

## **Craniofaringioma adamantinomatoso**

### **Adamantinomatous craniopharyngioma**

DOI:10.34119/bjhrv5n5-038

Recebimento dos originais: 29/07/2022

Aceitação para publicação: 31/08/2022

#### **Ana Carolinne Alves Mariano**

Médica pela Faculdade Alfredo Nasser (UNIFAN) Aparecida de Goiânia - Goiás

Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)

Endereço: Avenida Bela Vista, 26, Jardim das Esmeraldas, Goiânia - Goiás

E-mail: anacarolinnemv@gmail.com

#### **Isabella Fernandes Fornari**

Médica pela Faculdade de Ciências da Saúde de Barretos Dr. Paulo Prata (FACISB)

Instituição: Faculdade de Ciências da Saúde de Barretos Dr. Paulo Prata (FACISB)

Endereço: Rua José Beraldi, 250, Portal do Paraíso, CEP: 13214-731,

Jundiaí - SP

E-mail: isabellaffornari@gmail.com

#### **Jorge Guanaes Dourado Neto**

Graduando pela Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS) - Campus São Paulo

Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)

Endereço: R. Artur Prado, 341, Bela Vista, São Paulo - SP, CEP: 01322-000

E-mail: jorge.neto@uscsonline.com.br

#### **Karol Silva Andrade Giron**

Médica pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Rio Verde

Instituição: Unidade de Saúde da Família Hilda a Silva Oliveira

Endereço: Avenida Cristóvão Pereira dos Santos, S/N, Industrial de Lourdes, Paranaíba - MS,  
CEP: 79500-000

E-mail: andradekarol.med@gmail.com

#### **Katrine Alves Parreira**

Médica pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)

Instituição: Plantonista da Unidade Pronto Atendimento em Aparecida de Goiânia (UPA)

Endereço: Rua da Acácia, S/N, Brasicon, Aparecida de Goiânia - GO, CEP: 74975-390

E-mail: katrine\_parreira@hotmail.com

#### **Lais Medeiros Diniz**

Médica pelo Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ)

Instituição: Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Rua Bacharel Wilson Flávio Moreira Coutinho, 457, Jardim Cidade Universitário,  
João Pessoa - PB, CEP: 58052-510

E-mail: lais.medeirosdiniz@gmail.com

**Leonardo Vitor Ortega**

Graduando em Medicina pela Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE)  
Instituição: Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE)  
Endereço: Rua Uberaba, 55, Vila Rica, Dracena – SP, CEP: 17900-000  
E-mail: leonardo.v.ortega@hotmail.com

**Lídia Laura Salvador Ramos**

Médica pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Araguari  
Instituição: Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Araguari  
Endereço: R. Gonçalves Dias, 76, Vila Jardim Vitoria Goiânia - GO, CEP: 74865-120  
E-mail: lidialaura\_ramos@hotmail.com

**Louise Marques Cardoso**

Médica pelo Centro Universitário do Pará (CESUPA)  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua Doutor Malcher, 152, Félix Rocha, Belém - Pará, CEP: 66020-250  
E-mail: louisemcardoso1@gmail.com

**Lucas de Lana Leão**

Graduado em Medicina pelo Centro Universitário Alfredo Nasser (UNIFAN)  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua 14, 254, Jardim Goiás, Goiânia – GO, CEP: 74810-180  
E-mail: lucaslleao@icloud.com

**Luiza Bensemam Gontijo Pereira**

Médica pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Araguari  
Instituição: Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Araguari  
Endereço: Rua La Plata, 49, Apto. 200, Sion, Belo Horizonte - MG, CEP: 30315-460  
E-mail: luiza.bensemam@gmail.com

**Luíza Soares Galvão**

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua Shis, QL 10, conjunto 1, casa 17, Lago Sul, Brasília - DF, CEP: 71630-015  
E-mail: luizasgalvao04@gmail.com

**Maira Segato Almeida da Silva**

Médica graduada pelo Centro Universitário Tocantinense Presidente  
Antônio Carlos (UNITPAC)  
Instituição: Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos (UNITPAC)  
Endereço: Avenida Filadélfia, 568, Setor Oeste, Araguaína - TO, Brasil  
E-mail: mairasegat@gmail.com

**Manoelina Louize Queiroz dos Santos**

Médica pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (UNITPAC)  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua Luiz né da Silva, 1038, Sudam 1, Altamira – PA, CEP: 68371-363  
E-mail: manulouise3@gmail.com

