

LIPOMA DO ÂNGULO PONTOCEREBELAR

RELATO DE CASO

WALTER JOSÉ FAGUNDES-PEREYRA*, JOÃO ANTÔNIO PINHEIRO MARQUES*,
GERVÁSIO TELES CARDOSO DE CARVALHO**, ATOS ALVES DE SOUSA**

RESUMO - Os lipomas do ângulo pontocerebelar são tumores muito raros. Em geral são assintomáticos, achados fortuitos em autópsia, tomografia computadorizada (TC) de crânio ou ressonância nuclear magnética do encéfalo. Os autores apresentam o caso de paciente, feminina, branca, 14 anos, há três anos com diminuição da audição à esquerda e há um ano com cefaléia, tipo hemicrânia à esquerda. A TC de crânio evidenciou lesão hipodensa, sem captação de contraste, no ângulo pontocerebelar esquerdo. A paciente foi submetida a cirurgia por via retrossigmoidea para abordagem da lesão, que se apresentou de coloração amarelada, característica de tecido adiposo. Tendo em vista o envolvimento de estruturas nervosas (VII e VIII nervos cranianos), optou-se pela exérese parcial da lesão. A paciente evoluiu com melhora da cefaléia, sem piora do déficit auditivo. Após três anos de seguimento, mantém o quadro estável. Conclui-se que os lipomas do ângulo pontocerebelar, quando assintomáticos, podem ser tratados conservadoramente. Entretanto aqueles associados a sintomatologia persistente e progressiva devem ser operados. A exérese total ou parcial vai depender do envolvimento ou não das estruturas neurovasculares adjacentes.

PALAVRAS-CHAVE: lipoma, ângulo pontocerebelar, tratamento cirúrgico.

Lipoma of the cerebellopontine angle: case report

ABSTRACT - Lipoma of the cerebellopontine angle is a very rare tumor. We report the case of a 14-years-old female, with left side deafness during three years, associated with headache. CT scan showed an hypodense mass, without enhancement at the cerebellopontine angle. The patient was treated surgically by left retrosigmoid approach. The lesion involved the eighth and seventh cranial nerves and only a partial removal was performed. The postoperative course was uneventful. She had no more headache; the deafness of the left side remained unchanged. Asymptomatic lipoma of the cerebellopontine angle can be treated conservatively, although those with progressive symptoms should be treated surgically, with total or partial remove based on their neurovascular involvement.

KEY WORDS: lipoma, cerebellopontine angle, treatment.

Os lipomas constituem um dos tipos de tumor mais frequentes no homem¹. Entretanto, são raros os lipomas de localização intracraniana²⁻⁴. Segundo Singhet al.¹ dentre os tumores intracranianos, os lipomas constituem 0,06 a 0,46%. Os lipomas do ângulo pontocerebelar (APC) são extremamente raros^{3,5-9}, correspondendo a 0,14% dos tumores que acometem essa área. Vonderahe e Niemer¹⁰ encontraram quatro casos, em 5.000 autópsias (0,08%). Zimmerman et al.¹¹, analisando 14.000 tomografias computadorizadas de crânio (TC), observaram 700 tumores intracranianos, sendo doze lipomas (1,7%). Já Kazner et al.¹², em 17.500 tomografias, encontraram onze lipomas (0,06%). Os lipomas intracranianos tratados cirurgicamente são ainda mais raros¹³.

Santa Casa de Belo Horizonte e Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG:
*Médico Residente de Neurocirurgia da Santa Casa de Belo Horizonte; **Neurocirurgião da Santa Casa de Belo Horizonte e Professor de Neurocirurgia da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais. Aceite: 30-maio-2000.

Dr. Walter José Fagundes-Pereyra - Rua Nossa Senhora da Conceição 402 - 31130-240 Belo Horizonte MG - Brasil. E-mail: walterjf@net.em.com.br

Os lipomas podem estar localizados no ângulo pontocerebelar, invadindo ou não o conduto auditivo interno (CAI). Existem também tumores confinados ao CAI. Até o presente momento, existem 48 casos publicados de lipoma do ângulo pontocerebelar, 27 confinados ao CAI¹⁴ e apenas 9 casos de lipomas do APC com invasão do conduto auditivo interno, que somados ao atual relato perfazem 10 casos^{7,15-22}.

