

Hemangiopericitoma intracraniano: relato de caso

Hemangiopericytoma intracranial: case report

Fernanda Florenzano Neves^{1*}, Thaís Moreira Lara¹, Ayla Jaqueline Pereira Carvalho¹, Aline Trovão Queiroz²

Como citar esse artigo. Neves, F.F.; Lara, T.M.; Carvalho, A.J.P.; Queiroz, A.T. Hemangiopericitoma intracraniano: relato de caso. Revista de Saúde 2022 Dez/Mar.; 13 (1): 82-86.

Resumo

O hemangiopericitoma (HPC) e o tumor fibroso solitário meníngeo (TFS) são tumores considerados agressivos, unificados devido à uma alteração molecular em comum, sendo atualmente classificados de acordo com o seu fenótipo e sua taxa mitótica, estando divididos em grau I, II e III. Os TFS/HPCs intracranianos sofrem metástase para locais extracranianos a uma taxa de 11,6 a 69% em um período de até 10 anos após o diagnóstico inicial, possuindo um curso indolente, agressivo e com alto potencial de malignidade. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de hemangiopericitoma grau III. Paciente feminina, 48 anos, apresentando, em 2015, quadro de cefaleia, que progrediu em 2017, fazendo-a buscar atendimento médico, sem apresentar melhora com a primeira linha terapêutica estabelecida. Foi referenciada ao neurologista, onde foi evidenciada lesão cerebral no lobo temporal direito, associada a alterações neurológicas, com a paciente sendo encaminhada para o Instituto Estadual do Cérebro, onde foi diagnosticada com hemangiopericitoma grau III e tratada através da realização de ressecção total da lesão. O HPC é um tumor raro do sistema nervoso central, diagnóstico diferencial do meningioma, sendo capaz de reduzir drasticamente a taxa de sobrevida em pacientes diagnosticados com um alto grau, com o seu controle e diagnóstico sendo um desafio, tornando necessário haver maior difusão de conhecimento sobre o tema.

Palavras-chave: Hemangiopericitoma; Tumor Fibroso Solitário; Neoplasias do Sistema Nervoso Central; Relatos de Casos.

Abstract

Hemangiopericytoma (HPC) and meningeal solitary fibrous tumor (SFT) are tumors considered aggressive unified due to a common molecular change, being currently classified according to their phenotype and mitotic rate, divided into grade I, II and III. Intracranial SFT/HPCs metastasize to extracranial sites at a rate of 11.6 to 69% within 10 years of initial diagnosis, it has an indolent and aggressive course with a high malignancy potential. The aim of this paper is to report a case of grade III hemangiopericytoma. Female patient, 48 years old, presenting, in 2015, headache, which progressed in 2017, making her seek medical care, without showing improvement with the established first line therapy. She was referred to the neurologist, where was evidenced brain lesion in the right temporal lobe associated with neurological changes, with the patient being referred to the Instituto Estadual do Cérebro, where she was diagnosed with grade III hemangiopericytoma and treated by performing a total resection of the lesion. HPC is a rare tumor of the central nervous system, differential diagnosis of meningioma, being able to drastically reduce the survival rate in patients diagnosed with a high degree, with its control and diagnosis being a challenge, making it necessary to have greater dissemination of knowledge about the subject.

Keywords: Hemangiopericytoma; Solitary Fibrous Tumor; Central Nervous System Neoplasms; Case Reports.

Introdução

O hemangiopericitoma (HPC) e o tumor fibroso solitário meníngeo (TFS) são considerados tumores agressivos, com o HPC intracraniano correspondendo à cerca de 2,4% dos tumores meníngeos e menos de 1% de todos os tumores do sistema nervoso central (SNC)¹. Inicialmente, foram descritos por Stout e Murray, em 1942, como sendo tumores extremamente raros de

linhagem mesenquimal, resultantes da proliferação descontrolada dos pericitos capilares e podendo ocorrer em qualquer lugar do corpo humano^{1,2}. No início, acreditava-se que o HPC e o SFT representavam entidades distintas, contudo, foi observada uma alteração molecular comum em ambos —a fusão do gene NAB2-STAT6—, que definiu a unificação dessas entidades nos locais dural e extra-dural³⁻⁵.

