



UNIRIO - Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro

Centro de Ciências Biológicas e da Saúde (CCBS)

Escola de Medicina e Cirurgia (EMC)

FELIPE GAGO MARSICANO

**LESÕES CÍSTICAS NÃO-NEOPLÁSICAS CONGÊNITAS INTRACRANIANAS: UMA REVISÃO
NARRATIVA**

**RIO DE JANEIRO
2024**

FELIPE GAGO MARSICANO

**LESÕES CÍSTICAS NÃO-NEOPLÁSICAS CONGÊNITAS INTRACRANIANAS:
UMA REVISÃO NARRATIVA**

Trabalho de Conclusão do Curso apresentado como requisito parcial para obtenção do grau de médico no Curso de Medicina da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro - UNIRIO.

Orientador: Prof. Dr. José Fernando Guedes Corrêa

**RIO DE JANEIRO
2024**

FELIPE GAGO MARSICANO

**LESÕES CÍSTICAS NÃO-NEOPLÁSICAS CONGÊNITAS INTRACRANIANAS:
UMA REVISÃO NARRATIVA**

Trabalho de Conclusão do Curso apresentado como requisito parcial para obtenção do grau de médico no Curso de Medicina da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro – UNIRIO e aprovado pela banca examinadora

Rio de Janeiro, 16 de agosto de 2024.

BANCA EXAMINADORA

DENISE HACK NICARETTA

Doutora, Professora de Neurologia - EMC/UNIRIO

CÉLIA REGINA DE OLIVEIRA GARRITANO

Doutora, Professora da Clínica Cirúrgica A - EMC/UNIRIO

FRANCISCO JOSÉ LOURENÇO TORRÃO JÚNIOR

Mestre, Neurocirurgião - HUGG / IECPN

Dedico este trabalho ao cerne de toda a prática médica, o paciente, o único Norte d'aquele que sugere a si próprio o ofício de cuidar. Este, que nos confia seu maior bem: a vida, muitas vezes em situação vulnerável, e nos faz valer o sentido de tornar-se um cuidador. Aos pacientes, minha gratidão.

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, Leonardo e Simone, que me deram a vida e dedicaram as suas à minha formação;

À minha família, representada por minhas e meus avós, minhas tias-avós e tio-avô, minha tia e meus primos, meus padrinhos e minha afilhada, e minha namorada, cujo carinho me moldou como ser humano;

Ao meu orientador, Prof. Fernando Guedes, pelos anos de ensinamentos e amizade, e por ter me apresentado à Neuroanatomia e à Neurocirurgia;

Aos docentes da EMC-UNIRIO, por terem me ensinado a Medicina;

Aos residentes e todo o corpo-médico da Divisão de Neurocirurgia do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, por me demonstrarem e ensinarem em Neurocirurgia;

Aos amigos que me acompanharam em tantas jornadas, pelo auxílio, pelo apoio e pelos ensinamentos que demonstraram a importância ímpar de não somente ir, mas de ir junto a.

“Ora, não... eu vou lutar. Eu vou... Eu...’
E o sono doce após uma noite trabalhosa me capturou. Aquela treva digna da praga do Egito estendera-se como uma cortina... e, nela, eu como que segurava... um misto de espada e estetoscópio. Vou... lutarei... No fim de mundo. Mas não sozinho. Comigo vem meu exército: Demián Lukitch, Anna Nikoláievna e Pelagueia Ivánovna. Todos de jaleco branco, e sempre em frente, em frente... O sonho é uma coisa boa!...”

Mikhail Bulgákov

MARSICANO, Felipe Gago. **Lesões Císticas Não-Neoplásicas Congênicas Intracranianas: Uma Revisão Narrativa**. 2024. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Medicina) - Hospital Universitário Gaffrée e Guinle - Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2024.

RESUMO

Lesões císticas intracranianas, particularmente os tipos congênicos não-neoplásicos, representam um grupo diverso e heterogêneo de condições com etiologias, localizações anatômicas e manifestações clínicas variadas. Este estudo tem como objetivo fornecer uma revisão narrativa abrangente dessas lesões, focando em suas características fisiopatológicas, avanços diagnósticos, abordagens terapêuticas e implicações prognósticas. As lesões císticas intracranianas não-neoplásicas congênicas mais prevalentes incluem cistos aracnoides, cistos epidermoides, cistos dermoides, cistos pineais, cistos neurogliais, cistos coloides e cistos da fenda de Rathke. Essas entidades frequentemente compartilham características de imagem semelhantes, o que pode complicar o diagnóstico preciso e necessitar de um diagnóstico diferencial detalhado.

Técnicas avançadas de imagem, especialmente a RM com sequências ponderadas em T1 e T2, imagem ponderada por DWI e sequências FLAIR, desempenham um papel crucial na distinção dessas lesões císticas. A identificação de características específicas de imagem, como intensidade de sinal, presença de nódulos e padrões de realce ao contraste, é essencial para um diagnóstico preciso e planejamento do tratamento subsequente.

O estudo destaca a importância da diferenciação pré-operatória entre várias lesões císticas o que é crítico para determinar estratégias terapêuticas apropriadas. A maioria das lesões císticas não-neoplásicas congênicas são benignas e assintomáticas, requerendo apenas acompanhamento clínico e por imagem. No entanto, lesões sintomáticas que causam déficits neurológicos significativos ou complicações, como hidrocefalia obstrutiva, podem necessitar de intervenção cirúrgica.

Em conclusão, compreender as diversas apresentações e características de imagem das lesões císticas intracranianas não-neoplásicas congênicas é fundamental à clínica neurocirúrgica. Um diagnóstico preciso facilita o planejamento eficaz do tratamento, melhora os resultados dos pacientes e minimiza o risco de complicações. Esta revisão narrativa enfatiza a necessidade de avanços contínuos na tecnologia de imagem e uma abordagem multidisciplinar para gerenciar essas condições complexas de forma eficaz.

Palavras-chave: Lesões císticas intracranianas. Cistos congênicos não-neoplásicos. Cistos aracnoides. Cistos epidermoides. Cistos dermoides.

MARSICANO, Felipe Gago. **Congenital Non-Neoplastic Intracranial Cystic Lesions: A Narrative Review**. 2024. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Medicina) - Hospital Universitário Gaffrée e Guinle - Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2024.

ABSTRACT

Intracranial cystic lesions, particularly congenital non-neoplastic types, represent a diverse and heterogeneous group of conditions with varying etiologies, anatomical locations, and clinical manifestations. This study aims to provide a comprehensive narrative review of these lesions, focusing on their physiopathological characteristics, diagnostic advances, therapeutic approaches, and prognostic implications. The most prevalent congenital non-neoplastic intracranial cystic lesions include arachnoid cysts, epidermoid cysts, dermoid cysts, pineal cysts, neuroglial cysts, colloid cysts, and Rathke's cleft cysts. These entities often share similar imaging features, which can complicate accurate diagnosis and necessitate a detailed differential diagnosis.

Advanced imaging techniques, especially magnetic resonance imaging (MRI) with T1, T2-weighted sequences, DWI and FLAIR sequences, play a crucial role in distinguishing these cystic lesions. The identification of specific imaging characteristics, such as signal intensity, presence of nodules, and contrast enhancement patterns, is essential for accurate diagnosis and subsequent treatment planning.

This study highlights the importance of preoperative differentiation between various cystic lesions, such as differentiating cystic pituitary adenomas from Rathke's cleft cysts, which is critical for determining appropriate therapeutic strategies. Most congenital non-neoplastic cystic lesions are benign and asymptomatic, requiring only clinical and imaging follow-up. However, symptomatic lesions causing significant neurological deficits or complications, such as obstructive hydrocephalus, may necessitate surgical intervention.

In conclusion, understanding the diverse presentations and imaging characteristics of congenital non-neoplastic intracranial cystic lesions is imperative for clinical neurosurgery. Accurate diagnosis facilitates effective treatment planning, improves patient outcomes, and minimizes the risk of complications. This narrative review underscores the need for continuous advancements in imaging technology and a multidisciplinary approach to manage these complex conditions effectively.

Keywords: Intracranial Cystic Lesions. Congenital Non-Neoplastic Cysts. Arachnoid Cysts. Epidermoid Cysts. Dermoid Cysts.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	10
1.1 OBJETIVOS	12
1.1.1 Objetivo geral	12
2. DESENVOLVIMENTO	12
2.1 METODOLOGIA	12
2.2 REVISÃO DA LITERATURA	14
2.2.1 Cistos Aracnoides	14
2.2.2 Cistos Epidermoides	17
2.2.3 Cistos Dermoides	20
2.2.4 Cistos Pineais	22
2.2.5 Cistos Coloides	24
2.2.6 Cistos Neurogliais	26
2.2.7 Cistos da Bolsa de Rathke	27
2.3 DISCUSSÃO	29
3. CONCLUSÃO	35
4. REFERÊNCIAS	36

1. INTRODUÇÃO

Lesões expansivas intracranianas podem apresentar conteúdo cístico ou parcialmente cístico-cavitário, sendo possível classificá-las como cistos neoplásicos ou não-neoplásicos. O primeiro grupo é constituído pelas lesões tumorais com crescimento anormal do número de células, enquanto no segundo grupo se encaixam aquelas que não atendem a tal conceito de lesões císticas neoplásicas, portanto, não havendo multiplicação celular anormal. Deve-se destacar, também, a existência de lesões císticas não-neoplásicas associadas a neoplasias extra-axiais do sistema nervoso, constituídas por represamentos de líquido cefalorraquidiano anexo à massa tumoral, em geral significativamente volumosa. Este grupo pode representar um diagnóstico diferencial de grande complexidade com os cistos intracranianos não-neoplásicos congênitos (1,2).

Os cistos intracranianos não-neoplásicos representam um vasto e heterogêneo grupo de lesões, com apresentações e etiologias variadas, englobando desde variações anatômicas benignas assintomáticas ou oligossintomáticas a lesões patológicas potencialmente progressivas, frequentemente associadas a síndromes congênitas conhecidas ou insultos adquiridos. São lesões comumente detectadas em exames de neuroimagem, os quais representam componentes determinantes no diagnóstico, e geralmente não apresentam sintomas, configurando frequentes achados incidentais (2). O diagnóstico por imagem dessas lesões se calca na tomografia computadorizada (TC), que apresenta, no entanto, acurácia reduzida para o diagnóstico diferencial das lesões císticas intracranianas, e na ressonância magnética nuclear (RM). A espectroscopia de prótons por RM é um método que demonstra algum potencial no diagnóstico diferencial de algumas dessas lesões, mas ainda é pouco utilizada na prática clínica, em se tratando dos cistos intracranianos não-neoplásicos, e atualmente se faz de pouco uso em considerável porção dessas lesões. Apesar da superioridade dessas técnicas frente ao diagnóstico diferencial das lesões císticas intracranianas não-neoplásicas, essas não são amplamente acessíveis em diversos contextos. Dessa forma, a TC e a RM em suas sequências clássicas são, ainda, os principais meios de neuroimagem utilizados no diagnóstico das lesões císticas intracranianas (3). O diagnóstico baseado na localização da lesão pode ser lançado como uma opção em cenários de escassez de recursos, visto que algumas localizações são patognomonicamente

associadas a certos diagnósticos anatomopatológicos. Ademais, a ultrassonografia transfontanelar pode ser útil em pacientes pediátricos com até 12 meses de idade, principalmente se correlacionada corretamente a outros exames de imagem (4).

