
RELATO DE CASO

Sarcoma Meníngeo - Relato de Caso e Revisão de Literatura.

Daniel Sousa¹, Melina M. Bertotti², Alisson Bresciani³

Resumo

Os autores descrevem um caso de tumor maligno de meninges em uma paciente de 39 anos, diagnosticado no Departamento de Neurocirurgia do Hospital Governador Celso Ramos em Florianópolis-SC, Brasil, e revisam a literatura mundial. O sarcoma meníngeo (SM) é um tumor do sistema nervoso central (SNC) extremamente agressivo, que pode aparecer em qualquer idade, sendo as crianças mais afetadas. Por representar mínima porcentagem dos tumores do SNC, casos esporádicos são relatados na literatura mundial e conseqüentemente não há experiência clínica para concluir qual o melhor manejo terapêutico sobre esta entidade.

Descritores: 1. *Neoplasias meníngeas;*
2. *Neoplasias do sistema nervo central;*
Sarcoma Meníngeo - Relato de Caso e
Revisão de Literatura. 3. *Sarcoma.*

Abstract

The authors describe a case of meningeous malignancy in a 39-year-old woman, diagnosed at the Department of Neurosurgery of the Hospital Governador Celso Ramos in Florianópolis-SC, Brazil, and review the world literature as well. The meningeous sarcoma (MS) is an extremely aggressive tumor, which appears in the central nervous system (CNS), at any age, mainly in children. As they represent a tiny percentage of brain tumors, sporadic cases of this distinct entity are reported and there isn't clinical experience to allow a conclusion about which is the best therapeutic approach.

Keywords: 1. *Meningeous neoplasms;*
2. *Central nervous system neoplasms;*
3. *Sarcoma.*

¹M.D., Neurocirurgião em Florianópolis-SC Brasil, Professor do Departamento de Clínica Cirúrgica da Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC)

²Acadêmica do 4º ano de Medicina da UFSC.

³Acadêmico do 6º ano de Medicina da UFSC.

Introdução

A primeira descrição de neoplasia sarcomatosa primária do sistema nervoso central (SNC) foi feita por Strobe em 1895¹. Dentre as neoplasias malignas de meninge estão os sarcomas meníngeos (SM)². O SM é classificado dentro dos tumores não-meningoteliais mesenquimais. Esta categoria engloba raros tumores malignos derivados de componentes que fazem parte da dura-máter, aracnóide e pia-máter. Representam uma mínima porcentagem das neoplasias intracranianas; sendo esporadicamente citados na literatura mundial³.

A sobrevida média é insatisfatória, devido a sua alta agressividade clínica e alta possibilidade de recorrência. A literatura mundial cita uma sobrevida em torno de 50% um ano após o diagnóstico².

Caso clínico

O presente relato de caso foi aprovado pela Comissão de Ética e a paciente assinou o Termo de Consentimento Informado, concordando e autorizando a publicação das informações referentes ao seu caso clínico. Paciente do sexo feminino, 39 anos, da raça branca, agricultora, admitida em abril de 2006 no hospital Governador Celso Ramos, com queixas de cefaléia e perda progressiva da visão a direita há 01 ano com piora nos últimos 04 meses, evoluindo com perda da acuidade visual e olfativa bilateral e incapacidade para abrir a boca. O exame clínico neurológico evidenciou Amaurose bilateral, ptose palpebral e exoftalmia à direita, paralisia de primeiro, terceiro e sexto nervo intracraniano bilateralmente.

As imagens evidenciaram uma lesão extra-axial com efeito compressivo, caracterizada por isosinal ao córtex cerebral em T₁, hipersinal heterogêneo em T₂ e intenso realce predominantemente periférico após a injeção de contraste paramagnético.