Em 2016, a Organização Mundial de Saúde (OMS) atualizou o esquema de classificação dos

Afiliação dos autores:

¹ Discentes do Curso de Medicina da Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-6883-9927>; <https://orcid.org/0000-0003-4709-1045>; <https://orcid.org/0000-0003-4769-7661>

² Docente do Curso de Medicina da Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-0176-7302>.

*Email de correspondência: dra.fernandaflorenzano@gmail.com

tumores do SNC, incorporando fenótipo e taxa mitótica para estratificar os tumores em três grupos: grau I, II e III⁶⁻¹⁰.

Os tumores de grau I correspondem mais frequentemente a lesão de células fusiformes altamente colágena e com baixa celularidade, previamente diagnosticada como tumor fibroso solitário, sendo considerados benignos e tratados através de ressecção cirúrgica. O grau II é tipicamente o tumor mais celular, com menos colágeno, possuindo células roliças e vasculatura “staghorn” (vasos semelhantes a HPC), previamente diagnosticado no SNC como hemangiopericitoma. Já o grau III, condiz com a presença de pelo menos cinco mitoses por 10 campos de alta potência, sendo considerado maligno e sendo anteriormente reconhecido como um HPC anaplásico. Ademais, tanto no grau II quanto no III os pacientes recebem radioterapia adjuvante. No entanto, de acordo com a classificação feita pela OMS em 2013, os tumores de tecidos moles não meníngeos são classificados apenas pela taxa mitótica em: TFS e TFS maligno⁶⁻¹⁰.

Atualmente, considera-se que mesmo um TFS/HPC de baixo grau pode evoluir para graus mais elevados, tornando-se maligno. Os TFS/HPCs intracranianos sofrem metástase para locais extracranianos a uma taxa de 11,6 a 69% em um período de 10 anos após o diagnóstico inicial, sendo que os locais mais comuns de metástase são: pulmão/pleura, fígado e osso. Esse tempo relatado do diagnóstico do tumor primário até o diagnóstico de metástases extracranianas é amplo, variando de 3 a 372 meses, sendo a média de 7,5 anos. Observa-se também que o TFS/HPC de grau III tem maior probabilidade de desenvolver metástases extracranianas em comparação a tumores de menor grau^{11,12}.

O HPC tem um curso indolente, mas é localmente agressivo e com alto potencial de malignidade, localizando mais comumente em extremidades inferiores, retroperitônio e região da cabeça e pescoço⁶. Raramente se origina no sistema nervoso central e está principalmente conectado à dura-máter, que é aderida à foice do cérebro, ao seio sagital ou ocorre nas áreas peridurais e, mais raramente, no parênquima cerebral⁶. A idade média de início é de 43 anos, sendo mais comum em homens do que em mulheres⁶.

Previamente ao diagnóstico, a doença habitualmente dura menos de 1 ano e o mais provável é que seja diagnosticada incorretamente. As características a serem observadas na imagem radiológica são: massa sólida com vazios, sinal preto e branco nas imagens sem aprimoramento, realce revertido após a administração de contraste e ausência de hemorragia, calcificação ou degeneração cística¹³. No exame de tomografia computadorizada (TC), o HPC mostra alta densidade irregular, com focos de baixa densidade no floco, e os tumores podem exibir características lobuladas¹⁴. No entanto, apresenta manifestações diferentes na

ressonância magnética (RM). A maioria dos casos é irregular ou lobulada, com sinais mistos e melhora desigual devido à degeneração cística e necrose, com o substrato HPC sendo relativamente estreito¹⁵.

O diagnóstico de HPC é feito com base na arquitetura histológica e coloração imuno-histoquímica. Possui uma semelhança muito próxima a outros tumores de tecidos moles, histiocitoma fibroso e meningioma fibroso, o que dificulta o diagnóstico^{6,8}. O diagnóstico diferencial inclui:ependimoma, subependimoma, hemangioblastomas, tumores fibrosos ou papiloma do plexo coróide¹⁶. O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica. Entretanto, no caso de ressecção cirúrgica incompleta, a radioterapia pós-operatória é recomendada durante 6 a 7 semanas⁶.

O objetivo deste trabalho consiste em apresentar um relato de caso de uma paciente do sexo feminino, 48 anos, diagnosticada com hemangiopericitoma de grau III e com isso relatar as dificuldades apresentadas para a realização do diagnóstico, ressaltando a importância de um acompanhamento adequado e da necessidade da realização de novos estudos sobre opções terapêuticas para pacientes com essa patologia.

