

Meningioma papilar

Relato de caso

Helder Picarelli¹, Lisandro Ferreira Lopes², Carlos E. Bacchi³

Serviço de Neurocirurgia do Hospital São Camilo, São Paulo, SP, Brasil

RESUMO

Relatamos o caso de um homem de 49 anos, com episódio convulsivo único, portador de um tumor na convexidade parietal direita, implantado na dura-máter, que foi submetido a tratamento cirúrgico com remoção radical da lesão. O exame anatomopatológico foi compatível com meningioma papilar e o tratamento foi complementado com radioterapia externa. Após cinco anos, o paciente apresenta-se assintomático, sem sinais de recidiva local ou a distância.

Na tomografia computadorizada do crânio, a lesão levemente hiperdensa, sem calcificações e com pequeno edema vasogênico, apresentava realce heterogêneo após injeção do contraste iodado. Como na maioria dos meningiomas, na ressonância magnética do encéfalo, o tumor isoíntenso em T1 aumentava a intensidade do sinal em T2 e após a injeção do contraste paramagnético. No caso descrito, esses achados permitiram diagnóstico da extensão e localização da lesão, entretanto não foram úteis para prever o possível comportamento biológico e subtipo do tumor, embora alguns trabalhos sugiram essa possibilidade.

A identificação no exame anatomopatológico de hiper celularidade, arranjo papilar ao redor dos vasos (pseudo-rosetas perivascularares), perda da arquitetura celular, aumento do número de mitoses e pleomorfismo nuclear com nucléolo proeminente permitiu o diagnóstico de meningioma papilar e orientou o tratamento definitivo. O caso descrito ilustra aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos desse tipo raro de meningioma maligno.

PALAVRAS-CHAVE

Meningioma papilar. Meningioma maligno.

ABSTRACT

Papillary meningioma. Case report

We report a case of a 49 year-old man that presented with a single seizure episode. The neuroimaging investigation revealed a right parietal convexity mass related and anchored to the dura-mater. Through a parietal craniotomy a radical removal of the tumor and the infiltrated dura-mater was performed. The histopathology showed an unusual papillary meningioma. The patient received complementary treatment with external whole brain radiation. After five-year follow-up, the patient does not have either symptoms or signs of recurrence.

In the computerized tomography scanning the tumor was slightly hyperdense, with underlying vasogenic brain edema, without calcification and the intravenous contrast showed intense and heterogeneous enhancement. The high-field magnetic resonance imaging was characteristic and consistent with the most of the meningiomas. On T1-weighted images it was isoíntense when compared to gray matter, whereas T2-weighted images revealed increased signal intensity to gray matter like it was after paramagnetic intravenous contrast. These data were useful to detect the meningioma and their extent but, they failed to identify the subtype and predicted their biologic behavior, although some papers have been demonstrating that it is possible.

Certain features were seen in histopathology that were important to recognize the papillary meningioma with a predictable aggressive behavior, that is, the finding of papillary pattern, cellular sheeting, nuclear polymorphism, increased cellularity and mitoses.

This case is an illustrative example of clinical, radiological and histopathological aspects of this rare and malignant meningioma.

KEY WORDS

Papillary meningioma. Malignant meningioma.

1 Médico neurocirurgião do Hospital São Camilo. Pós-graduando em Neurologia na Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

2 Médico Patologista da Consultoria em Patologia, Botucatu, SP.

3 Médico Patologista da Consultoria em Patologia, Botucatu, SP e Livre-Docente da Faculdade de Medicina de Botucatu da Universidade Estadual Paulista (UNESP).

Introdução

Meningiomas são tumores originários de células meningeais classificados pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como típicos, atípicos e anaplásicos (malignos)⁹, conforme apresentado no quadro 1. Representam cerca de 20% das neoplasias intracranianas, sendo aproximadamente 5% atípicos e 2% malignos^{2,4,7,15,18}.

A maioria dos meningiomas é de crescimento lento e comportamento benigno, entretanto os atípicos e os anaplásicos estão associados a comportamento agressivo, com risco de recidiva local, metástase a distância e pior prognóstico^{4,5,14}.

