

## **Meningioma anaplásico**

### **Anaplastic meningioma**

**MsC. Arlines Alina Piña Tornés, Dr. Fernando Mendoza Montero y Dr. Francisco José Oliva Pontón**

Hospital Universitario "Carlos Manuel de Céspedes", Bayamo, Granma.

### **RESUMEN**

Se presenta el caso clínico de un paciente que comenzó a presentar cefalea, vértigos, trastornos visuales y pérdida del equilibrio. Mediante la resonancia magnética se visualizó una imagen tumoral parietal izquierda de 3 cm diámetro, de localización extraaxial y contornos lobulados bien definidos, con gran captación no homogénea de contraste, rodeada de extenso edema perilesional. Se realizó angiotomografía, previa a la cirugía, en busca de suplencia y compromiso vascular. Se logró la resección de 95% de la lesión (grado II de Simpson), que incluyó duramadre adyacente infiltrada y respetó el seno longitudinal superior. Los resultados anatomopatológicos confirmaron que se trataba de un meningioma anaplásico de grado III, con criterio de tratamiento coadyuvante.

**Palabras clave:** meningioma anaplásico, meningioma maligno, resonancia magnética, angiografía cerebral.

### **ABSTRACT**

The case report of a patient who began presenting headache, vertigos, visual disorders and loss of balance is presented. By means of the magnetic resonance a left tumoral parietal image of 3 cm diameter was visualized, of extra-axial localization and well defined lobulated contours, with great non-homogeneous zones of contrast, surrounded by extensive perilesional edema. An angiotomography was carried out, previous to the surgery, looking for substitution and vascular compromise. The resection of 95% of the lesion was achieved (grade II of Simpson) which included adjacent infiltrated dura madre and preserving the superior longitudinal sinus. Pathological results confirmed that it was an anaplastic meningioma grade III, with criterium for adjuvant treatment.

**Key words:** anaplastic meningioma, malignant meningioma, magnetic resonance, cerebral angiography.

## INTRODUCCIÓN

Durante los últimos 30 años, la neurocirugía ha sido testigo de firmes cambios tanto en el desarrollo tecnológico como en la comprensión de ciertas enfermedades y los meningiomas son un buen ejemplo de ello, sin restarle importancia a los anaplásicos o malignos, que aunque representan solo de 1-3 %, permanecen como un problema clínico aún sin resolver por neurólogos, neurocirujanos y oncólogos.

Estas neoplasias que se originan de las células meningoteliales (aracnoides) en la superficie interna de la duramadre, son más frecuentes en los sitios donde se sitúan las granulaciones aracnoideas; generalmente suelen ser benignos y de crecimiento lento, con una amplia heterogeneidad morfológica. Los conocimientos en cuanto a su clasificación, graduación y genética molecular han evolucionado constantemente y continúan perfilándose.<sup>1</sup>

Representan de 24 a 30 % de los tumores intracraneales primarios, de los cuales entre 10 y 15 % son considerados anaplásicos o malignos, definidos por varios criterios que incluyen: invasión del parénquima cerebral adyacente o el hueso, numerosas mitosis, elevado índice de proliferación, necrosis, incremento de la celularidad, pleomorfismo nuclear y metástasis;<sup>2</sup> asimismo, corresponden al grado III de la clasificación propuesta por la Organización Mundial de la Salud en el 2007, con 3 subtipos histológicos: anaplásico, papilar y rabdoide.<sup>3</sup>

Los meningiomas se presentan a lo largo de todo el eje craneoespinal, pero son más frecuentes en el compartimiento supratentorial (90 %) y los sitios más comunes son la convexidad y la región parasagital.<sup>1-4</sup> Su formación se atribuye a ciertos factores genéticos y ambientales; sin embargo, la mayoría de los casos tienen un origen idiopático. Entre las alteraciones genéticas, la más frecuente es la mutación del cromosoma 22, asociado con la neurofibromatosis de tipo 2. Entre los factores ambientales se incluyen las radiaciones y los traumatismos.<sup>1</sup>

