

# MENINGIOMAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

## Relato de 2 casos

*Ricardo A Hanel<sup>1</sup>, Cláudio Esteves Tatsu<sup>1</sup>, João Cândido Araujo<sup>2</sup>, César Vinícius Grande<sup>3</sup>, Affonso Antoniuk<sup>4</sup>, Emerson Leandro Gasparetto<sup>5</sup>, Luiz Fernando Bleggi Torres<sup>6</sup>*

**RESUMO** - Os meningiomas correspondem de 1% a 4% das neoplasias intracranianas primárias em pacientes pediátricos; a incidência nesta população aumenta de acordo com a faixa etária. Não há predominância quanto ao sexo, ao contrário do que acontece na população adulta onde predominam no sexo feminino. Relatamos dois casos de meningioma em crianças, discutindo os aspectos clínicos, radiológicos e histológicos desta entidade. O primeiro paciente é do sexo masculino, com 2 anos de idade e apresentava com crises convulsivas há 4 meses. Os exames de imagem revelaram uma lesão expansiva de 20 mm na região parieto-occipital direita, a qual foi totalmente ressecada. Os exames histológico e imunohistoquímico definiram o diagnóstico de meningioma. Atualmente, 17 meses após a cirurgia, o paciente encontra-se bem, sem evidências de recidiva tumoral. O segundo paciente é do sexo feminino, com 11 anos, e queixava-se de cefaléia frontal há 2 anos. Os exames radiológicos demonstraram presença de lesão expansiva de 5 cm em região frontal direita. Realizou-se craniotomia frontal com ressecção total do tumor. O diagnóstico histológico foi de meningioma. Atualmente, 20 meses após a cirurgia, encontra-se sem evidência de recidiva tumoral. Os autores discutem ainda o tratamento e prognóstico dos meningiomas pediátricos ressaltando que apesar de incomuns, estes devem fazer parte do diagnóstico diferencial de lesões intracranianas expansivas nesta faixa etária.

**PALAVRAS-CHAVE:** meningioma, crianças, sistema nervoso central.

Meningiomas in pediatric patients: report of two cases

**ABSTRACT** - Meningiomas correspond to 1% - 4% of primary intracranial tumors in pediatric group, with their incidence raising according to age. There is not gender prevalence, in spite of some authors describe a male tendency opposed to female one in adulthood. At present study we describe two cases of pediatric meningiomas reviewing clinical, radiological and histological aspects of these lesions. The authors review also treatment options and prognosis of childhood meningiomas. A two-year-old boy was admitted with seizures. Computerized tomography showed a right parietal lesion, which was totally resected. Histological features were compatible with meningioma. After 17 months the child is doing well, with no deficits or seizures. The second case is a 12-year-old girl, with a headache complain. During investigation, a CT revealed a right frontal lesion. She was operated under a right frontal craniotomy with total tumor resection. Nowadays she is asymptomatic, 20 months after surgery. Despite meningiomas in pediatric group are uncommon; they should be included in differential diagnosis list of expansive intracranial lesions of childhood.

**KEY WORDS:** meningioma, childhood, central nervous system.

Os meningiomas são tumores que acometem com maior frequência pacientes femininos na 5ª década de vida. Perfazem de 13% a 27% dos tumores intracranianos primários e de 1% a 4% dos tumores cerebrais primários nas duas primeiras décadas de vida<sup>1,2</sup>. Na série de Cushing e Eisenhardt<sup>1</sup>, dentre 313

meningiomas relatados, apenas 6 (1,9%) ocorreram em idade inferior a 21 anos. Erdinçler e cols<sup>3</sup>. encontraram 29 (2,4%) casos dentre 1200 tumores operados na população pediátrica. Taptas<sup>4</sup> em 1961 revisou 1760 meningiomas e encontrou apenas 19 casos na infância (1,2%). Alguns autores relatam que

---

Estudo realizado nos Serviços de Neurocirurgia e Anatomia Patológica do Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba PR, Brasil: <sup>1</sup>Médico Residente em Neurocirurgia do Hospital Nossa Senhora das Graças; <sup>2</sup>Professor Adjunto de Neurocirurgia da Universidade Federal do Paraná (UFPR) e Coordenador da Residência Médica em Neurocirurgia do Hospital Nossa Senhora das Graças; <sup>3</sup>Neurocirurgião do Hospital Nossa Senhora das Graças; <sup>4</sup>Professor Titular de Neurocirurgia da UFPR e Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Nossa Senhora das Graças; <sup>5</sup>Acadêmico do Curso de Medicina da UFPR e Bolsista de Iniciação Científica PIBIC/CNPq; <sup>6</sup>Professor Titular de Neuropatologia da UFPR e Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Nossa Senhora das Graças.

