

MENINGEOMAS INVULGARES

ZITA MAGALHÃES, J. RESENDE PEREIRA, PEDRO MONIZ, ANA MAFALDA REIS, MANUELA COSTA, MÁRIO RESENDE, ARTUR ROCHA VAZ, MRINALINI HONAVAR

Serviços de Neurorradiologia, Neurologia, Neurocirurgia e Anatomia Patológica. Hospital Pedro Hispano. Matosinhos

RESUMO

Um caso de meningeoma intradiploico, produzindo oclusão parcial do seio longitudinal superior, responsável por perturbações da visão e um outro caso, de meningeoma lipomatoso, com grande conteúdo adiposo e muito calcificado, que foi um achado na investigação de uma fístula de liquor do andar anterior, são descritos pelos autores como formas atípicas de meningeoma.

Palavras-chave: meningeomas atípicos, meningeoma intradiploico, meningeoma lipomatoso, ressonância magnética

SUMMARY

Two cases of atypical Meningioma

One case of intradiploic meningioma, causing partial occlusion of the superior longitudinal sinus, with subsequent visual trouble and another of lipomatous meningioma with great fat content and very calcified, that was found in a LCR fistula study of the cranial anterior stage, are described by the authors as atypical meningiomas.

Key-words: atypical meningiomas, intradiploic meningioma, lipomatous meningioma, MR imaging

INTRODUÇÃO

A maioria dos meningeomas apresenta características densitométricas, de sinal, morfológicas e de localização que permitem facilmente um diagnóstico imagiológico.

Se algumas das lesões interpretadas como meningeomas acabam por ter outro (surpreendente) diagnóstico, pelo contrário, lesões cujas características não são evocativas de meningeoma apresentam como definitivo este diagnóstico. Os dois casos que apresentamos são exemplo disso, tratando-se de duas formas atípicas.

Caso 1

Doente do sexo masculino, raça caucasiana. Em meados de Dezembro de 98 iniciou quadro caracterizado por um enevoamento da visão (parecia ver as coisas

debaixo de água) sensação de tensão e prurido ocular. Estas queixas oftalmológicas faziam-se acompanhar de cefaleias de intensidade moderada de carácter intermitente, que relacionou com o défice visual. Em Janeiro de 99 por manutenção das queixas é observado por Neurologia. Apresentava um exame neurológico normal, à excepção do fundo ocular, onde foi observado um edema papilar e retiniano bilateral. É feita TAC cerebral simples, com contraste e janela de osso, onde é visualizada lesão occipital mediana intradiploica espontaneamente hiperdensa, com erosão da cortical interna e externa tendo expressão no seio longitudinal superior (deformado? invadido?) A lesão realça após contraste. (Figura 1)

O quadro é interpretado nesta altura como sendo do foro oftalmológico.

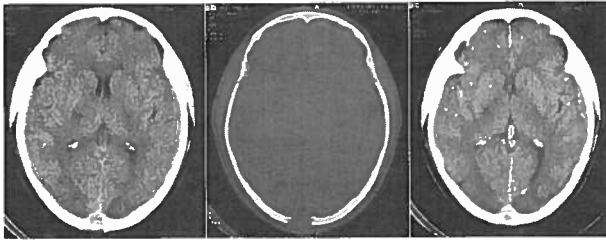


Fig. 1 - TAC cerebral simples, com contraste e janela de osso, onde é visualizada lesão occipital mediana intradiploica espontaneamente hiperdensa com erosão da cortical interna e externa tendo expressão no seio longitudinal superior. A lesão realça após contraste

Após exaustivo estudo é excluída patologia deste foro sendo pedida colaboração de Neurologia. À data de observação em Fevereiro de 99 o doente mantém a mesma clínica, referindo pela primeira vez, a existência desde há vários anos, de massa mole mediana na região parietooccipital, ligeiramente dolorosa. Exame neurológico sobreponível, mantendo estase papilar e retiniana bilateral, palpando-se massa mole aderente ao osso, sem sinais inflamatórios.