Dentre as lesões císticas intracranianas, as mais prevalentes são os cistos aracnoides, caracterizados por coleção de líquido cefalorraquidiano no espaço subaracnoideo, representando aproximadamente 1% dos tumores e massas intracranianos. Os cistos aracnoides geralmente se apresentam como lesões de limites bem definidos e comportamento semelhante ao líquido cefalorraquidiano em todas as sequências de imagem obtidas por RM. Ademais, tais cistos são mais frequentes na região temporal e podem estar associados à redução do tecido cerebral adjacente e à hipogenesia do lobo temporal (3,5).

Deve-se notar que outras lesões, de origem e natureza fisiopatológica diferentes, com etiologias congênitas, infecciosas e vasculares, também podem apresentar-se como cistos intracranianos intra ou extra-axiais, não limitando-se, portanto, os cistos intracranianos aos frequentes cistos aracnoides (2,5). Neste estudo, limitar-se-á a discussão às lesões espontâneas, congênitas e não neoplásicas, a serem analisadas em diferentes pontos de vista sob suas dimensões fisiopatológicas, diagnósticas, terapêuticas e prognósticas.

As lesões císticas não-neoplásicas congênitas intracranianas podem ser discriminadas em cistos aracnoides, cistos epidermóides, cistos dermóides, cistos pineais, cistos neurogliais, cistos colóides e cistos da bolsa de Rathke. Essas entidades compartilham semelhanças à neuroimagem e, em considerável parte dos casos, clínicas, com manifestações sintomáticas ausentes ou brandas. Em certas instâncias, entretanto, o diagnóstico é desafiador e alguns cistos intracranianos não-neoplásicos congênitos, principalmente os volumosos e com potencial expansivo, podem estar associados a complicações com prognósticos desfavoráveis. Dentre esses, destacam-se a instalação de sintomatologia francamente debilitante, com déficits neurológicos possivelmente vultuosos e irreversíveis, e o potencial de evolução ao óbito, relacionado a possíveis complicações graves, tais quais hidrocefalia obstrutiva aguda e hipertensão intracraniana (3,6). Em vista dos distintos prognósticos associados a diferentes lesões císticas, os tratamentos adotados também podem guardar entre si diferenças expressivas, a depender, principalmente, do diagnóstico da lesão.

Portanto, o diagnóstico correto pode ser árduo e mandatório para a definição de estratégia terapêutica a ser seguida, além de determinante na análise prognóstica do paciente afligido por lesões císticas não-neoplásicas congênicas intracranianas. Ademais, o diagnóstico diferencial das lesões císticas não-neoplásicas com as lesões císticas neoplásicas (ou não-neoplásicas associadas a neoplasia extra-axial) também será abordado neste trabalho e representa um marco de relevância, principalmente nas etapas diagnósticas iniciais, uma vez que as lesões neoplásicas demandam, em boa parte dos casos, planejamento terapêutico e intervenções tão rápidos quanto possível, a fim de evitar agravamentos da condição patológica desses pacientes (3).

1.1 OBJETIVOS

1.1.2 Objetivo geral

- Revisar, compilar e discutir o estado da arte em se tratando de descrição fisiopatológica, avanços diagnósticos e terapêuticos, e implicações no prognóstico das lesões intracranianas de natureza cística não-neoplásica congênita, sob ponto de vista teórico, com base nas publicações existentes que abordam o assunto, a fim de embasar futuros trabalhos que possam expandir discussões e gerar novos conhecimentos acerca do tópico.

2. DESENVOLVIMENTO

2.1 METODOLOGIA

Este trabalho propõe um estudo qualitativo, do tipo revisão narrativa, visando aquisição e atualização do conhecimento sobre lesões císticas intracranianas de natureza congênita, evidenciando novas ideias e subtemas a partir da pesquisa da literatura existente acerca do assunto. Foi realizada ampla análise da literatura, sem no entanto a obrigatoriedade do estabelecimento metodológico replicável e rigoroso a fim de repetição dos dados ou respostas quantitativas para questões específicas, haja vista o conceito de revisão narrativa.

A seleção bibliográfica albergou busca de artigos que abordam o tema lesões císticas não-neoplásicas congênitas intracranianas, indexados nas bases de dados Scientific Eletronic Library Online (SciELO), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE), tal qual nos Periódicos da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES). Os descritores correspondentes disponíveis nas plataformas DECS e MESH foram utilizados para a busca nas bases LILACS e MEDLINE, respectivamente.

Quanto aos termos de indexação ou descritores, foi utilizada no PubMed, inicialmente, a estratégia de busca ((((((cyst[Title/Abstract]) OR (cystic lesion[Title/Abstract])) AND (cranial[Title/Abstract])) OR (intracranial[Title/Abstract])) AND (congenital[Title/Abstract])) OR (developmental[Title/Abstract])) AND (non-neoplastic[Title/Abstract])), desconsiderando quaisquer limitações de tempo e restringindo os resultados aos idiomas Inglês e Português. A busca nas bases SciELO e LILACS seguiu estratégia semelhante. A consulta de artigos na “literatura cinzenta” se deu através da plataforma de busca Google Acadêmico, usando as mesmas palavras-chave da estratégia supracitada. Ademais, foram utilizadas referências cruzadas dos artigos encontrados, a fim de complementar o escopo de fontes, tal qual revisão livre da literatura em livros e artigos escritos em Português e Inglês.

Os critérios de inclusão das publicações aventadas foram a presença, no título ou nas palavras-chave, do tema deste estudo; ou estar explicitado no resumo da publicação que a mesma discorra sobre lesões císticas intracranianas. Os critérios de exclusão incluem recuperação do artigo em mais de uma das bases de dados (em duplicidade) ou artigos que, apesar de encaixarem nos critérios de inclusão, não tratem de lesões císticas intracranianas não-neoplásicas de natureza congênita de forma explícita e discriminada, ou estudos não constituídos de revisão ou análise observacional sobre o tópico.

A organização dos dados levantados se deu, em primeira análise, pela leitura dos títulos e resumos das publicações, a fim de selecioná-las seguindo os critérios de inclusão e de exclusão. A leitura integral de todas as fontes compiladas e incluídas foi realizada em seguida, culminando na redação do presente trabalho. Para essa última foram utilizados critérios subjetivos estabelecidos pelo autor e pelo orientador, a fim de sumarizar as principais informações de forma a cumprir o

objetivo geral do estudo, através de descrições clássicas e do estado da arte que privilegiem a fisiopatologia, o diagnóstico clínico e complementar, o tratamento e o prognóstico das lesões císticas intracranianas não-neoplásicas congênitas.

2.2 REVISÃO DA LITERATURA

Cistos intracranianos não-neoplásicos possuem natureza etiológica diversa e heterogênea. Este estudo concentra-se nas causas primárias e congênitas dessas lesões, excluindo as etiologias infecciosas e vasculares. Os principais diagnósticos etiológicos associados a essas lesões foram abordados sob a luz dos possíveis diagnósticos diferenciais, seus aspectos de imagem mais relevantes, as condutas terapêuticas recomendadas e o prognóstico a elas associado. Por fim organizativo, optou-se por elencar em tópicos, distintamente, os sete principais diagnósticos etiológicos dos cistos intracranianos não-neoplásicos congênitos, destacando seus caracteres conforme supracitado, havendo as devidas comparações e correlações seu espaço destinado no capítulo seguinte, da Discussão.

2.2.1 Cistos Aracnoides

Cistos aracnoides (CA) são as entidades patológicas mais comuns dentre os cistos intracranianos, representando cerca de 1% das lesões expansivas intracranianas diagnosticadas (5), com casos sintomáticos se limitando a menos de 5% dos acometidos, geralmente crianças (7). Cefaleia e convulsões são os sintomas mais frequentes, mas outras queixas podem estar presentes a depender da localização do CA. Hidrocefalia obstrutiva, hemianopsia e outras disfunções visuais, disfunções endócrinas ou sinais relacionados à compressão do tronco encefálico podem estar presentes em pacientes acometidos por CA. É relevante ressaltar que essas lesões podem estar associadas a eventos hemorrágicos intracísticos pós-traumatismo cranioencefálico.

Os CA são comumente uniloculados e bem delimitados, moldando-se ao crânio e encéfalo adjacentes, constituindo alterações benignas do desenvolvimento que ocupam o espaço intra-aracnoideo, preenchidas por líquido cefalorraquidiano (LCR). Usualmente os CA não se comunicam diretamente com o sistema ventricular,

e podem variar de pequenas a grandes extensões, possivelmente atingindo volume relativo no espaço intracraniano de importância alarmante (8, 9, 10). Geralmente mantêm estabilidade em suas dimensões, apesar de haver relatos de casos com aumento progressivo (11, 12), o que poderia ser explicado por difusão passiva do LCR para o interior do cisto, distensão vagarosa da lesão por pulsações do LCR ou represamento por um mecanismo válvula-esfera semelhante (13).

Acredita-se que a origem embriogênica dos CA de fossa craniana média possa estar relacionada à falha na fusão das meninges temporais, criando uma seção da aracnoide duplicada nesta região, o que ocorre usualmente ao marco temporal da formação do sulco lateral. (14). A maioria dos CA se localizam na fossa craniana média, anteriores ao lobo temporal. No entanto, outras localizações possíveis são a cisterna supratentorial, a fissura interhemisférica, a convexidade cerebral, a cisterna cerebelopontina (fossa craniana posterior), a cisterna quadrigeminal, a cisterna magna, fissura coroídea ou fissuras do vérmis cerebelar (8, 9, 10). Microscopicamente, a parede dos CA é constituída por uma membrana de colágeno revestida por células aracnoides (8). Pleocitose ou níveis elevados de proteína podem sugerir um cisto neoplásico e aventam a necessidade de reconsiderar o diagnóstico de CA.

Em se tratando dos achados em exames de imagem, a radiografia simples (RX) de crânio costuma não apresentar achados de sensibilidade e especificidade significantes, mas pode apresentar afilamentos das estruturas ósseas imediatamente anexas aos CA. Em se tratando de TC e RM de crânio, os CA se apresentam como lesões extra-axiais bem delimitadas que podem deslocar ou deformar o parênquima encefálico adjacente, moldando-se a esse e ao crânio contíguo. Geralmente não se pode demarcar estruturas arquiteturais internas, e o cisto não apresenta realce ao contraste, apresentando mesma intensidade de sinal que o LCR em todas as sequências de RM (Figura 1). Entretanto, alta concentração de proteínas, ausência de fluxo ou hemorragia intracísticos podem complicar a aparência dos CA à RM, ocasionalmente (8, 9, 10).

No que se refere ao diagnóstico diferencial dos CA, deve-se incluir os cistos não-neoplásicos associados a tumores benignos, hematomas subdurais crônicos e os higromas subdurais crônicos, considerando a possibilidade de os dois últimos estarem associados a história clínica de traumatismo. Apesar da evidente importância de todos os diagnósticos diferenciais, deve-se destacar a importância

dos cistos epidermóides neste grupo, uma vez que a sua distinção com os CA pode ser desafiadora. À TC, os cistos epidermóides podem aparecer de forma muito semelhante, se não idêntica, aos CA. Entretanto, os CA frequentemente demonstram supressão de sinal à sequência de recuperação de inversão atenuada por líquido (FLAIR) da RM, enquanto os cistos epidermóides não o fazem, apresentando sinal heterogêneo. Ademais, os CA não apresentam restrição na sequência DWI (Figura 2), ao contrário dos cistos epidermóides. Os CA deslocam estruturas vasculonervosas adjacentes (e.g. nervos cranianos), enquanto os cistos epidermóides os envolvem (8, 10, 15). Os hematomas subdurais crônicos não demonstram intensidade de sinal de LCR à RM e usualmente possuem uma membrana que realça ao contraste, ao contrário dos CA.