Recebido 22 Janeiro 2001, recebido na forma final 9 Março 2001. Aceito 21 Março 2001.

Dr. Ricardo A. Hanel - Rua Alcides Munhoz 433 - 80810-090 Curitiba PR - Brasil. E-mail: rhanel@hotmail.com

os meningiomas pediátricos apresentam maior incidência no sexo masculino e menor freqüência de aderência à dura-máter<sup>5,6</sup>. Além disso, localizações diferentes às dos adultos, com maior ocorrência intraventricular, crescimento rápido, predisposição à transformação sarcomatosa e pior prognóstico são características desta entidade<sup>7</sup>.

Os autores relatam dois casos de pacientes pediátricos portadores de meningioma, discutindo as características clínico-epidemiológicas desta entidade baseados em revisão da literatura.

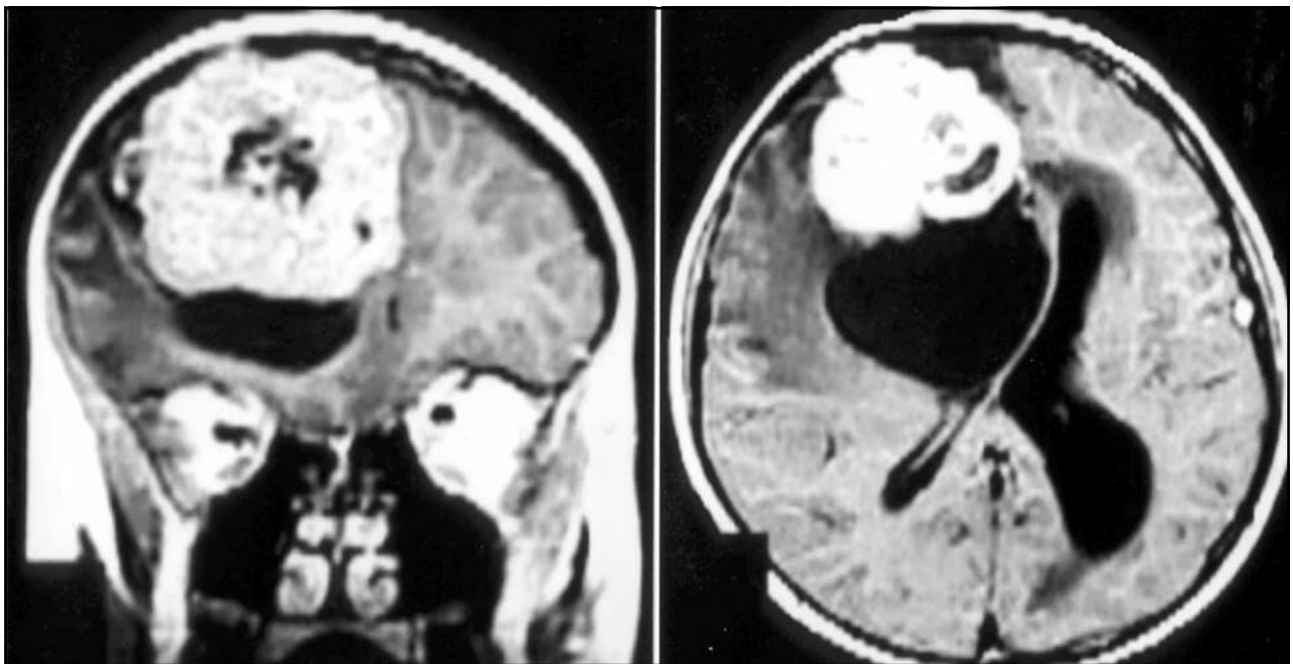
## CASOS

*Caso 1*— Paciente masculino, 2 anos, atendido por queixa de movimentos involuntários repetitivos em membro inferior esquerdo de início há 4 meses. Um mês antes da admissão apresentou 2 episódios de crise convulsiva parcial simples motora com duração de 5 minutos. O desenvolvimento neuropsicomotor era adequado para a idade. Ao exame, tinha perímetro cefálico de 44 cm e exames segmentar e neurológico normais. A tomografia computadorizada (TC) de crânio demonstrou lesão nodular de 20 mm na região parieto-occipital direita, com acentuada impregnação após injeção de contraste. Apresentava ainda imagem ovalada bem delimitada, de aspecto cístico, com 30 mm de diâmetro, posterior ao nódulo descrito, e moderada dilatação do sistema ventricular supratentorial. Realizou-se craniotomia parieto-occipital direita, a qual revelou lesão com coloração castanho-esbranquiçada, de aspecto grosseiramente granuloso e brilhante, consistência ora firme e elástica ora friável e macia. O exame de



