

TUMORES ÓSSEOS RAROS DA CALOTA CRANIANA: SARCOMA DE EWING E TUMOR DE TRITON*

Ana Cláudia Ferreira Rosa¹, Márcio Martins Machado², Cláudio Sobral de Carvalho³, Marco Antônio Junqueira Figueiredo⁴, César José Albertotti⁴, Giovanni Guido Cerri⁵

Resumo O sarcoma de Ewing e o tumor de Triton representam dois tumores ósseos raros da calota craniana, os quais possuem clínica e aspecto imagenológico inespecíficos. Entretanto, os métodos de imagem são importantes para a detecção das lesões durante a investigação diagnóstica, para a avaliação da extensão das lesões ósseas, do possível acometimento de partes moles e do parênquima encefálico, e avaliação de recorrência local e/ou metástases a distância. A confirmação diagnóstica é determinada pela histologia e auxiliada pela imuno-histoquímica. Os autores relatam dois casos desses tumores e seus achados pelos métodos de imagem.

Unitermos: Sarcoma de Ewing. Tumor de Triton. Tumores ósseos. Calota craniana. Tomografia computadorizada.

Abstract *Uncommon bone tumors of the skull: Ewing's sarcoma and Triton's tumor.*

Ewing's sarcoma and Triton's tumor are two uncommon bone tumors of the skull that have nonspecific clinical and imaging features. However, imaging methods are important in the detection of the lesions during the diagnostic investigation in order to evaluate the extent of the bone lesions, involvement of soft tissues and brain, and to determine the presence of local recurrence and metastases. The confirmatory diagnosis relies on histological studies and immunohistochemistry. The authors report two cases of patients with these tumors and present the radiological findings.

Key words: Ewing's sarcoma. Triton's tumor. Bone tumors. Skull. Computed tomography.

INTRODUÇÃO

Existe, na literatura, a descrição de dois tumores ósseos raros da calota craniana, representados pelo tumor de Triton e pelo tumor de Ewing. São relatados, conjuntamente, neste estudo, pelo fato de serem neoplasias raras da calota craniana, ambas com aspecto clínico e imagenológico inespecíficos, porém apresentando-se como lesões de difícil diagnóstico etiológico, de-

vendo ser lembradas no diagnóstico diferencial das lesões ósseas da calota craniana. Os exames de imagem são úteis nos dois casos, uma vez que permitem a detecção das lesões e a avaliação da sua extensão e da resposta ao tratamento.

O tumor de Triton maligno é raro, tendo sido descrito primeiramente em 1932, por Masson e Martin, consistindo, por convenção, em schwannomas malignos com diferenciação rabdomioblástica⁽¹⁾. Existem 36 casos descritos na literatura, sendo que, destes, 70% ocorreram em pacientes com doença de von Recklinghausen⁽¹⁾.

O sarcoma de Ewing primário do crânio é raro, com 16 casos descritos na literatura⁽²⁻⁴⁾. A maior incidência é nas duas primeiras décadas de vida, com 75% dos casos ocorrendo entre os dez e os 25 anos, acometendo particularmente a calota craniana, na convexidade, principalmente os ossos frontal e parietal. Esses tumores raramente se originam em partes moles^(2,3,5).

RELATO DOS CASOS

Caso 1

Paciente do sexo masculino, 37 anos de idade, apresentando abaulamento da calo-

ta craniana à esquerda. Ao exame de tomografia computadorizada, durante a fase sem contraste, observou-se lesão expansiva osteolítica envolvendo ossos da calota craniana, à esquerda. Após a injeção do meio de contraste a lesão mostrou captação deste, contornos bem definidos e localização nitidamente extradural (Figura 1). Na ressonância magnética, as seqüências ponderadas em T1 e T2 revelaram massa expansiva com hipossinal em T1, plano sagital (Figura 2), e hipersinal em T2, plano axial (Figura 3), com realce importante pelo meio de contraste paramagnético (gadolinio) na seqüência ponderada em T1, plano coronal, evidenciando-se, em todos os planos, o envolvimento da calota óssea, determinando ligeira compressão cerebral (localização extradural) (Figura 4).

O diagnóstico, determinado pela histopatologia foi de schwannoma maligno de calota craniana, com diferenciação rabdomioblástica (tumor de Triton).

Caso 2

Paciente do sexo feminino, 15 anos de idade, cursando com diplopia há um mês, sem outras queixas.

* Trabalho realizado no Centro de Diagnóstico do Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP.