Finalmente, em se tratando da conduta após o diagnóstico de CA, deve-se reforçar que a maioria dessas lesões não se traduz em quadro clínico sintomático. O seguimento é com exames físicos e de imagem, seriados, é adequado em grande parte dos casos. A conduta cirúrgica geralmente é reservada aos casos sintomáticos (16). Por se tratarem de lesões usualmente assintomáticas e com amplas opções de modalidades cirúrgico-terapêuticas disponíveis, os CA são relacionados a bom prognóstico.

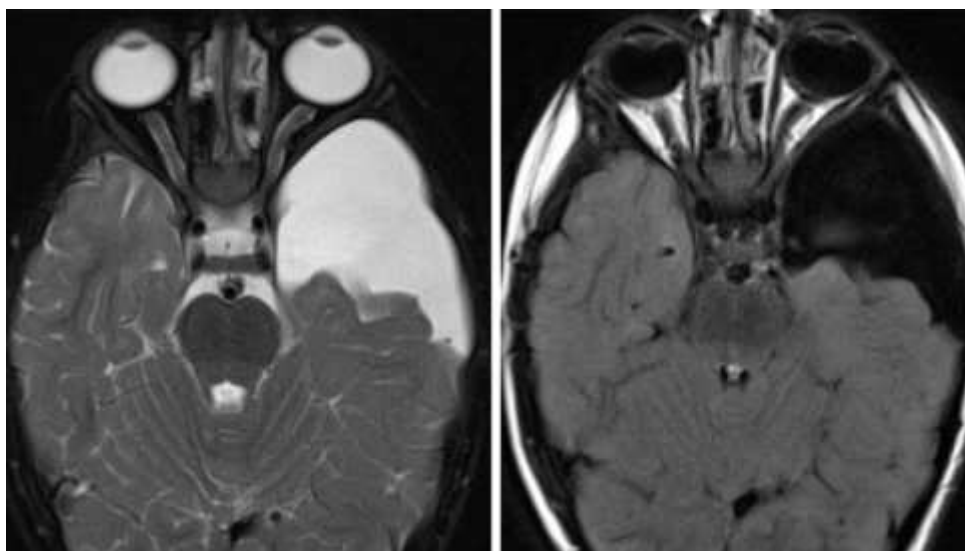


Figura 1 – Cisto aracnoide da fossa craniana média esquerda em cortes axiais. À esquerda, ressonância magnética nuclear ponderada em T2. À direita, ressonância magnética nuclear ponderada em T1. Retirada de Neurosurgical Atlas (17).



Figura 2 – Cisto aracnoide da fossa craniana média esquerda, em corte axial de ressonância magnética nuclear ponderada em DWI, com ausência de restrição. Retirada de Neurosurgical Atlas (17).

2.2.2 Cistos Epidermóides

Cistos epidermóides (CE), também conhecidos como colesteatomas primários, são desordens embriogênicas resultantes da retenção, ao fechamento do tubo neural, de células ectodérmicas (15, 18). Os CE têm crescimento lento, associado ao acúmulo de queratina e colesterol produzidos pela descamação do epitélio de revestimento desenvolvido a partir do ectoderma retido no sistema nervoso central, podendo inclusive comprimir e envolver estruturas vasculares e nervosas. A maioria dos CE é assintomática, mas podem resultar em efeito de massa, neuropatias cranianas ou crises epiléticas. O vazamento do material cístico pode estar associado à ocorrência de meningite granulomatosa asséptica (19).

Enquanto a revestimento destas lesões se dá por uma camada de epitélio escamoso estratificado revestida por outra camada de tecido conjuntivo colagenoso, seu interior é preenchido por material céreo ou queratohialino (8). Ademais, os CE podem conter debris, queratina, água e colesterol organizados de forma lamelar. Por definição, estes cistos não contêm estruturas dérmicas. Os CE são quatro a nove vezes mais comuns que os cistos dermóides, que serão detalhados à frente (8, 18).

Estão localizados à periferia da linha mediana, geralmente alojados nas cisternas basais, ao nível do ângulo pontocerebelar e da cisterna quadrigeminal.

Ocasionalmente, podem ser encontrados nos ventrículos, nas regiões selar e paraselar, na fossa temporal e raramente no parênquima cerebral ou tronco encefálico (20).

Os CE tipicamente se apresentam, à TC e à RM, como lesões extra-axiais, sem realce por contraste, cujas características são muito similares ao LCR, envolvendo estruturas vasculonervosas adjacentes (18). Pode haver realce anelar ao contraste em cerca de 25% dos casos (14). Destaca-se que, à TC, apesar do aspecto hipodenso típico dos CE, pode haver hiperdensidades pontuais, correspondentes a calcificações do material cístico. Ademais, no contexto de hemorragia intracística, a lesão pode apresentar aspecto hiperdenso, com aparência semelhante ao de meningiomas (Figura 3). Por sua vez, os CE são isointensos ou levemente hiperintensos em relação ao LCR nas sequências T1 e T2 da RM, com supressão parcial no FLAIR. Essas lesões apresentam restrição à difusão na sequência DWI (Figura 4).

Como comentado na discussão acerca dos CA, o principal diagnóstico diferencial do mesmo é o CE, pois a representação em exame de imagem de ambos é semelhante em TC e em boa parte das sequências de RM. A distinção pode ser realizada na análise da sequência FLAIR da RM, que no CE apresenta regiões heterogêneas de hiperintensidade, descritas informalmente como “FLAIR sujo”, em relação ao LCR, enquanto os CA são isointensos ao LCR em todas as sequências da RM. Outros diagnósticos diferenciais incluem os cistos dermóides, os cistos neoplásicos e neurocisticercose (18). Os cistos dermóides, ao contrário dos CE, normalmente se localizam ao longo da linha média e têm aspecto de tecido adiposo, enquanto os CE usualmente se assemelham ao LCR. Em relação às lesões císticas neoplásicas intracranianas, essas entidades geralmente apresentam realce ao contraste e raramente se assemelham ao LCR. Os cistos originários da neurocisticercose também, geralmente, são lesões com realce, e podem associar-se a edema perilesional.

Como visto, os pacientes acometidos por CE são geralmente assintomáticos, no entanto, neuropatias cranianas, efeito de massa sobre o parênquima e crises epilépticas podem evidenciar a necessidade de tratamento.

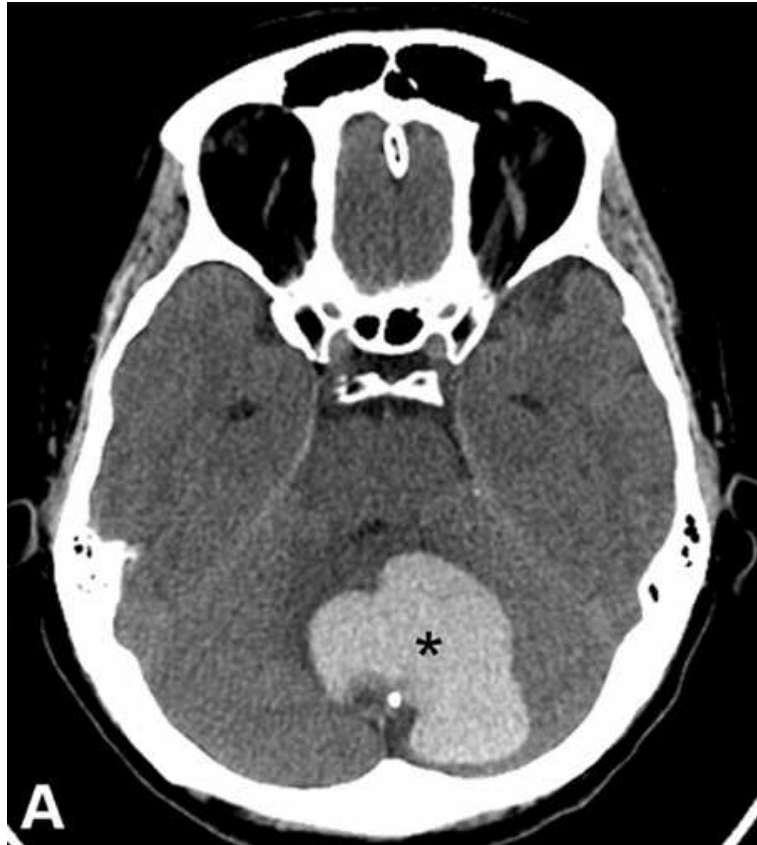


Figura 3 – Tomografia de crânio demonstrando cisto epidermoide hiperdenso na região retrocerebelar da fossa craniana posterior. Nota-se pequeno foco de calcificação periférica à lesão. Retirado de Jamjoom e colaboradores (21).

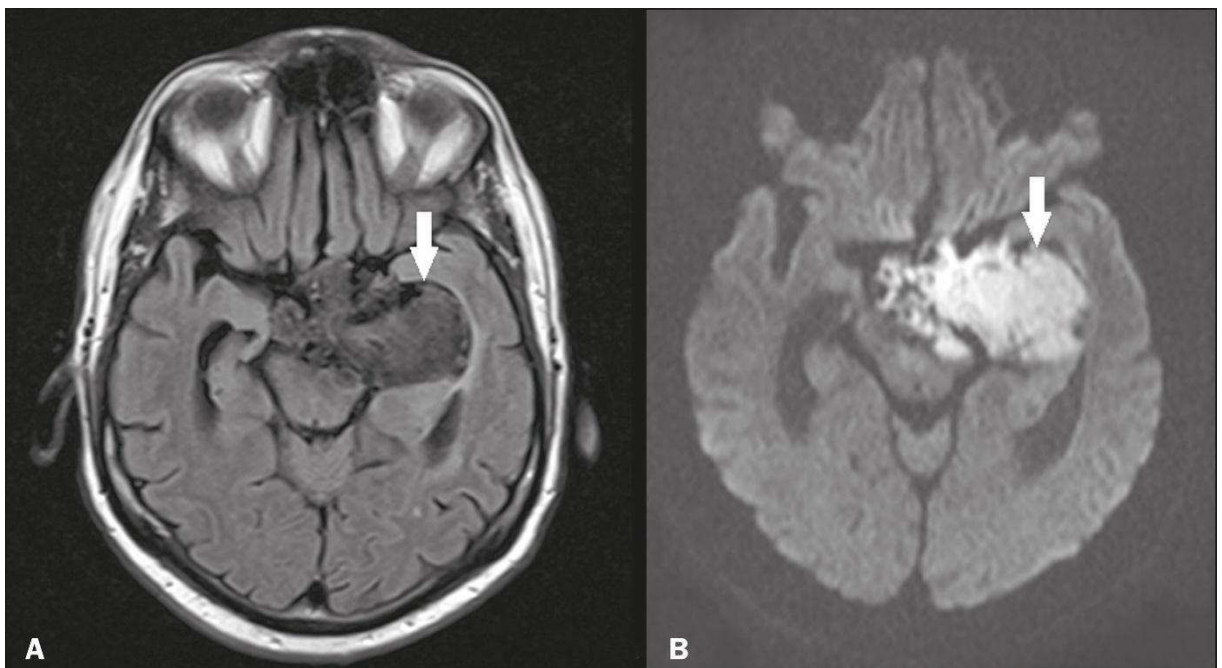


Figura 4 - Cisto epidermoide localizado na região suprasselar e parasselar esquerda, em cortes axiais de ressonância magnética nuclear. Imagem A (esquerda) demonstrando hipointensidade em FLAIR.