É feita RMN cerebral onde se pode ver lesão homogénea, de limites bem definidos, ligeiramente hiperintensa em T1, apresentando-se também com hipersinal em DP e T2. (Figura 2, 3) Confirma-se uma

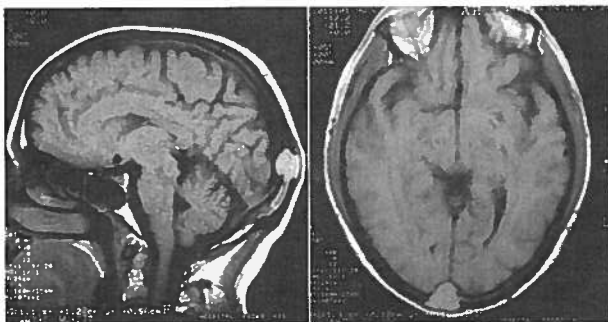


Fig. 2 - RMN, T1SE, cortes sagital e axial. Lesão intradiploica, de sinal homogéneo, limites bem definidos, ligeiramente hiperintensa

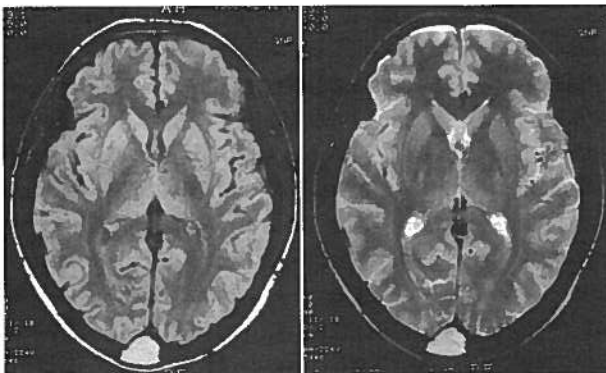


Fig. 3 - RMN, DP/T2, cortes axiais. A lesão intradiploica manifesta-se também com hipersinal nesta ponderação.

lesão intradiploica com deformação do seio longitudinal superior, o qual no entanto está patente (ver flow void) (Figura 4) e que realça ligeira e periféricamente com Gadolínio. (Figura 5)



Fig. 4 - RMN, T1SE, corte axial. A lesão deforma o seio longitudinal superior, o qual no entanto está patente (flow void).



Fig. 5 - RMN, T1SE, cortes sagital e axial, após administração de contraste paramagnético, observa-se apenas uma muito ligeira captação periférica de contraste.

Seguidamente é realizada Angiografia cerebral que mostra lesão não vascularizada que indenta a porção posterior do seio longitudinal superior, o qual está patente. Admite-se drenagem compensatória epicraniana, através de veias emissárias a montante do obstáculo à drenagem do SLS (Figura 6)

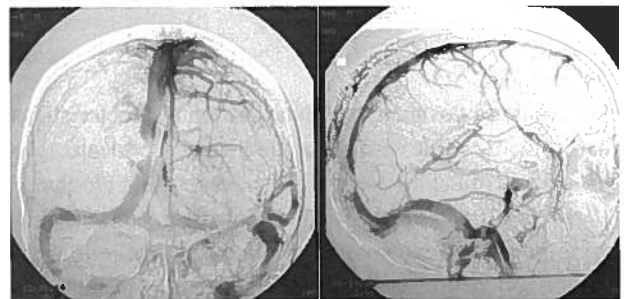


Fig. 6 - Angiografia que mostra lesão não vascularizada que indenta a porção posterior do seio longitudinal superior, o qual está patente. Observa-se drenagem compensatória epicraniana, através de veias emissárias a montante do obstáculo à drenagem do SLS

Nesta altura e perante uma lesão não vascularizada, de localização intradiploica que provoca erosão da cortical interna e externa e deformação do SLS, com as características imagiológicas já referidas, foram

formuladas várias hipóteses de diagnóstico: metástase, granuloma eosinófilo, hemangioma intradiploico, sinus pericrani e meningioma intradiploico.

O doente foi submetido então a intervenção cirúrgica, tendo-se verificado que a lesão expande o osso não invadindo o periósseo. Macroscopicamente o tumor apresenta-se com consistência e coloração amarela avermelhada, sugestiva de meningioma. Procedeu-se à remoção progressiva do tumor com dissecação deste, da parede externa do seio. Por fim, remoção de porção que entra parcialmente no seio, mas preservando a parede interna do mesmo.

