

# Transformação sarcomatosa em meningioma

## Relato de caso e revisão da literatura

Paulo Henrique Aguiar\*, Flávio Key Miura\*, Alexandre Bruno Raul Freitas\*, Jean Soglia\*,  
Filadélfio Venco\*, Roberto El Ibrahim\*\*

### RESUMO

Os autores relatam o caso de paciente de 40 anos, raça amarela, sexo masculino, que apresentou história arrastada de déficit de força em hemicorpo direito com predomínio em membro inferior direito, cujo diagnóstico de imagem (tomografia computadorizada de crânio e ressonância magnética) revelou tratar-se de neoplasia parassagital esquerda com características semelhantes às de um meningioma. Foi submetido à cirurgia com ressecção radical, incluindo o seio sagital invadido, com boa evolução no pós-operatório. O diagnóstico anatomopatológico foi de meningioma com transformação sarcomatosa (meningeossarcoma/sarcoma meningeo). Foi submetido à radioterapia e o seguimento de 8 meses não evidenciou recidiva.

A transformação sarcomatosa é rara e infere um prognóstico reservado. Os autores discutem a doença e procuram identificar semelhanças e diferenças clínicas e radiológicas com as principais neoplasias do sistema nervoso central derivadas de células meningoteliais e de hemangiopericitos.

### PALAVRAS-CHAVE

Meningioma. Meningeossarcoma. Sarcoma. Tumor cerebral.

### ABSTRACT

#### **Sarcoma arising in meningioma. Case report**

Malignancy in meningiomas is not frequent, however on rare occasions a benign meningioma may change into a tumor with features of malignancy or even sarcomatous cells. A case of sarcoma arising in a meningioma in a 40 year-old man is reported. Despite of the poor prognosis after the surgical and radiotherapeutic treatment, this patient goes on without recurrence for eight months after surgery and radiotherapy. The pathological and radiological features as well as a differential diagnosis of this disease are discussed by the authors based on literature review.

### KEYWORDS

Meningioma. Sarcoma. Meningeal sarcoma. Brain tumor.

## Introdução

Raramente tem se observado malignidade em meningiomas<sup>1,9,15</sup>. Vários fatores têm sido correlacionados com o prognóstico dos doentes com meningioma, como o grau de ressecção, presença ou não de micronecroses, grau de edema, presença da proteína p-53 e índice de proliferação celular avaliado por diversos métodos<sup>1,3,4,12,17,22,24</sup>. Todavia, a transformação de um meningioma histologicamente benigno em maligno ou o surgimento de áreas de transformação sarcomatosa são extremamente raros<sup>7</sup>.

Os meningiomas são classificados histologicamente em subtipos<sup>16</sup>, porém esses subtipos não refletem um comportamento estereotipado, exceto quando se trata de meningiomas angioblásticos<sup>7</sup>. Os meningiomas angioblásticos têm comportamento

semelhante aos hemangiopericitomas, porém não são tão agressivos como os sarcomas<sup>2,7</sup>. Os meningiomas malignos apresentam celularidade exacerbada, mitoses, necrose e invasão do tecido cerebral, sendo este fator o mais importante na caracterização de malignidade<sup>9,17</sup>. O padrão papilar, raramente encontrado em meningiomas benignos, é fator preditivo de comportamento biológico mais agressivo. Os meningiomas malignos normalmente são tetraplóides e apresentam um pico 4c na citometria de fluxo<sup>5</sup>. O índice de proliferação aumentado, avaliado por diversos métodos, tem sido correlacionado com malignidade dos meningiomas<sup>11,14,18,20</sup>. O grau de transformação maligna pode ser tão extenso que a característica inicial de tumor de células meningoteliais pode ser perdida, adquirindo um padrão característico de um verdadeiro sarcoma compatível com origem mesenquimal<sup>7</sup>.

\* Clínica Neurocirúrgica de Pinheiros.

\*\* Diagnostika Instituto de Patologia.

Apesar de um meningioma com transformação sarcomatosa ser classificado como tumor derivado de células meningoteliais e um sarcoma meníngeo ser derivado de células mesenquimais<sup>16</sup>, a diferenciação entre ambos, às vezes, é extremamente complicada e quase impossível histologicamente<sup>7</sup>.

