

# CRANIOFARINGIOMA FETAL: RELATO DE CASO

## FETAL CRANIOPHARYNGIOMA: CASE REPORT

MARCELLO VIGGIANO<sup>1</sup>, GUSTAVO TEIXEIRA<sup>1</sup>, CAIO MATIAS<sup>1</sup>, ROGÉRIO FAGUNDES<sup>2</sup>

### RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Os craniofaringiomas são os tumores paraselares mais comuns em crianças e adultos, porém raros no período perinatal (representando apenas 5,6% de todos os tumores fetais e neonatais). São de origem benigna sob o ponto de vista histopatológico, podendo apresentar uma evolução de difícil controle devido sua localização e propriedade de infiltrar em tecidos circunjacentes.

**RELATO DE CASO:** Neste trabalho é relatado um caso de craniofaringioma fetal diagnosticado mediante histopatológico e de suspeita com base em exame de ultrassonografia obstétrica.

**DISCUSSÃO:** Apesar da dificuldade diagnóstica, o craniofaringioma fetal pode ser suspeitado no período pré-natal

**CONCLUSÃO:** Condição rara durante a gestação. Conclui-se que os craniofaringiomas podem ser suspeitados durante a gestação através da ultrassonografia e ressonância nuclear magnética, contudo, o diagnóstico definitivo só pode ser estabelecido com estudo anatomopatológico.

**PALAVRAS-CHAVE:** NEOPLASIAS ENCEFÁLICAS, GRAVIDEZ, DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL, PREMATURIDADE

### ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Craniopharyngiomas are the most common parasellar tumors in children and adults, but rare in the perinatal period (representing only 5.6% of all fetal and neonatal tumors). They are of benign origin from the histopathological point of view, and may present an evolution that is difficult to control due to their location and ability to infiltrate surrounding tissues.

**CASE REPORT:** This paper reports a case of fetal craniopharyngioma diagnosed by histopathology and suspected based on an obstetric ultrasound examination.

**DISCUSSION:** Despite the diagnostic difficulty, fetal craniopharyngioma can be suspected in the prenatal period

**CONCLUSION:** Rare condition during pregnancy. It is concluded that craniopharyngiomas can be suspected during pregnancy through ultrasound and nuclear magnetic resonance, however the definitive diagnosis can only be established with anatomopathological study.

**KEYWORDS:** BRAIN NEOPLASMS, PREGNANCY, PRENATAL DIAGNOSIS, PREMATURITY

### INTRODUÇÃO

Os tumores cerebrais congênitos são uma condição rara que possuem uma taxa de incidência de 1,7 a 13,5 por 100.000 nascidos vivos, representando 10% de todos os tumores pré-natais<sup>1,2</sup>. Os tumores congênitos do sistema nervoso central (SNC) podem ser divididos em teratomas e tumores não teratomatosos. Os teratomas são os mais frequentes, mas também existem tumores neuroepiteliais, mesenquimais (como o craniofaringioma), e outros de diferentes origens<sup>3,4</sup>.

A associação entre ultrassom (US) e ressonância magnética (RM) tem permitido diagnósticos mais precisos dos tumores congênitos do SNC durante a gravidez, apesar de que um exame ultrassonográfico normal no primeiro trimestre de gestação não descarta o aparecimento tardio de tumor

cerebral no feto<sup>3</sup>. No entanto, o diagnóstico final só pode ser confirmado após o nascimento, por meio de exames histológicos, análises moleculares ou testes genéticos<sup>2</sup>.

Os craniofaringiomas são os tumores paraselares mais comuns em crianças e adultos, representando 5-10% de todos os tumores pediátricos, apesar de serem raramente encontrados no período perinatal, representando apenas 5,6% de todos os tumores fetais e neonatais<sup>1</sup>. Estes tumores desenvolvem-se a partir de restos embrionários de células escamosas originárias da bolsa de Rathke (divertículo ectodérmico originário do limite superior da orofaringe), estrutura que se estende da sela a faringe, localizando-se na origem da adeno-hipófise. São de origem benigna sob o ponto de vista histopatológico, podendo apresentar uma evolução de difícil controle devido sua localização e propriedade de infiltrar em

1. UFG  
2. UniEvangélica

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:  
DR. MARCELLO VIGGIANO  
Rua 1028 n.70 apt. 902 - Setor Pedro Ludovico  
Goiânia-GO CEP 74823-130  
Email: marcelloviggiano@ig.com.br

tecidos circunjacentes<sup>1,5</sup>.

Desta forma, o objetivo deste trabalho é relatar um caso de craniofaringioma fetal.

## RELATO DE CASO

Paciente primigesta de 18 anos, sem comorbidades, deu entrada em uma maternidade pública de referência para gestações de alto risco no estado de Goiás com quadro de trabalho de parto prematuro extremo com a idade gestacional de 23 semanas e 3 dias. Foi solicitado ultrassonografia para avaliar apresentação, biometria e morfologia fetal.

Ao exame ultrassonográfico, realizado na unidade, constatou-se imagem complexa, sólido-cística, de contornos regulares (15,7 x 10,5 x 9,4cm) contígua ao crânio e face, sendo interrogado o diagnóstico de teratoma fetal (figura 1). Desta forma, a paciente foi submetida a parto cesariana devido ao trabalho de parto prematuro, feto pélvico, e desproporção cefalopélvica marcada por uma extensa massa craniana fetal.