Afectan frecuentemente a los adultos mayores y de edad media, sin predilección por alguna raza, pero con mayor incidencia en mujeres que en hombres, con una relación 2:1.<sup>1-4</sup> Al respecto, se ha demostrado la presencia de receptores hormonales para progesterona y estrógenos en los meningiomas, lo cual podría explicar su mayor incidencia en mujeres;<sup>1</sup> sin embargo, en el caso de los meningiomas malignos o anaplásicos (de grado III), el sexo masculino es el más afectado.<sup>4</sup>

Las manifestaciones clínicas son variables y dependen fundamentalmente de la localización anatómica, así como también del tamaño y el grado de crecimiento. Por lo general, los síntomas son inespecíficos, de progresión lenta, atribuibles al efecto de masa provocado por el tumor y entre los más comunes figuran: cefalea, crisis convulsivas, cambios de personalidad, déficit neurológico y ataxia.<sup>5</sup> Estos se asocian con un comportamiento clínico localmente más agresivo, con probabilidad de diseminación y mal pronóstico, a pesar de las terapias estándar de escisión quirúrgica, radioterapia, radiocirugía y quimioterapia, con supervivencia menor de 2 años.<sup>3</sup>

Entre los exámenes complementarios más utilizados para establecer el diagnóstico se incluyen: radiografía simple de cráneo, tomografía simple y endovenosa, resonancia magnética (RM)<sup>6</sup> y angiografía cerebral.

Por otra parte, la craneotomía es la modalidad quirúrgica de elección, con la mayor exéresis posible de la lesión, según los grados de resección establecidos por Simpson.<sup>8</sup> Existen otros tratamientos que van desde la simple observación clínica e

imagenológica, hasta los métodos combinados que incorporan la radiocirugía, la terapia endovascular y los tratamientos coadyuvantes (quimioterapia y radioterapia); estos últimos reservados principalmente para formas malignas reseccadas parcialmente.<sup>9</sup>

Motivados principalmente por las crecientes preocupaciones sobre la validez del tratamiento y el pronóstico de los pacientes aquejados por estos tumores, se expone esta experiencia en cuanto al diagnóstico y seguimiento de una entidad clínica rara para compartirla con la comunidad científica en general.

## CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un paciente de 40 años de edad, con presumible buen estado de salud, que desde hacía 4 meses aproximadamente comenzó a presentar cifras tensionales altas, trastornos visuales y pérdida del equilibrio, además de cefalea y vértigos, por lo cual se le realizaron estudios neurológicos. En la tomografía axial computarizada (TAC) se observaron imágenes sugestivas de un proceso expansivo intracraneal.

Al examen físico se constató escala de Glasgow para el coma (EGC) de 15 puntos y el fondo de ojo no mostró papiledema.

### • Exámenes complementarios

- Química sanguínea: Resultados normales
- TAC simple y endovenosa de cráneo: Se visualizó imagen de densidad heterogénea, regular, con marcado edema asociado y efecto de masa sobre estructuras de la línea media.
- Resonancia magnética, mediante el Siemens Magnetom C de 0.35 T: Se observó una imagen tumoral parietal posterior izquierda, en línea media, de contornos lobulados, bien definidos (de 27 por 28 mm en corte coronal y de 26 por 28 mm en corte sagital), rodeado de extenso edema digitiforme parietooccipital, que comprimía ligeramente el asta occipital izquierda, de localización extraaxial y cruzaba ligeramente la línea media, con gran captación al medio de contraste (gadolinio) de forma no homogénea, con aspecto de posible meningioma.
- AngioTac: Mediante esta se detectó una lesión nodular de densidad heterogénea de 24 mm, con áreas de hipercaptación de contraste, localizada en la convexidad de la región parietal y de línea media, en íntima relación con la hoz del cerebro, rodeada de área hipodensa difusa parietal posterior izquierda en relación con el edema.