Os pacientes com meningiomas atípicos ou anaplásicos requerem radioterapia externa como parte do tratamento inicial, a despeito da cirurgia radical.

Reportamos um caso de meningioma papilar considerando os aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos.

Quadro 1.
Classificação dos tumores cerebrais de origem em células meningeais segundo a OMS*

- 1) Meningioma típico
 - a. meningeal (sincial)
 - b. transicional (misto)
 - c. fibroso (fibroblástico)
 - d. psamomatoso
 - e. angiomaso
 - f. microcístico
 - g. secretor
 - h. células claras
 - i. cordóide
 - j. rico em linfócitos/plasmócitos
 - k. variantes metaplásicas (xantomatoso, mixóide, ósseo, condróide)
- 2) Meningioma atípico
- 3) Meningioma anaplásico (maligno)
 - a. variantes de 1 (a-k)
 - b. papilar

* Adaptado e condensado a partir da Classificação da Organização Mundial da Saúde⁹.

Relato do caso

M. C. S. F., 49 anos, sexo masculino, cor branca, foi internado após episódio único de crise convulsiva tônico-clônica generalizada durante o sono, sem antecedentes patológicos. O exame neurológico revelou paresia braquial esquerda (grau IV) com hipoestesia tátil e dolorosa.

Exames laboratoriais de rotina (hemograma, glicemia, provas de funções renal e hepática, eletrólitos e coagulação sanguínea) não revelaram alterações.

A tomografia computadorizada (TC) do crânio revelou tumor extra-axial, na região parietal direita, hiperdenso, arredondado, relacionado e implantado na dura-máter, com intenso realce da imagem após a injeção do contraste iodado, sem edema perilesional significativo, além de uma área cística com densidade semelhante à do liquor na fossa temporal esquerda (figura 1). Na ressonância magnética (RM), essa lesão mostrava-se isointensa na seqüência ponderada em T1, com leve hipersinal em T2, apresentando realce homogêneo após a injeção do contraste paramagnético (figuras 2 e 3). A lesão na fossa temporal esquerda mantinha aspecto de liquor.

O paciente foi tratado com remoção cirúrgica da lesão e da dura-máter comprometida (ressecção de grau I – Classificação de Simpson), por meio de craniotomia parietal.

O tumor consistia em uma massa friável, arredondada e bocelada, acastanhada, bem vascularizada, implantada e infiltrada na dura-máter, comprimindo o tecido cerebral, no entanto sem infiltrá-lo, com aproximadamente 7 cm x 5 cm x 3 cm em seus maiores diâmetros.

O exame anatomopatológico compatível com meningioma papilar revelou tratar-se de uma neoplasia caracterizada pela proliferação de células arredondadas, coesas, junto à dura-máter, com citoplasma amplo, eosinófilo, núcleos ovalados e cromatina delicada (figuras 4a e 4b). Os nucléolos, por vezes, eram evidentes (figura 4c). Chamou à atenção a tendência à orientação perivascular das células neoplásicas, configurando pseudo-rosetas perivascularares (figura 4d). Áreas hipercelulares, com freqüentes figuras de mitose, foram encontradas (figuras 4e e 4f).



Figura 1 – Tomografia de crânio. A e B: Cortes axiais sem contraste demonstrando tumor hiperdenso com calcificações finas; C: Após contraste, realce intenso e heterogêneo.