Material e Métodos

Relato de caso, retrospectivo, a partir de entrevista com a paciente, além da análise de documentos médicos, exames de imagem e exames laboratoriais cedidos pela mesma após assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE), garantindo privacidade, sigilo, confidencialidade e respeito à ética. Revisão de literatura através da base de dados PubMed, nos idiomas português, inglês e alemão, utilizando os Descritores em Ciências da Saúde da Biblioteca Virtual em Saúde: “Hemangiopericitoma”; “Tumor Fibroso Solitário”; “Sistema Nervoso Central”.

Relato de Caso

S.M.M.C., 48 anos, sexo feminino, branca, apresentou em 2015 um quadro de cefaleia que inicialmente era controlada com analgésicos. Com o passar do tempo, as dores foram aumentando e não sendo mais controladas com a analgesia simples, com a paciente, então, iniciando o uso de medicamentos para enxaqueca por conta própria, sem obter sucesso.

Em 2017, procurou o pronto atendimento de sua cidade com a seguinte queixa: “minha cabeça vai explodir”. Após o exame físico, foi diagnosticada com enxaqueca e medicada com analgésicos opioides orais. Contudo, não houve alteração do quadro, com a paciente retornando ao pronto atendimento, no qual foi realizada medicação analgésica intravenosa, sendo

então encaminhada para o serviço de neurologia.

Após relatar o quadro para o neurologista, foi solicitada uma ressonância magnética (Figura 1), que evidenciou uma lesão cerebral no lobo temporal direito, expansiva, volumosa e de aspecto sólido. Na mesma época, a paciente começou a apresentar as seguintes alterações neurológicas: confusão mental, perda de memória, dificuldade para dormir, agitação e quadro de labilidade emocional. Foram prescritos analgésicos e indutores do sono. Além disso, foi realizado um encaminhamento para o ambulatório do Instituto Estadual do Cérebro (IEC).

No IEC, a paciente foi admitida pelo neurocirurgião, que após realização de anamnese e exame físico, optou pelo pedido de tomografia computadorizada. O resultado obtido do exame de imagem reafirmou a existência de lesão expansiva na fossa média do crânio à direita, promovendo desvio contralateral das estruturas da linha média, com a

hipótese diagnóstica sendo um meningioma.

Assim, o tratamento indicado foi a biópsia e cirurgia com a ressecção total da lesão. O resultado obtido através da biópsia foi de hemangiopericitoma grau III. Além disso, foram prescritos fenitoína sódica 100 mg, dexametasona 4 mg, omeprazol 40 mg, enoxaparina 40 mg e quetiapina 25 mg, havendo uma boa evolução após ressecção cirúrgica, sem a presença de déficits motores ou sensoriais.

No pós-operatório, foi solicitada uma nova ressonância magnética de crânio para avaliação (Figura 2), realizada em janeiro de 2020, com o laudo indicando: área de seqüela de encefalomalácia no lobo temporal direito, determinando discreto alargamento dos sulcos e cissuras em correspondência e ocasionando efeito retrátil sobre o corno temporal do ventrículo lateral correspondendo, relacionada à manipulação cirúrgica prévia; discreto realce paquimeningeo no parênquima do lobo temporal direito focos de ausência de sinal

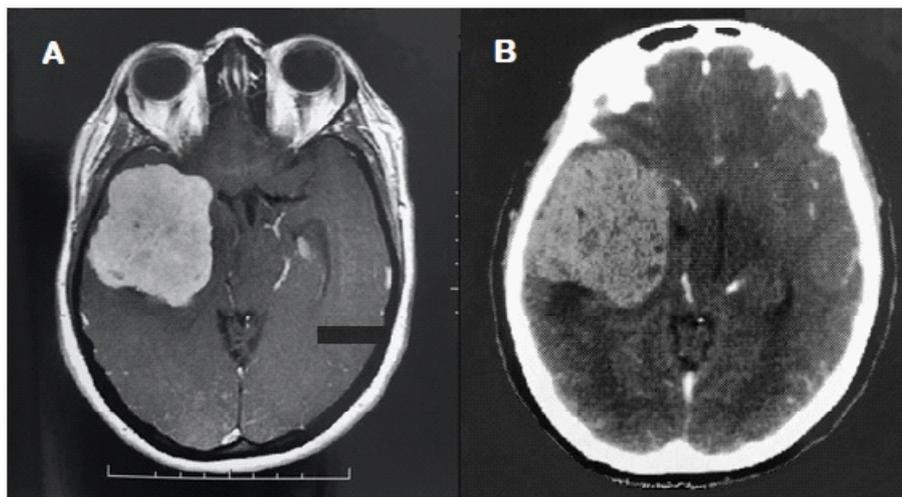


Figura 1 (A e B). Imagens de ressonância magnética crânio-encefálica em corte axial anterior à cirurgia.