Os autores descrevem o caso de um paciente com essa rara doença, com o intuito de compreender fatores determinantes no seu diagnóstico, semelhanças e diferenças, sob o ponto de vista radiológico e clínico, com os meningiomas, bem como discutir o diagnóstico diferencial.

## Relato do caso

RS, 40 anos, sexo masculino, raça amarela, foi consultado em nossa clínica com histórico de apresentar, há 8 meses, dificuldade progressiva para andar e cefaléia intensa parietal esquerda que piorou há 1 mês. O exame neurológico revelou uma síndrome piramidal deficitária no dimídio direito, de predomínio crural de grau 3, além de síndrome piramidal de liberação com reflexos exaltados no hemicorpo direito e vivos em hemicorpo esquerdo.

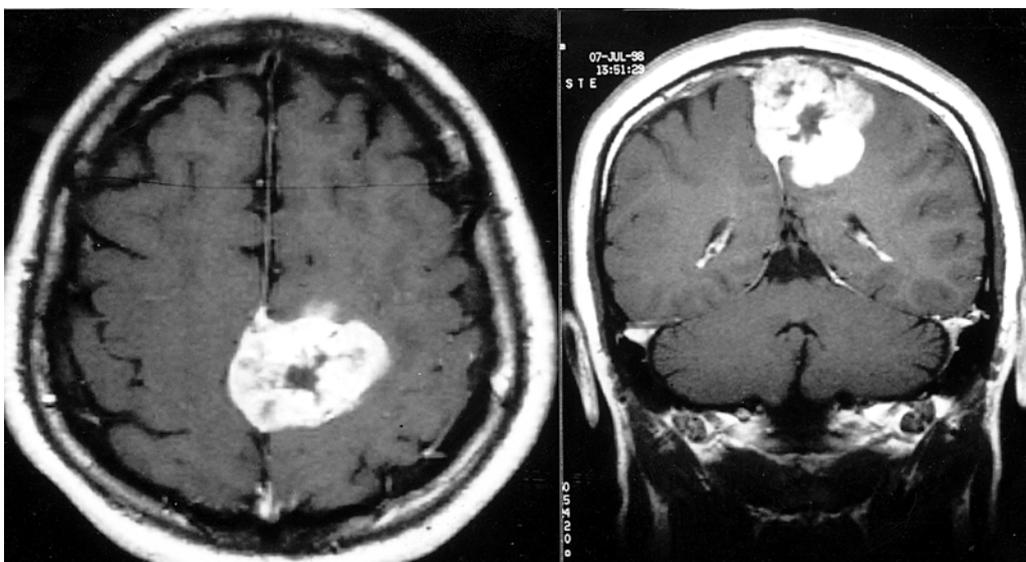
Realizou-se tomografia computadorizada de crânio (TC) que revelou tumor parassagital à esquerda, isoatenuante, que captava irregularmente contraste, sendo a região central mais hipoatenuante. A ressonância magnética de encéfalo (RM) mostrou tratar-se de tumor com hipersinal periférico e hipossinal central em T1, após a administração de gadolínio (Figura 1), de bordos

irregulares, área de edema que se estendia até meio hemisfério, quando se analisaram as aquisições em T2. Nos cortes coronais, observaram-se a invasão e obstrução do seio sagital na sua porção posterior, bem como a extensão para o lado oposto, além de extensa vascularização visibilizada por meio da angiorressonância de vasos cerebrais.

Por meio de craniotomia biparietal posterior, fez-se exérese, por técnica microcirúrgica, radical e ampliada, ressecando-se a margem dural e o seio dural obstruído, sob intenso sangramento, porém sem maiores conseqüências. O grau de ressecção foi confirmado pela RM de controle (Figura 2). O paciente evoluiu no pós-operatório imediato com acentuação do déficit crural. O exame anatomopatológico revelou tratar-se de meningioma maligno com extensa área de transformação sarcomatosa (Figura 3). O paciente foi submetido a 30 sessões de radioterapia convencional e, após 8 meses de seguimento, não apresenta recidiva e recuperou-se completamente do déficit acrescido com a cirurgia.

## Discussão

Os sarcomas meníngeos são muito raros, altamente agressivos, afetando crianças mais frequentemente que adultos<sup>21</sup>. A sua diferenciação histológica com áreas de transformação sarcomatosa de um meningioma pode ser difícil, sendo necessária varredura de todas as lâminas, a fim de se encontrarem em áreas semelhantes a um meningioma.