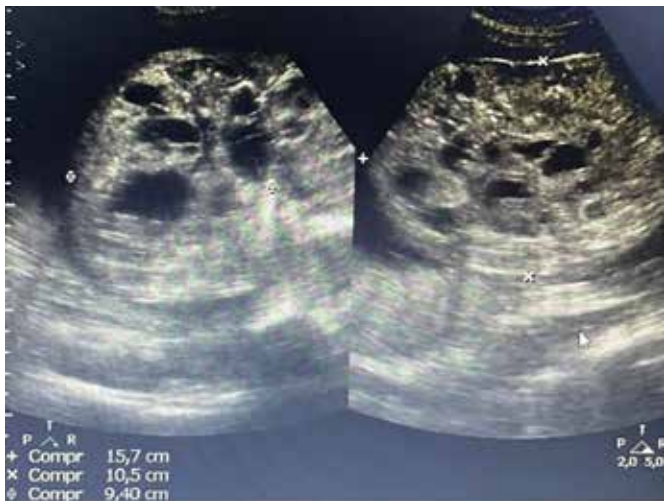


Figura 1 – Imagem ultrassonográfica de imagem complexa, contígua ao crânio e face fetal

Após a extração do recém-nascido constatou-se sexo feminino, com 1465g, estatura de 28cm e perímetro cefálico de 42cm. Além disso apresentava malformações em face e crânio a esquerda com extensa massa que impossibilitava a realização de reanimação neonatal, sendo então declarado óbito devido ausência de padrão respiratório ou frequência cardíaca (figura 2).



Figura 2 – Craniofaringioma

O conceito foi enviado para estudo anatomopatológico, quando confirmou craniofaringioma e corioamnionite, sem outros achados.

## DISCUSSÃO

O principal achado no diagnóstico pré-natal de um tumor congênito é uma massa intracraniana com padrão sólido, cístico ou misto, com ou sem visualização de hipervascularização pela ultrassonografia e ressonância magnética fetal. Ao contrário das crianças mais velhas, os tumores cerebrais fetais congênitos ocorrem principalmente na região supratentorial, em cerca de 70% dos casos, e apenas em 30% são infratentoriais<sup>3,4,6</sup>.

A maioria dos neonatos com tumores congênitos do SNC tem um prognóstico ruim e morre pouco depois do nascimento sendo a taxa de sobrevivência cerca de 28%<sup>4</sup>. Os craniofaringioma totalmente císticos evoluem melhor do que aqueles com lesão sólida ou mista<sup>5</sup>.

A maioria destes tumores são diagnosticado por ultrassonografia de rotina pré-natal, durante o segundo ou terceiro trimestre de gestação<sup>2,6</sup>. A ultrassonografia é o método principal utilizado para estabelecer o diagnóstico correto durante a gravidez, pois pode detectar lesões sólidas, císticas ou calcificadas<sup>4</sup>. A ressonância magnética pode ajudar na determinação das estruturas cerebrais remanescentes e na localização exata do tumor, bem como na diferenciação entre calcificações, hemorragias e depósitos de gordura, permitindo uma avaliação detalhada da relação do tumor com o parênquima cerebral adjacente<sup>4,6</sup>.

As manifestações clínicas mais comuns destes tumores são macrocefalia (28%), devido a presença de massa tumoral e/ou de líquido e hidrocefalia (17,3%) visto a compressão do sistema ventricular<sup>3</sup>. A presença de macrocefalia pode inclusive trazer prejuízos como ruptura uterina ou distocia grave de desproporção cefalopélvica, justificando a preocu-

pação em realizar-se a cesariana como no caso descrito <sup>6</sup>. Alguns fatores sugerem mau prognóstico como a localização do tumor, o tipo histológico, a ressecção cirúrgica e as condições gerais no momento do diagnóstico <sup>3</sup>.

## CONCLUSÃO

Os tumores cerebrais fetais, como o craniofaringioma, são uma condição extremamente incomum sendo seu diagnóstico durante o período pré-natal desafiador. O acompanhamento pré-natal envolve uma equipe multidisciplinar, além da utilização de técnicas avançadas de imagem, como ultrassonografia de alta qualidade e ressonância magnética fetal, em conjunto com informações clínicas para orientar o processo de tomada de decisão.

Por conseguinte, apesar dos exames de imagem auxiliarem no processo, conclui-se que o padrão-ouro para o diagnóstico definitivo deste tumor permanece sendo o anatomopatológico.

## REFERÊNCIAS

- 1 - Kageji T, Miyamoto T, Kotani Y, Kaji T, Bando Y, Mizobuchi Y, Nakajima K, Nagahiro S. Congenital craniopharyngioma treated by radical surgery: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(2):357-362.
- 2 - Bedei IA, Huisman TAGM, Whitehead W, Axt-Fliedner R, Belfort M, Sanz Cortes M. Fetal brain tumors, a challenge in prenatal diagnosis, counselling, and therapy. *J Clin Med.* 2022;12(1):58.
- 3 - Gana J, Rodríguez JG, Vascope X, Koller O, Avendaño I, Bardi E. Tumor cerebral fetal. *Rev Chil Ultrason.* 2006;9(2):55-61.
- 4 - Milani HJ, Araujo Júnior E, Cavalheiro S, Oliveira PS, Hisaba WJ, Barreto EQ, Barbosa MM, Nardoza LM, Moron AF. Fetal brain tumors: Prenatal diagnosis by ultrasound and magnetic resonance imaging. *World J Radiol.* 2015;7(1):17-21.
- 5 - Ferreira RM. Tumores do sistema nervoso central: fatores prognósticos relacionados à sobrevida em crianças e adolescentes em duas coortes (tese de Doutorado). Fundação Oswaldo Cruz, Escola Nacional de Saúde Pública; 183 p, 1999.
- 6 - Cornejo P, Feygin T, Vaughn J, Pfeifer CM, Korostyshevskaya A, Patel M, Bardo DME, Miller J, Goncalves LF. Correction to: Imaging of fetal brain tumors. *Pediatr Radiol.* 2021;51(3):492.