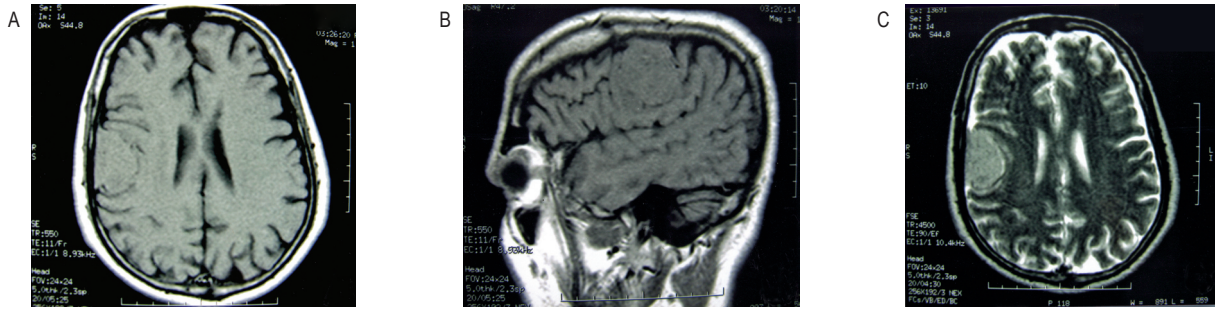


Figura 2 – Ressonância magnética sem contraste. A e B) tumor isoíntenso em T1; C) tumor hiperíntenso em T2.

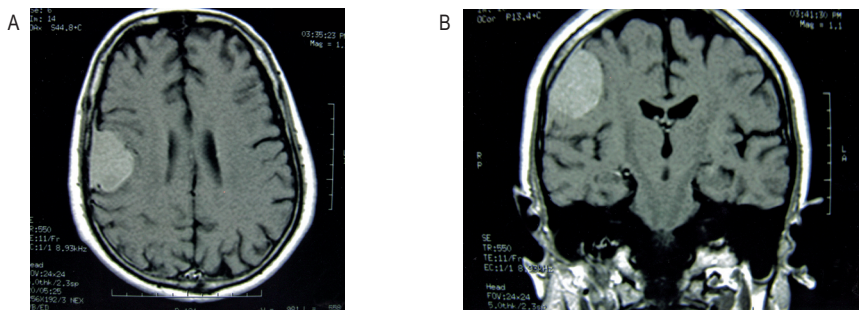


Figura 3 – Ressonância magnética em T1 com contraste: captação intensa do contraste paramagnético. A) axial; B) coronal.