*Fig 1. Tomografia computadorizada de crânio revelou lesão expansiva hiperdensa em região frontal direita, com calcificações e grande cisto perilesional além de halo de edema perilesional e desvio da linha média.*

congelamento intra-operatório foi negativo para malignidade. A lesão foi totalmente ressecada. Uma drenagem ventricular externa foi instalada para controle da hidrocefalia associada. O estudo histológico mostrou neoplasia fusocelular benigna necessitando-se de avaliação imuno-histoquímica para diferenciação entre astrocitoma pilo-



*Fig 2. Ressonância nuclear magnética de crânio, ponderada em T1, contrastada (cortes axial e coronal) mostrou lesão iso/hipointensa em T1, com 5 cm de diâmetro, além de volumoso cisto adjacente, edema cerebral perilesional e desvio da linha média; havendo realce homogêneo da lesão pelo gadolínio à exceção do cisto perilesional.*

cítico, lesão desmoplásica da infância e meningioma. O exame imunohistoquímico realizado pela técnica da avidina-biotina-peroxidase revelou células neoplásicas positivas para vimentina, negativas para GFAP e focalmente positivas para antígeno de membrana epitelial, definindo o diagnóstico de meningioma. Após a cirurgia, a paciente evoluiu sem complicações. No 4º dia pós-operatório, dadas as condições clínicas satisfatórias do paciente, decidiu-se pelo fechamento da drenagem ventricular externa. TC de crânio realizada no 6º dia pós-operatório revelou área de edema parieto-occipital direita e discreta dilatação ventricular. Baseados nestes achados optou-se pela retirada da drenagem ventricular externa. O paciente recebeu alta hospitalar no 12º dia de internamento sem déficits. Atualmente, 17 meses após a cirurgia, apresenta-se sem evidência clínico-radiológica de recidiva tumoral.

*Caso 2* – Paciente feminina, 11 anos, admitida por história de cefaléia frontal latejante há 2 anos. O desenvolvimento neuropsicomotor era normal para a idade. Os exames físico segmentar e neurológico eram normais. A radiografia simples de crânio demonstrava calcificações múltiplas em região frontal direita. A TC de crânio revelou lesão expansiva hiperdensa em região frontal direita, com calcificações e grande cisto perilesional (Fig 1). A ressonância nuclear magnética (RM) de crânio mostrou lesão iso/hipointensa em T1, com 5 cm de diâmetro, além de volumoso cisto adjacente e edema cerebral perilesional. Após infusão de contraste houve realce homogêneo da lesão à exceção do cisto perilesional (Fig 2). Realizou-se craniotomia frontal direita que revelou uma lesão amarelada, firme, aderida à foíce cerebral, que foi ressecada totalmente. O exame histológico demonstrou neoplasia composta por células poligonais arranjadas em lençóis, com núcleos ovalados, nucléolos pouco evidentes, citoplasma mal-definido e mediano, cujo diagnóstico foi de meningioma meningotelial. A paciente teve evolução pós-operatória satisfatória, recebendo alta hospitalar no 6º dia pós-operatório. Atualmente, 20 meses após a cirurgia, encontra-se sem evidência clínico-radiológica de recidiva da lesão.

## DISCUSSÃO

*Incidência e Epidemiologia* - Os meningiomas correspondem de 1% a 4% das neoplasias intracranianas primárias nas duas primeiras décadas de vida<sup>4,5,7-10</sup>. Dentre 318 meningiomas estudados por Sheikh e cols.<sup>11</sup>, nove (2,8%) casos acometeram pacientes pediátricos. Torres e cols.<sup>12</sup> relatam 6 casos pediátricos (2%) dentre 304 meningiomas revisados. A diferença na incidência desta neoplasia nos relatos da literatura pode ser explicada pelo avanço nos recursos diagnósticos e pela diferença da faixa etária considerada na definição da população em análise. Mesmo na população pediátrica parece haver um aumento da incidência de meningiomas de acordo