Tendo em vista a raridade desta lesão decidiu-se pela realização do presente estudo, em que é relatado o caso de paciente de 14 anos, feminina, com lipoma do APC e são revisadas suas características embriológicas, radiográficas, o tratamento cirúrgico e o prognóstico.

CASO

Trata-se de APFG, feminina, branca, 14 anos, há cerca de três anos com diminuição progressiva da acuidade auditiva à esquerda. Há um ano, começou a apresentar cefaléia moderada, tipo hemicrânia, também à esquerda. Ao exame físico geral estava normal. Já ao exame neurológico, apresentava hipoacusia à esquerda, com prova de Weber lateralizada para a direita e prova de Rinne negativa à esquerda. Sem outras anormalidades.

A audiometria mostrou déficit auditivo neurosensorial severo (gofose) à esquerda (Fig 1). A TC de crânio evidenciou lesão hipodensa na cisterna do ângulo pontocerebelar esquerda, sem captação de contraste, invadindo o meato acústico interno, com erosão óssea (Fig 2A, 2B).

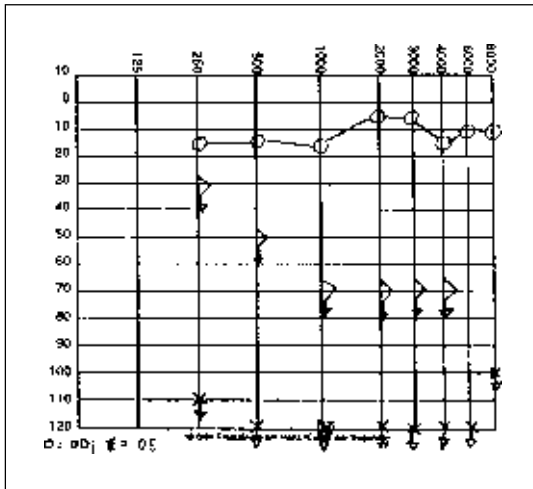


Fig 1. Audiometria pré-operatória mostrando gofose à esquerda e audição normal à direita.

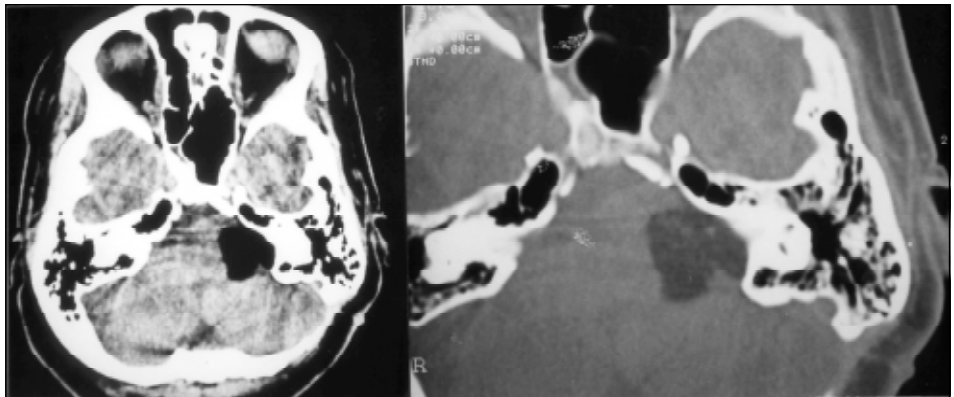


Fig 2. TC de crânio mostrando lesão hipodensa em ângulo pontocerebelar, homogênea, sem captação de contraste, A. Janela óssea, com erosão óssea e invasão do meato acústico interno, B.