Imagem B (direita) apresenta alto sinal na sequência funcional de difusão. Retirado de Pereira e colaboradores (5).

2.2.3 Cistos Dermoides

Cistos dermoides (CD) são lesões incomuns que, tal qual os CE, têm embriogênese marcada pela inclusão de células ectodérmicas ao fechamento do tubo neural, contendo epitélio escamoso e elementos de folículos pilosos, dentes e glândulas sebáceas e sudoríparas, possíveis produtores de pelos e secreções que agregam o conteúdo cístico (8, 9, 19, 22). A presença de conteúdo dérmico é o diferencial patológico entre os CD e os CE. Os CD são massas lobuladas e bem delimitadas, heterogêneas, de dimensões variáveis, revestidas por espessa cápsula que não raro se encontra calcificada. Ocorrem, como supracitado, na linha média e geralmente na fossa craniana posterior (8, 9, 22).

Os CD apresentam sinal de intensidade heterogênea na sequência T2 das RM, podendo variar da hipointensidade à hiperintensidade (22), enquanto usualmente são hiperintensos em T1 (5) (Figura 5). Os cistos rotos manifestam, além de realce leptomeníngeo configurando meningite asséptica, pontos semelhantes a “gotas” com sinal análogo a tecido adiposo, hiperintensos em T1, principalmente nos sulcos cerebrais, nos ventrículos e nas cisternas da base (5) (22,23) (Figura 6).

O diagnóstico diferencial dos CD deve levar em consideração os CE, teratomas, craniofaringiomas e lipomas. Os CE, como comentado previamente neste trabalho, possuem aspecto à imagem de LCR, estão usualmente localizados distantes da linha mediana e não possuem apêndices dérmicos, enquanto os CD se assemelham a tecido adiposo, geralmente se encontram na linha mediana e possuem elementos tipicamente encontrados na derme. O diagnóstico diferencial entre craniofaringiomas e os CD pode ser dificultado quando os CD se encontram localizados na região supresselar, à linha média, apresentando calcificações, característica em comum entre as lesões. No entanto, a maioria dos craniofaringiomas são hiperintensos em sequências T2 da RM e, ao contrário dos CD, possuem realce intenso ao contraste. Teratomas, por sua vez, também são usualmente encontrados à linha média mas estão mais associados à região pineal.

Os lipomas apresentam atenuação de tecido adiposo à TC e RM, o que não acontece com os CD (14).

O tratamento preconizado para os casos sintomáticos de CD é cirúrgico.



Figura 5 – Cisto dermoide de fossa craniana média direita, em corte axial de ressonância magnética nuclear ponderada em T2. Percebe-se a heterogeneidade de sinal associada à lesão nesta ponderação. Retirado de Čatić e colaboradores (24).

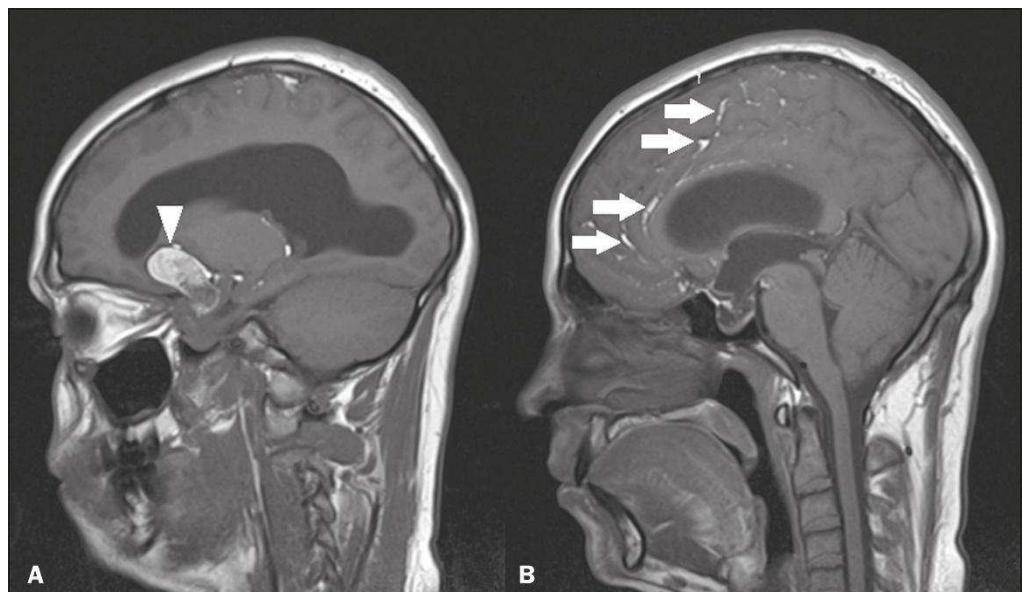


Figura 6 - Cisto dermoide em cortes sagitais de ressonância magnética nuclear ponderados em T1. Lesão de aspecto heterogêneo, predominantemente hiperintenso, localizada em região parasselar. Em B, focos hiperintensos dispersos nos sulcos corticais e cisterna supraselar, caracterizando ruptura do cisto dermoide. Retirado de Pereira e colaboradores (5).

2.2.4 Cistos Pineais

Cistos pineais (CP) ou degenerações císticas da glândula pineal são lesões uniloculares, relativamente comuns, sendo achadas incidentalmente em até 10% dos casos de exames de neuroimagem e até 40% dos casos de autópsia (5) (25). Costumam apresentar dimensões pequenas, com aproximadamente 80% tendo diâmetro menor que um centímetro. Entretanto, CP com dimensões aumentadas, apesar de raros, podem estar associados a complicações graves. As lesões maiores que um e meio centímetro podem resultar em hidrocefalia obstrutiva por compressão do teto do aqueduto cerebral. Os CP exibem, microscopicamente, organização em três camadas distintas: a externa, constituída por tecido conjuntivo; a média, formada pelo parênquima pineal com ou sem calcificações; e a interna, composta por tecido glial que frequentemente contém hemossiderina (19, 25, 26, 27).

Os CP apresentam, ao exame de RM, aspecto de um cisto único, preenchido por fluido, na glândula pineal (5, 25). A intensidade de sinal dos CP pode variar em função do conteúdo cístico, que pode conter calcificações em até 25% das lesões. Na sequência T1, até 60% dos cistos são levemente hiperintensos quando comparados ao LCR (Figura 7). A maioria dos CP é hiperintensa ao FLAIR e apresenta realce periférico pelo meio de contraste, pela presença de parênquima pineal na região periférica da lesão (25) (Figura 8).

O diagnóstico diferencial dos CP deve levar em consideração sua similaridade com pineocitomas, havendo, não raro, erros diagnósticos envolvendo essas entidades patológicas (28). Os pineocitomas apresentam taxa de crescimento lenta, tal qual os CP, o que reduz a efetividade do seguimento por neuroimagem como estratégia de distinção dessas lesões. Ao estudo contrastado, os pineocitomas podem ser parcialmente sólidos, fato eventualmente útil ao diagnóstico. No entanto, a ausência da barreira hematoencefálica no revestimento parenquimatoso pineal dos CP pode causar extravasamento do meio de contraste, simulando realce de

lesão sólida nessas lesões, tornando o diagnóstico diferencial ainda mais desafiador. Principalmente nos casos sintomáticos, a biópsia estereotáxica pode se fazer necessária, a fim de avaliação e manejo da lesão em questão. Ademais, há possibilidade de mimetização dos CP por cistos da cisterna quadrigêmea (12).

Em se tratando de estratégias terapêuticas, a maior parte dos CP são pequenos e assintomáticos, não necessitando tratamento. Lesões com diâmetro maior que um centímetro devem ser acompanhadas clinicamente, sendo relevante a realização de exames de imagem seriados. Se houver hidrocefalia obstrutiva secundária à compressão do teto do aqueduto cerebral, a conduta cirúrgica surge como importante opção terapêutica.

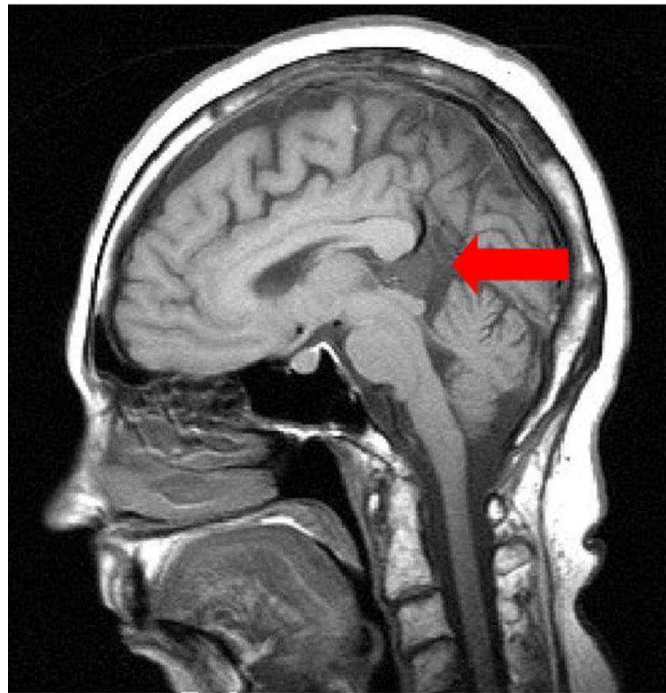


Figura 7 - Cisto pineal em corte axial de ressonância magnética nuclear ponderada em T1, evidenciado pela seta vermelha. Retirado de Flores-Montanez e Nahas (29).



Figura 8 - Cisto pineal bilobulado em corte axial de ressonância magnética nuclear com contraste gadolínio, evidenciado pela seta branca. Percebe-se que a lesão apresenta realce ao meio de contraste. Retirado de Cattoni e Albanese (30).

2.2.5 Cistos Coloides

Cistos coloides (CC) são malformações císticas congênicas compostas por uma camada externa de tecido conjuntivo e uma camada interna de epitélio produtor de mucina. Estas lesões usualmente têm posicionamento anterossuperior no terceiro ventrículo, entre os fórnices e podem, portanto, bloquear os forames interventriculares, causando hidrocefalia obstrutiva aguda (31, 32, 33, 34). Estes cistos geralmente estão associados à abertura de quadro sintomático entre a terceira e a sexta década de vida dos acometidos, manifestando-se com aumento da pressão intracraniana com cefaleia frontal ou posicional (35, 36). A combinação clássica de cefaleias intermitentes e crises de queda súbita ocorre em apenas um terço dos pacientes. Pode ocorrer, em raros casos, morte súbita por obstrução hiperaguda dos forames interventriculares, até mesmo em caso de CC de pequenas dimensões (37, 38). Ademais, pacientes acometidos por CC podem permanecer assintomáticos, não raro sendo descritos em necropsias como achados incidentais. O médico norte-americano Harvey Cushing, notável pioneiro da Neurocirurgia

moderna e falecido aos 70 anos por complicações decorrentes de um infarto miocárdico, curiosamente era acometido por um cisto coloide em seu terceiro ventrículo, conforme relatou sua autópsia (39).