**Maressa Byannca Couto Novaes**

Médica pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Rio Verde  
Instituição: Hospital do Centro Norte Goiano (HCN)  
Endereço: Rua 803, S/N, QD U28, LT 05, Setor Sul II, Uruaçu - GO, CEP: 76400-000  
E-mail: maressacnovaes@gmail.com

**Matheus Pinheiro de Abreu Falcão**

Médico pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Aparecida de Goiânia  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Av. T4, 63, Setor Bueno, Goiânia - Goiás, CEP: 74230-035  
E-mail: matheuspafalcao@hotmail.com

**Natália Xavier Arruda**

Médica pelo Universidade de Gurupi (UNIRG)  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua 74, 240, bloco Paz, Jardim Goiás, Goiânia – Goiás, CEP: 74810-380  
E-mail: nataliaxarruda@icloud.com

**Nayra Cristina da Silva Melo**

Médica pelo Centro Universitário Alfredo Nasser (UNIFAN)  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua Dona Stela, 422, Negrão de Lima, Goiânia - Goiás, CEP: 74650-100  
E-mail: nayra-melo@hotmail.com

**Pedro Henrique Borges de Oliveira**

Médico pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Araguari  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua Antônio Coelho Godoy, 1155, Setor Oeste, Caldas Novas - Goiás,  
CEP: 75680-094  
E-mail: pedrojjpg@hotmail.com

**Raíssa Kelly de Moraes**

Graduando pela Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba (FCMPB)  
Instituição: Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba (FCMPB)  
Endereço: Rua Doutor Ernani Borba, 154, Jardim Cidade Universitária, João Pessoa - Paraíba,  
CEP: 58051-833  
E-mail: raissakmoraes@gmail.com

**Raphael de Sousa Dantas Azarias**

Médico pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC) - Araguari  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: R Silva Jardim, 167, Uberlândia - MG, CEP: 38400-208  
E-mail: phael2689@hotmail.com

**Raphael Henrique Pires Fanin**

Médico pela Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS) - Campus São Paulo  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: R. Treze de Maio, 681, Bela Vista, São Paulo - SP, CEP: 01327-000  
E-mail: raphael.fanin@gmail.com

## RESUMO

**Introdução:** Craniofaringiomas Adamantinomatosos são tumores do Sistema Nervoso Central, localizados no ducto craniofaríngeo. Provenientes de células escamosas e com curso tipicamente benigno, tem prevalência na infância e incidência até, aproximadamente, os 20 anos de idade. O diagnóstico é frequentemente tardio pelo seu crescimento lentificado e clínica inespecífica, agrupada em: cefaléia, distúrbios visuais e de caráter hormonal. O controle sintomático pode ser realizado farmacologicamente, embora a localização anatômica favoreça uma abordagem cirúrgica para resolução da patologia, considerando, também, tratamento adjuvante. **Apresentação do caso:** Paciente do sexo feminino, 9 anos de idade, estudante e natural de Rio Verde - GO, é levado pela mãe ao pediatra, que relata que o paciente tem apresentado cefaleia holocraniana intermitente e sem fator causal específico, há aproximadamente 70 dias. Associado ao quadro, refere-se a ganho de peso sem mudanças significativas na dieta ou hábitos de vida, no entanto, não soube especificar o ganho em quilogramas. Foi solicitada Ressonância Magnética de crânio, que confirmou o diagnóstico de Craniofaringioma Adamantinomatoso. **Discussão:** O desenvolvimento das técnicas cirúrgicas para ressecção tumoral permite optar por uma ressecção completa ou subtotal associada à radioterapia adjuvante (RT), sendo que a segunda permitiu uma taxa maior de sobrevida livre de progressão de doença. Porém, não pode-se excluir a primeira opção, já que é preconizada para indicações específicas, sobretudo diante da localização tumoral. Portanto, a abordagem do tumor deve ser planejada de modo individualizado, já que há risco de prejuízo na qualidade de vida e funcionalidade do indivíduo, em decorrência do sítio patológico e estruturas potencialmente afetadas. **Conclusão:** Para estabelecer o tratamento correto deve-se observar a localização e os impactos de cada intervenção avaliando as particularidades de cada paciente.