O exame histológico revelou neoplasia com aspectos sugestivos de meningioma de padrão sólido, que se confirmou após inclusão em parafina, sendo o diagnóstico definitivo de Meningioma de tipo fibroblástico. (Figura 7,8)

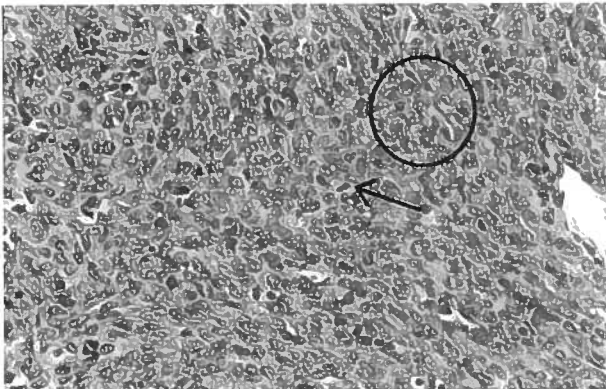


Fig. 7 - ○ células fusiformes em toalha com raras figuras de mitose; ← figura de mitose

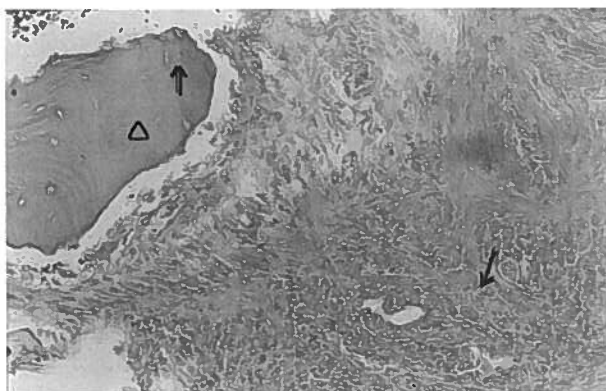


Fig. 8 - Tumor em relação íntima com trabéculas ósseas ←. △ osso

O pós-operatório decorreu sem intercorrências. Desde muito cedo (uma semana após a cirurgia) o doente refere melhoria subjectiva da acuidade visual que foi

posteriormente confirmada por exames oftalmológicos e uma diminuição marcada da estase papilar.

Passado um ano sobre a remoção do meningioma intradiploico, o doente está assintomático, mostrando nos exames de controle ausência de recidiva tumoral e patência do seio longitudinal superior.

Caso 2

Sexo feminino, 49 anos de idade. Escorrência nasal direita, abundante, com dois anos de evolução.

O exame clínico, à entrada, revelou anosmia, não sendo registadas outras alterações nomeadamente no exame neurológico. Por suspeita de fistula de liquor efectuou estudo por TAC do andar anterior, que mostrou solução de continuidade do seu pavimento, interessando a lâmina crivosa direita e observando-se opacificação etmoidal à direita. (Figura 9) Foi sugerido estudo por RMN para



Fig. 9 - TAC em corte coronal para estudo do andar anterior: solução de continuidade da lamina crivosa direita e opacificação etmoidal. Corte coronal em RMN T1 SE; ectopia do gyrus rectus através de solução de continuidade da lamina crivosa traduzindo encefalocelo

despiste de meningo/encefalocelo e para exclusão de eventual neoplasia etmoidal que poderia justificar a opacificação observada. A Ressonância Magnética excluiu lesão tumoral do etmoide designadamente susceptível de apresentar crescimento endocraniano, por destruição do pavimento do andar anterior (como, por exemplo, o esteseuroblastoma).

Viu-se uma discreta ectopia do gyrus rectus através do orifício na lâmina crivosa direita, traduzindo encefalocelo. (Figura 9) Contudo o estudo revelou também volumosa lesão tumoral, de sinal heterogéneo, localizada na região temporal esquerda, com hipersinal espontâneo em T1, interpretado como possível cálcio ligado a radicais paramagnéticos, (Figura 10) pelo que foi sugerido estudo complementar por TAC. Na RMN a lesão fixava, muito ligeiramente, o produto de contraste, apresentando-se o componente captante do tumor isointenso em T1 e descendo de intensidade de sinal, de DP para T2.