A TC sem contraste revela uma lesão cística isodensa ou hiperdensa. A RM mostra uma lesão hiperintensa em T2, ocasionalmente com um centro hipointenso que não apresenta realce pelo meio de contraste (Figuras 9 e 10). Vale ressaltar, entretanto, que os CC constituídos majoritariamente por proteínas e colesterol podem apresentar aspecto hiperintenso em T1 e hipointenso em T2.

O tratamento padrão dos CC é a ressecção cirúrgica, frequentemente realizada por via endoscópica, muitas vezes curativa.

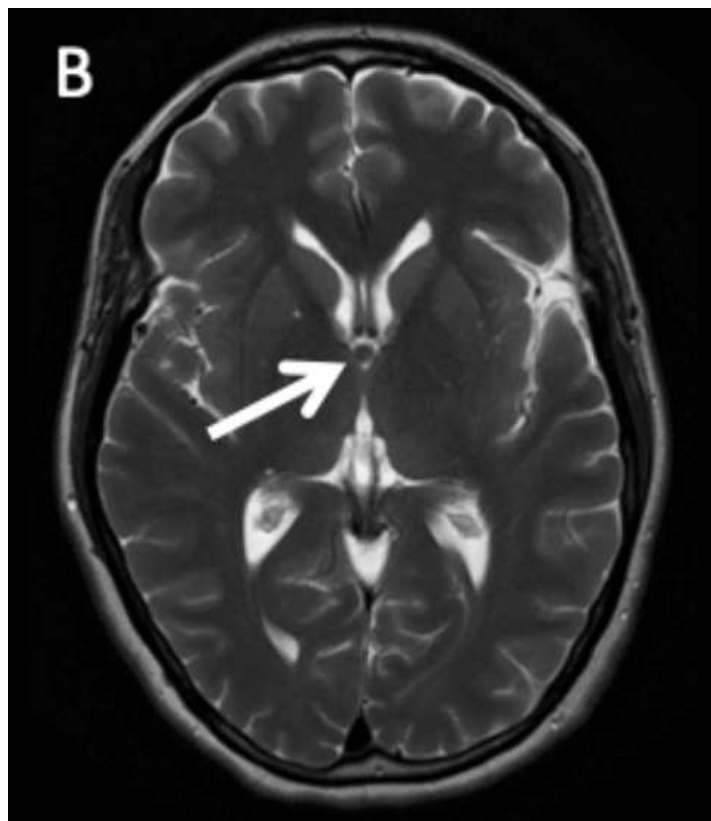


Figura 9 - Cisto coloide em corte axial de ressonância magnética nuclear ponderada em T2, evidenciado pela seta branca. Percebe-se que a lesão apresenta aspecto hiperintenso, com centro hipointenso. Retirado de Jenkinson e colaboradores (40).

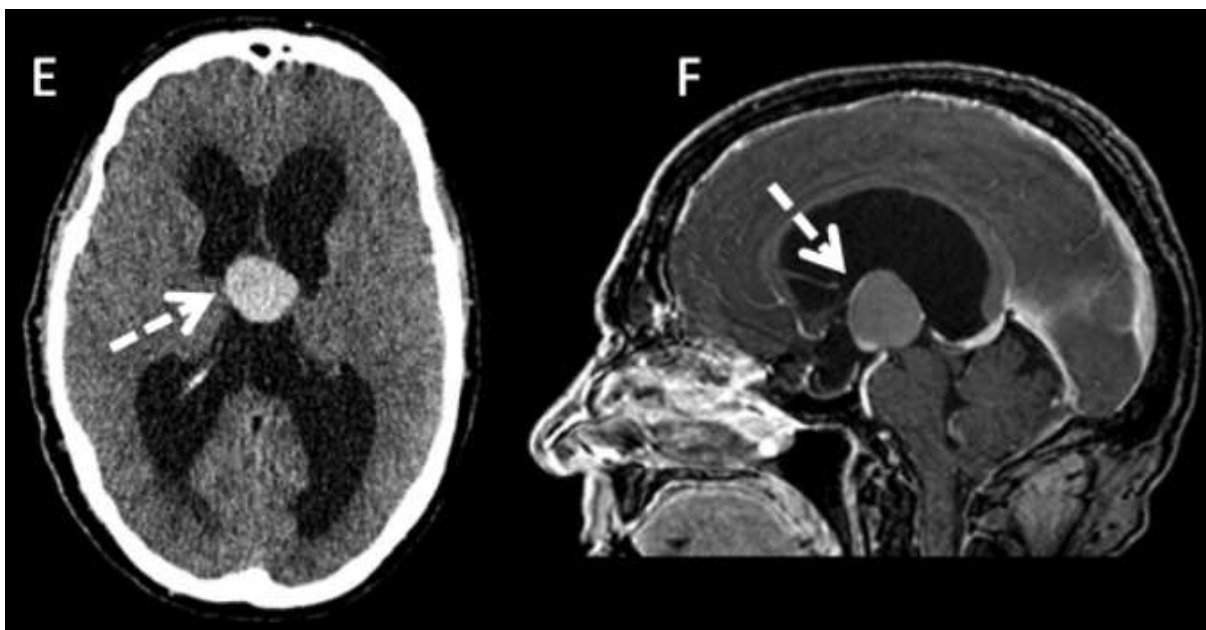


Figura 10 - Cisto coloide. À esquerda (A), tomografia computadorizada de crânio em corte axial demonstra a lesão como hiperdensidade situada no terceiro ventrículo. À direita (F), ressonância magnética nuclear ponderada em T1, com contraste gadolínio, em corte sagital que evidencia a lesão sem realce. Percebe-se realce periférico à lesão, constituído pelas veias septais deslocadas e estiradas pelo cisto. Retirado de Jenkinson e colaboradores (40).

2.2.6 Cistos Neurogliais

Os cistos neurogliais (CNG), também chamados de cistos gliopendimários, são lesões epiteliais uniloculares, bem delimitadas, benignas e raras que podem ocorrer em qualquer porção do neuroeixo, com predileção pelos lobos frontais (14). Podem apresentar-se em regiões intraparenquimatosas ou extraparenquimatosas (41), sendo a primeira mais frequente. CNG se alojam principalmente em regiões de substância branca e são originados de elementos do tubo neural embrionário. Os CNG usualmente têm bordas arredondadas e lisas, e o conteúdo cístico se apresenta como fluido claro, que se assemelha ao LCR. São revestidos por células do endotélio ou do plexo coroide (42).

Nos exames de imagem, os CNG usualmente apresentam-se à RM como cisto bem delineado, de intensidade semelhante ao LCR, sem realce e com pouco ou nenhum edema circunjacente (Figura 11). Os CNG, além de pouco incidentes, possuem diagnóstico diferencial amplo, o que pode tornar seu diagnóstico uma tarefa desafiadora. Dentre os diferenciais, deve-se incluir os CA, os cistos

porencefálicos, neurocisticercose, cistos hidáticos intracranianos, CE e espaços perivasculariais alargados.

Os CNG, em vasta maioria, não demandam intervenções terapêuticas.

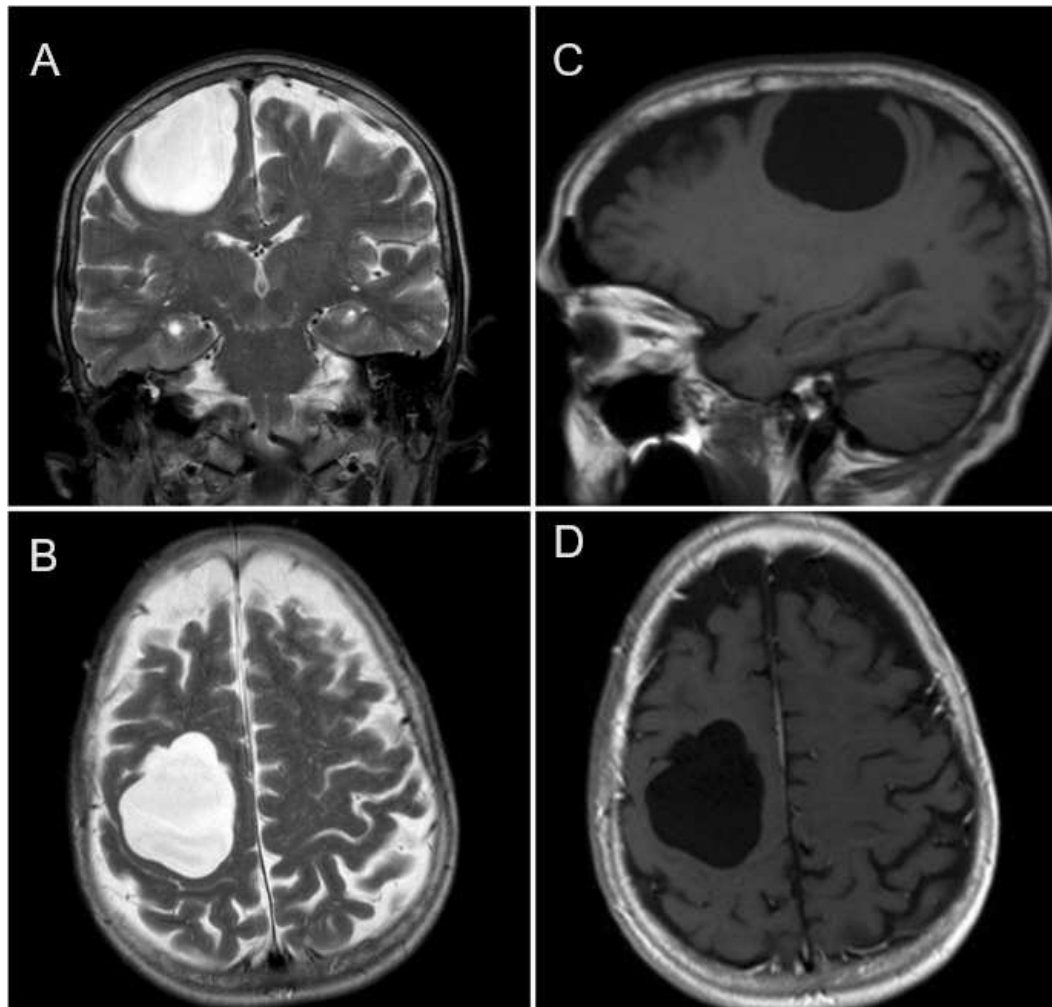


Figura 11 – Cisto neuroglial na região frontoparietal direita. À esquerda (A e B), ressonância magnética nuclear ponderada em T2, em cortes coronal e axial, respectivamente. Em C e D, ponderação em T1, em cortes sagital e axial, respectivamente. Fica evidente a lesão com limites bem definidos, intensidade semelhante ao LCR, sem edema circunjacente. Retirado de Robles e colaboradores (41).