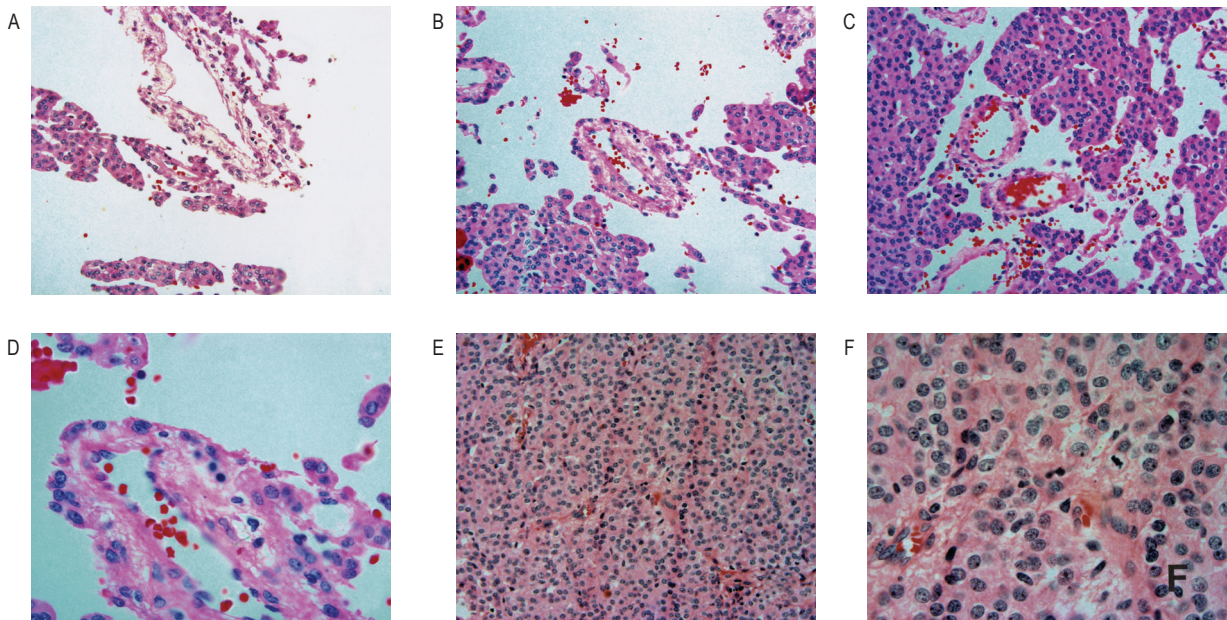


Figura 4 – Coloração H&E. A) aumento 100 x, proliferação de blocos de células epitelióides coesas junto à dura-máter; B) aumento 200 x, proliferação de blocos de células epitelióides com tendência a arranjo perivascular; C) aumento 200 x, células epitelióides de citoplasma eosinofílico e núcleos redondos; D) aumento 400 x, orientação perivascular das células neoplásicas – pseudo-roseta perivascular; E) aumento 200 x, área hipercelular; F: aumento 400 x, área hipercelular exibindo mitoses ocasionais.

O estudo imuno-histoquímico revelou expressão difusa de vimentina (figura 5) e do antígeno epitelial de membrana (EMA), com expressão de receptores de progesterona (figura 6). Não se observou expressão de proteína ácida fibrilar glial (GFAP), pancitoceratinas (AE1/AE3) nem proteína S-100. O índice de proliferação celular (Ki-67/MIB-1) foi estimado em cerca de 15%. O tratamento do paciente foi complementado com radioterapia externa.

O paciente encontra-se no quinto ano de seguimento pós-operatório, assintomático, sem sinais de recidiva local ou metástases (RM do encéfalo, TC de tórax e abdome normais).

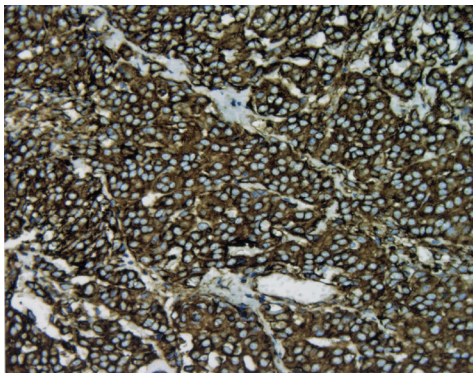


Figura 5 – Imunocoloração positiva em padrão citoplasmático para vimentina, 200 x.

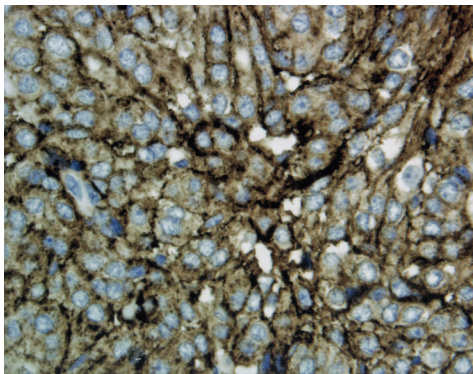


Figura 6 – Imunocoloração positiva em padrão membrana para EMA (antígeno epitelial de membrana), 400 x.

Discussão

O diagnóstico de meningioma maligno requer evidência histológica de invasão cerebral ou metástase a distância. Uma exceção é o achado de arranjo papilar, o qual também está associado a um comportamento

biológico mais agressivo, com recidivas no local de implantação e disseminação para pulmões ou pleura, vísceras abdominais (especialmente fígado), linfonodos e ossos^{2,4,5,7,10,11,14}.

A OMS reconhece os meningiomas atípicos como uma classe de comportamento biológico intermediário entre os típicos e os malignos, apesar de não possuírem os achados clássicos de malignidade¹¹.

A observação de hiper celularidade com perda da arquitetura, aumento de atividade mitótica (mais de cinco, no campo de maior aumento no microscópio óptico), crescimento em lâminas, pleomorfismo nuclear com nucléolo proeminente e a presença de micronecroses predizem maior agressividade local e possibilidade de recorrência^{1,2,4,5,11,12,14}.

Histologicamente, o meningioma papilar é hiper celular, composto de células *epithelial-like*, arranjadas em estruturas papilares ao redor dos vasos sanguíneos ou em forma de fitas, simulando adenocarcinoma metastático. Há elevada atividade mitótica e áreas de invasão cerebral podem ou não ser vistas^{1,5,11,14}.