1. Médica Assistente do Departamento de Radiologia do Hospital Sírio Libanês, Pós-graduada do Departamento de Radiologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), Membro Titular do Colégio Brasileiro de Radiologia (CBR).

2. Pós-graduando do Departamento de Radiologia da FMUSP, Membro Titular do CBR.

3. Médico Residente de Radiologia do Hospital Sírio Libanês.

4. Chefes dos Serviços de Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética do Hospital Sírio Libanês.

5. Chefe do Centro de Diagnóstico do Hospital Sírio Libanês, Professor Titular do Departamento de Radiologia da FMUSP, Diretor do Instituto de Radiologia (InRad) e da Divisão de Diagnóstico por Imagem do Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da FMUSP.

Endereço para correspondência: Prof. Dr. Giovanni Guido Cerri, Instituto de Radiologia, HC-FMUSP, Avenida Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 255, 3º andar, São Paulo, SP, 05403-001. E-mail: giovanni.cerri@honetusp.br

Recebido para publicação em 18/5/2001. Aceito, após revisão, em 10/10/2001.

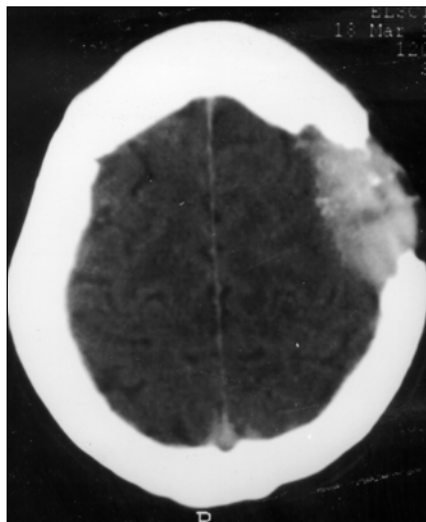


Figura 1. Caso 1. Tomografia computadorizada do crânio: crescimento osteolítico envolvendo os ossos da calota craniana à esquerda, que apresenta captação do meio de contraste, com contornos bem definidos, de localização nitidamente extradural.

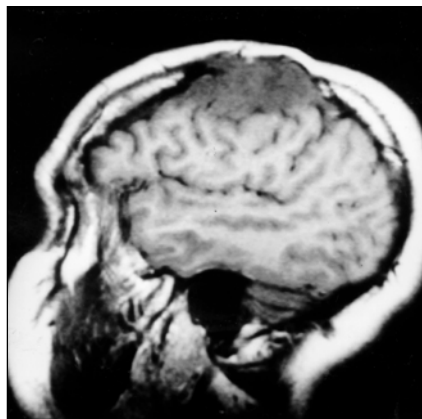


Figura 2. Caso 1. Ressonância magnética do crânio, seqüência ponderada em T1, plano sagital: massa expansiva, com hipossinal, envolvendo a calota óssea, com ligeira compressão cerebral (extradural).

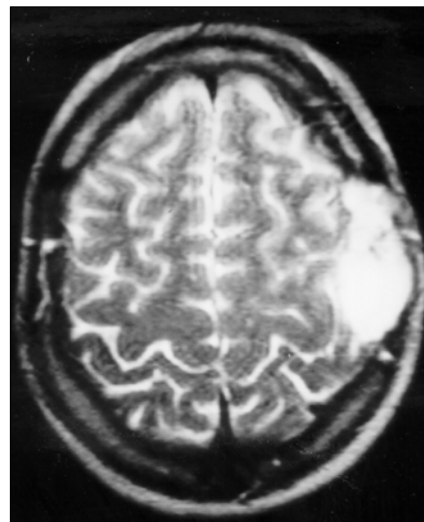


Figura 3. Caso 1. Ressonância magnética do crânio, seqüência ponderada em T2, plano axial: a lesão apresenta alto sinal, envolvendo a calota óssea, de localização extradural.

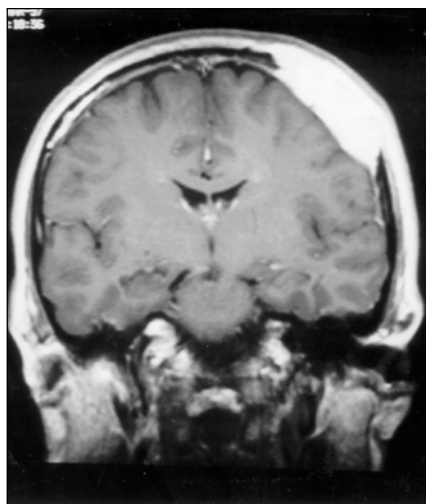


Figura 4. Caso 1. Ressonância magnética do crânio, seqüência ponderada em T1, plano coronal, após a administração endovenosa do meio de contraste paramagnético (gadolínio): a lesão apresenta-se com as mesmas características, com realce intenso e heterogêneo pelo meio de contraste.

