevação da porção horizontal da a. cerebral anterior. Em E e F (mesmo caso), angiografia pós-operatória revelando regressão parcial dos desvios arteriais.

da porção intracraniana da carótida para fora e para a frente) em 13 casos, de tumor temporal no caso 6, e sinais indiretos de dilatação ventricular no caso 26; foi normal nos casos 13 e 15.

A pneumocisternografia, efetuada em 6 casos, demonstrou ausência de contrastação da cisterna quiasmática ou desvio da mesma para cima e para trás. A pneumencefalografia revelou desvio do IV ventrículo para trás em um caso e tumor do III ventrículo em outro.

A iodoventriculografia, praticada em 8 casos, demonstrou ausência ou deformação da imagem do III ventrículo, sugerindo processo situado na região infundíbulo-quiasmática.

Eletrencefalografia — Este exame foi realizado em 14 casos, tendo-se revelado normal em 2. Foco temporal foi encontrado em 4 casos; em um caso, foi verificado foco frontocentral profundo, próximo à linha mediana; em 4 casos havia ondas δ , difusas e bilaterais em 2 e hemisféricas em 2; num caso registraram-se ondas com a frequência de 3 c/s na região parietoccipital direita; em um caso, foi notada depressão do ritmo α no hemisfério direito; em um caso foi registrada anormalidade paroxística difusa.

Exame do líquido cefalorraqueano — Realizado em 16 pacientes, mostrou-se inteiramente normal em 4. Em 6 casos, havia hipertensão. Dissociação proteino-citológica com aumento de globulinas foi evidenciada em 6 casos. Em nenhum caso foi verificada presença de células eosinófilas ou positividade de reações de fixação do complemento, como pode ocorrer nos cistos epidermóides⁷.

Tratamento — Vinte e um casos foram submetidos a tratamento cirúrgico, tendo sido realizadas, ao todo, 32 operações (6 pacientes foram operados mais de uma vez). A conduta inicial consistiu, em 14 casos, na punção do cisto e retirada parcial da cápsula e, em 5 casos, foi praticada também a curetagem intracapsular; em todos eles foram eletrocoaguladas as paredes dos cistos. Nos casos 1 e 26 foi realizada apenas craniotomia, pois qualquer excisão foi considerada impraticável.

ACTH ou cortisona foram empregados apenas em 10 casos, mais recentes. Em 2 casos foi necessária administração de pitressina para combater o diabetes insípido.

Em 8 casos foi feito tratamento complementar, seja com a radioterapia profunda convencional (5.000 r em 5 semanas ou 4.000 r em 3 semanas), seja com a telecobaltoterapia (6.000 a 7.000 r em 5 semanas) em doses diárias de 200 a 250 r.

Localização do tumor — De acordo com a verificação necroscópica ou cirúrgica, em 14 casos a topografia da neoplasia era exclusivamente supradiafragmática e em outros 12 havia também invasão da sela turca. Nos casos 5, 14 e 22 foi verificada, à necropsia, destruição ou invasão tumoral do seio esfenoidal. Em nenhum de nossos casos o blastoma era exclusivamente selar.

Caracteres histopatológicos — Dos 26 casos estudados, em 19 foi identificado o tipo de neoplasia: 2 eram de tipo adamantinoma, 11 de tipo planocelular e 6 de tipo misto. Dêstes últimos, em 2 (casos 3 e 23) havia equilíbrio entre o aspecto de adamantinoma e de epiteloma planocelular, em 3 (casos 1, 15 e 24) predominaram as massas de tipo planocelular e em 1 (caso 10) as de tipo adamantinoma. Em 5 casos o material foi insuficiente, porém, em 2 dêstes (casos 17 e 21) foi possível sugerir um diagnóstico de tipo planocelular. Finalmente, em 2 casos o aspecto histológico apresentava caracteres de malignidade. Dêstes últimos, um apenas (caso 14) pode ser considerado como forma maligna de craniofaringioma. No outro caso (caso 22) não tivemos dados suficientes para estabelecer o ponto de origem da neoplasia maligna (carcinoma planocelular não corneificado). Ambos destruíram a sela turca e invadiram o seio esfenoidal; a ausência de hipertensão intracraniana e de distúrbios endócrinos e o acometimento múltiplo de nervos cranianos lembram a sintomatologia dos tumores da base, geralmente originados na região da nasofaringe; nestes casos, porém, o acesso ao interior do crânio costuma fazer-se através do forame despedaçado anterior e não através do seio esfenoidal.