Fig. 10 - RMN em T1 SE corte coronal e corte axial em T2SE. Lesão de sinal heterogêneo com aparente base de implantação na calote (região temporal) e com marcado halo de edema vasogênico. Foi feito diagnóstico de meningioma psamatoso tendo sido o hipersinal espontâneo em T1 interpretado como cálcio

Apresentava ainda marcado edema vasogênico. Embora não houvesse uma nítida base de implantação na calote, foi considerado que a evolução de sinal era favorável a meningioma psamatoso (isossinal em T1, hipossinal em T2, captação de gadolínio, ainda que ténue, e calcificações intralesionais). No conjunto, a lesão e o edema perilesional, produziam marcado efeito de massa sobre o sistema ventricular supratentorial, colapsando o ventrículo lateral esquerdo e esboçando uma hérnia subfalcial contralateral.

A TAC efectuada revelou lesão de densidade heterogênea, com calcificação periférica, escasso componente sólido isodenso, pouco captante e núcleo central volumoso de contorno irregular, com densidade de gordura. (Figura 11) Assim, verificou-se que o hipersinal espontâneo em T1, visível na RMN, corresponde a gordura

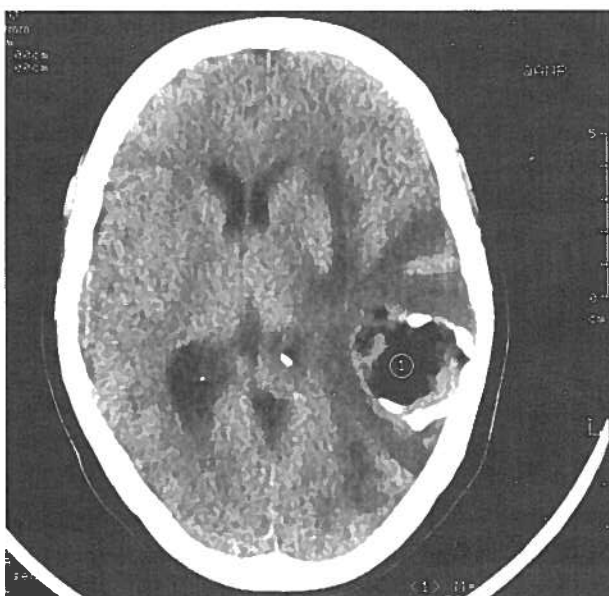


Fig. 11 - A TAC revelou que a lesão tinha grande componente adiposo e calcificações

e não a cálcio. Foi nesta altura colocada a hipótese de tumor disembrionário (epidermoide/dermoide/teratoma). Apesar da presença de calcificações, o facto de se tratar de uma lesão lateral, fora da linha média, apontava mais para tumor epidermoide, uma vez que a localização excluía praticamente a hipótese de teratoma.

Foi operada a 13/10/99 à lesão tumoral, com base de implantação na calote, tendo o exame anatomopatológico revelado o diagnóstico de meningeoma lipomatoso. (Figura 12 e 13)

Em 11/11/99 foi realizada a correcção cirúrgica do encefalocelo etmoidário direito e plastia dural.

