

Melanoma meníngeo primário na coluna torácica: etiologia rara de lesão expansiva intrarraquidiana

Primary meningeal melanoma in the thoracic spine: rare etiology of intrarachidial expansive lesion

DOI:10.34119/bjhrv6n4-125

Recebimento dos originais: 20/06/2023

Aceitação para publicação: 19/07/2023

Rafael Pimenta Camilo

Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM)
Endereço: Av. Getúlio Guaritá, 130, Nossa Sra. da Abadia, Uberaba - MG, CEP: 38025-440
E-mail: camiloradiologia@gmail.com

Eduardo Porto Cunha

Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE)
Endereço: Avenida Albert Einstein, 627-701, Morumbi, São Paulo – SP, CEP: 25652-900
E-mail: duuftm@gmail.com

Hugo Alaor Silva Barros

Pós-Graduado Lato Sensu em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM)
Endereço: Av. Getúlio Guaritá, 130, Nossa Sra. da Abadia, Uberaba - MG, CEP: 38025-440
E-mail: radiologiahugobarros@gmail.com

Luiz Gonzaga da Silveira Filho

Mestre em Ciências da Saúde

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM)
Endereço: Av. Getúlio Guaritá, 130, Nossa Sra. da Abadia, Uberaba - MG, CEP: 38025-440
E-mail: luizfilho@gonzagasilveira.com.br

RESUMO

Lesões tumorais melanocíticas primárias do sistema nervoso central (SNC) são raras e formam um contínuo de apresentação morfológica composto pelo melanocitoma e o melanoma meníngeo, este uma das principais entidades de tal espectro. Ocorrem normalmente na fossa posterior e coluna cervical alta, locais ricos em melanócitos, mas podem incidir sobre qualquer porção do SNC; por isso, a sintomatologia é variada. A investigação por imagem é desafiadora na ausência de achados neurocutâneos sugestivos, uma vez que o aspecto radiológico é inespecífico. Os melanomas meníngeos são bastante agressivos e podem disseminar-se para outros órgãos, e o tratamento de escolha é a excisão cirúrgica completa associada a radioquimioterapia adjuvante.

Palavras-chave: melanoma, neoplasias meníngeas, sistema nervoso central.

ABSTRACT

Primary melanocytic tumor lesions of the central nervous system (CNS) are rare and form a continuum of morphological presentation composed of melanocytoma and meningeal melanoma, the latter being one of the main entities of such a spectrum. They usually occur in the posterior fossa and upper cervical spine, sites rich in melanocytes, but can affect any portion of the CNS; therefore, the symptomatology is varied. Imaging investigation is challenging in the absence of suggestive neurocutaneous findings, as the radiological appearance is non-specific. Meningeal melanomas are quite aggressive and can spread to other organs, and the treatment of choice is complete surgical excision associated with adjuvant radiochemotherapy.

Keywords: melanoma, meningeal neoplasms, central nervous system.

1 INTRODUÇÃO

Lesões tumorais melanocíticas primárias do sistema nervoso central (SNC) são raras e podem ter diversas formas de apresentação, sendo o melanoma meníngeo uma das principais. É mais comum na fossa posterior e coluna cervical alta devido à grande concentração de melanócitos leptomeníngeos nas faces anterior e lateral da medula espinhal e do bulbo, embora possa ocorrer em qualquer nível. Por isso, a sintomatologia é variada, geralmente relacionada a compressão medular, e requiere, nestes casos, intervenção cirúrgica urgente.

2 RELATO DO CASO

Paciente masculino, 22 anos, queixando-se de parestesia e hipoestesia em membro inferior esquerdo por um mês, sem déficits motores, neurológicos ou sinais meníngeos ao exame físico. Antecedentes patológicos pessoais e familiares inexpressivos. Para elucidação diagnóstica, foi submetido a ressonância magnética (RM) de colunas, a qual revelou nódulo sólido circunscrito intracanal e extramedular ao nível de T11, de 4,2 x 2,7 x 1,4 cm, centrado na origem das raízes esquerdas deste nível e com extensão para o trajeto foraminal destas e de T12 (imagens 1 a 3). A lesão provocava deslocamento contralateral da medula espinhal sem, contudo, infiltra-la, e remodelamento ósseo do corpo de T11. Foi aventada a hipótese de neoplasia benigna neurogênica, e o paciente foi encaminhado para laminotomia.