;

2.2.7 Cistos da Bolsa de Rathke

Os cistos da bolsa de Rathke (CBR) são lesões císticas intrasselares ou supresselares originadas de remanescentes da bolsa de Rathke. Essa estrutura embrionária é formada a partir da invaginação rostral do teto do "*stomodeum*", usualmente na terceira ou quarta semana da gestação (43, 44, 45). A formação

desses cistos pode ocorrer devido à falha na obliteração da bolsa de Rathke, que resulta em proliferação celular e acúmulo de secreção em seu interior. Outras hipóteses sugerem que sua origem esteja no tecido neuroepitelial ou nas células da hipófise anterior, através de metaplasia reversa. Ademais, também supõe-se que esses cistos sejam lesões com a mesma origem dos craniofaringiomas, os quais derivam de restos de células escamosas do ducto craniofaríngeo. O lobo anterior da pituitária se forma pelo ducto hipofisário, que permanece como um tubo simples revestido por uma camada de células ectodérmicas.

CBR são consideradas lesões raras, apesar de eventualmente constituírem achados incidentais. Entretanto, McGrath descreveu uma série de 83 autópsias em que 33% dos espécimes cadavéricos continham CBR, como descrito por Mukherjee e outros (46). Os CBR são incomuns na infância, sendo mais comumente vistos em adultos. Acredita-se que essa característica se deva ao crescimento das lesões ao longo da vida dos acometidos (47). Reconhecidamente, há preponderância no sexo feminino, no qual incide aproximadamente o dobro dos casos em indivíduos do sexo masculino. Essas lesões podem apresentar sintomatologia secundária à compressão do quiasma óptico, hipotálamo ou glândula pituitária. Os CBR são bem delimitados e variam em tamanho (a maioria com menos de 2 centímetros), com conteúdo cístico que pode variar de líquido claro semelhante ao LCR a material mucoide espesso (46, 48). Eles são revestidos por epitélio ciliado secretor de mucina (8). Microscopicamente, os CBR são semelhantes a outros cistos endodérmicos, como os cistos neuroentéricos e os CC. O nódulo intracístico consiste em substância mucinosa que contém colesterol e material proteico (44, 48). Cistos infecciosos, como os encontrados em pacientes acometidos por neurocisticercose, usualmente exibem dimensões menores e apresentam realce parcial aos meios de contraste.

Tipicamente, o aspecto dos CBR na RM é de lesão cística intrasselar ou suprasselar com um nódulo associado, não apresentando calcificações ou realce aos meios contrastados (44, 45, 46). No entanto, há certa variabilidade de achados: cerca de 50% dos cistos são hiperintensos na RM ponderada em T1, enquanto 50% são hipointensos (48, 49). Em T2, 70% são hiperintensos e 30% são isointensos ou hipointensos (Figura 12). A presença de pequeno nódulo associado ao cisto é considerada virtualmente patognomônico dos CBR. Esses nódulos são classicamente descritos como lesões sem realce aos meios de contraste, embora o

realce anelar da hipófise deslocada seja visível em aproximadamente 50% dos casos (8, 44, 49).

O diagnóstico diferencial dos CBR inclui os adenomas hipofisários císticos, os craniofaringiomas e outros cistos não-neoplásicos da região selar e suas adjacências (48,49).

O tratamento cirúrgico está indicado para os casos sintomáticos.

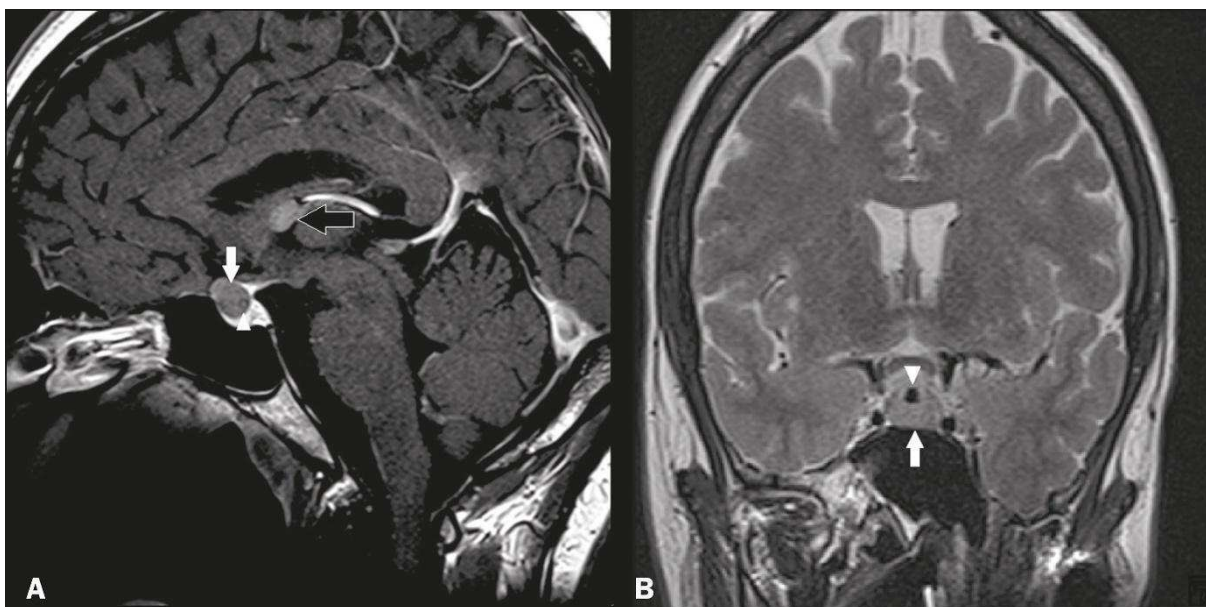


Figura 12 - Cisto da bolsa de Rathke. Ressonância magnética nuclear ponderada em T1, em corte sagital (A) e ponderada em T2, corte coronal (B) demonstrando cisto selar e discretamente suprasselar, sem realce pelo meio de contraste (seta branca). Na imagem B, a cabeça de seta evidencia nódulo intracístico, enquanto a seta preta na imagem A aponta um cisto coloide no terceiro ventrículo. Retirado de Pereira e colaboradores (5).

2.3 DISCUSSÃO

As lesões císticas intracranianas não-neoplásicas congênitas representam um grupo diverso e heterogêneo de condições, com suas características específicas, mas frequentemente apresentando desafios diagnósticos devido à sobreposição de seus quadros clínicos e aparências à neuroimagem. O diagnóstico etiológico preciso entre essas lesões é fundamental para o manejo clínico adequado e a escolha do tratamento apropriado. O uso da RM e da TC é essencial na avaliação dessas lesões, permitindo a identificação de características específicas que ajudam no diagnóstico diferencial.

Os CA se destacam como lesões de prevalência importante, representando a absoluta maioria das afecções císticas intracranianas não-neoplásicas (5). O diagnóstico dos CA, no entanto, pode-se fazer uma tarefa árdua quando seus caracteres à imagem ou a história clínica do paciente sugerirem outras etiologias como possibilidades outras. Os hematomas subdurais crônicos e os higromas subdurais crônicos incluem-se no diagnóstico diferencial, como supracitado, mas em geral sua diferenciação não é relativamente desafiadora, uma vez que há divergências importantes ainda à TC. Essas lesões, que podem ascender em contextos de traumatismo cranioencefálico e atrofia encefálica, apresentam-se em formato côncavo-convexo, são hipodensas e, não raro, há focos hemáticos em diferentes densidades, sugerindo correlação com a atividade do sangramento. Os cistos intracranianos podem ser mais volumosos e apresentam-se como coleções homogêneas hipodensas à TC. Se necessária a investigação mais aprofundada, o estudo com RM sugere os hematomas e higromas subdurais crônicos com intensidade de sinal diferente do LCR e revestimento membranoso de realce aos meios contrastados. Essas características não ocorrem nos CA, que possuem conteúdo com intensidade de sinal de LCR e não há realce ao contraste. A diferenciação, entretanto, entre os CA e os CE costuma propor um revés mais complexo. Essas lesões, ainda à TC, apresentam aspecto igualmente hipodenso e frequentemente não é possível diferenciá-las sem aprofundamento investigativo. Estruturalmente, o envolvimento de vasos perilesionais e nervos cranianos é uma característica altamente sugestiva ao diagnóstico dos CE. Essas alterações, em geral, podem ser identificadas à história clínica e exame físico dos pacientes, que possivelmente apresentam síndromes de nervos cranianos, principalmente os adultos. À imagem, tal comprometimento neurovascular usualmente é mais evidente em estudos de RM, que demonstram possíveis afastamentos de estruturas vasculonervosas nos CA, mas envolvimento nos CE. Ainda na RM, a sequência FLAIR é um importante fator comparativo, uma vez que os CA demonstram supressão de sinal e os CE não o fazem, evidenciando heterogeneidade de sinal. Além disso, nos CA não há restrição na sequência DWI, ao contrário dos CE. A espectroscopia de prótons por RM pode auxiliar na diferenciação entre CA e CE, uma vez que a concentração de lactatos nos CE costuma ser maior que nos CA, mas esse método apresenta sensibilidade reduzida uma vez que carecem limites quantitativos que definam a natureza etiológica da lesão e, não raro, não há

diferenças consideráveis entre ambas (50, 51). As lesões císticas intracranianas não-neoplásicas associadas a tumores extra-axiais fazem parte do diagnóstico diferencial dos CA. Constituem-se de lesões tumorais benignas, usualmente schwannomas, meningiomas, craniofaringiomas ou macroadenomas hipofisários, associados a componente cístico não-neoplásico. Os cistos peritumorais são constituídos por represamentos do LCR nas fendas potenciais existentes entre os tumores e o parênquima encefálico adjacente (14). Portanto, tais lesões apresentam neuroimagem muito semelhante aos CA, com TC e RM apresentando características similares ao LCR. Os CA que apresentam conteúdo com concentração proteica elevada, como visto anteriormente neste trabalho, podem apresentar sinal levemente hiperintenso ao LCR à RM, o que pode auxiliar no diagnóstico diferencial. Os CA são, em sua maioria, oligossintomáticos ou assintomáticos. Portanto, o seguimento com exame clínico e RM seriados é adequado para a maior parte dos casos. A conduta cirúrgica somente é indicada em pacientes que apresentem lesões sintomáticas. O tratamento cirúrgico se embasa em técnicas como a cistectomia completa ou parcial, a fenestração do cisto para o espaço subaracnoideo ou o shunt peritoneal da coleção cística, cabendo destacar a importância secundária de técnicas que tragam benefício somente temporário, tal qual a aspiração por agulha do CA (16).