**Palavras-chave:** craniofaringioma, adamantinomatoso, tumor.

## ABSTRACT

**Introduction:** Adamantinomatous Craniopharyngiomas are tumors of the Central Nervous System, located in the craniopharyngeal duct. Coming from squamous cells and with a typically benign growth, it has a prevalence in childhood and incidence up to approximately 20 years of age. The diagnosis is often delayed due to its slow growth and non-specific clinical presentation, grouped into: headache, visual disturbances and hormonal disorders. Symptomatic control can be performed pharmacologically, although the anatomical location facilitates a surgical approach to resolve the pathology; also considering adjuvant treatment. **Case report:** Male patient, 9 years old, born and coming from Inhumas/Goiás; sought medical care accompanied by his mother because of an intense, holocranial and intermittent headache, with pain starting 70 days ago, associated with visual disturbances. During this period, he refers to an unintentional weight gain and difficulty in maintaining good school performance. During the investigation, a cranial Computed Tomography (CT) and a brain Magnetic Resonance Imaging (MRI) were requested, showing the tumor, which later confirmed the diagnosis of Adamantinomatous Craniopharyngioma. **Discussion:** The development of surgical techniques for tumor resection allows opting for a complete or subtotal resection associated with adjuvant radiotherapy (RT), with the latter allowing a higher rate of progression-free survival. However, the first option cannot be excluded as it is recommended for specific indications, especially in view of the tumor location. Therefore, the approach to the tumor must be planned individually, since there is a risk of impairment in the individual's quality of life and functionality, due to the pathological site and potentially affected structures. **Conclusion:**

**Keywords:** craniopharyngioma, adamantinomatous, tumor.

## 1 INTRODUÇÃO

O Craniofaringioma é um tumor do Sistema Nervoso Central (SNC) do tipo epitelial e benigno, oriundo dos resquícios da bolsa de Rathke, com prevalência mundial de 6-8% (CAMPBELL, 2019). É uma neoplasia que está tipicamente relacionada à infância, com incidência bimodal em crianças de 5 a 14 anos e adultos de 50 a 74 anos (BORDALLO, 2011).

O quadro clínico do paciente varia de acordo com o acometimento de diferentes pares cranianos, o que resulta em diversos sintomas inespecíficos. Na infância, é indistinto náuseas, vômitos e cefaleia, devido a hipertensão intracraniana. Além disso, quadros tardios podem culminar em perda gradativa do campo visual. (NARES-LÓPEZ, 2021). Para diagnóstico por exame de imagem, é indicada ressonância magnética com contraste, que sugere craniofaringioma, podendo ter características de multicistos hipo ou hiperdensos em relação ao parênquima cerebral, contudo apenas o estudo histológico confirma o diagnóstico (DUCHE, 2020).

Neste relato de caso, abordar-se-á o subtipo mais comum de craniofaringioma, que é chamado Adamantinomatoso, proveniente do ducto craniofaríngeo e de etiologia desconhecida (CAMPOS, 2021). Com isso, objetiva-se avaliar o caso e adquirir conhecimento a partir dele.

## 2 APRESENTAÇÃO DO CASO

T. B. T., sexo feminino, 9 anos de idade, estudante e natural de Rio Verde - GO é levado pela mãe ao pediatra, que relata que o paciente tem apresentado cefaleia holocraniana intermitente e sem fator causal específico, há aproximadamente 70 dias. Associado ao quadro, refere-se a ganho de peso sem mudanças significativas na dieta ou hábitos de vida, no entanto, não soube especificar o ganho em quilogramas. Concomitantemente, a paciente tem apresentado baixo rendimento escolar e queixa indisposição e diminuição da acuidade visual. Diante do quadro apresentado, foi solicitada RM (Ressonância Magnética) de crânio, que confirmou o diagnóstico de Craniofaringioma Adamantinomatoso.

## 3 DISCUSSÃO

Os Craniofaringiomas são tumores embrionários das regiões da sela e supresselar derivados de células fusiformes de Rathke da fenda. São mais comuns em crianças e representam de 2% a 5% dos tumores do sistema nervoso central. Raro, porém comum na população pediátrica, tem grande importância por se desenvolver na região hipotálamo-hipofisária, ser benigno, mas de natureza infiltrativa e agressiva, provocando alta morbi-

mortalidade nas pessoas acometidas, sobretudo pelos efeitos que surgem devido à localização anatômica próxima ao hipotálamo, hipófise, nervos e quiasma ópticos.

