

CRANIOFARINGIOM CU LOCALIZARE ATIPICĂ LA NIVELUL GLANDEI LACRIMALE

șef lucr. dr. *Ileana Muntean*, stud. *Lucian Boja*
Facultatea de Medicină Generală, Universitatea „Transilvania” Brașov

Abstract

This review describes the case of a 73 years old woman, diagnosed with a tumor located in the orbit, lacrimal gland fossa, intracranial invasive, suggestively looking for adenoid cystic carcinoma of lacrimal gland, in which pathoanatomy examination of the operators piece diagnosed was craniopharyngioma.

Key-words: adenoid cystic carcinoma, craniopharyngioma.

Craniofaringiomul este o tumoră cerebrală extranevraxială, care se dezvoltă de obicei pe linia mediană, în regiunea supraselară (în apropierea șei turce, a glandei hipofize și a nervilor optici, la jonctiunea dintre glanda pituitară și infundibul) [2, 3, 6]. Aceste tumori sunt tumori chistice (având conținut proteinaceu, colesterinic) cu componente solide, de origine epitelială, din epiteliu scuamos stratificat, prezintă frecvent calcificări și provin din ductul craniofaringian, din resturi ale pungii lui Rathke [1, 3, 8].

Craniofaringiomul este o tumoră benignă cu creștere lentă (grad I OMS) și reprezintă circa 2,5% dintre tumorile intracraniene cerebrale primare, distribuția pe grupe de vârstă fiind bimodală: cu un prim vârf de frecvență crescută la vârsta copilăriei și a adolescenței, între 5 și 10 ani, al doilea vârf de frecvență fiind întâlnit între 40 și 60 de ani, dar acest tip de tumoră poate să apară la toate vârstele, cu preponderență egală la bărbați și femei [1, 2, 6].

Simptomatologia clinică dominantă este compusă din tulburări vizuale (determinate de compresia pe chiasma optică), creșterea presiunii intracraniene (secundară obstrucției orificiului Monro), insuficiență hipofizară (diabet insipid, nanism, dezvoltare sexuală întârziată) [8].

Imagistic, craniofaringiomul apare ca o formațiune tumorală solidă cu zone chistice și microcalcificări incluse.

Radiologic se pot evidenția doar calcificările din regiunea selară și supraselară.

La examenul computer tomografic, craniofaringiomul apare ca o leziune chistică (hipodensă) sau parțial chistică, cu zone izoden-

se (solide) incluse, cu sau fără calcificări. Formațiunea prezintă idofilie în părțile solide și uneori se poate însoți și de hidrocefalie secundar obstrucției orificiului Monro [3, 4, 6, 9].

Din punct de vedere al examinării IRM, este o tumoră multilobulată, bine delimitată, cu structură heterogenă solid-chistică. Chistele apar în hiposemnal T1 diferit de cel al LCR dar pot avea și hipersemnal T1 nativ, datorită conținutului chistic bogat în proteine. În secvențele ponderate T2, zonele chistice apar în hipersemnal T2 intens. Componentele solide din tumoră sunt hipo-izointense în T1 și neomogen hiperintense în T2. După administrare de Gadolinium se evidențiază o încărcare importantă a componentelor solide, în special a nodulilor solizi, dar și a pereților structurilor chistice. Calcificările slab reprezentate la examenul IRM pot fi vizibile în T2 ca hiposemnal [4, 6, 7, 8].

Tumorile glandei lacrimale sunt, în general, tumori cu origine epitelială, tumori benigne, adenoame pleiomorfe, sau tumori maligne, adenocarcinoame, carcinoame adenoid-chistice, adenoame spinocelulare și anaplastice [5, 6].

Tumorile benigne ale glandei lacrimale pot infiltra osul adiacent, distrucția osoasă pleddând pentru agresivitate [8].

Carcinomul adenoid-chistic de glandă lacrimală este o tumoră agresivă, invazivă, cu contur imprecis, cu zone solide care se încarcă intens postcontrast, dar și cu zone chistice și cu calcificări.

La examenul CT se evidențiază o masă în cadranul supero-extern al orbitei, rotundă sau ovalară, extraconică, care poate asocia erodarea și distrugerea osului adiacent [9].

Odată cu creșterea în dimensiuni a tumorii sunt invadate structurile intraconale, formațiunea având tendință la extindere în special spre posterior.

IRM poate aprecia doar existența unui proces expansiv și localizarea sa la nivelul glandei lacrimale, o diferențiere histologică sau de agresivitate (benign-malign) nu este însă posibilă [4, 7, 8].