com a idade. Em uma série de 29 casos revisados por Erdinçler e cols.<sup>3</sup> houve um aumento progressivo da incidência de acordo com a idade. Estes autores relatam apenas dois casos em pacientes menores de 1 ano de vida e 18 casos na faixa etária dos 11 aos 15 anos. De modo diferente do que ocorre nos meningiomas em adultos, os que acometem crianças não apresentam predileção por gênero<sup>10,13-17</sup>. Entretanto, alguns estudos observaram predominância de casos no sexo masculino.<sup>3, 5, 6</sup> Drake e cols.<sup>9</sup> relataram uma razão masculino:feminino de 10:3. Germano e cols.<sup>15</sup> em apresentação de sua casuística e revisão da literatura encontraram 278 casos de meningiomas abaixo de 21 anos, com razão de 1.2:1 em favor do sexo masculino. Esta diferença entre os sexos nos grupos pediátrico e adulto pode refletir a influência hormonal no desenvolvimento de meningiomas em mulheres adultas.

*Quadro Clínico* - Estes pacientes apresentam história clínica relacionada à presença de lesão focal que acomete o sistema nervoso central (SNC) e ao efeito de massa intracraniano.<sup>18, 19</sup> Em crianças onde existam suturas não fundidas, este fato pode manifestar-se com aumento do perímetro cefálico, como observado no caso 1. Germano e cols.<sup>15</sup> relataram déficit neurológico focal, crises convulsivas, sintomas e sinais de hipertensão intracraniana como apresentação clínica mais comum desta entidade. Os pacientes relatados neste estudo apresentaram-se com crise parcial simples motora e cefaléia. Quanto à presença de fatores predisponentes a meningiomas, tais como irradiação prévia e neurofibromatose (NF), Germano e cols.<sup>15</sup> relatam tê-los encontrado em 5 dos 23 pacientes estudados, sendo 3 deles portadores de NF e 2 com história de irradiação prévia do SNC. Deen e cols.<sup>8</sup> encontraram 12 casos de NF dentre os 51 meningiomas estudados. Erdinçler e cols.<sup>3</sup> relatam 12 portadores de NF entre 29 pacientes estudados. Nossos pacientes não apresentavam tais fatores.

*Localização tumoral* - Segundo Germano e cols.<sup>15</sup>, os meningiomas pediátricos são mais comuns na região supratentorial (67%), seguidos pelos infratentoriais (14,4%), intraventriculares (9,4%) e em região de órbita (5,4%). Em adulto a maioria dos meningiomas é supratentorial enquanto que 5% são intraventriculares e 10% infratentoriais.<sup>20</sup> Nossos dois pacientes apresentavam localização supratentorial. Existe ainda na população pediátrica maior ocorrência de tumores sem relação com a dura-máter, como os intraventriculares, intra-ósseos e até mesmo intrínsecos no tronco cerebral.<sup>6, 21</sup>

**Características radiológicas** - Exames radiográficos simples de crânio podem revelar abaulamentos da caixa craniana, bem como calcificações intratumorais<sup>11,18,22</sup>, fato observado no caso 2. A tomografia computadorizada permite boa visualização do tumor; contudo, apresenta limitação nos tumores de fossa posterior<sup>23-27</sup>. A ressonância magnética (RM) demonstra lesão hipo ou isoíntensa em T1 e iso ou hiperíntensa em T2, o que foi observado em nosso caso 2. Comparados aos meningiomas em adultos, os casos pediátricos apresentam características próprias tais como: cistos intra ou peritumorais, presença de focos hemorrágicos, maior agressividade e localização atípica.<sup>22</sup>

**Considerações histológicas** - Os meningiomas possuem padrão histológico variável, de acordo com o subtipo observado. Entretanto, todos compõem-se predominantemente por células poligonais, com limites pouco nítidos, arranjadas em lençóis ou trabéculas. O núcleo apresenta-se ovalado, regular, com cromatina delicada e nucléolo pouco evidente. O citoplasma é mediano e mal definido. Além disso, as células podem formar redemoinhos perivasculares e sofrer numetização dando origem aos corpos psamomatosos. Estes achados histológicos foram observados em nossos dois casos. Embora a maioria dos casos não costuma apresentar dificuldades para o diagnóstico histológico, a lesão por vezes tem capacidade de mimetizar quadros semelhantes a astrocitomas, oligodendrogliomas, schwannomas entre outros, podendo resultar em erros diagnósticos<sup>16,28</sup>. Davidson e cols.<sup>7</sup> relatam um caso de meningioma esclerosante, cujo laudo histopatológico equivocado de astrocitoma levou a irradiação do SNC do paciente. Para a definição histológica da lesão, muitas vezes faz-se necessário o uso de técnicas de imunohistoquímica, sendo características desta neoplasia a positividade para vimentina associada a GFAP negativa, o que foi observado em nossos casos<sup>29,30</sup>.