O tumor não tem preferência por gênero, com maior prevalência entre 5 e 15 anos, e depois, na quinta década de vida, sendo ainda mais raro, com propensão para raças negra e asiática. Apresenta-se como o subtipo adamantinoso (clássico) em que prevalece na infância e adolescência, se mostra na hipófise como lesão expansiva, cística e calcificada, rica em colesterol. O subtipo papilífero, mais encontrado em adultos, se manifesta em forma de cisto com vegetação formada por epitélio pavimentoso.

A investigação diagnóstica de craniofaringioma se inicia por uma tríade clássica de sintomas neurológicos, oftalmológicos e endocrinológicos, sendo a gravidade da doença determinada pelo tamanho, crescimento e localização do tumor. Estudos mostram que os sintomas neurológicos mais frequentes são hidrocefalia, seguidos de cefaléia e crises convulsivas. Os sintomas endócrinos estão mais relacionados com deficiência do hormônio de crescimento, gonadotrofinas, hormônio tireotrófico e adrenocorticotrófico. Já os oftalmológicos se destacam pelos distúrbios visuais. Desta forma, como os sintomas, muitas vezes, são inespecíficos, o diagnóstico pode ser tardio. A avaliação por imagem consiste na Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética Nuclear (RMN), sendo que a TC consegue mostrar as calcificações intramurais e sua associação com as estruturas adjacentes. Já a RMN, atualmente considerada uma técnica padrão-ouro para diagnóstico estrutural e topográfico do tumor, avalia progressão e determina recorrência.

Com relação ao tratamento, os principais são: a ressecção total que possui uma abordagem mais agressiva, levando a desfechos insatisfatórios, sendo indicada para tumores sem sintomas hipotalâmicos e de tamanho pequeno. A ressecção subtotal com radioterapia (RT) adjuvante é indicado para crianças em casos de recorrência, com uso limitado por causar efeitos negativos, sendo os principais a deficiência do hormônio do crescimento e a puberdade precoce, deixando a indicação para faixas etárias maiores quando o tumor já tem volume reduzido. O tratamento intracístico, por fim, consiste no uso de substâncias esclerosantes, principalmente o interferon alfa e possibilita realizar punções repetidas. Possui efeitos colaterais presumíveis, além de não apresentar neurotoxicidade, não necessitando de terapias, mostrando-se eficaz.

Logo, o tratamento para craniofaringioma adamantinoso segue sendo um grande desafio e mostra a importância do suporte multidisciplinar na abordagem terapêutica, com foco na melhora da qualidade de vida do indivíduo acometido.

#### 4 CONCLUSÃO

O Craniofaringioma Adamantinomatoso é considerado uma patologia rara, representando cerca de 1 a 3% dos tumores intracranianos (ADAMSON, 1990; BORDALLO, 2011). É mais prevalente na infância, acometendo principalmente crianças e jovens até 20 anos, sem predileção por sexo, e geralmente possui caráter benigno (CANI, 2010).

Apesar de apresentar baixo risco de malignidade na maioria das vezes, esse tumor pode gerar elevada morbidade na população acometida devido ao seu alto poder infiltrativo e proximidade de estruturas como hipotálamo, hipófise e quiasma óptico. A gravidade está diretamente relacionada ao tamanho, localização e crescimento tumoral (Harwood-Nash, 1994; Honegger J e et al, 1997).

Os exames de imagem, como Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética, podem corroborar com a suspeição clínica, porém o diagnóstico definitivo é através do anatomopatológico da peça cirúrgica. (ADAMSON, 1990; Karavitaki N e et al, 20060).

Quanto ao tratamento, devemos levar em conta particularidades de cada paciente, assim como localização, tamanho tumoral e os impactos após intervenção.