Mortalidade — Em um caso não se obtiveram dados de follow up. A mortalidade geral foi de 38,5% (10 casos). Cinco dos 20 pacientes operados e com seguimento vieram a falecer: 4 no pós-operatório imediato e 1 no tardio (mortalidade de 25%). Recidivas pós-operatórias foram assinaladas em 8 casos, sendo que, no caso 4, houve 3 reoperações e no caso 10, 4. Portanto, 15 pacientes apresentaram melhoras após a intervenção; êsse resultado deve, entretanto, ser considerado sempre como provisório, dada a freqüência com que os craniofaringiomas recidivam. Cogita-se realizar, nos próximos casos, o tratamento com isótopos radioativos.

Os 5 pacientes não operados faleceram.

RESUMO

Os craniofaringiomas, embora raros entre os tumores intracranianos, representam o tipo mais freqüente de neoplasia congênita do sistema nervoso. Os autores referem a constituição e a ulterior destruição parcial do ducto hipofisário, de cujos restos êsses tumores derivam. Expõem as classificações dos craniofaringiomas sob os pontos de vista macroscópico (císticos, semicísticos e sólidos), histopatológico (cistos epiteliais mucosos, adamantinomas e epitelomas planocelulares) e topográfico (selares, supradiafragmáticos e intracrânio-selares).

A propósito da incidência, ressalta a maior freqüência nas duas primeiras décadas, embora os craniofaringiomas não sejam exclusivos dos jovens. Predominam ligeiramente no sexo masculino.

A sintomatologia é estudada de acôrdo com a situação supradiafragmática (manifestações predominantemente hipotálamo-quiasmáticas) ou selar (distúrbios das funções gônado e somatotrófica da hipófise).

As alterações radiológicas são de grande valor para o diagnóstico, particularmente as que se revelam no craniograma (calcificações e erosões selares), pneumoencefalografia, pneumo e iodoventriculografia, e arteriografia cerebral.

No tocante ao tratamento dos craniofaringiomas, os autores referem as controvérsias existentes sobre os resultados da radioterapia. O tratamento cirúrgico comporta técnicas variadas, desde a punção transesfenoidal (hoje quase abandonada), até a craniotomia frontal ou frontotemporal. O problema da excisão radical é discutido, salientando-se as dificuldades na sua consecução, dadas as aderências do tumor com as vias ópticas na região quiasmática, as artérias regionais e o hipotálamo. A elevada mortalidade operatória é atribuída principalmente à manipulação do hipotálamo e ao colapso hipofisário. É estudado com minúcias o emprêgo do ACTH ou cortisona associado à cirurgia. São de prever bons resultados do tratamento com rádio-isótopos.

Os autores apresentam 26 casos de craniofaringiomas, 14 supradiafragmáticos e 12 intracânio-selares. Foi observada certa correlação entre a idade dos pacientes e a duração da sintomatologia. É estudada detidamente a sintomatologia neurológica (constituída principalmente por paralisias de nervos cranianos e síndromes piramidal e/ou cerebelar), oftalmológica (edema de papila, diminuição da acuidade visual, hemianopsias) e endócrino-hipotalâmica (pan-hipopituitarismo, diabetes insípido, obesidade). São analisados os resultados dos exames radiológicos simples e contrastados, da eletrencefalografia e do líquido cefalorraqueano.

O tratamento cirúrgico (punção do cisto e excisão parcial da cápsula, em 5 casos associado à curetagem intracística) foi instituído em 21 pacientes, tendo sido realizadas, ao todo, 32 intervenções (6 pacientes apresentaram uma ou mais recidivas). Em 10 casos foi associado tratamento pelo ACTH ou cortisona. A mortalidade geral foi de 38,5%. Faleceram 5 dos 20 pacientes operados e com seguimento (mortalidade de 25%).

Em 19 casos pôde ser estabelecido o tipo histopatológico da neoplasia: 2 eram adamantinomas, 11 carcinomas planocelulares e 6 do tipo misto. Em 2 outros casos havia caracteres de malignidade.

SUMMARY

Congenital tumors of the nervous system: II — Craniopharyngiomas.

Although craniopharyngiomas are rare intracranial tumors, they constitute the most frequent congenital neoplasms of the nervous system. The authors summarize the development and the further disintegration of the hypophyseal duct, the vestiges of which give rise to the tumor. The classifications of the craniopharyngiomas from the macroscopic (cystic, semi-cystic and solid), histopathological (mucoïd epithelial cysts, adamantinomas

and squamous cell epitheliomas) and topographic (sellar, supradiaphragmatic and intracraniosellar) standpoints are discussed.

The incidence of the growth is higher in the first two decades and in males.