Submetida a uma biópsia transnasal, a paciente evoluiu bem no pós-operatório. O espécime foi enviado para exame anátomopatológico. O material apresentava-se fragmentado ao exame macroscópico, representado por múltiplos fragmentos granulados, irregulares, de coloração acastanhado/vinhosa e de consistência amolecida e friável. O exame histopatológico revelou neoplasia com intensa anaplasia celular, predominantemente fusocelular, com alta celularidade, alta atividade mitótica e focos de necrose. O estudo imunohistoquímico mostrou positividade difusa para Vimentina e positividade em células isoladas para Enolase

neurônio-específico proteína S-100. Foram negativas as reações para Desmina Actina HHF-35, P30-32, Cromogranina e Sinaptofisina. Os achados morfológicos, associados ao perfil imunohistoquímico permitiram concluir concluímos que se se tratava de neoplasia maligna de natureza mesenquimal originária em meninge. Não tendo sido identificados elementos morfológicos ou imunohistoquímicos indicativos de diferenciação mesenquimal específica, a neoplasia não pode ser reclassificada, tendo seu diagnóstico definitivo sido concluído como: SM maligno.

Foi iniciado tratamento radioterápico convencional localizado após a biópsia, na dose de 6000Gy fracionada em 30 sessões. Concomitantemente à radioterapia foi iniciado esquema quimioterápico agressivo. A preocupação inicial foi à utilização de drogas que fossem potencialmente capazes de ultrapassar a barreira hematoencefálica (BHE), tais como a ifosfamida.

Discussão

Os SM são tumores malignos compostos por células fusiformes com abundantes fibras reticulares no eixo ao longo das células. A localização dos sarcomas meníngeos é supratentorial, estando a maior parte aderida à dura-máter; no entanto lesões exclusivamente parenquimatosas podem ser observadas. A disseminação subaracnóidea não é incomum, já a metastatização do tumor é rara. A biópsia ou ressecção cirúrgica completa são obrigatórias para o diagnóstico já que o aspecto da lesão na tomografia ou ressonância magnética de crânio é inespecífico¹. A etiologia das neoplasias meníngeas é desconhecida, podem surgir após terapia com irradiação externa para tratamento de tumores de outra natureza⁴. Há duas formas de apresentação de sarcomas meníngeos: forma focal e forma difusa (sarcomatose meníngea). A forma focal apresenta crescimento localizado, mas de limites irregulares devido à tendência infiltrativa do tumor. Esta forma tende acometer adulto. O tratamento consiste em remoção e terapia de radiação externa⁵. A difusa também chamada de sarcomatose meníngea, apresenta-se como infiltração leptomeníngea com proliferação difusa de células fusiformes ou polimorfas em grandes extensões da leptomeninge cerebral e medular⁶, sem formar lesão tumoral. As crianças são mais afetadas. A pia aracnóide encontra-se afetada, esbranquiçada ou acinzentada. Clinicamente, manifesta-se comumente com síndrome semelhante à meningoencefalite. Em alguns casos, ocorre hidrocefalia obstrutiva⁷.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com carcinomatose da leptomeninge, linfomas, gliomas difusos e tumores neuroectodérmicos primitivos⁸. Raízes de nervos cranianos e espinhais podem ser envolvidas. Não há tratamento efetivo para a disseminação leptomeníngea.

O prognóstico é extremamente pobre e há uma forte tendência à recaída em sítio primário em um curto período de tempo⁹⁻¹⁰.

Conclusão

Os SM são uma entidade pouco conhecida, esporadicamente citados na literatura mundial, de evolução desfavorável que necessitam de estudos mais conclusivos que possam contribuir para melhorar o atendimento aos pacientes portadores desta patologia.