O exame anatomopatológico da lesão evidenciou neoplasia de células fusiformes intensamente pigmentada com hiper celularidade e pleomorfismo nuclear com necrose isquêmica focal, enquanto que o estudo imunohistoquímico demonstrou positividade para marcadores melanocíticos e deposição de colágeno perilobular focal com colágeno IV, com positividade em ninhos à reticulina (imagem 4), sugerindo tumor melanocítico primário do SNC.

Figura 1: Imagens de RM ponderadas em T1 (A) e T1 com saturação de gordura após a administração de meio de contraste (B) em corte sagital. Há nódulo sólido intrarraquidiano, extramedular, nos níveis T11 e T12, com hipersinal intrínseco em T1 e realce intenso e homogêneo pós-contraste.



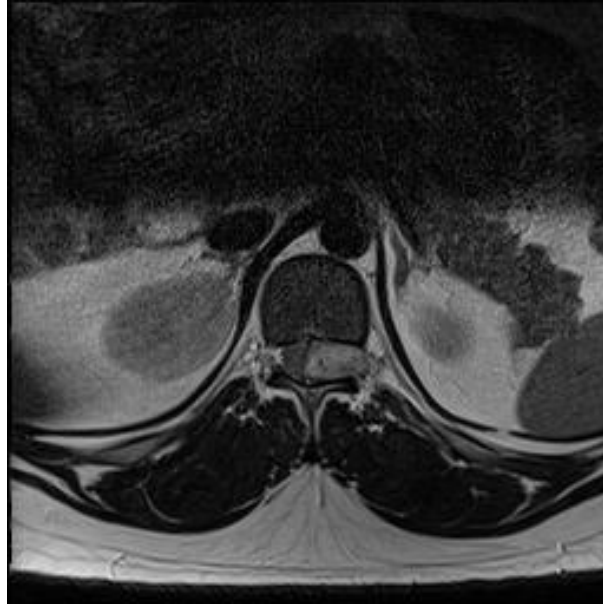
Fonte: Elaborada pelos autores.

Figura 2: O nódulo sólido apresenta sinal intermediário em T2 (A) e discreto hipersinal em STIR (B). Não há sinais de invasão medular.



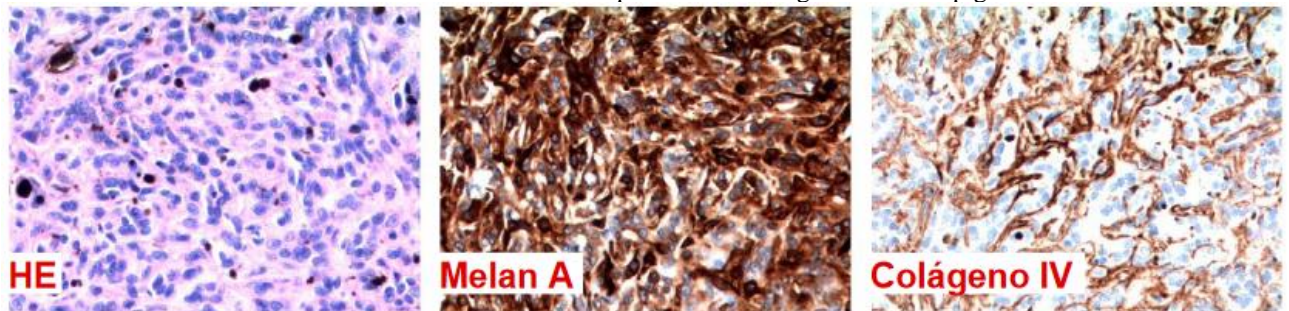
Fonte: Elaborada pelos autores.

Figura 3: Imagem de RM ponderada em T2 em corte axial. A lesão ocupa 50% do canal vertebral, determinando deslocamento da medula espinhal para a direita e remodelamento ósseo com afilamento focal crônico da parede posterior do corpo de T11 e discreto alargamento do neuroforame.



Fonte: Elaborada pelos autores.

Figura 4: Lesão caracterizada por proliferação de células fusiformes e epitelioides, cromatina vesicular e citoplasma anfófilo e adensamento pigmentado e núcleos evidentes, organizadas em fascículos ou agregados com aumento de celularidade em meio a frequentes melanófagos e derrame pigmentar.



Fonte: Elaborada pelos autores.