## REFERÊNCIAS

- Adamson TE, Wiestler OD, Kleihues P, Yasargil MG. Correlation of clinical and pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. *J Neurosurg.* 1990 Jul;73(1): 12-7
- BORDALLO, M. A. N. Atualização terapêutica no tratamento dos craniofaringiomas. Disponível em <https://www.scielo.br/pdf/abem/v55n8/04.pdf> 20/10/2011; acesso em 25 de junho de 2022.
- BORDALLO, M. A. N. Atualização terapêutica no tratamento dos craniofaringiomas. 20/10/2011 [acesso em 16 de maio de 2021]; disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abem/v55n8/04.pdf>
- CAMPBELL, Juan Iaconis et al. Craneofaringioma: resección paso a paso en un paciente pediátrico. *REV ARGENT NEUROCC*, v. 33, n. 2, p. 56-64, 2019.
- CAMPOS, Gabriela de Souza et al. Craniofaringioma adamantinomatoso: relato de caso Adamantinomatous craniopharyngioma: case report. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 4, n. 5, p. 21692-21698, 2021.
- CAMPOS, Gabriela de Souza et al. Craniofaringioma adamantinomatoso: relato de caso Adamantinomatous craniopharyngioma: case report. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 4, n. 5, p. 21692-21698, 2021.
- CANI, C. M. G. Análise da expressão dos genes PROP1 e CTNNB1 em craniofaringiomas adamantinomatosos com e sem mutação somática no CTNNB1. [Trabalho final de doutorado]. Faculdade de medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, 2010. Acesso em 16/05/2021.
- DUCHE, Tatiana Carolina Fuenmayor; QUINTANILLA, Chrystin; BOTTANI, Laura. Craneofaringioma adamantinomatoso. *The Ecuador Journal of Medicine*, v. 1, n. 1, p. 01-06, 2020.
- GOMES, Carollina Bernardes; ALVES, Karla. Diagnóstico de craniofaringioma através da tomografia computadorizada e ressonância magnética. *UNILUS Ensino e Pesquisa*, v. 11, n. 23, p. 17-23, 2014.
- Harwood-Nash DC. Neuroimaging of childhood craniopharyngioma. *Pediatr Neurosurg.* 1994; 21(Suppl 1):2-10.
- Honegger J, Buchfelder M, Fahlbusch R. Surgical treatment of craniopharyngiomas: endocrinological results. *J Neurosurg.* 1999;90(2):251-7.
- Karavitaki N, Cudlip S, Adams CB, Wass JA. Craniopharyngiomas. *Endocr Rev.* 2006 Jun; 27(4) 371-97.
- MACHÍN, Marlon Ortiz; ARBOLAY, Omar López; PÉREZ, Peggys O. Cruz. Matices del abordaje endonasal endoscópico extendido en la exéresis de los craneofaringiomas. *Revista Chilena de Neurocirugía*, v. 43, n. 2, p. 128-133, 2017.
- Merchant TE, Kiehna EN, Sanford RA, Mulhern RK, Thompson SJ, Wilson MW, et al. Craniopharyngioma: the St. Jude Children's Research Hospital experience 1984-2001. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2002;53(3):533-42.

MIGUEL, Cristiana Margarida Frazão de Almeida. Craniofaringioma, obesidade hipotalâmica e suas limitações terapêuticas: artigo de revisão. 2016. Tese de Doutorado.

Muller HL. Childhood craniopharyngioma. Recent advances in diagnosis, treatment and follow-up. *Horm Res.* 2008;69(4):193-202.

MÜLLER, Hermann L. et al. Post-operative hypothalamic lesions and obesity in childhood craniopharyngioma: results of the multinational prospective trial KRANIOPHARYNGEOM 2000 after 3-year follow-up. *European journal of endocrinology*, v. 165, n. 1, p. 17-24, 2011.

NARES-LÓPEZ, Felipe Eduardo; NARES-LÓPEZ, Rafael; REYES-GONZÁLEZ, Octavio Daniel. Craneofaringioma en paciente pediátrico - Craniopharyngioma in a pediatric patient. *Lux Médica*, 2021.

NAVARRO, Juliano Nery et al. Tratamento intracístico de craniofaringioma com interferon alfa: relato de caso. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*, v. 34, n. 02, p. 170-173, 2015. Disponível em: <https://pdfs.semanticscholar.org/cf80/108b8f2bb1a1b6809835e66a4cdc212114a2.pdf>

VARLOTTO, John et al. Multi-modality management of craniopharyngioma: a review of various treatments and their outcomes. *Neuro-oncology practice*, v. 3, n. 3, p. 173-187, 2016.

VIEIRA, Felipe Reynan Paiva Vieira Santos et al. Perfil clínico e radiológico de crianças com diagnóstico de craniofaringioma. *Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria*, v. 24, n. 1, 2020.

Yamada S, Fukuhara N, Oyama K, Takeshita A, Takeuchi Y, Ito J, et al. Surgical outcome in 90 patients with craniopharyngioma: an evaluation of transsphenoidal surgery. *World Neurosurg.* 2010;74(2-3):320-30.