Em se tratando dos CE, outros diagnósticos diferenciais devem ser considerados além dos CA. Os CD guardam importantes semelhanças com os CE, no que se refere à clínica, à fisiopatologia e ao diagnóstico por imagem. Nesses casos, quando há indicação cirúrgica, a análise anatomopatológica das amostras obtidas após exérese da lesão se faz uma ferramenta diagnóstica de ampla importância. A aquisição de imagens por RM demonstra, no caso dos CD, lesões mais centralizadas, situadas nas proximidades da linha média, e com intensidade de tecido adiposo, o que pode ser explicado pelos conteúdos dérmicos dos CD, como glândulas, unhas e pelos. Dessa forma, os estudos de RM usualmente dispõem informações suficientes para a diferenciação entre CE e CD. A neurocisticercose, como exposto anteriormente neste trabalho, é uma etiologia infecciosa das lesões císticas intracranianas que pode gerar dúvidas diagnósticas por apresentações que mimetizem CE ou CA, principalmente se a lesão apresentar volume acentuado e localização subaracnoidea. Nestes casos, o contexto clínico do paciente deve ser investigado com maior profundidade: a neurocisticercose costuma apresentar

quadro clínico neurológico importante (e.g. alterações do nível de consciência, cefaleia, crises epiléticas) e deve-se analisar possíveis comorbidades, como a infecção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (HIV). À imagem, os cistos da neurocisticercose usualmente apresentam realce em meios contrastados e edema perilesional, importantes dados no diagnóstico diferencial com os CE e CD. Cabe ressaltar, também, que os cistos dermóides possuem aparência característica na RM, apresentando hiperintensidade em T1, devido ao conteúdo de gordura, e sinal variável em T2. Os CD supratentoriais podem ter aspectos de imagem muito semelhantes aos craniofaringiomas: massas de baixa densidade na TC e sinal hiperintenso nas sequências ponderadas em T1 da RM, com sinal variável nas sequências ponderadas em T2. Até o momento, apenas dois casos na literatura descreveram cisto dermóide supratentorial (52, 53). O diagnóstico inicial, em ambos os casos, foi facilitado pela presença de seio dérmico, sugerindo às lesões o diagnóstico de CD. Ademais, craniofaringiomas usualmente demonstram calcificações, o que pode facilitar a diferenciação. Teratomas intracranianos são entidades descritas como raríssimas, com poucos casos descritos na literatura médica (54). Apesar disso, sua semelhança aos CD é marcante, e essas lesões não podem ser descartadas do diagnóstico diferencial somente por sua baixa incidência. Ocorrem, tal qual os CD, alinhados à linha média, mas sua localização tende a ser na região pineal, o que pode facilitar a diferenciação. Os lipomas intracranianos, assim como os CD, são lesões raras, e apesar de diferirem em sua origem embrionária, compartilham características semelhantes na imagem. Ambas as lesões congênitas podem ser encontradas no ângulo pontocerebelar, e a apresentação clínica sintomática é determinada pela localização da lesão. Os lipomas apresentam atenuação de tecido adiposo à TC e RM, o que não acontece com os CD (14). Os CE podem estar associados a neuropatias cranianas e comprometimento vascular. Para tais casos, a intervenção cirúrgica ganha importância na conduta, comumente restrita à ressecção parcial, frente às limitações anatômicas usualmente impostas às ressecções totais. Não há evidência de benefício com tratamentos baseados em quimioterapia ou radioterapia para CE. Nestes cistos, o rompimento do conteúdo cístico pode associar-se à meningite asséptica, importante complicação cirúrgica relacionada ao tratamento dos CE. O uso de corticosteróides sistêmicos é uma possibilidade terapêutica frente a quadros dessa complicação (23). Deve-se ressaltar que, em raros casos, os CE podem sofrer

transformação maligna em carcinomas escamosos, associando-se à deterioração importante do prognóstico, que costuma ser positivo na maioria dos casos. Os carcinomas escamosos podem se disseminar através do LCR (24). O tratamento padronizado para os casos sintomáticos de CD é cirúrgico. Há risco de recorrência se a ressecção for incompleta. A transformação maligna para carcinoma de células escamosas pode ocorrer e está associada a prognósticos reservados, tal qual nos CE (28,32). Os CD assintomáticos, tal qual os CE, podem ter o seguimento calcado em exames de imagem seriados e não há evidência de benefício em quimioterapia ou radioterapia.

Em se tratando dos CP, dentre os principais diagnósticos diferenciais se destacam os pineocitomas, descritos usualmente como massas bem circunscritas e de realce homogêneo aos meios de contraste (28). No entanto, há uma considerável variabilidade nessa aparência, e alguns pineocitomas podem apresentar aspecto predominantemente cístico, mimetizando a aparência típica dos CP em estudos de diagnóstico por imagem (55). Os CP e os pineocitomas crescem lentamente, fazendo com que o seguimento por neuroimagem muitas vezes não se faça eficaz na distinção entre essas lesões. A biópsia estereotáxica pode ser necessária para diagnóstico e manejo dos casos sintomáticos. CP são, geralmente, pequenos e assintomáticos e geralmente não é realizado tratamento. Nos casos de hidrocefalia obstrutiva secundária à compressão do teto do aqueduto cerebral, a terceiroventriculostomia endoscópica e derivações liquóricas podem ser realizadas como opção cirúrgica resolutive, mas não são recomendadas sem a ciência do diagnóstico anatomopatológico da lesão (56). A ressecção aberta ou estereotáxica do cisto é curativa e pode dispensar a necessidade de shunt liquórico (57, 58). Normalmente, não há diagnósticos diferenciais para os CC. Em casos atípicos, é relevante considerar outras massas que surgem na região do forame interventricular, como meningiomas calcificados, astrocitomas de células gigantes, astrocitomas pilocíticos, calcificação do plexo coroide ou hemorragias na região dos forames interventriculares. À espectroscopia de prótons por RM os CC, geralmente, apresentam um falso-padrão do metabólito N-acetil-aspartato (50). Em casos de hidrocefalia associada aos CC, pode ser necessária intervenção para desvio liquórico, tal qual um shunt ventrículo-peritoneal. Além disso, a aspiração estereotáxica dessas lesões, apesar de apresentar alta taxa de recorrência, pode ser útil (33, 34, 35). Pacientes acometidos por lesões pequenas e assintomáticas

podem dispensar o tratamento cirúrgico em primeira análise, sendo acompanhados por seguimento clínico e exames de RM seriados.

Os CNG, também conhecidos como cistos gliopendimários, podem acontecer em qualquer local do neuroeixo, mas geralmente são encontrados nos lobos frontais. Apresentam incidência baixa, mas diagnóstico diferencial amplo, incluindo os cistos porencefálicos, CA, cistos do plexo coroide, espaços perivasculares alargados, e cistos infecciosos. Os CA são, predominantemente, extra-axiais, enquanto os CNG geralmente são intra-axiais. Cistos porencefálicos, constituintes dos grupos de lesões císticas intracranianas não-neoplásicas vasculares, são importantes diagnósticos diferenciais dos CNG. Se comunicam com o espaço subaracnoideo ou com ventrículos laterais, além de geralmente apresentarem gliose perilesional. Por sua vez, os cistos do plexo coroide se comunicam diretamente com o ventrículo lateral e mostram gliose ao redor. Os espaços perivasculares alargados, tal qual os cistos porencefálicos, são lesões císticas vasculares e tipicamente se apresentam com focos múltiplos, agrupados nos núcleos da base. Cistos infecciosos, como os encontrados em pacientes acometidos por neurocisticercose, usualmente exibem dimensões menores que 1 centímetro e apresentam realce parcial aos meios de contraste. O diagnóstico diferencial entre os CNG e os cistos ependimários pode ser impossível em estudos de diagnóstico por imagem, mas geralmente esses últimos são periventriculares. Os cistos hidáticos intracranianos também podem confundir-se com os CNG, podendo também ser indistinguíveis à imagem, mas costumam se apresentar como lesões bem delimitadas e esféricas. Os CE também devem ser considerados, mas ao contrário dos CNG, não apresentam sinal semelhante ao LCR em todas as sequências da RM e apresentam restrição à DWI.

Por fim, o diagnóstico diferencial dos CBR inclui os craniofaringiomas, os adenomas hipofisários císticos, tal qual outros cistos não-neoplásicos localizados nas regiões selar, suprasselar e intrasselar (48, 49). Enquanto os craniofaringiomas apresentam calcificação e, em até 90% dos casos, realce aos meios contrastados, os CBR não costumam estar associados à presença de calcificação ou realce (44). Ademais, são lesões que acometem grupos etários semelhantes aos CBR (i.e. adultos), porém, aos craniofaringiomas não há associação com maior número de casos no sexo feminino, como ocorre nos CBR. Por fim, essas lesões raramente estão localizadas fora da região suprasselar (ou possuem, ao menos, componente

suprassellar), enquanto os CBR podem ser lesões selares. Os CA podem se apresentar como importante diagnóstico diferencial aos CBR, mas não há diferença de incidência por gênero e os pacientes acometidos costumam ser mais velhos. Os CE, por sua vez, são usualmente suprassellares e apresentam restrição na imagem de RM ponderada à sequência DWI. Os adenomas hipofisários císticos podem mimetizar CBR, como supracitado, e a diferenciação pré-operatória pode permitir uma seleção mais apropriada de estratégias de tratamento (59). Dependendo do conteúdo cístico e da presença de um nódulo intracístico associado, um CBR pode mostrar várias intensidades de sinal tanto nas imagens ponderadas em T1 quanto em T2 (45, 49). Mais especificamente, a hiperintensidade em T1 e a hipointensidade em T2 de um CBR associado a um alto conteúdo proteico intracístico podem mimetizar um adenoma hipofisário cístico com hemorragia, o que torna o diagnóstico por imagem de um adenoma hipofisário cístico ou de um CBR um desafio. A diferenciação pré-operatória entre um adenoma hipofisário cístico e um CBR é importante para o planejamento do tratamento. Em relação à terapêutica em pacientes com CBR, geralmente não há necessidade de intervenção. O tratamento cirúrgico está indicado para os casos sintomáticos. Uma série de casos mostrou 18% de recidiva após ressecção cirúrgica, corroborando a hipótese de que existe uma relação entre CBR sintomáticos e craniofaringiomas (60).

3. CONCLUSÃO

As lesões císticas intracranianas não-neoplásicas congênitas representam um grupo heterogêneo de condições com diversas origens embriológicas, localizações anatômicas e manifestações clínicas. O diagnóstico diferencial dessas lesões pode ser desafiador, uma vez que muitas compartilham características semelhantes à neuroimagem, mas requerem abordagens terapêuticas distintas.

Os avanços nas técnicas de imagem, particularmente na RM, têm sido fundamentais para a melhor acurácia dos diagnósticos. As sequências ponderadas em T1 e T2, combinadas com a DWI e o FLAIR, permitem avaliação detalhada das características de cada lesão. Dessa forma, auxiliam a distinção entre os possíveis diagnósticos etiológicos, que é de importância acentuada na escolha da conduta terapêutica a ser tomada. Lesões assintomáticas ou com manifestações leves

podem ser monitoradas clinicamente, enquanto lesões que causam sintomas significativos, como hidrocefalia ou compressão de estruturas vasculonervosas de importância, podem necessitar de intervenções cirúrgicas. Por fim, a identificação e o manejo adequados dessas lesões têm impacto significativo no prognóstico dos pacientes, evitando complicações e melhorando a qualidade de vida. Portanto, a contínua atualização e compreensão das características clínicas e imagenológicas dos cistos intracranianos não-neoplásicos congênitos são relevantes às práticas neurológica e neurocirúrgica.