Prezentarea pacientului:

Pacienta S.I., în vârstă de 73 de ani, se prezintă pentru:

- exoftalmie OD
- lăcrimare
- senzație de corp străin
- cefalee parietală

pentru care se investighează imagistic CT și IRM.

Examenul CT nativ evidențiază o formațiune tumorală solidă cu calcificări incluse, dezvoltată la nivelul peretelui lateral al orbitei drepte cu extensie spre parenchimul cerebral (fig.1).

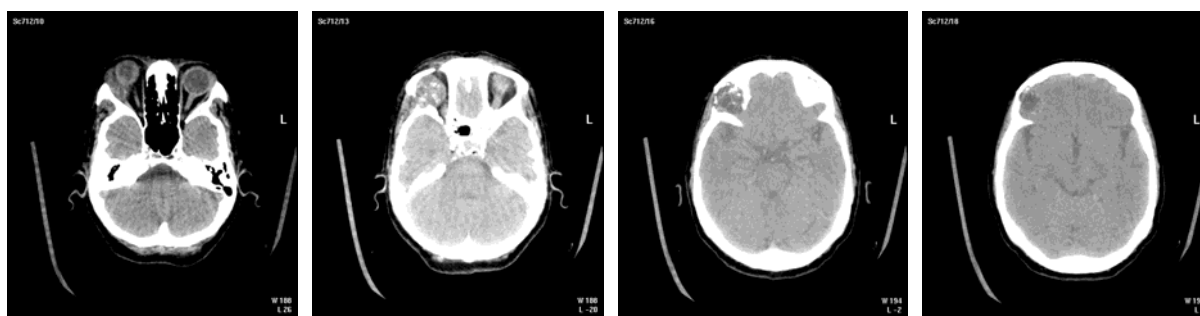


Fig.1 Secțiuni CT, examen nativ

Examinarea CT cu substanță de contrast administrată iv, evidențiază o priză de contrast importantă la nivelul porțiunii solide din

formațiunea tumorală cu evidențierea unor zone care nu prezintă priză de contrast (fig.2).



Fig.2 Secțiuni CT, examen postcontrast

Tot la examenul CT se decelează și osteoliză la nivelul peretelui lateral și superior al orbitei drepte (fig.3).

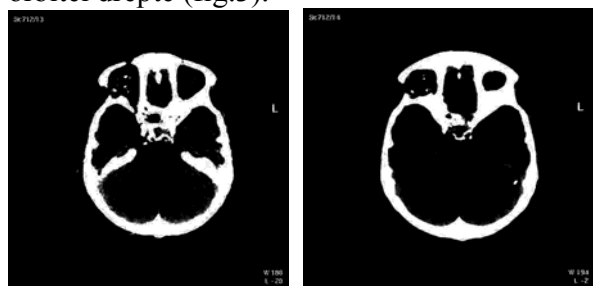


Fig.3 Secțiuni CT în fereastră de os

După examenul CT se ridică suspiciunea de adenocarcinom de glandă lacrimală și, pentru a caracteriza mai bine leziunea, se indică examen IRM.

Examenul IRM evidențiază un proces înlocuitor de spațiu cu structură mixtă, predominant chistică, cu mugure solid și septuri solide incluse, dezvoltat la nivelul peretelui lateral al orbitei drepte, care se extinde intracranian, unde vine în contact (fără limită netă de demarcație în porțiunea cranială) cu parenchimul

cerebral al lobului frontal drept, care apare comprimat (fig. 4, 5, 6, 7).