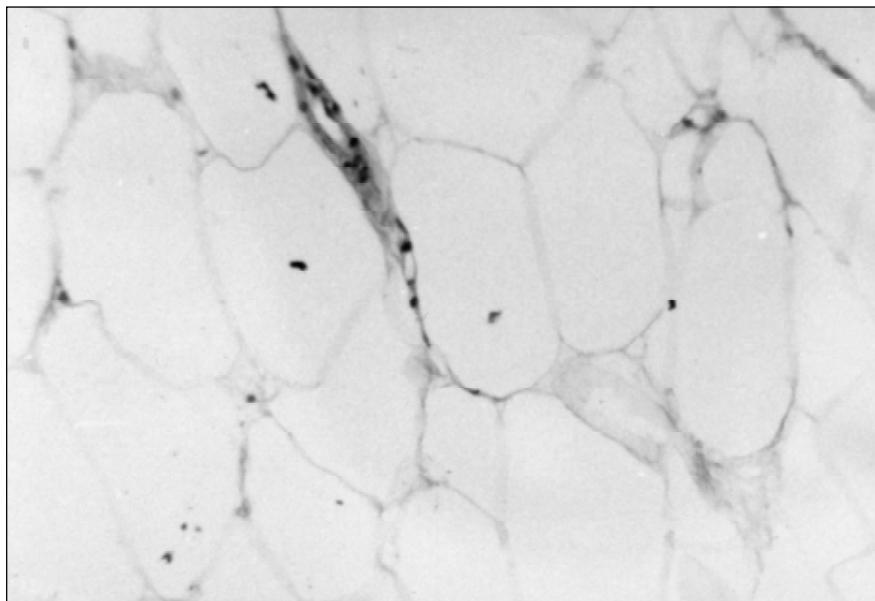


Fig 3. Corte histológico mostrando tumor contendo tecido adiposo maduro (lipoma) (hematoxilina e eosina; 50 X).

A paciente foi submetida a intervenção cirúrgica, por via retrossigmoidea, com visualização de lesão amarelada, que envolvia os nervos facial e vestibulo-coclear. Assim, optou-se pela exérese parcial da lesão. O estudo histológico mostrou tratar-se de lipoma, com proliferação de adipócitos maduros, sem atipias, envolvidos por fina cápsula de tecido conjuntivo (Fig 3).

A TC de controle pós-operatório mostrou, como já esperado, remanescentes da lesão. A paciente evoluiu bem, com melhora da cefaléia, sem novos déficits e sem piora dos prévios. Atualmente encontra-se com três anos de seguimento.

DISCUSSÃO

O primeiro lipoma intracraniano foi descrito por Meckel, em 1818, de localização quiasmática (citado por Truwit²²). Foi von Rokitsky²³ que descreveu o segundo caso em 1856. O primeiro relato de lipoma do ângulo pontocerebelar foi de Klob (1857)¹⁵ em estudo de autópsia. Apesar disso, apenas em 1974, Budka²⁴ operou o primeiro paciente.

Truwit e Barkovich²², revisaram as teorias para explicar a fisiopatologia do surgimento dos lipomas intracranianos. Concluíram que os lipomas não são hamartomas e nem neoplasias verdadeiras, mas sim malformações congênitas. Esses achados reforçam a hipótese de que a formação de um lipoma intracraniano é o resultado da persistência anormal da diferenciação inadequada da meninge durante o desenvolvimento das cisternas subaracnoideanas. Estes autores sugerem ainda que o fato de terem observado associação com outras anomalias congênitas (60%) favorece a hipótese de tratar-se de um defeito do desenvolvimento. Apesar disso, não há na literatura relato de lipoma, do APC, associado a outras anomalias congênitas^{2,9}.

Dentre as localizações mais comuns estão: a cisterna pericalosa e o corpo caloso (65%), a cisterna interpeduncular e a quiasmática (13%), cisterna ambiens (13%), cisterna do ângulo pontocerebelar (6%) e a cisterna Sylviana (3%)^{4,22}, dentre outras o plexo coróide, cisterna magna, convexidade e, raramente, bulbo e ponte².

Com exceção daqueles da região calosa ou daqueles suficientemente grandes, os casos descritos são quase todos de lesões assintomáticas ou achados de autópsia^{5,7,12,25}. Os lipomas intracranianos

Tabela 1. Resumos dos 10 casos publicados de lipoma do ângulo pontocerebelar, invadindo o conduto auditivo interno.