*Figura 1 – RM pré-operatória em T1, com infusão endovenosa de gadolínio, mostra massa expansiva parassagital posterior, multilobulada, com hipersinal periférico e hipossinal central, base de implantação no seio sagital superior à esquerda, ultrapassando a linha média e invadindo o seio sagital superior.*

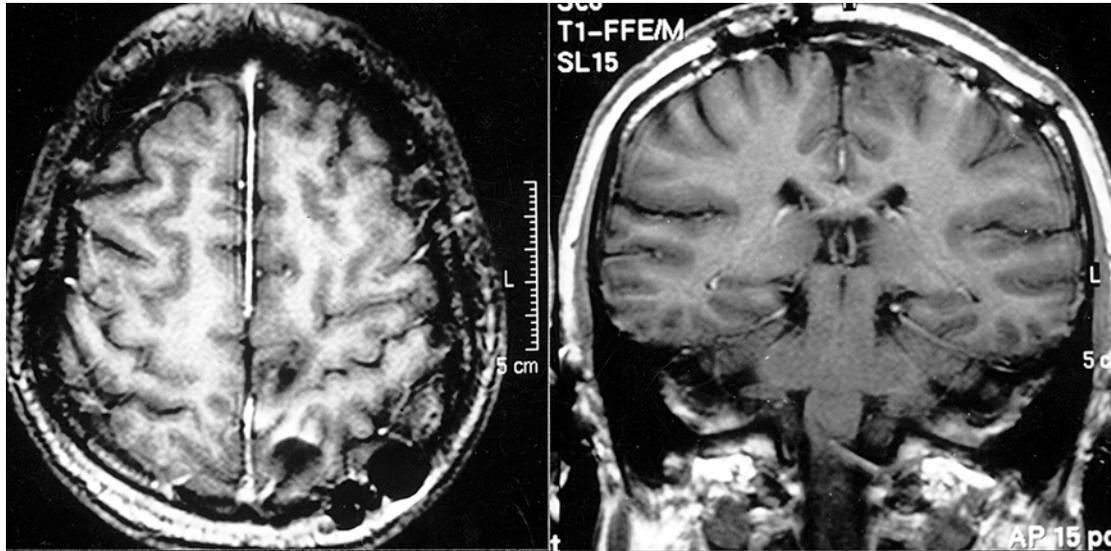


Figura 2 – RM pós-operatória em T1 com infusão endovenosa de gadolínio confirma a ressecção total da lesão com a inclusão do seio sagital superior na sua porção médio-posterior.

Os meningiomas com transformação sarcomatosa e sarcomas meníngeos podem gerar metástases para o fígado, rins e supra-renais<sup>6,23</sup>. O caso estudado tem a morfologia histológica compatível com fibrossarcoma.

Os fibrossarcomas, tanto primários do cérebro como o das meninges, são incomuns<sup>13</sup>. Atingem pacientes entre 22 e 61 anos, sem predomínio por sexo e, em 78% dos casos, têm elevado ou moderado grau de indiferenciação. A reação imunoistoquímica que mais positivamente corresponde a esse tipo histológico é a positividade à vimentina em 60% dos casos e 15% de positividade à citoqueratina<sup>13</sup>. A sobrevida média é de 7,5 meses. Metástases sistêmicas aparecem em 50% dos casos e a recidiva local é mais freqüente<sup>13</sup>. Metástases simultâneas para o fígado, rins e supra-renais foram descritas em um paciente chinês de 47 anos, portador de fibrossarcoma meníngeo frontal, o que é extremamente raro<sup>6</sup>. O caso em relato mostra caracte-

rísticas francas de fibrossarcoma, como células fusiformes, com mitoses “explosivas” (Figura 3).

O diagnóstico por imagem nem sempre é simples e deve ser sempre colocado ao lado de outros diagnósticos diferenciais. A TC pode mostrar lesões heterogêneas com centro hipoatenuante e multilobulações com realce junto à implantação na dura-máter e pode mimetizar um hematoma subdural agudo nas aquisições sem contraste, levando a falso diagnóstico e conduta<sup>19</sup>. A RM pode mostrar massas circunjaçentes às meninges, com áreas centrais hemorrágicas e necróticas<sup>21</sup>. Sarcomas granulocíticos (cloromas) que aparecem em pacientes com leucemia granulocítica crônica podem apresentar imagens muito semelhantes a meningiomas e a sarcomas meníngeos<sup>25</sup>.