The symptomatology is studied according to the site of the tumor, either supradiaphragmatic (hypothalamo-chiasmatic manifestations) or sellar (hypophyseal genital and somatotrophic failure).

Radiological changes are very important for the diagnosis, mainly those disclosed by the craniogram (calcifications and sellar erosions), pneumoencephalography, pneumocisternography, air and iodized oil ventriculography, and cerebral angiography.

Roentgentherapy of craniopharyngiomas is still a matter of controversy. The surgical management is discussed in detail, the difficulties of the radical excision being emphasized. The high operative mortality rate is ascribed to manipulation of the hypothalamus and to hypophyseal collapse. The association of ACTH and cortisone is advised. Local treatment with radioisotopes seems a promising procedure.

The authors report 26 cases of craniopharyngiomas: 14 were supradiaphragmatic and 12 intracraniosellar growths; not one of them was exclusively sellar. Some correlation between age and duration of symptoms is shown. The neurological signs (mainly paralysis of cranial nerves, pyramidal and/or cerebellar syndromes), the ophthalmological manifestations (choked disk, impairment of vision and visual field defects) and the endocrine and hypothalamic disorders (hypopituitarism, diabetes insipidus, obesity) are studied in detail. The results of simple and contrasted radiologic examinations, electroencephalography and cerebrospinal fluid examination are discussed.

Twenty-one patients were submitted to surgery (puncture of the cyst and partial excision of the capsule, supplemented in 5 cases by evacuation of the cyst); 32 operations were performed (6 patients had one or more recurrences). In 10 of the most recent cases treatment with ACTH or cortisone was associated. The case mortality rate was 38.5%; there were 5 deaths among 20 patients operated on who could be followed-up (a mortality rate of 25%).

The histologic pattern of the tumors was established in 19 cases, including 2 adamantinomas, 11 squamous cell epitheliomas and 6 mixed type craniopharyngiomas. Two other cases displayed malignant features.

REFERÊNCIAS

1. ARENDT, A. A. — Analiz hirurgitchieskovo lietchieniya kraniofaringeom. Resumo em inglês. *Vopr. Neurokir.*, 23:17-22, 1959
2. BAILEY, P. — Tumors of the hypophysis cerebri. In Penfield, W.: *Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System*. Hoeber, Nova York, 3:1133-1144, 1932.
3. BARNETT, D. J. — Radiologic aspects of craniopharyngiomas. *Radiology*, 72:14-18, 1959.
4. BARRETTO NETTO, M. — Contribuição ao estudo dos blastomas de origem hipofi-