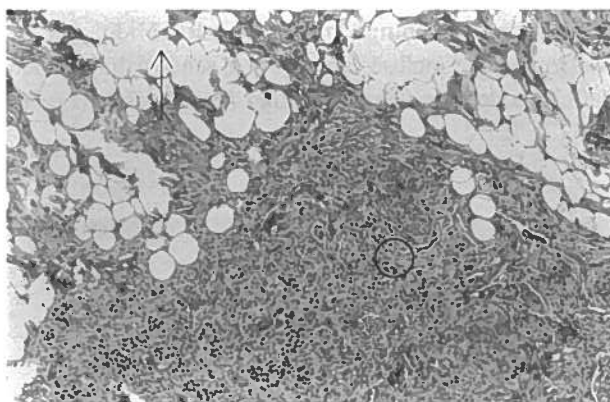


Fig. 12 ← gordura, ○ componente meningotelial

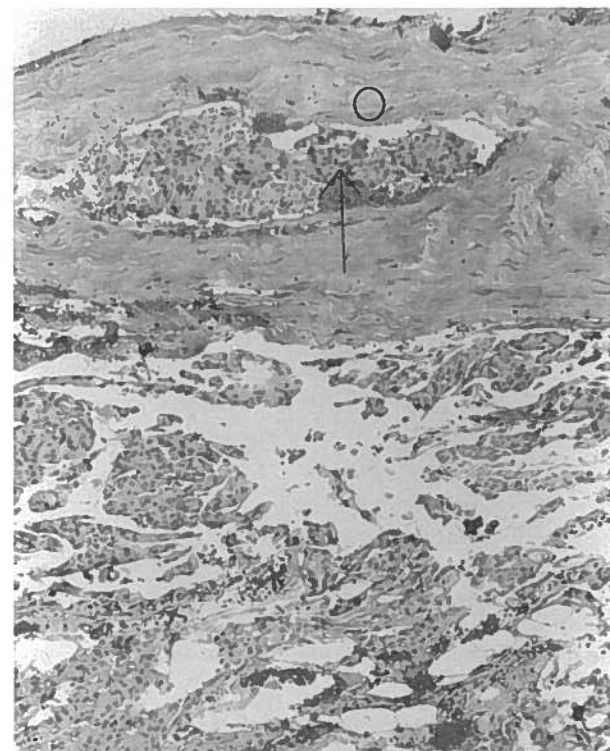


Fig. 13 - Meningeoma lipomatoso aderente à dura, com extensão para o s. adjacente. ← . Dura ○

DISCUSSÃO

Caso 1

Os meningeomas ectópicos são entidades clínicas raras, apenas 1% dos meningeomas surgem fora da dura mater do SNC e caracterizam-se por não terem qualquer relação com o espaço intradural^{1,2}. Dentro destas localizações ectópicas as mais frequentes são as órbitas,^{3,4} os seios perinasais,^{5,6} a pele⁷ e a cavidade nasal^{8,9} e só muito raramente o diploe¹⁰⁻¹⁴, pelo que podemos concluir estar perante uma lesão rara.

Existem duas formas de apresentação dos meningeomas intradiploicos: uma forma inteiramente intra-óssea (mais rara) completamente confinada ao espaço intradiploico, que clinicamente se apresenta como uma protuberância óssea com dor e deformidade e produz alterações escleróticas. E uma outra forma (menos rara) em que os meningeomas se apresentam como massa, que produzem alterações osteolíticas e com extensão para lá do espaço intradiploico, seja para o espaço extradural, seja para o escalpe. Em ambos os casos a lesão não invade a dura¹².

Existem várias teorias para explicar a origem dos meningeomas intradiploicos.

A maioria dos autores defende que estes têm a sua origem em células aracnoideias que durante a vida embrionária se localizaram intradiploicamente ou que aí foram depositadas após traumatismo craniano com fractura e laceração dural^{10,20}. Outros defendem ainda que a sua origem possa ser devida a diferenciação celular dentro do diploe a partir de células mesenquimatosas pluripotenciais²¹, ou ainda que tenham a sua origem nas células da bainha dos nervos cranianos que atravessam o espaço diploico²² mecanismo proposto para os igualmente raros meningeomas cutâneos.

No caso apresentado está excluída a sua origem traumática tratando-se de um meningeoma intradiploico primário. A sua localização justa sutura sagital está de acordo com as referências encontradas na literatura que apontam para a sua localização próximo às suturas cranianas o que justificaria a sua origem em células aracnoideias encarceradas nos tecidos extradurais durante o desenvolvimento embrionário.

Clinicamente a sua forma de apresentação vai depender da sua localização. Apresentam-se na maioria dos casos como bossas cranianas de crescimento lento (com ou sem défices neurológicos associados) ou como achados imagiológicos em exames realizados por outros motivos.

O diagnóstico imagiológico pode ser difícil, podendo as lesões ser osteolíticas ou hiperostóticas, captando ou

não contraste e tendo vários comportamentos de variação de sinal^{23,24}.

A menos que o tumor destrua a tábua interna e exerça compressão sobre as estruturas intracranianas, não apresenta sinais neurológicos.

No nosso caso a destruição da tábua interna e a compressão exercida sobre a porção posterior do SLS condicionaram dificuldade à normal drenagem venosa com o conseqüente quadro de aumento da pressão intracraniana responsável pela sintomatologia do doente.