| Autor/Ano ^{Ref} | Idade | Sexo | Sintomas | Localização (tamanho) | Envolvimento nervoso | Abordagem cirúrgica | Resultado |
|---|-------|------|---|-----------------------|----------------------|--|--|
| Kolb, 1859 ¹⁵ | NM | M | Hipoacusia | APC e CAI | VII e VIII | Autópsia | - |
| Fukui et al., 1977 ⁷ | 28 | F | Hipoacusia, zumbido, cefaléia e vertigem | APC, CAI | VIII-X e tronco | Retrossigmóidea parcial | Mantém hipoacusia |
| Olson et al., 1978 ¹⁶ | 59 | M | Hipoacusia moderada, zumbido, desequilíbrio | APC e CAI (1 cm) | VII e VIII | Translabiríntica total | Hipoacusia e paralisia facial transitória |
| Mattern et al., 1980 ¹⁷ | 51 | M | Hipoacusia, zumbido e vertigem | APC e CAI (1 cm) | VII e VIII | Translabiríntica total | Hipoacusia e fístula liquórica |
| Steimle et al., 1985 ¹⁸ | 44 | F | Hipoacusia, zumbido e crises temporais | APC e CAI esq | VII e VIII | Retrossigmóidea parcial ressecção VIII | Hipoacusia, paralisado VII e parte do X |
| Pensak et al., 1986 ¹⁹ | 8 | M | Hipoacusia | APC e CAI (18 mm) | V-XII | Translabiríntica parcial | Hipoacusia, distúrbio de marcha, fístula liquórica, meningite e paresia VI-XII |
| Dalley et al., 1986 ²⁰ | 43 | M | Hipoacusia, vertigem | APC e CAI (15 mm) | VII, VIII e tronco | Retrossigmóidea parcial | Hipoacusia e zumbido |
| Nakao et al., 1988 ²¹ | 48 | M | Neuralgia do trigêmio e vertigem | APC e CAI | VII e VIII | Retrossigmóidea parcial | Hipoacusia, paresia do VII, diplopia, déficits cerebelares |
| Truwit et al., 1990 ²² | NM | NM | NM | APC e CAI | Achado radiológico | - | - |
| Fagundes-Pereyra et al., 2000 (presente relato) | 14 | F | Hipoacusia e cefaléia | APC e CAI | VII e VIII | Retrossigmóidea parcial | Hipoacusia, melhora da cefaléia |

APC, ângulo pontocerebelar; CAI, conduto auditivo interno; F, feminino; M, masculino; NM, não mencionado.

são sintomáticos em 42% dos casos, sendo os do APC os que provocam mais alterações (80% das vezes)⁴. A apresentação clínica dos lipomas do APC está intimamente relacionada às estruturas nervosas da região, sendo as mais comuns aquelas associadas ao VIII nervo craniano: zumbidos, vertigem e diminuição da audição^{2,9,15,26}. A neuralgia do trigêmeo (8 casos), hipoestesia no território do nervo trigêmeo, paralisia facial e até espasmo hemifacial (3 casos) foram descritos^{6,27}.

O lipoma do APC se diferencia daqueles de todas as outras localizações pela capacidade de envolver os fascículos nervosos e as fibras individualmente e por ocasionalmente causar desmielinização^{5,13,25}. Por outro lado, não apresentam metaplasia cartilaginosa e elementos ósseos, como os lipomas de outras regiões. Estas características servem para explicar o quadro clínico.

A radiografia de crânio pode mostrar erosão óssea do CAI e da porção petrosa do osso temporal¹⁹. A TC de crânio e a ressonância magnética (RNM) do encéfalo são os exames de escolha. Após o surgimento desses métodos de imagem, o número de diagnóstico tem aumentado, bem como a possibilidade de identificar os lipomas em diversas localizações^{4,9,11,12,28}. A TC mostra lesão homogênea, hipodensa, sem captação de contraste, na qual, eventualmente, podem-se observar estruturas em seu interior²⁹. Mostra ainda se existem erosão óssea e alargamento ou invasão do CAI¹⁷. Já a RNM mostra imagem hiperintensa em T1, e hipointensa em T2, sem reforço com gadolínio²².

Dentre as lesões que acometem o APC incluem-se os neurinomas do acústico (80-90%), meningioma, cistos aracnóides, neurinomas de outros nervos, tumores glômicos, lesões vasculares e lesões não neoplásicas (cisticercose, sarcoidose, esclerose múltipla e outros)³. Entretanto, o diagnóstico diferencial é com lesões de componente adiposo: tumores epidermóides e dermóides e os teratomas. Os exames radiológicos podem sugerir um ou outro, de acordo com suas características^{2,9,20,30,31}.