A exérese cirúrgica, a mais radical possível, associada à radioterapia 50Gy – 60Gy, complementada por cargas localizadas por meio de radiocirurgia 64Gy – 66Gy, é recomendada nesses casos, apesar do precário prognóstico<sup>7,13</sup>. A quimioterapia deve ser a mesma utilizada para sarcoma de partes moles<sup>13</sup>. A cirurgia também é o tratamento de eleição para as recidivas locais<sup>13</sup>. O tratamento complementar quimioterápico pode ser instituído na recidiva do sarcoma meníngeo, ou mesmo nas recidivas dos meningiomas com transformação sarcomatosa, sendo o esquema IVP (ifosfamida, vepeside, cisplatina) / IVA (ifosfamida, vepeside, adriamicina) útil quando a invasão sarcomatosa está em progressão<sup>10</sup>.

Não se pode deixar de discutir os sarcomas induzidos por radioterapia realizada para outros tumores do sistema nervoso central. Normalmente, são fibrossarcomas, apesar que outros tipos, como sarcomas osteogênicos e condrossarcomas, têm sido descritos<sup>8</sup>.

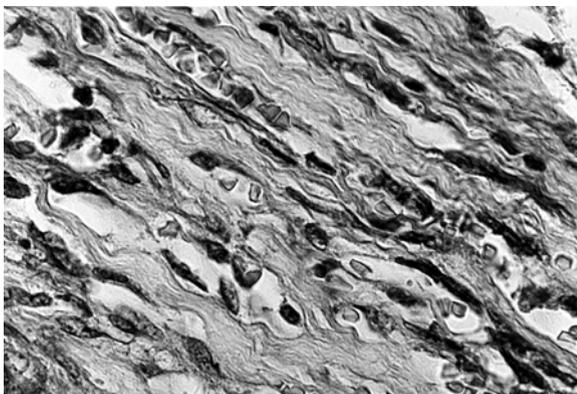


Figura 3 – Corte histológico mostra tumor constituído de células fusiformes com mitoses explosivas (H & E, magnificação: 400 x).

O tempo entre a radiação e o aparecimento do sarcoma pode variar de 2,5 a 20 anos, com média de 10,1 anos<sup>8</sup>. O comportamento biológico assemelha-se aos não-originais de radioterapia e o tratamento indicado é a cirurgia, seguida por altas doses de radioterapia localizada (braquiterapia e radiocirurgia)<sup>7,8</sup>.