Fig.4. Secvențe ponderate T2 în plan axial

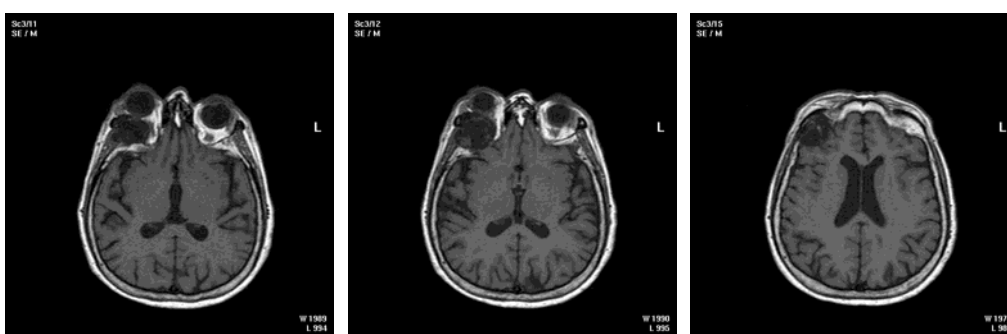


Fig.5 Secvențe ponderate T1 în plan axial

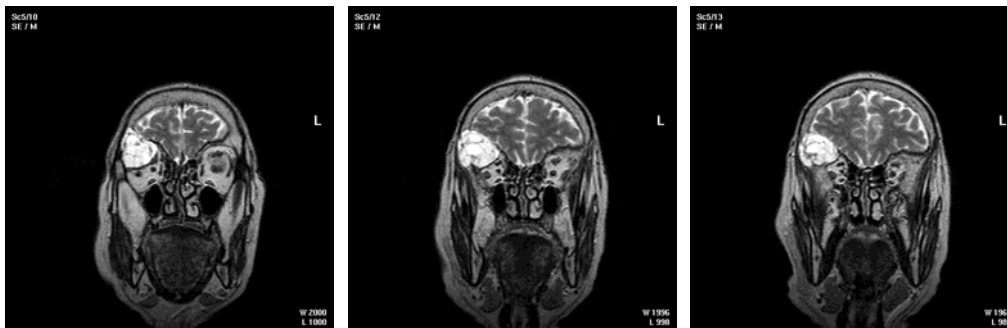


Fig.6 Secvențe ponderate T2 în plan coronar

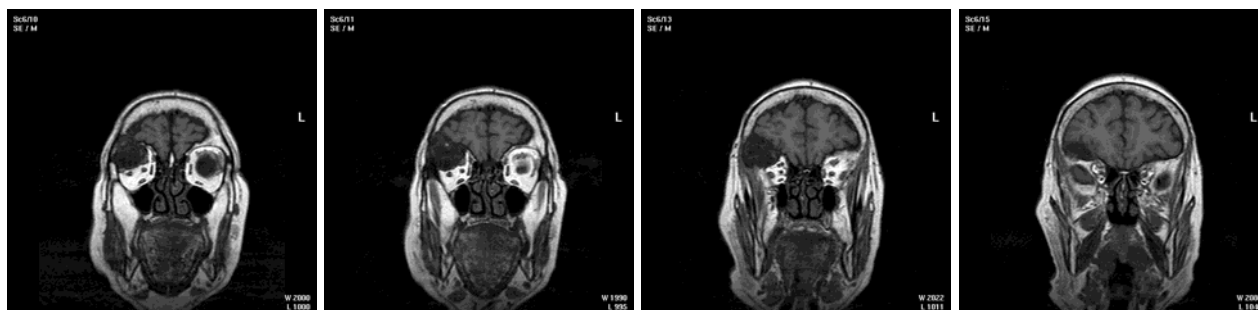


Fig.7 Secvențe ponderate T1 în plan coronar

Se pune în evidență faptul că formațiunea se extinde intraconic , înglobează mușchiul

drept superior și vine în contact cu porțiunea anterioară a mușchiului drept lateral al globului ocular precum și cu nervul optic.

După injectare de substanță paramagnetică se observă o priză de contrast la nivelul porțiunilor solide și a septurilor, cu evidențierea unor microchiste incluse (fig. 8, 9).