O exame cuidadoso de múltiplos fragmentos do tecido dos meningiomas é primordial, uma vez que as alterações podem ser focais^{1,3,11}.

Se disponíveis, o bromodeoxyuridine labelling index (BUdR LI) e o antígeno Ki-67 (MIB-1) podem avaliar a capacidade de proliferação do tumor e ser utilizados para a identificação de meningiomas com alta probabilidade de recorrência. Hoshino e cols. (1986) acharam que BUdR LI $\geq 1\%$ era indicativo de razão de crescimento rápido e BUdR LI $\geq 5\%$ tinha 100% de taxa de recorrência⁸.

BUdR LI é um método que permite avaliar de forma acurada a proliferação tumoral *in vivo*. No período perioperatório, as células em fase S são marcadas com bromodexiuridina. Essas células serão reveladas por imuno-histoquímica na espécie ressecada. Elevado índice de proliferação está associado aos meningiomas atípicos ou malignos.

O MIB-1 é um anticorpo monoclonal que reconhece um epítipo (Ki-67) que está associado a uma categoria específica de células relacionadas ao ciclo celular. Essas células contêm proteínas nucleares não-histonas necessárias para a manutenção do estágio proliferativo. O epítipo Ki-67 está estritamente relacionado às células em proliferação (G_1 , S, G_2 e mitose) e ausente nas células quiescentes (fase G_0). O anticorpo monoclonal Ki-67 pode ser utilizado em material rotineiramente processado, embebido em parafina, e ser revelado por técnicas imuno-histoquímicas.

Alguns trabalhos sugerem que a natureza agressiva desses tumores estaria correlacionada às alterações nos exames de imagem. Características como moderada hiperdensidade antes da injeção do contraste, reforço

heterogêneo, limite irregular, perda da área de baixa atenuação periférica, margem indistinta com projeções digitais para a substância cerebral ou globóide em forma de cogumelo, acentuada destruição óssea, ausência de calcificações, presença de cistos e grandes edemas cerebrais estariam mais associadas aos meningiomas com comportamento agressivo^{5,13,17,19}.

Séries de casos brasileiros acompanham a literatura médica mundial, apresentando reduzida ocorrência dos meningiomas atípicos e anaplásicos, com taxas mais elevadas de recorrência quando comparados aos meningiomas típicos^{6,7,18}. Hilbig e Barbosa-Coutinho⁷ descreveram 246 casos em Porto Alegre (RS), dos quais 19,1% eram atípicos e 5,68%, anaplásicos. Houve recorrência em 3,78% nos meningiomas típicos, 42,55% nos atípicos e 45,45% nos anaplásicos. Na série de Torres e cols.¹⁷, em Curitiba (PR), dentre 304 casos de meningiomas, 3 casos foram considerados atípicos, 6 casos, malignos e houve 1 caso de meningioma papilar. Falavigna e cols.⁶ descreveram um caso de meningioma papilar tratado na Escola Paulista de Medicina, em São Paulo, que também apresentou crise epiléptica como manifestação inicial e foi tratado com cirurgia radical e radioterapia externa. Também não há relato de recorrência na época da publicação.

A extensa ressecção cirúrgica do tumor está correlacionada a maior tempo livre de recidiva e sobrevivida.

A ressecção total do tumor, de suas implantações na dura-máter e do osso anormal (grau I da Classificação de Simpson) é o tratamento de escolha que sempre deve ser complementado com radioterapia⁴.