**Tratamento** - O tratamento de escolha é cirúrgico visando a ressecção total da lesão. A taxa de mortalidade per-operatória em estudos recentes é nula<sup>7,15,31</sup>. Nos casos de ressecção parcial, a indicação de tratamento adjuvante com radioterapia depende do padrão histológico, sendo recomendada nos casos de meningioma maligno<sup>32</sup>. King e cols.<sup>33</sup> observaram sobrevida 8 vezes maior em pacientes com meningioma maligno submetidos a radioterapia pós-operatória do que naqueles tratados apenas com cirurgia.

**Prognóstico** - A sobrevida média em 5 anos para pacientes pediátricos portadores de meningioma é

de 76%<sup>9</sup>. Os 23 pacientes pediátricos com meningioma estudados por Germano e cols.<sup>15</sup> estavam vivos, sem evidência de recorrência tumoral 13 anos após. Entretanto, Sheikh e cols.<sup>11</sup> consideram os meningiomas em crianças como lesões propensas a crescimento rápido, transformação maligna e taxas de recorrência elevadas. Os fatores que determinam a taxa de sobrevida nesta população são ainda discutidos. O subtipo histológico parece estar associado ao tempo de sobrevida. Drake e Hoffmann<sup>6</sup> observaram aumento da sobrevida em 5 anos de 76% para 84% quando os sarcomas meníngeos foram excluídos de sua casuística. De acordo com Crouse e Berg<sup>34</sup>, crianças com meningioma tendem a ter menor sobrevida devido à transformação sarcomatosa do tumor. A recorrência do tumor também associa-se a menor sobrevida. Drake e Hoffman<sup>6</sup> relataram queda da sobrevida de 94% para 64% quando houve recorrência tumoral. A taxa de recidiva dos meningiomas nas duas primeiras décadas de vida é de difícil avaliação, pela falta de acompanhamento na maioria das séries<sup>15,35</sup>.

Os meningiomas pediátricos, apesar de incomuns, devem fazer parte do diagnóstico diferencial de lesões intracranianas expansivas nesta faixa etária. Sendo assim, as características radiológicas peculiares desta entidade devem ser compreendidas e aplicadas na investigação diagnóstica de tumores cerebrais em crianças.

## REFERÊNCIAS

1. Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas: their classification, regional behavior, life history, and surgical end results. Springfield, Ill: Charles C Thomas, 1938.
2. Zimmerman HM. Brain tumors: their incidence and classification in man and their experimental production. Ann NY Acad Sci 1969;159:337-359.
3. Erdinçler P, Lena G, Sarioglu AC, Kunday C, Choux M. Intracranial meningiomas in children: review of 29 cases. Surg Neurol 1998;49:136-140.
4. Taptas JN. Intracranial meningioma in a four-month-old infant simulating subdural hematoma. J Neurosurg 1961;18:120-121.
5. Sano K, Wakai S, Ochiai C, Takakura K. Characteristics of intracranial meningiomas in childhood. Childs Brain 1981;8:98-106.
6. Drake JM, Hoffman HJ. Meningeomas in children. In Al-Mefty O (ed). Meningeomas. New York: Raven Press, 1991:145-152.
7. Davidson GS, Hope JK. Meningeal tumors in childhood. Cancer 1989;63:1205-1210.
8. Deen HG JR, Scheithauer BW, Ebersold MJ. Clinical and pathological study of meningiomas of the first two decades of life. J Neurosurg 1982;56:317-322.
9. Drake JM, Hendrick EB, Becker LE, Chuang SH, Hoffman HJ, Humphreys RP. Intracranial meningiomas in children. Pediatr Neurosci 1985;12:134-139.
10. Herz DA, Shapiro K, Shulman K. Intracranial meningiomas in infancy, childhood and adolescence. Review of the literature and addition of 9 case reports. Childs Brain 1980;7:43-56.
11. Sheikh BY, Siqueira E, Dayel F. Meningeoma in children: a report of nine cases and review of the literature. Surg Neurol 1996;45:328-335.
12. Torres LF, Madalozzo LE, Werner B, de Noronha L, Jacob GV, Medeiros BC, Vialle EN. Meningiomas. Estudo epidemiológico e anátomo-patológico de 304 casos. Arq Neuropsiquiatr 1996;54:549-556.