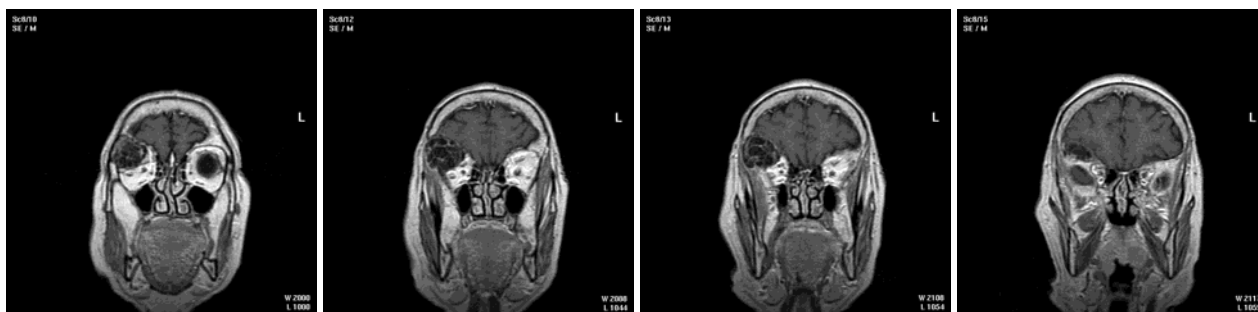


Fig. 8 Secvențe ponderate T1 în plan coronar postcontrast

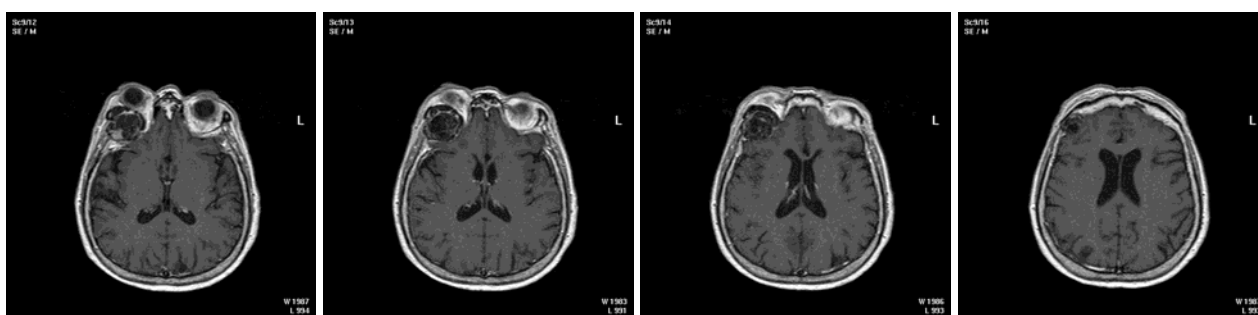


Fig. 9 secvențe ponderate T1 în plan axial postcontrast

În urma examinărilor imagistice, CT-IRM se evidențiază o formațiune tumorală cu punct de plecare de la nivelul glandei lacrimale din dreapta, extinsă intraorbital și intracerebral, cel mai probabil un carcinom adenoid-chistic de glandă lacrimală.

Pacienta a fost supusă intervenției chirurgicale care a constat în ablația tumorii orbitare situată în unghiul lateral al orbitei din dreapta, cu liza peretelui orbital superolateral și invazie intracraniană.

Examenul anatomopatologic al piesei operatorii a evidențiat fragmente de țesuturi moi și de os trabecular, prezentând un aspect de infiltrat tumoral cu patern papilar și chistic acoperit de insule de epiteliu scuamos și formațiuni chistice cu conținut amorf, acidofil.

Concluzia examenului anatomopatologic al piesei operatorii a fost că aspectul fragmentului examinat sugerează un craniofaringiom.

Discuții:

Din punct de vedere imagistic, ca și localizare și structură, formațiunea tumorală evidențiată la această pacientă, prezintă un aspect sugestiv pentru un adenocarcinom, carcinom adenoid-chistic de glandă lacrimală. Este adevărat că și craniofaringiomul are un aspect imagistic superpozabil, formațiune tumorală cu structură mixtă, solidă și chistică, cu microcalcificări, dar obișnuit craniofaringiomul nu se localizează în această regiune.

Particularitatea acestui caz constă tocmai în localizarea intraorbitală total neobișnuită, atipică a unui craniofaringiom (dacă rezultatul examenului anatomopatologic al piesei operatorii a fost corect).

Bibliografie:

1. Ansel D.J., Romanelli P., Mazumdar A. - Clinical Neuroimaging Cases and key Points, Mc Graw Hill Medical, 2008: 53-85.

2. Bondari A., Stoica Z. - Explorarea computer tomografică a craniului și regiunii gâtului. Ed. IUS, 2000: 92-94, 142-146.
3. De Angelis L.M., Gutin P.H., Leibel S.A., Posner S.B. - Intracranial Tumors Diagnosis and Treatment. Ed. Martin Dunitz, 2002: 296-320.
4. Eisenberg R.L. - Clinical Imaging: An Atlas of Differential Diagnosis. Ed. Lippincot, 2003: 1077-1081, 1157-1169.
5. Hermans R. - Head and Neck Cancer Imaging. Ed. Springer, 2006: 1-43.
6. Opriș L. - Imagistica cerebrală prin rezonanță magnetică. Ed. Solness Timișoara, 2004: 198-207, 220-229.
7. Reimer P., Parizel P.M., Stichnoth F.A. - Clinical MR Imaging a practical approach. Ed. Springer, 2003: 173-211.
8. Reiser M.F., Semmler W., Hricak H. - Magnetic Resonance Tomography. Ed. Springer, 2008: 243-302, 399-429, 433-444.
9. Vignaud J., Boulin A. - Tomodensitometrie cranio-encephalique. Ed. Vigot, 1987: 318-320, 503-506, 537-544.