Referências

1. AL-SARRAJ S, KING A, MARTIN AJ, JAROZS J, LANTOS PL: Ultra examination is essential for diagnosis of papillary meningioma. *Histopathol* 38:318-24, 2001.
2. BUCCOLIERO AM, CALDARELLA A, DI LORENZO N, GALLINA P, MENNONNA P, AMMANNATI F et al.: Atypical, anaplastic and unusual meningiomas. Morphology and incidence in 300 consecutive cases. *Pathologica* 95:83-7, 2003.
3. CHEN WY, LIU HC: Atypical (anaplastic) meningioma: relationship between histologic features and recurrence – A clinicopathologic study. *Clin Neuropathol* 9:74-81, 1990.
4. DE MONTE FRANCO, AI-MEFTY O: Meningiomas. In: KAYE HA, LAWS ER (eds.): *Brain tumors*. London, Churchill Livingstone, 1995, cap 35, pp 675-704.
5. DIETEMANN JL, HELDT N, BURGUEZ JL, MEDJEK L, MAITROT D, WACKENHEIM A: CT findings in malignant meningiomas. *Neuroradiology* 23:207-9, 1982.
6. FALAVIGNA A, SANTOS JA, CHIMELLI L, FERRAZ FA, BONATELLI AP: Anaplastic meningioma: case report. *Arq Neuropsiquiat (São Paulo)* 59:939-43, 2001.
7. HILBIG A, BARBOSA-COUTINHO LM: Meningiomas. Histopathological aspects and recurrence. *Arq Neuropsiquiat (São Paulo)* 55(3A):431-7, 1997.
8. HOSHINO T, NAGASHIMA T, MUROVIC JA et al: Proliferative potential of human meningiomas of the brain: a cell kinetic study with bromodeoxyuridine. *Cancer* 1986, 58: 1466 -72.
9. KLEIHUES P, CAVENEE WK: Pathology & genetics of tumors of the nervous system. World Health Organization Classification of Tumors. Lyon, IARC Press, 2000.
10. KROS JM, CELLA F, BAKKER SL, PAZ Y, GEUZE D, EGELER RM: Papillary meningioma with metastasis: case report and literature review. *Acta Neurol Scand* 102:200-2, 2000.
11. LOPES MBS, VANDENBERG SR, SCHEITHAUER BW: Histopathology, immunohistochemistry and ultrastructure of brain tumors. In: KAYE HA, LAWS ER (eds.): *Brain tumors*. London, Churchill Livingstone, 1995, cap 8, pp 125-62.
12. MAIER H, OFNER D, HITTMAIR A, KITZ K, BUDKA H: Classic, atypical, and anaplastic meningioma: three histopathological subtypes of clinical relevance. *J Neurosurg* 77:616-23, 1992.
13. NEW PF, HESSELINK JR, O'CARROLL CP, KLEINMAN GM: Malignant meningiomas: CT and histologic criteria, including a new CT sign. *AJNR* 3:267-76, 1982.
14. PASQUIER B, GASNIER F, PASQUIER D, KEDDARI E, MORENS A, COUDERC P: Papillary meningioma. Clinicopathologic study of seven cases and review of literature. *Cancer* 58:299-305, 1986.
15. RADHAKRISHNAN K, MOKRI B, PARISI JE, O'FALLON WM, SUNKU J, KURLAND LT: The trends in incidence of primary brain tumors in the population of Rochester, Minnesota. *Ann Neurol* 37:67-73, 1995.
16. SERVO A, PORRAS M, JAASKELAINEN J, PAETAU A, HALTIA M: Computed tomography and angiography do not reliably discriminate malignant meningiomas from benign ones. *Neuroradiology* 32:94-7, 1990.
17. TORRES LF, MADALOZZO LE, WERNER B, DE NORONHA L, JACOB GV, MEDEIROS BC et al.: Meningiomas. Epidemiological and anatomopathological study of 340 cases. *Arq Neuropsiquiat (São Paulo)* 54:549-56, 1996.
18. VERHEGGEN R, FINKENSTAEDT M, BOCKERMANN V, MARKAKIS E: Atypical and malignant meningiomas: evaluation of different radiological criteria based on CT and MRI. *Acta Neurochir (Suppl)* 65:66-9, 1996.

Original recebido em julho de 2006

Aceito para publicação em dezembro de 2006

Endereço para correspondência

Helder Picarelli

Rua Itacolomi, 333, conj. 51/54

01239-020 – São Paulo, SP

E-mail: helderpicarelli@terra.com.br; helderpicarelli@ig.com.br