Parece haver certo consenso no que concerne ao tratamento dos lipomas do APC. A cirurgia está indicada para aqueles pacientes sintomáticos, nos quais a ressecção pode ser benéfica, ou para aqueles em que o diagnóstico não pode ser firmado com os exames de imagem. No caso aqui apresentado, optou-se pela intervenção cirúrgica, tendo em vista a persistência do quadro clínico, mesmo após o tratamento conservador. Uma vez que se decida pela cirurgia, o objetivo pode ser a exérese total, parcial com descompressão ou somente biópsia, visando particularmente, a preservação da audição⁹. As abordagens de tais tumores incluem as vias pela fossa média, translabiríntica e a clássica via retrossigmoideia. A primeira é mais utilizada pelos otologistas; a retrossigmoideia, pelos neurocirurgiões.

O aspecto cirúrgico dos lipomas é típico e não pode ser confundido com outros tumores da região. Apresentam-se como massa amarelada, com cápsula translúcida, contendo tecido adiposo maduro⁹.

Deve-se ter atenção especial no que se refere à extensão da exérese tumoral, tendo em vista o envolvimento e a aderência a estruturas anatômicas do APC. Caso isso ocorra, deve-se optar pela exérese parcial da lesão, com descompressão das estruturas nervosas adjacentes, conforme descrito no presente relato. Parece-nos claro que, usualmente, não é difícil a exérese de toda a lesão, entretanto, isso pode provocar distúrbios pós-operatórios indesejáveis e injustificáveis, especialmente pelo fato de acreditar-se que os lipomas apresentam crescimento insidioso ou extremamente lento, o que poderia justificar o acompanhamento naqueles pacientes assintomáticos⁹.

Segundo Ferreira et al.⁹ de 29 pacientes operados, relatados na literatura (incluindo lipomas do APC que invadiam ou não o CAI), 19 foram submetidos a craniectomia de fossa posterior, 9 por via translabiríntica e apenas um pela fossa média. Em apenas dois casos da abordagem retrossigmoideia foi possível a remoção completa da lesão. Em todos os casos operados pela via translabiríntica e pela fossa média foi possível a exérese total da lesão, exceto em um deles^{19,25}. Isso se deve ao fato de esses tumores serem menores, quando comparados àqueles abordados pela via da fossa posterior.

Conclui-se que os lipomas do APC são malformações congênitas raras, que podem ou não apresentar-se clinicamente. Nos pacientes assintomáticos com TC ou RNM sugestivas de lipoma, deve-se optar pelo tratamento conservador³². Aqueles com sintomatologia persistente ou sem diagnóstico devem ser submetidos a tratamento cirúrgico, optando-se pela exérese parcial, caso haja aderência a estruturas nervosas adjacentes, ou total caso contrário. A via de escolha deve ser a retrossigmoideia, exceto nos casos de surdez, em que se pode optar por essa via ou pela translabiríntica.