## Referências

1. AGUIAR PH, FERNANDES AY, TSANACLIS AM: Proliferation growth, P-53 and expression of hormonal receptors in meningiomas. Skull Base Surg (abstr)7:17, 1997.
2. AGUIAR PH, GODINHO F, FIGUEIREDO EG, MIURA FK, ROTTA JM, RAUL FREITAS AB, SOGLIA JR: Hemangiopericitoma meníngeo. Relato de 7 casos. J Bras Neurocirurg (prelo)
3. AGUIAR PH, MIURA FK, MICHAILOWSKY C, FERNANDES AY, NAVARRO H, PLESE JPP, ROTTA JM: Meningioma cístico. Análise de 5 casos e revisão da literatura. Arq Bras Neurocir 16:135-43,1997.
4. AGUIAR PH, TATAGIBA M, SAMII M, OSTERTAG H: Métodos de estudo do potencial proliferativo das neoplasias primárias do sistema nervoso central. Valor prognóstico e implicação terapêutica. Arq Bras Neurocirurg 12:207-22, 1993.
5. AHYAI A, SPAAR FW: DNA and prognosis of meningiomas: a comparative cytological and fluorescence – cytophotometrical study of 71 tumors. Acta Neurochir (Wien) 87:119-28, 1987.
6. AUNG TH, TSE CH: Bifrontal meningeal fibrosarcoma in a patient with metastases to the liver, kidneys and suprarenal glands. Aust N Z J Surg 63:746-8, 1993.
7. BERSTEIN M: Intracranial sarcomas. In Wilkins RH, Rengachary SS (eds): Neurosurgery. New York, Mc Graw Hill, 1996, vol 2, pp 1729-31.
8. BERSTEIN M, PERRIN RG, PLATTS ME, SIMPSON WJ: Radiation-induced cerebellar chondrosarcoma. Case report. J Neurosurg 61:174-7,1984.
9. BLACK PM: Meningiomas. Neurosurgery 32:643-57,1993.
10. CARPENTIER AF, CHANTELARD JV, HENIN D, POISSON M: Osteosarcoma following radiation treatment for meningeoma: report a case and effective treatment with chemotherapy. J Neurooncol 21:249-53, 1994.
11. CHO KG, HOSHINO T, NAGASHIMA T, MUROVIC JA, WILSON CB: Prediction of tumour doubling time in recurrent meningiomas. J Neurosurg 65: 790-4, 1986.
12. COBB MA, HUSAIN M, ANDERSEN BJ, AI MEFTY O: Significance of proliferating cell nuclear antigen in predicting recurrence of intracranial meningioma. J Neurosurg 84:85-90,1996.
13. GASPAR LE, MACKENZIE IR, GILBERT JJ, KAUFMANN JC, FISCHER BF, MAC DONALD DR, CAIRCROSS JG: Primary cerebral fibrosarcomas. Clinicopathologic study and review of the literature. Cancer 72:3277-81, 1993.
14. HOSHINO T, NAGASHIMA T, MUROVIC JA, WILSON CB, DAVIS RL: Proliferative potential of human meningiomas of the brain. A cell kinetic study with bromodeoxyuridine. Cancer 58:1466-72, 1986.
15. JÄÄSKELAINEN J, HALTIA M, SERVO A: Atypical and anaplastic meningiomas: radiology, surgery, radiotherapy, and outcome. Surg Neurol 25: 233-42,1986.
16. KLEIHUES P, BURGER PC, SCHEITHAUER BW: Histological typing of tumours of the central nervous system. In WHO (ed). International histological classification of tumours. Berlin, Springer, 1993, pp 33-42.
17. MC LEAN CA, JOLLEY D, CUKIER E, GILES G, GONZALES MF: Atypical and malignant meningiomas: importance of micronecrosis as a prognostic indicator. Histopathol 23: 40-53, 1993.
18. NAGASHIMA T, HOSHINO T, CHO K, SENEGOR M, WALDMAN F, NOMURA K: Comparison of bromodeoxyuridine labeling indices obtained from tissues sections and flow cytometry of brain tumors. J Neurosurg 68:388-92, 1988.
19. NUSSBAUM ES, WEN DY, LATCHAW RE, NELSON MJ: Meningeal sarcoma mimicking an acute subdural haematoma on CT. J Comput Assist Tomogr 19: 643-5,1995.
20. OHTA M, IWAKI T, KITAMOTO T, TAKESHITA I, TATEISHI J, FUKUI M: MIB-1 staining index and scoring of histologic features in meningiomas: indications for the prediction of biologic potential and postoperative management . Cancer 74: 3176-89, 1994.
21. PFLUGER T, WEIL S, BISE K, EGGER J, HADORN HB, HAHN K: MRI of primary meningeal sarcomas in two children: differential diagnostic considerations. Neuroradiology 39:225-8, 1997.
22. PRAYSON RA: Malignant meningioma. A clinicopathologic study of 23 patients including MIB – 1 and p53 immunohistochemistry. Am J Pathol 105:719-26,1996.
23. REPOLA D, WEATHERBEE L: Meningioma with sarcomatous change and hepatic metastasis. Arch Pathol Lab Med 100:667-9, 1976.
24. SIMPSON D: The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry 20:22-39,1957.
25. VELASCO F, ONDARZA R, QUIROZ F, ARISTA J: Meningioma like intracranial granulocytic sarcoma (Chloroma). Radiologic and surgical findings. Ver Invest Clin 45:473-8, 1993.

Original recebido em junho de 1999

Aceito para publicação em janeiro de 2000

### Endereço para correspondência:

Paulo Henrique Aguiar

Rua Maestro Torquato Amore 332, ap. 12, bloco 1

CEP 05622-050 – São Paulo, SP

Fax: (0xx11) 282-6822