4. REFERÊNCIAS

1. Sartori P, Sgarbi N. Cystic-appearing intracranial neoplastic lesions. *Rev. Argent. Radiol.* 2021;85:11-20.
2. Taillibert S, Le Rhun E, Chamberlain MC. Intracranial Cystic Lesions: A Review. *Current Neurology and Neuroscience Reports.* 2014;14(9).
3. Oprüşan A, Popescu BO. Intracranial cysts: an imagery diagnostic challenge. *ScientificWorldJournal.* 2013 May 2;2013:172154. doi: 10.1155/2013/172154.
4. Epelman M, Daneman A, Blaser SI, Ortiz-Neira C, Konen O, Jarrín J, Navarro OM. Differential Diagnosis of Intracranial Cystic Lesions at Head US: Correlation with CT and MR Imaging. *RadioGraphics.* 2006;26(1):173–196.
5. Pereira RG, Niemeyer B, Hollanda RTL, Almeida LB, Simeão TB, Marchiori E. Non-neoplastic intracranial cystic lesions: not everything is an arachnoid cyst. *Radiol Bras.* 2021 Jan/Fev;54(1):49–55.
6. Jafrani R, Raskin JS, Kaufman A, Lam S. Intracranial arachnoid cysts: Pediatric neurosurgery update. *Surg Neurol Int.* 2019 Feb 6;10:15.
7. Al-Holou WN, Terman S, Kilburg C, et al. Prevalence and natural history of arachnoid cysts in adults. *J Neurosurg.* 2013;118:222.
8. Osborn AG. Miscellaneous tumors, cysts, and metastases. In: *Diagnostic neuroradiology.* St Louis: Mosby; 1994. p. 631–49.
9. Burger PC, Scheithauer BW, Vogel FS. Intracranial meninges. In: *Surgical pathology of the brain and its coverings.* 4th edition. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone; 2002. p. 89–93
10. Osborn AG. Arachnoid cyst. In: *Diagnostic imaging: brain.* Salt Lake City, UT: Amirsys; 2004; p. 1-7–4.

11. Rao G, Anderson R, Feldstein NA, Brockmeyer DL. Expansion of arachnoid cysts in children: report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg.* 2005;102(3 Suppl):314.
12. Osborn AG. Brain tumors and tumorlike masses: classification and differential diagnosis. In: *Diagnostic neuroradiology.* St Louis: Mosby; 1994. p. 408–30.
13. Smith RA, Smith WA. Arachnoid cysts of the middle cranial fossa. *Surg Neurol.* 1976;5:246.
14. Osborn AG, Preece MT. Intracranial cysts: radiologicpathologic correlation and imaging approach. *Radiology.* 2006;239:650–64.
15. Dutt SN, Mirza S, Chavda SV, Irving RM. Radiologic differentiation of intracranial epidermoids from arachnoid cysts. *Otol Neurotol.* 2002;23:84–92.
16. Schiff D, Hsu L, Wen PY. Uncommon brain tumors, skull base tumors, and intracranial cysts. In: Samuels MA, Feske S, editors. *Office Practice of Neurology.* 2nd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 955-73.
17. Arachnoid Cyst. Neurosurgical Atlas. Disponível em: <https://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/neuroradiology/cranial-disorders/brain-tumors/arachnoid-cyst-ac>. Acesso em: 18 fev. 2024.
18. Katzman GL. Epidermoid cyst. In: *Diagnostic imaging: brain.* Salt Lake City, UT: Amirsys; 2004. p. 1-7–16.
19. McLendon RE, Tien RD. Tumors and tumorlike lesions of maldevelopmental origin. In: Russell and Rubinstein's pathology of tumors of the nervous system. 6th ed. New York: Oxford University Press; 1998. p. 327–52.
20. Kachhara R, Bhattacharya RN, Radhakrishnan VV. Epidermoid cyst involving the brain stem. *Acta Neurochir (Wien).* 2000;142: 97.
21. Jamjoom DZ., Alamer A, Tampieri D. Correlation of radiological features of white epidermoid cysts with histopathological findings. *Sci Rep.* 2022;12(1):2314.
22. Katzman GL. Dermoid cyst. In: *Diagnostic imaging: brain.* Salt Lake City, UT: Amirsys; 2004b. p. 1-7–12.
23. Stendel R, Pietilä TA, Lehmann K, et al. Ruptured intracranial dermoid cysts. *Surg Neurol.* 2002;57:391.
24. Čatić AR, Niksic M, Kadenic Z. Ruptured intracranial dermoid cyst: a case report. *J Health Sci.* 2012 Dec;2(3):232-5.

25. Choy W, Kim W, Spasic M, Voth B, Yew A, Yang I. Pineal cyst: a review of clinical and radiological features. *Neurosurg Clin N Am*. 2011 Jul;22(3):341-51, vii. doi: 10.1016/j.nec.2011.06.001. PMID: 21801982.
26. Pu Y, Mahankali S, Hou J, et al. High prevalence of pineal cysts in healthy adults demonstrated by high-resolution, noncontrast brain MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(9):1706–9.
27. Nolte I, Brockmann MA, Gerigk L, et al. TrueFISP imaging of the pineal gland: more cysts and more abnormalities. *Clin Neurol Neurosurg* 2010;112(3):204–8.
28. Fakhra S, Escott EJ. Pineocytoma mimicking a pineal cyst on imaging: true diagnostic dilemma or a case of incomplete imaging? *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008 Jan;29(1):159-63.
29. Flores-Montanez Y, Nahas SJ. Unusual brain MRI findings in patients imaged for headache: a case series. *Curr Pain Headache Rep*. 2020; 24:51.
30. Cattoni A, Albanese A. Case report: fluctuating Tumor markers in a boy with gonadotropin-releasing hormone-independent precocious puberty induced by a pineal germ cell Tumor. *Front Pediatr*. 2022;10:940656.
31. Ahmed SI, Javed G, Laghari AA, Bareeqa SB, Aziz K, Khan M, Samar SS, Humera RA, Khan AR, Farooqui MO, Shahbaz A. Third Ventricular Tumors: A Comprehensive Literature Review. *Cureus*. 2018 Oct 05;10(10):e3417.
32. Barbagallo GM, Raudino G, Visocchi M, Maione M, Certo F. Out-of-third ventricle colloid cysts: review of the literature on pathophysiology, diagnosis and treatment of an uncommon condition, with a focus on headache. *J Neurosurg Sci*. 2019 Jun;63(3):330-336.
33. Heller RS, Heilman CB. Colloid Cysts: Evolution of Surgical Approach Preference and Management of Recurrent Cysts. *Oper Neurosurg (Hagerstown)*. 2020 Jan 01;18(1):19-25.
34. Lara-Reyna JJ, Uribe-Cardenas R, Perera I, Szerlip N, Giamouriadis A, Savage N, Haussner T, Souweidane MM. Endoscopic removal of recurrent colloid cysts. *J Neurosurg*. 2019 Apr 12;132(5):1636-1641.
35. Macdonald RL, Humphreys RP, Rutka JT, Kestle JR. Colloid cysts in children. *Pediatr Neurosurg*. 1994;20:169.
36. Spears RC. Colloid cyst headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2004;8:297.

37. Ginat DT, Meyers SP. Intracranial lesions with high signal intensity on T1-weighted MR images: differential diagnosis. *Radiographics*. 2012;32:499-516.
38. Algin O, Ozmen E, Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J*. 2013;64:56-60.
39. Doyle NM, Doyle JF, Walter EJ. The life and work of Harvey Cushing 1869-1939: A pioneer of neurosurgery. *J Intensive Care Soc*. 2017 May;18(2):157-158.
40. Jenkinson MD, Mills S, Mallucci CL, et al. Management of pineal and colloid cysts. *Practical Neurology*. 2021;21:292-299.
41. Robles LA, Paez JM, Ayala D, Boleaga-Duran B. Intracranial gliependymal (neuroglial) cysts: a systematic review. *Acta Neurochir (Wien)*. 2018 Jul;160(7):1439-1449.
42. Osborn AG. Neuroglial cyst. In: *Diagnostic imaging: brain*. Salt Lake City, UT: Amirsys; 2004h. p. 1-7-20.
43. Rodrigues FF, Cappabianca P, Violante AHD. Cistos de bolsa de Rathke: diagnóstico e tratamento. *Arq Neuro-Psiquiatr [Internet]*. 2001. Mar;59(1):101-5.
44. Byun WM, Kim OL, Kim D. MR imaging findings of Rathke's cleft cysts: significance of intracystic nodules. *Am J Neuroradiol*. 2000;21:485-8.
45. Binning MJ, Gottfried ON, Osborn AG, Couldwell WT. Rathke cleft cyst intracystic nodule: a characteristic magnetic resonance imaging finding. *J Neurosurg*. 2005 Nov;103(5):837-40.
46. Mukherjee JJ, Islam N, Kaltsas G, et al. Clinical, radiological and pathological features of patients with Rathke's cleft cysts: tumor that may recur. *J Clin Endocrinol Metab*. 1997;82(7):2357-62.
47. Swearingen B, Biller BM. *Diagnosis and management of pituitary disorders*. Humana Pr Inc. (2008) ISBN:1588299228.
48. Osborn AG. Rathke cleft cyst. In: *Diagnostic imaging: brain*. Salt Lake City, UT: Amirsys; 2004f. p. 11-2-16
49. Wen L, Hu LB, Feng XY, Desai G, Zou LG, Wang WX, Zhang D. Rathke's cleft cyst: clinicopathological and MRI findings in 22 patients. *Clin Radiol*. 2010 Jan;65(1):47-55.
50. Mishra AM, Gupta RK, Jaggi RS, et al. Role of diffusion-weighted imaging and in vivo proton magnetic resonance spectroscopy in the differential diagnosis of ring-enhancing intracranial cystic mass lesions. *J Comput Assist Tomogr*. 2004;28(4):540-7.
51. Lai PH, Hsu SS, Ding SW, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy and diffusion-weighted imaging in intracranial cystic mass lesions. *Surg Neurol*. 2007;68 Suppl 1.

52. Caldarelli M, Massimi L, Kondageski C, Di Rocco C. Intracranial midline dermoid and epidermoid cysts in children. *J Neurosurg Spine*. 2004;100:473-80.
53. Lunardi P, Missori P. Supratentorial dermoid cysts. *J Neurosurg*. 1991;75:262-6.
54. Romić D, Raguž M, Marčinković P, Sesar P, Špero M, Čolak Romić Z, Dlaka D, Chudy D. Intracranial Mature Teratoma in an Adult Patient: A Case Report. *J Neurol Surg Rep*. 2019 Jan;80(1):e14-e17.
55. Tamaki N, Shirataki K, Lin T, et al. Cysts of the pineal gland: a new clinical entity to be distinguished from tumors of the pineal region. *Childs Nerv Syst* 1989;5:172–76.
56. Ndukuba K, Ogiwara T, Nakamura T, et al. Surgical strategy for symptomatic pineal cyst: is endoscopic third ventriculostomy necessary in addition to cyst fenestration? *Nagoya J Med Sci*. 2021 Aug;83(3):627-633.
57. Bruce JN, Stein BM. Pineal tumors. *Neurosurg Clin N Am*. 1990;1:123.
58. Hellwig D, Bauer BL, List-Hellwig E. Stereotactic endoscopic interventions in cystic brain lesions. *Acta Neurochir Suppl*. 1995;64:59.
59. Park M, Lee SK, Choi J, et al. Differentiation between cystic pituitary adenomas and Rathke cleft cysts: a diagnostic model using MRI. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015 Oct;36(10):1866-73.
60. Bonneville F, Cattin F, Marsot-Dupuch K, et al. T1 signal hyperintensity in the sellar region: spectrum of findings. *RadioGraphics*. 2006;26(1):93-113.