O número de casos de meningeomas intradiploicos descritos na literatura é, dada a raridade desta patologia, reduzido, não tendo sido encontrada referência a esta forma de apresentação clínica

Caso 2

No caso do meningeoma lipomatoso a lesão tumoral poderá ter sido a causa de *descompensação* da fístula de liquor, através de uma solução de continuidade na lâmina crivosa, para a qual não há explicação por antecedentes traumáticos relevantes. Tal descompensação poderá resultar de um aumento progressivo da pressão intracraniana, condicionada por um tumor de crescimento lento mas que à data de diagnóstico produzia uma hérnia subfalcial e acompanhava-se de extenso halo de edema vasogénico.

Uma aparente base de implantação na calote craniana orientaria o diagnóstico no sentido do meningeoma, como aliás o foi no estudo por RMN. Foi a TAC que veio introduzir alguma confusão no diagnóstico. De qualquer forma a lesão visualizada não apresentava critérios convincentes para a hipótese de tumor disembrionário. A lateralidade do tumor praticamente excluía a hipótese de tumor dermoide. A sua localização não sugeria teratoma (região pineal, região selar ou supraselar e IV ventrículo). Restava a hipótese de tumor epidermoide, cujas calcificações e a densidade muito baixa (de gordura *líquida*) a tornavam pouco provável.

O aparecimento de áreas hipodensas no seio de um meningeoma pode resultar de degenerescência necrótica, alterações quísticas ou corresponder a sequela de hemorragia intratumoral. Uma outra causa de hipodensidade num meningeoma é a infiltração lipomatosa²⁵⁻²⁷.

Embora no exame histológico o reconhecimento de gordura ou lipídeos no tumor não seja incomum, só raramente a sua presença é reconhecida em TAC ou RMN.

Os meningeomas lipomatosos são considerados na literatura como entidades raras, que devem ser consideradas no diagnóstico diferencial das neoplasias

contendo gordura²⁸⁻³⁴. É assim importante avaliar as características morfológicas da lesão, quanto à sua extra-axialidade e base de implantação, para se colocar o diagnóstico de meningeoma atípico.