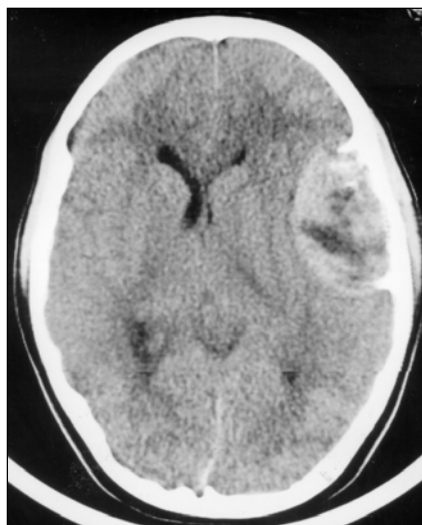


Figura 5. Caso 2. Tomografia computadorizada do crânio: crescimento expansivo da tábua óssea interna parietal, sem invasão cerebral. A lesão tem contornos bem definidos, conteúdo heterogêneo, com discreta compressão e deslocamento ventricular para o lado oposto.

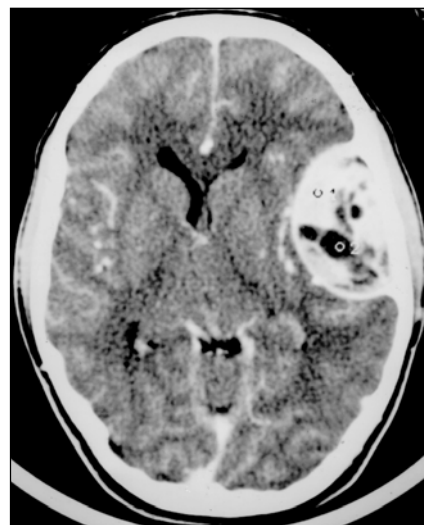


Figura 6. Caso 2. Tomografia computadorizada após a injeção endovenosa do meio de contraste iodado: a lesão mostra realce intenso e heterogêneo pelo meio de contraste.

O exame de tomografia computadorizada revelou crescimento expansivo da tábua óssea interna parietal, sem invasão cerebral. A massa apresentava contornos bem definidos, conteúdo heterogêneo, intensa impregnação pelo meio de contraste, promovendo discreta compressão e deslocamento ventricular para o lado oposto (Figuras 5 e 6).

O diagnóstico histopatológico evidenciou infiltração óssea, com pequena destruição trabecular, compatível com sarcoma de Ewing/PNET.

DISCUSSÃO

O tumor de Triton maligno representa neoplasia pouco comum, sendo que Mas-

son e Martin^(1,6-9) sugeriram que elementos tumorais neurais induziriam uma diferenciação de células musculares esqueléticas, como no exemplo das salamandras Triton, em que fibras nervosas normais induziram a regeneração de músculo esquelético^(1,6,9). Como resultado, esses tumores receberam sua designação de acordo com o nome desses anfíbios. A explicação para

este fenômeno decorre da origem comum dos elementos neurais e dos tecidos moles, a partir das células da crista neural embrionária^(6,9). A maior incidência é no sexo masculino, em pacientes jovens (aproximadamente 35 anos de idade), com maior acometimento na cabeça e pescoço, sendo geralmente lesões grandes (77% maiores que 7 cm)⁽¹⁾. Os sintomas neurológicos decorrem do progressivo aumento da lesão tumoral. São vistos um ou mais estigmas da doença de von Recklinghausen, principalmente as manchas café-com-leite^(1,9).

Histologicamente, observam-se células de Schwann e rabiomioblastos fusiformes, com citoplasma eosinofílico abundante, núcleos em forma de vírgula, com pequenos vacúolos e mitoses proeminentes, dispersos por um estroma colagenoso^(1,7-9). A imuno-histoquímica para mioglobina intracelular deve ser positiva, pois esta é um excelente marcador de diferenciação de células musculares estriadas⁽⁷⁾, bem como o achado de proteína S-100, que é específica para as células de Schwann⁽⁷⁾.