REFERÊNCIAS

1. Singh SP, Cottingham SL, Slone W, Boesel CP, Welling DB, Yates AJ. Lipomas of the internal auditory canal. *Arch Pathol Lab Med* 1996;120:681-683.
2. Leibrock LG, Deans WR, Bloch S, Shuman RM, Skultely M. Cerebellopontine angle lipoma: a review. *Neurosurgery* 1983;12:697-699.
3. Jallo JI, Palumbo SJ, Buchheit WA. Cerebellopontine angle lipoma: case report. *Neurosurgery* 1994;34:912-914.
4. Maiuri F, Cirillo S, Simonetti L, De Simone MR, Cangemi M. Intracranial lipomas: diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg Sci* 1988;32:161-167.
5. O'Keeffe LJ, Ramsden RT, Birzgalis AR. Cerebellopontine angle lipoma. *J Laryngol Otol* 1993;107:553-555.
6. Inoue T, Maeyama R, Ogawa H. Hemifacial spasm resulting from cerebellopontine angle lipoma: case report. *Neurosurgery* 1995;36:846-850.
7. Fukui M, Tanaka A, Kitamura K, Okudera T. Lipoma of the cerebellopontine angle. *J Neurosurg* 1977;46:544-546.
8. Christensen WN, Long DM, Epstein JI. Cerebellopontine angle lipoma. *Hum Pathol* 1986;17:739-743.
9. Ferreira MP, Ferreira NP, Lenhardt R. Lipoma of the cerebellopontine angle. *Arq Neuropsiquiatr* 1994; 52:58-65.
10. Vonderahe AR, Niemer WT. Intracranial lipoma: a report of four cases. *J Neuropathol Exp Neurol* 1944;3:344-354.
11. Zimmermann RA, Bilaniuk T, Dolinskas C. Cranial computed tomography of epidermoid and congenital fatty tumors of maldevelopmental origin. *J Tomogr* 1979;3:40-50.
12. Kazner E, Stochdorph O, Wende S, Grumme T. Intracranial lipoma: diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg* 1980;52:234-245.
13. Salpietro FM, Alafaci C, Napoli P, Cipri S, Tomasello F. Cerebellopontine angle lipoma: case report. *J Neurosurg Sci* 1994;38:55-58.
14. Bigelow DC, Eisen MD, Smith PG, et al.. Lipomas of the internal auditory canal and cerebellopontine angle. *Laryngoscope* 1998;108:1459-1469.
15. Kolb J. Zur Pathologie der Fettgeschwulste. *Z K K Gesellsch Ärzte Wien* 1859:673-675.
16. Olson JE, Glasscock ME, Britton BH. Lipomas of the internal auditory canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1978;104:431-436.
17. Mattern WC, Blattner RE, Werth J, Shuman R, Bloch S, Leibrock LG. Eighth nerve lipoma. *J Neurosurg* 1980;53:397-400.
18. Steimle R, Pageaut G, Jacquet C, Bourghli A, Godard J, Bertaud M. Lipoma in the cerebellopontine angle. *Surg Neurol* 1985;24:73-76.
19. Pensak ML, Glasscock ME, Gulya AJ, Hays JW, Smith HP, Dickens JRE. Cerebellopontine angle lipomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;112:99-101.
20. Dalley RW, Robertson WD, Lapointe JS, Durity FA. Computed tomography of a cerebellopontine angle lipoma: case report. *J Comput Assist Tomogr* 1986;10:704-706.
21. Nakao S, Yamamoto T, Fukumitsu T, et al. Cerebellopontine angle lipoma. *Neurol Med Chir* 1988;28:1113-1118.
22. Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: na MR study in 42 patients. *A J R* 1990;155:855-864.
23. Von Rokitsansky C. *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*. Wien: Wilhelm Braumuller, 1856;2:468.
24. Budka H. Intracranial lipomatous hamartomas intracranial lipomas: a study of 13 cases including combinations with medulloblastoma, colloid and epidermoid cysts, angiomas and other malformations. *Acta Neuropathol (Berl)* 1974;28:205-222.
25. Saunders JE, Kwartler JA, Wolf HK, Brackman E, McElveen JR. Lipomas of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1991;101:1031-1037.
26. Kato T, Sawamura Y, Abe H. Trigeminal neuralgia caused by a cerebellopontine angle lipoma: case report. *Surg Neurol* 1995;44:33-35.
27. Rosenbloom SB, Carson BS, Wang H, Rosenbaum AE, Udvarhelyi GB. Cerebellopontine angle lipoma. *Surg Neurol* 1985;23:134-138.
28. Faerber EN, Solomon S, Bloch S, Danziger J. Lipomas of the central nervous system. *S Afr Med J* 1976;50:665-670.
29. Graves VB, Schemm GW. Clinical characteristics and CT findings of the cerebellopontine angle. *J Neurosurg* 1982;57:839-841.
30. Lalwani AK. Meningiomas, epidermoids, and other nonacoustic tumors of the cerebellopontine angle. *Otolaryngol Clin N Am* 1992;25:707-728.
31. Martuza RL, Parker SW, Nadol JB, Davis KR, Ojemann RG. Diagnosis of cerebellopontine angle tumors. *Clin Neurosurg* 1985;32:177-213.
32. Rhoton, AL. Cerebellopontine angle lipoma. *Neurosurgery* 1994;34:914.