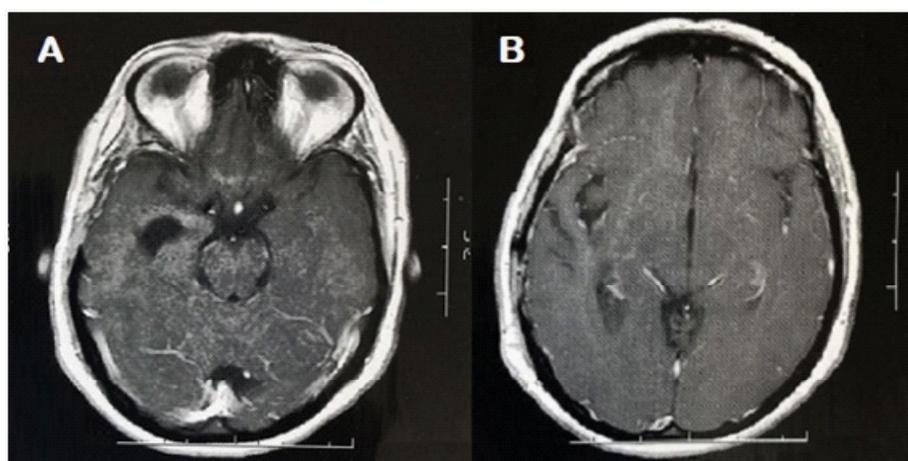


Figura 2 (A e B). Imagens de ressonância magnética crânio-encefálica em corte axial posterior.

de sequência de susceptibilidade magnética (SWAN), também relacionados à manipulação cirúrgica; ausência de sinais de recidiva/lesão residual tumoral. Posteriormente foi indicada a realização de radioterapia adjuvante para completar o tratamento.

Discussão

O meningioma é o tumor intracraniano mais comum, sendo benigno e originado das células aracnóideas. A maioria é descoberta acidentalmente durante investigações neurológicas, enquanto o seu diagnóstico é realizado através de exames de imagem, podendo ser por tomografia computadorizada ou ressonância magnética. Todavia, os demais tumores intracranianos podem ser negligenciados por sua semelhança ao meningioma no exame de imagem¹⁷. O HPC/TFS é um desses exemplos, tendo prevalência menor a 0,4% entre os tumores do SNC¹⁸.

Em 2016, a classificação do HPC foi atualizada ao observarem que o TFS e o HPC reparam de inversões em 12q13, unindo os genes STAT6 e NAB2. Essa expressão pode ser confirmada através da imunohistoquímica. Deste modo, fica claro que o TFS e HPC são entidades idênticas. Dessa forma, a OMS do CNS 2016 criou o termo para que fosse unificado ambas as entidades HPC/TFS¹⁹.

Em geral, a idade média para seu surgimento é de 38 a 42 anos^{17,20}, mas não houve consenso em relação à esse tempo, com alguns artigos relatando o surgimento após 43 anos^{15,21}. Em contrapartida, o meningioma tem seu aparecimento em pacientes acima de 50 anos^{17,20}. A paciente em questão apresentou os sintomas em idade de transição entre a prevalência de meningiomas e HPC/TFS, o que resultou na suspeita de meningioma em um primeiro momento.

O tratamento de escolha do HPC/TFS é a ressecção cirúrgica completa, a radioterapia ou ambos. Em referência aos dados, a ressecção cirúrgica completa mostra-se mais eficaz do que a radioterapia. Apesar disso, a radioterapia é considerada pelos autores como um adjuvante que trás um impacto positivo no controle do tumor¹⁸.

Ademais, observa-se que as recorrências aparecerem após muito tempo, podendo inferir erroneamente que esses tumores podem ser curados apenas com ressecção cirúrgica. Este trabalho constata a veracidade das altas taxas de recorrência do HPC/SFT e sua metástase a distância a longo prazo²². Por conta dessas evidências, foi realizada radioterapia adjuvante no caso relatado.