13. Katayama Y, Tsubokawa T, Yoshida K. Cystic meningeomas in infancy. *Surg Neurol* 1986;25:43-48.
14. Cushing H: *Intracranial Tumours: Notes Upon a Series of Two Thousand Verified Cases with Surgical Mortality Percentages Pertaining Thereto*. Springfield, Ill: Charles C Thomas, 1932.
15. Germano IM, Edwards MSB, Davis RL, Schiffer D. Intracranial meningiomas of the first two decades of life. *J Neurosurg* 1994;80:447-453.
16. Kepes JJ: *Meningiomas. Biology, Pathology, and Differential Diagnosis*. New York: Masson, 1982.
17. Russel DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumours of the Nervous System*. 4.Ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1977:66-100.
18. Merten DF, Gooding CA, Newton TH, Malamud N. Meningeomas of childhood and adolescence. *J Pediatr* 1974;84:696-700.
19. Ramamurthi B, Ravi R, Ramachandran V. Convulsions in meningiomas: incidence and significance. *Surg Neurol* 1980;14:415-416.
20. Rohringer M, Sutherland GR, Louw DF, Sima AAF. Incidence and clinicopathological features of meningiomas. *J Neurosurg* 1989;71:665-672.
21. Teo JG, Goh KY, Rosemblum MK, Muszynski CA, Epstein FJ. Intraparenchymal clear cell meningioma of the brainstem in a 2-year-old child. Case report and literature review. *Pediatr Neurosurg* 1998;28:27-30.
22. Yoon HK, Kim SS, Kim IO, Na DG, Byun HS, Shin HJ, Han BK. MRI of primary meningeal tumors in children *Neuroradiology* 1999;41:512-516.
23. Finizio FS. CT and MRI aspects of supratentorial hemispheric tumors of childhood and adolescence. *Childs Nerv Syst* 1995;11:559-567.
24. Lirng JF, Enterline DS, Tiem RD, Fuchs H, Friedman HS, Ellington KS, McLendon RP. MRI papillary meningiomas in children. *Pediatr Radiol* 1995;25:9-13.
25. Maxwell RE, Chou SN. Preoperative evaluation and management of meningiomas. In Schimidek MM, Sweet WH (eds). *Operative Neurosurgical Techniques*. 2.Ed. Philadelphia: WB Saunders, 1988:547.
26. McDermot MW, Wilson CB. Meningeomas. In Youmans JR (ed). *Neurological surgery*. 4.Ed. Philadelphia: WB Saunders, 1996:2794-2795.
27. Reigel DM, Quigley MR, Lin L. Pediatric skull tumors. In Epstein F, McLaurin R, Venes J, Schut L (eds): *Pediatric Neurosurgery*. 2.Ed. Philadelphia: WB Saunders, 1989: 426.
28. Kepes JJ. The histopathology of meningiomas. A reflection origins and expected behavior? *J Neuropathol Exp Neurol* 1986;45:95-107.
29. Kepes JJ, Kernohan JW. Meningeomas: problems of histological differential diagnosis. *Cancer* 1959;12:364-370.
30. Schiffer D, Giordana MT, Mauro A, Migheli A. Immunohistochemical demonstration of vimentin in human cerebral tumors. *Acta Neuropathol* 1986;70:209-219.
31. Ferrante L, Acqui M, Artico M, Mastronardi L, Rocchi G, Fortuna A. Cerebral meningiomas in children. *Childs Nerv Syst* 1989;5:83-86.
32. Chan RC, Thompson CB. Intracranial meningiomas in childhood. *Surg Neurol* 1984;21:319-322.
33. King DL, Chan CH, Pool JL. Radiotherapy in the management of meningiomas. *Acta Radiol Ther Phys Biol* 1966;5:26-33.
34. Crouse SK, Berg BO. Intracranial meningioma in childhood and adolescence. *Neurology* 1972;22:135-141.
35. Barbaro NM, Gutin PH, Wilson CB, Sheline GE, Boldrey EB, Wara WM. Radiation therapy in the treatment of partially resected meningiomas. *Neurosurgery* 1987;20:525-528.