BIBLIOGRAFIA

1. FARR H.W , GRAY GF, VRANA M, PANIO M: Extracranial meningeoma. *J Surg Onc* 1973; 5: 412-420
2. WHICKER JH, DEVINE KD, MCCARTY CS: Diagnostic and therapeutic problems in extracranial meningeomas. *Am J Surg* 1973; 126: 452-457
3. GRAIG WM., GOGELA MC: 1949 Intraorbital meningeoma. *Am J Ophthalmol* 1949; 32: 1663-1680
4. LLOYD GA: Primary orbital meningeoma: a review of 41 patients investigated radiologically. *Clin Radiol* 1982; 33: 181-187.
5. LEE KF Jug Ho Suh, Lee Ye, Berry RG: Meningeoma of the paranasal sinus. *Neuroradiology* 1979; 17: 165-171
6. SHANEN HB: Psammoma in the maxillary antrum. *J Laryngol* 1931; 46: 117-120
7. LOPEX DA, SILVERS DN, HELWIG EB: Cutaneous meningeomas-a clinicopathological study. *Cancer* 1974; 34: 728-744
8. NEW GB, DEVINE KD: Neurogenic tumors of nose and throat. *Arch Otolaryngol* 1947; 46: 163-79
9. MC GRAVAN MH, BILLER HF, OGURA JH: Primary intranasal meningeoma. *Arch Otolaryngol* 1971; 93: 95-97
10. AZAR-KIA B, SARWAR M, MARC JÁ, SCHECTER MM: Intraosseous meningeoma. *Neuroradiology* 1974; 6: 246-253
11. SPINNATO S, CRISTOFORI L, IUZZOLINO P, PINNA G, BRICOLO: Intradiploic meningeoma of the skull. Case report and review of literature *A.J Neurosurg Sci* 1999; 43(2): 149-52
12. MUTHUKUMAR N: Primary calvarial meningeomas *Br J Neurosurgery* 1997; 11(5): 388-92
13. OKA K, HIRAKAWA K, YOSHIDA S, TOMONAGA M: Primary calvarial meningeomas *Surg Neurol* 1989; 32: 304-10
14. HALPIN SF, BRITTON J, WILKINS P, UTTLEY D: Intradiploic meningeomas. A radiological study of two cases confirmed histologically *Neuroradiology* 1991; 33:247-250
15. PEARL GS, TAKEI Y, PARENT AD, Boehm WM: Primary intraosseous meningeoma presenting as a solitary osteolytic skull lesion: case report *Jr Neurosurgery* 1979; 4(3): 269-70
16. Intraosseous calvarial meningeoma of the skull presenting as a solitary osteolytic skull lesion: case report and review of literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1994; 129(1-2): 105-108
17. AMMIRATI M, MIRZAI S, SAMII M: Primary intraosseous meningeoma of the skull base *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107 (1-2): 56-60
18. CHATTERJEE S, Foy P, Diengdoh V: Intradiploic meningeoma in a child. *Br J Neurosurgery* 1993 (7), 315-317
19. POMPILI A, CAROLI F, CATTANI F, IACHETTI: Intradiploic meningeoma of the orbital roof *M Neurosurgery* 1983; 12 (5) 565-568
20. CUSHING H, EISENHARDT L: Meningeomas : their classification, regional behaviour, life story, and surgical end results. Thomas, Springfield, Illinois 1938
21. SUZUKI H, GILBERT EF, ZIMMERMAN B: Primary extracranial meningeoma . *Arch Pathol* 1967; 84: 202-206
22. FARR JH, DEVINE KD, MCCARTY CS: Diagnostic and therapeutic problems in intracranial meningeomas. *Am J Surg* 1973; 123: 452-457
23. ZIMMERMAN RD, FLEMING CA, ST LOUIS LA, LEE BCP, MANNING JJ, DECK MDF: MRI of meningeomas. *AJNR* 1985; 6: 149-157
24. BYDDER GM, KINGSLEY DP, BROWMN J, NIENDORF HP, YOUNG IR: MR imaging of meningeomas. *J Comput Assist Tomogr* 1985; 9: 690-697
25. MAEHARA T, KATSUMATA Y, NODA M, SHIROUZU I: Low-density meningeoma on CT, *AJNR* 1990; 11 (6): 1265
26. SAVOJARDO M, PASSERINI A, Allegranza A: The Hypodense meningeoma: report of two cases *Neuroradiology* 1978; 16: 558-60
27. LEROUX P, HOPE A, LOFTON S, HARRIS AB: Lipomatous meningeoma-An uncommon tumor with distinct radiographic findings. *Surg Neurol* 1989; 32 (5): 360-5
28. LIEBIG T, HOFFMANN T, HOSTENN, SANDER B et al: Lipomatous secretory meningeoma: case report and review of the literature. *Neuroradiology* 1998; 40 (10): 656-8
29. TOURRETTE JH, SOLACROUP JC, GUEGUEN E ET AL: Le Vot J Lipoblastic meningeoma. An uncommon benign tumor, *J Radiol* 1993; 74(10): 461-5
30. CARLOTTI JUNIOR CG, COLLI BO, CHIMELLI L, DOS SANTOS AC, Elias J: Lipoblastic meningeoma. Case report *Arq Neuropsiquiatr* 1998; 56 (3B): 661-5
31. VAJTAI I, ELEK P, VARGA Z, DIBUZ M, KAPIN M, TOTTH E: Lipomatous meningeoma: report of two cases and review of the literature *Orv Hetil* 2000; 141 (20): 1079-83
32. YAMADA H, HANADA T, OKUDA S, YOKOTA A, HARATAKE J: Secretory meningeoma with lipomatous component: case report *Brain Tumor Pathol* 1999; 16 (2): 77-80
33. SALIBILI SS, NAUTA HJ, BREM H, EPSTEIN JI, CHO KR: Lipomeningeoma: report of three cases and review of the literature *Neurosurgery* 1989; 25(1): 1222-6
34. OKADAMOTO K, ITO J, TOKIGUCHI S, FURUSAWA T, YOSHIDA S, TANAKA R: Development of fat within a meningeoma. *Neuroradiology* 1996 38: 214-216