Referências bibliográficas:

1. Rondinelli PIP, Salvajoli JV, Sredni ST, Araújo MBM. Sarcoma meníngeo: Rara entidade dentre as neoplasias de sistema nervoso central na infância. RSBC, 2003; 21:23-28.
2. Aung TH and Tse CH. Bifrontal meningeal fibrosarcoma in a patient with metastases to the liver, kidneys and suprarenal glands. Aust N. Z. J. Surg 1993 63,746-748.
3. Bojsen-Moller M and Knudsen V. Radiation induced meningeal sarcoma. Acta Neurochirurgica 1977; 37, 147-152.
4. Bruner JM, Tien RD, Enterline DS: Tumors of the meninges and related tissues. Pathology of Tumors of the Nervous System 6th edn, 1998, pp 67-139.
5. Buttner A, Pfluger T and Weis S. Primary meningeal sarcomas in two children. J Neuro Oncology 2001; 52:181-188.
6. Hope JKA, Armstrong DA, Babyn PS et al. Primary meningeal tumors in children: correlation of clinical and CT findings with histologic type and prognosis. AJNR 1992;13:1353-1364.
7. Martinez Avalos A, Rivera-Luna R, Alvarez EA et al. Sarcoma meníngeo en la infancia. Bol Med Hosp Infant Mex, 1989; vol 46, número1.
8. Nubssbaum ES, Wen DYK, Latchaw RE et al. Meningeal Sarcoma Mimicking an Acute Subdural Hematoma on CT. J Computer Assisted Tomography, 1995;19 (4):643-645.
9. Rueda-Franco F, Lopez-Corella E: Sarcomas in the central nervous system of children. Pediatr

Neurosurg 1995;22:49-56.

10. Van Villet et al. Congenital Meningeal Sarcoma – A case report. J. Perinat. Med 1983;11,pp249-254.

Figura 1 - Corte Axial T2 de RNM: lesão expansiva extra-axial, de sinal misto, predominando hipointensidade em T₂. com áreas centrais hiperintensas. Observa-se envolvimento da goteira olfatória com extensão da lesão para células etmoidais, canais dos nervos ópticos, sela túrcica, seio cavernoso e fossa temporal direita.

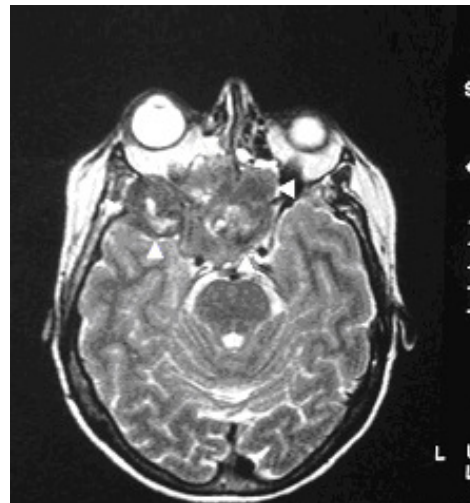
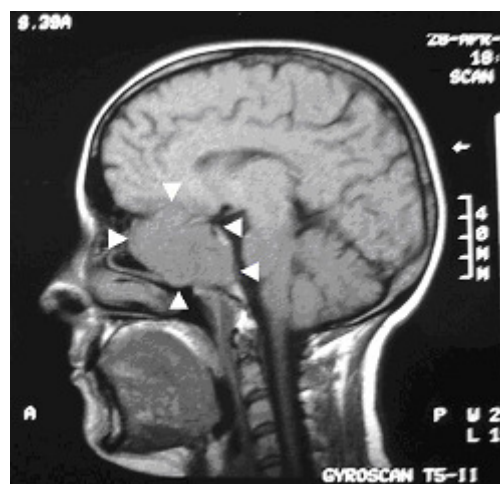


Figura 2 – Corte Sagital T1 de RNM: Lesão expansiva extra axial isointensa em T₁, preenchendo e expandindo o seio esfenoidal, células etmoidais e clivus.



Endereço para correspondência:

Hospital Governador Celso Ramos (HGCR)
Florianópolis-SC - Brasil
Sousa, Daniel Santos, MD
Rua Cel. Américo, 1679 - Barreiros - CEP 88117-310
São José - SC - Brasil
nicmel@bol.com.br