Outrossim, os pacientes demonstram uma propensão a desenvolverem suas primeiras metástases ou recorrência após a 3ª década do diagnóstico inicial. A metástase do HPC ocorre em torno de 20% nos

ossos, fígado e pulmão^{17,20}. Contudo, há relatos de progressões malignas com início precoce entorno de 3 a 13 anos após a ressecção cirúrgica, sendo necessário o acompanhamento da paciente nos anos seguintes, sendo algo que deve ter sua importância reforçada durante as consultas.

Sabe-se que há um aumento de sobrevida em pacientes com HPC de grau I submetidos a ressecção total da lesão em comparação a quem realiza a ressecção parcial ou não passa por nenhum procedimento cirúrgico^{23,24}. Além disso, há uma predisposição para que os tumores grau II e III apresentem mais metástase e, conseqüentemente, uma sobrevida mais curta¹². Entretanto, o HPC grau II mostra-se controverso, já que, independente de sua origem, quando completamente ressecado por cirurgia, não apresenta metástase ou recidivas locais¹².

Dessa maneira, constata-se que, mesmo os pacientes sendo submetidos a remoção completa do tumor primário e a radioterapia como tratamento adjuvante, as recidivas e metástases continuam a aparecer a longo prazo, podendo levar os pacientes a óbito^{12,23}. Assim, as taxas de sobrevivência dos pacientes sem aparecimento dessas lesões são em torno de 89% de chance em 5 anos, enquanto em tumores de alto grau, essas taxas de sobrevivência podem chegar a menos de 1% nos mesmos 5 anos.

Por conseguinte, a luta para obter o controle HPC alto grau continua sendo um desafio¹². Neste sentido, um estudo realizado através de um ensaio retrospectivo com 15 pacientes investigou o efeito de diferentes quimioterapias de resgate, comprovando uma taxa de sobrevida global de 1 ano e 2 meses. Porém, há poucos relatos na literatura publicada sobre o papel da quimioterapia como uma terapia adjuvante eficaz para HPC^{25,26}. Desse modo, percebe-se a necessidade de mais pesquisas nessa área para possível utilização dessa estratégia no curso do tratamento. Sendo assim, relatos como este são relevantes para uma visão mais ampla de possíveis diagnósticos diferenciais de meningiomas, abrindo espaço para discussões sobre novas alternativas de tratamento para patologias como a HPC.

Conclusão

O hemangiopericitoma (HPC) é considerado um tumor raro do sistema nervoso central, com alta capacidade de recorrência, podendo evoluir com metástases generalizadas intraóssea ou extraóssea. Normalmente acomete pacientes entre a 3ª e 4ª década de vida, podendo reduzir drasticamente a taxa de sobrevida em caso de aparecimento de lesões recidivadas e/ou metastáticas em pacientes diagnosticados com um alto grau.

É considerado um diagnóstico diferencial do

meningioma – tumor intracraniano mais comum –, podendo ter o resultado do exame de imagem confundido com o mesmo, dificultando o diagnóstico antes da realização da biópsia.

Portanto, o controle do HPC de alto grau é um desafio, bem como seu diagnóstico, sendo importante a realização de novos trabalhos que aumentem a difusão de conhecimento sobre o tema, além de pesquisas que busquem um tratamento mais eficaz para a patologia, buscando oferecer maior sobrevida para os pacientes acometidos.

Comitê de Ética

O relato apresentado foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade de Vassouras, parecer nº 4.969.365, CAAE 51132521.1.0000.5290, de 13 de setembro de 2021.