- sária. Arch. Bras. de Med., 36:81-132 (março-abril), 1946. 5. BERRY, R. G.; SCHLEZINGER, N. S. — Rathke-cleft cysts. AMA Arch. Neurol., 1:48-58 (julho) 1959. 6. BUCY, P. C. — Intracranial tumors. In Grinker, R. R.: Neurology, 3ª ed. Thomas, Springfield, 1943, pag. 13 e 601-605. 7. CANELAS, H. M.; CRUZ, O. R.; TENUTO, R. A. — Tumores congênitos do sistema nervoso. I: Cistos epidérmóides e dermóides. Arq. Neuro-Psiquiat., 18:209-223 (setembro) 1960. 8. COURVILLE, C. B. — Pathology of the Central Nervous System, 3ª ed., Pacific Press Publishing Assoc., Mountain View, 1950, pág. 512-515. 9. COUTO, D.; PORTUGAL, J. R. — Craniofaringeoma supurado. Arch. Bras. de Med., 32:89 (março) 1942. 10. CUSHING, H. — a) The chiasmal syndrome of primary optic atrophy and bitemporal field defects in adults with a normal sella turcica. AMA Arch. Ophth., 3:505-551 (maio) 1930. b) Tumeurs Intracraniennes. Étude Analytique de 2.000 Tumeurs Verifiées et de leur Mortalité Opératoire. Trad. francesa de J. Rossier. Masson, Paris, 1937, pág. 108-109. 11. DUBLIN, W. B. — Fundamentals of Neuropathology. Thomas, Springfield, 1954, pág. 438. 12. DUFFY, W. C. — Hypophyseal duct tumors. Ann. Surg., 72:537-555 (novembro) 1920 e 72:725-757 (dezembro) 1920. 13. FRAZIER, C. H.; ALPERS, B. J. — Tumors of Rathke's cleft (hitherto called tumors of Rathke's pouch). AMA Arch. Neurol. a. Psychiat., 32:973-984 (novembro) 1934. 14. GORDY, P. D.; PEET, M. M.; KAHN, E. A. — The surgery of the craniopharyngiomas. J. Neurosurg., 6:503-517 (novembro) 1949. 15. GRANT, F. C. — Surgical experience with tumors of pituitary gland. J.A.M.A., 136:668-672 (6 março) 1948. 16. HASSIN, G. B. — Histopathology of the Peripheral and Central Nervous System, 3ª ed. Edit. pelo autor, Chicago, 1948, pág. 539-542. 17. HICKS, S. P.; WARREN, S. — Introduction to Neuropathology. McGraw-Hill, Nova York-Toronto-Londres, 1950, pág. 390. 18. HIRSCH, O.; HAMLIN, H. — Symptomatology and treatment of the hypophyseal duct tumors (craniopharyngiomas). Conf. Neurol., 19:153-219, 1959. 19. INGRAHAM, F. D.; MATSON, D. D. — Neurosurgery of Infancy and Childhood. Thomas, Springfield, 1954, pág. 291-305. 20. INGRAHAM, F. D.; MATSON, D. D.; McLAURIN, R. L. — Cortisone and ACTH as an adjunct to the surgery of craniopharyngiomas. New England J. Med., 246:568-571 (10 abril) 1952. 21. KAHN, E. A. — Some physiological implications of craniopharyngiomas. Neurology, 9:82-90, 1959. 22. KERR, A. S. — Hormone replacement therapy in craniopharyngiomata. J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat., 20:236-237 (agosto) 1957. 23. LOVE, J. G.; MARSHALL, T. M. — Craniopharyngiomas (pituitary adamantinomas). Surg., Gynec. a. Obst., 90:591-601 (maio) 1950. 24. McKENZIE, K. G.; SOSMAN, M. C. — The roentgenological diagnosis of craniopharyngeal pouch tumors. Am. J. Roentgenol., 11:171-176 (fevereiro) 1924. 25. NORTHFIELD, D. W. C. — Rathke-pouch tumours. Brain, 80:293-312, 1957. 26. PEYTON, W. T.; FRENCH, L. A.; BAKER, A. B. — Intracranial neoplasms. In Baker, A. B.: Clinical Neurology. Hoeber-Harper, Nova York, 1:452-454, 1955. 27. PINTO, F.; PINTO, A. — Craniofaringeomas. Rev. Bras. de Cir., 34:226-230 (agosto) 1957. 28. ROSTOTSKAYA, V. I. — Kvroprosyva o lietchienii kraniofaringeom. Resumo em inglês. Vopr. Neirokir., 23:28-31, 1959. 29. RUSSELL, D. S.; RUBINSTEIN, L. J. — The Pathology of Tumors of the Nervous System. Arnold, Londres, 1959, pág. 16. 30. SCHERMANN, J.; BARRETTO NETTO, M. — Cisto da fenda de Rathke com destruição total da hipófise sem a correspondente síndrome endócrina. Arq. de Clin., 8:149-152 (maio) 1949. 31. TIBERIN, P.; GOLDBERG, G. M.; SCHWARTZ, A. — Craniopharyngiomas in the aged. Neurology, 8:51-54 (janeiro) 1958. 32. TOLEDO, P. A.; GAMA, C. — Estudo clínico-radiológico dos tumores da região craneo-faringéa. Rev. Oto-Rino-Laring. São Paulo, 6:183-210 (maio-junho) 1938. 33. TYTUS, J. S.; SELTZER, H. S.; KAHN, E. A. — Cortisone as an aid in the surgical treatment of craniopharyngiomas. J. Neurosurg., 12:555-564 (novembro) 1955. 34. VAMPRE, E. — Tumor da bolsa de Rathke. São Paulo Méd., 3(1):205-212 (agosto) 1930. 35. VIE-

GAS, A. P. — Craniofaringioma. Minas Méd., 9:73-82 (março-abril) 1942. 36. WERTHEIMER, P.; CORRADY, M. — Les craniopharyngiomes après 40 ans. Étude anatomo-clinique et résultats opératoires (à propos de 18 observations). Neurochirurgie, 3:3-21 (janeiro-março) 1957. 37. WYCIS, H. T.; ROBBINS, R.; SPIEGEL-ADOLF, M.; MESZAROS, J.; SPIEGEL, E. A. — Studies in stereoencephalotomy. III: Treatment of a cystic craniopharyngioma by injection of radioactive P³². Conf. Neurol., 14:193-202, 1954. 38. ZIMMERMAN, H. M.; NETSKY, M. G.; DAVIDOFF, L. M. — Atlas of Tumors of the Nervous System. Kimptom, Londres, 1956, pág. 79.

*Clínica Neurológica — Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo —
Caixa Postal 3461 — São Paulo, Brasil.*