3 DISCUSSÃO

Devido à infreqüência de tais neoplasias, a literatura disponível acerca das lesões melanocíticas do SNC é escassa, mas há dados disponíveis que permitem estimar sua epidemiologia: podem apresentar-se como proliferações celulares difusas de característica infiltrativa, denominadas melanocitoma, ou como uma massa única e organizada de crescimento lento, o melanoma (MM) propriamente dito, sendo este a manifestação radiológica mais comum.

Os MM primários do SNC são atípicos, ocorrendo na ausência de neoplasia semelhante fora do neuroeixo. Constituem aproximadamente 1% de todos os casos de MM, e 0,05% dos tumores malignos primários do SNC. Predominam no sexo masculino, nas populações do

Japão, Estados Unidos e Europa, sem predileção por idade, embora haja trabalhos que afirmem acometer preferencialmente quarta e quinta décadas de vida. O MM primário de leptomeninges, por sua vez, é ainda mais raro, acometendo uma a cada 20 milhões de pessoas.

O diagnóstico por imagem do MM primário do SNC é desafiador na ausência de melanose neurocutânea e de células melanocíticas no líquido cefalorraquidiano, uma vez que o aspecto radiológico é inespecífico: na tomografia computadorizada (TC), manifesta-se como lesão circunscrita extramedular espontaneamente densa nas imagens não contrastadas devido ao seu componente intrínseco de melanina e a hemorragias intratumorais. Após a administração de contraste, realça-se intensa e heterogeneamente.

Na RM, devido às propriedades paramagnéticas da melanina, o MM meníngeo melanocítico é massa iso ou hiperintensa nas sequências ponderadas em T1 e hipointensa nas sequências ponderadas em T2. Tem hipersinal em FLAIR e realce homogêneo após a administração do meio de contraste. O melanoma amelanocítico, de maneira oposta, tem isossinal em T1. Pode haver efeito de massa, edema e hemorragias, que corroboram o diagnóstico de MM em favor de lesões meníngeas benignas.

Histologicamente, as neoplasias meníngeas, de maneira geral, são caracterizadas pelo entrelaçamento de células fusiformes, de morfologia poligonal e focos de diferenciação epitelióide, com eminente deposição de melanina. O MM pode ser diferenciado do melanocitoma através de estudo imunohistoquímico, embora seja desafiador à medida que ambas as lesões apresentam marcadores positivos para proteína S100 e HMB-45. O MM, entretanto, apresenta tipicamente antígenos epiteliais de membrana.

O MM meníngeo primário é bastante agressivo, e pode disseminar-se para outros órgãos, sendo as adrenais importante sítio de implantação secundária. O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica completa associada a radioquimioterapia adjuvante. A droga de escolha é a dacarbazina, utilizada também em MM metastáticos e doença de Hodgkin.

4 CONCLUSÃO

A suspeição do MM meníngeo primário na ausência de alterações cutâneas é difícil devido à raridade do tumor, e a chave para o diagnóstico é conciliar a suspeição clínica, achados radiológicos e histopatológicos.

O prognóstico é reservado mesmo com a excisão total da lesão aliada a tratamento adjuvante. Novas terapias-alvo e imunoterapias estão sendo testadas para ampliar a sobrevida do paciente.

REFERÊNCIAS

Ginat DT, Meyers SP. Intracranial lesions with high signal intensity on T1-weighted MR images: differential diagnosis. *Radiographics*. 2012;32(2):499-516. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.322105761>

Garbacz T, Osuchowski M, Bartosik-Psujek H. Primary diffuse meningeal melanomatosis – a rare form of meningeal melanoma: case report. Garbacz et al. *BMC Neurology* (2019) 19:271 <https://doi.org/10.1186/s12883-019-1460-x>.

Lang-Orsini M, Wu J, Heilman CB, Kravtsova A, Weinstein G, Madan N et al. Primary meningeal melanoma masquerading as neurofibromatosis type 2: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons* 2(20): CASE21444, 2021 DOI: 10.3171/CASE21444

Xie ZY, Hsieh KLC, Tsang YM, Cheung WK, Hsieh CH. Primary leptomenigeal melanoma. *J Clin Neurosci*. 2014;21(6):1051-2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2013.08.018>

Louis D, Ohgaki H, Wiestler O et al. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol*. 2007;114(2):97-109. doi:10.1007/s00401-007-0243-4

<https://www.anaisdedermatologia.org.br/pt-melanoma-primario-leptomeninge-em-paciente-articulo-S2666275220301417>