Os exames de imagem são importantes para a detecção das lesões, as quais não possuem características específicas^(8,9). No caso relatado no presente estudo, observou-se lesão expansiva e osteolítica (inespecífica) da calota craniana, de localização extradural, comprimindo o parênquima encefálico.

O tratamento recomendado consiste na excisão completa do tumor, que, quando não ocorre, leva a alta taxa de recorrência local e de metástases. Não há resposta à quimioterapia e/ou radioterapia. A taxa de sobrevida em cinco anos é de 12%⁽¹⁾.

O sarcoma de Ewing se desenvolve primariamente das células reticulares imatu-

ras do mesênquima primitivo da cavidade medular. A localização primária, usual desses tumores, é nos ossos longos^(2,3,5). A maioria dos pacientes apresenta dor e edema no local da lesão, encontrando-se, na área acometida, calor e massa palpável^(2,3).

O acometimento do crânio por esses tumores é raro. Quando a calota craniana se encontra comprometida, usualmente envolvem os ossos frontal e parietal, aparecendo como massa epidural, comprimindo o cérebro, invadindo raramente a dura e o parênquima adjacente. O padrão é de destruição óssea permeativa⁽³⁾.

Histologicamente, são tumores de pequenas células, uniformes, com núcleos arredondados, repletos de cromatina. O citoplasma é esparso, com margens mal definidas. Há freqüente positividade celular para o ácido paraaminossalicílico⁽³⁾.

A tomografia computadorizada mostra lesão hipercaptante, extra-axial, com destruição óssea extensa⁽³⁾. No presente caso, de conformidade com a literatura, também observamos lesão extra-axial, que se impregnava intensamente pelo meio de contraste e de caráter osteolítico. Associadamente observava-se efeito de massa, com compressão do parênquima encefálico adjacente.

O tratamento consiste em cirurgia, quimioterapia e radioterapia, com bom prognóstico e baixa freqüência de metastatização^(2,10). A erradicação é mais difícil naqueles de localização na base do crânio⁽³⁾.

CONCLUSÃO

As duas enfermidades descritas são raras, de clínica e aspecto imagenológico inespecíficos, devendo ser consideradas

no diagnóstico diferencial dos tumores ósseos da calota craniana. Os métodos de imagem são importantes para a detecção das lesões durante a investigação diagnóstica, na avaliação da extensão das lesões ósseas, do possível acometimento de partes moles e do parênquima encefálico, e na avaliação de recorrência local e/ou metástases a distância. A confirmação diagnóstica é determinada pela histologia e auxiliada pela imuno-histoquímica.

REFERÊNCIAS

1. Brooks JSJ, Freeman M, Enterline HT. Malignant "Triton" tumors. Natural history and immunohistochemistry of nine new cases with literature review. *Cancer* 1985;55:2543-9.
2. Kuzeyli K, Akturk F, Reis A, *et al.* Primary Ewing's sarcoma of the temporal bone with intracranial, extracranial and intraorbital extension. Case report. *Neurosurg Rev* 1997;20:132-4.
3. Freeman MP, Currie CM, Gray GF Jr, Kaye JJ. Ewing's sarcoma of the skull with an unusual pattern of reactive sclerosis: MR characteristics. *J Comput Assist Tomogr* 1988;12:143-6.
4. Krishnan VV, Saraswathy A, Misra BK, Rout D. Primary Ewing's sarcoma of the base of the skull: a case report. *Indian J Pathol Microbiol* 1993;36:477-9.
5. Hadfield MG, Luo VY, Williams RL, Ward JD, Russo CP. Ewing's sarcoma of the skull in an infant. A case report and review. *Pediatr Neurosurg* 1996;25:100-4.
6. Ducatman BS, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation. *Cancer* 1984;54:1049-57.
7. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Malignant "Triton" tumors: a clinicopathologic and immunohistochemical study of nine cases. *Hum Pathol* 1984;15:768-78.
8. Devita VT Jr, Herlman S, Rosenberg SA. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *In: Cancer principles and practice of oncology*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:1751-9.
9. Woodruff JM, Chernik NL, Smith MC, Millett WB, Foote FW Jr. Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant "Triton" tumors). *Cancer* 1973;32:426-39.
10. Roosen N, Lins E. Primary Ewing's sarcoma of the calvarial skull. *Neurochirurgia (Stuttg)* 1991;34:184-7.