Referências

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring zimmermann's pericytes. *Ann Surg.* 1942; 116(1): 26-33.
2. Kendre P, Kataria P, Patel AA, Gaurav L, Dalsaniya S. Hemangiopericytoma of supraglottis: A rare case report and review of literature. *J Cancer Res Ther.* 2019; 15(3): 729-732.
3. Ahmad Z, Tariq MU, Din NU. Meningeal solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma: Emphasizing on STAT 6 immunohistochemistry with a review of literature. *Neurol India.* 2018; 66(5): 1419-1426.
4. Fritchie K, Jensch K, Moskalev EA, et al. The impact of histopathology and NAB2-STAT6 fusion subtype in classification and grading of meningeal solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma. *Acta Neuropathol.* 2019; 137(2): 307-319.
5. Das A, Singh PK, Suri V, Sable MN, Sharma BS. Spinal hemangiopericytoma: an institutional experience and review of literature. *Eur Spine J.* 2015; 24 Suppl 4: S606-S613.
6. Ventrapati P, Pathy S, Gandhi AK, Kashyap S. Anaplastic hemangiopericytoma of eyelid: An unusual location. *J Cancer Res Ther.* 2017; 13(1): 145-147.
7. Reddy S, Plitt A, Raisanen J, et al. Intracranial anaplastic hemangiopericytoma presenting with simultaneous extra-cranial metastases: A case report and review of the literature. *Surg Neurol Int.* 2019; 10: 148.
8. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016; 131(6): 803-820.
9. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours - an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology.* 2014; 64(1): 2-11.
10. Bouvier C, Métellus P, de Paula AM, et al. Solitary fibrous tumors and hemangiopericytomas of the meninges: overlapping pathological features and common prognostic factors suggest the same spectrum of tumors. *Brain Pathol.* 2012; 22(4): 511-521.
11. Apra C, Mokhtari K, Cornu P, Peyre M, Kalamarides M. Intracranial solitary fibrous tumors/hemangiopericytomas: first report of malignant progression. *J Neurosurg.* 2018; 128(6): 1719-1724.
12. Monteiro MLA. Comportamento biológico dos meningiomas: um estudo de 868 casos. Recife. Tese [Doutorado de Neuropsiquiatria e Ciência do Comportamento] – Universidade Federal de Pernambuco; 2011.
13. Yang H, Zhang Y, Zheng T, Li C, Tang G, Chen G. A solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma of the fourth ventricle: case report and literature review. *J Int Med Res.* 2019; 47(12): 6349-6355.
14. Liu F, Cai B, Du Y, Huang Y. Diagnosis and treatment of hemangiopericytoma in the central nervous system. *J Cancer Res Ther.* 2018; 14(7): 1578-1582.
15. Zhang, X., Wang, H., Wang, S. et al. Clinicopathological analysis of solitary fibrous tumor. *Chin. -Ger. J. Clin. Oncol.* 2012; 11: 282-284.
16. Nakayama K, Nakamura Y. Localization of congenital glioblastomas in the Japanese: a case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2002; 18(3-4): 149-152.
17. Wiemels J, Wrensch M, Claus EB. Epidemiology and etiology of meningioma. *J Neurooncol.* 2010; 99(3): 307-314.
18. Smith AB, Horkanyne-Szakaly I, Schroeder JW, Rushing EJ. From the radiologic pathology archives: mass lesions of the dura: beyond meningioma radiologic pathologic correlation. *Radiographics.* 2014; 34(2): 295-312.
19. Schweizer L, Koelsche C, Sahm F, Piro RM, Capper D, Reuss DE, Pusch S, Habel A, Meyer J, Gock T et al. Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2-STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein. *Acta Neuropathol.* 2013; 125: 651-658.
20. Liu G, Chen ZY, Ma L, Lou X, Li SJ, Wang YL. Intracranial hemangiopericytoma: MR imaging findings and diagnostic usefulness of minimum ADC values. *J Magn Reson Imaging.* 2013; 38(5): 1146-1151.
21. Bastin KT, Mehta MP. Meningeal hemangiopericytoma: defining the role for radiation therapy. *J Neurooncol.* 1992; 14(3): 277-287.
22. Borg MF, Benjamin CS. Haemangiopericytoma of the central nervous system. *Australas Radiol.* 1995; 39(1): 36-41.
23. Demicco EG, Wagner MJ, Maki RG, et al. Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model. *Mod Pathol.* 2017; 30(10): 1433-1442.
24. Combs SE, Thilmann C, Debus J, Schulz-Ertner D. Precision radiotherapy for hemangiopericytomas of the central nervous system. *Cancer.* 2005; 104(11): 2457-2465.
25. Lützen U, Engelland K. Späte Fernmetastasierung eines intrakraniellen Hämangioperizytoms [Late distant metastases of intracranial hemangiopericytomas]. *Röntgenpraxis.* 2006; 56(3): 93-97.
26. Bassiouni H, Asgari S, Hübschen U, König HJ, Stolke D. Intracranial hemangiopericytoma: treatment outcomes in a consecutive series. *Zentralbl Neurochir.* 2007; 68(3): 111-118.

Disponível em: <https://repositorio.ufpe.br/handle/123456789/20120>