Con estos elementos se hizo la cirugía y se logró la resección subtotal (grado II de Simpson),<sup>8</sup> de un tumor extracerebral, parietooccipital izquierdo, con pequeño componente derecho (aspecto dumbell), al cual se accedió a través de la hoz del cerebro, no infiltrante al tejido cerebral ni al óseo circundante, pero sí a la duramadre adyacente, la cual es reseccada en bloque con el tumor y realiza plastia dural con galea, de manera que solo queda pequeño resto de tumor adherido al seno sagital superior en su tercio posterior. La evolución clínica posterior fue satisfactoria.

Las muestras fueron enviadas para efectuar el estudio patológico. Los resultados informaron meningioma anaplásico de grado III, por lo cual se indicó radiocirugía y terapia biológica.

## COMENTARIOS

Desde que en 1938 el meningioma maligno fue reconocido por primera vez por Cushing y Eisenhardt, han existido diversos criterios para clasificar histopatológicamente los meningiomas atípicos y anaplásicos. Hasta hoy día, el más aceptado recomienda algunas variables importantes, particularmente el índice de proliferación, la invasión celular y la actividad mitótica. Actualmente, la clasificación de la Organización Mundial de la Salud es la más utilizada y reconoce 15 variantes que se agrupan de la manera siguiente: el de grado I, que corresponde a las formas clásicas o benignas e incluye nueve subtipos, así como los de grados II y III, cada uno con 3 subtipos que contienen las formas atípicas y malignas.<sup>3</sup>

Los meningiomas malignos son tumores agresivos que representan de 10-15 % de todos los meningiomas, son más frecuentes en hombres, con un pico de incidencia en la sexta década de la vida,<sup>1,6</sup> lo cual coincide con el caso presentado en cuanto al sexo, pero no así en cuanto a la edad, ya que este paciente tenía 40 años, más joven que lo descrito habitualmente.

Las imágenes radiográficas de esta variedad de tumores son regulares, hiperdensas y bien delimitadas, con buena captación de contraste y poco o ningún edema asociado,<sup>6,7</sup> que generalmente tiene un origen vasogénico y probablemente está relacionado con la secreción por parte del tumor del factor de crecimiento endotelial. Con menor frecuencia es el resultado directo de la compresión sobre el cerebro adyacente o de la compresión/invasión de los senos venosos;<sup>10</sup> pero en ocasiones se acompaña de un edema circundante, de tal magnitud, que desencadena el cuadro clínico característico, además de síntomas del área elocuente afectada, similar a lo observado en este paciente.

El tratamiento de quienes presentan estas lesiones resulta complejo y en un número elevado de casos no se consigue controlar la afección; no obstante, se sugieren 2 estrategias terapéuticas: la mayor resección posible que conduce a reducir la recurrencia y a una mejor supervivencia, así como la radioterapia focal, indispensable en el meningioma anaplásico, independientemente de la magnitud de la resección; ambas constituyen partes esenciales del tratamiento.

Estudios recientes sobre la alteración citogenética del meningioma han proporcionado datos para comprender los mecanismos subyacentes de progresión maligna.<sup>2</sup> La mayoría de los tumores tienden a ser más agresivos desde el punto de vista clínico y más "malignos" en sus características con el tiempo, aunque esta duración puede ser variable.<sup>2</sup> Estos avances son útiles en el mejoramiento de la capacidad de los profesionales para predecir resultados clínicos y desarrollar estrategias terapéuticas, a fin de mejorar los resultados en pacientes con meningiomas de alto grado.

El pronóstico para estos pacientes es letal, independientemente de la disponibilidad tecnológica y terapéutica. El valor de la quimioterapia adyuvante no está claro, debido a los pobres resultados alcanzados con los diferentes citostáticos disponibles actualmente. La inmunoterapia puede ser considerada cuando han fallado otros tratamientos previos; pero se necesitan muchos estudios para la mejor definición de estos agentes en el tratamiento de quienes presentan meningiomas malignos.<sup>9</sup>

Finalmente, la cirugía radical y la radioterapia posoperatoria deben ser garantizadas en pacientes con estos tumores; asimismo, la quimioterapia tradicional ha sido inefectiva y la función de la inmunoterapia, la braquiterapia o la radiocirugía adyuvante es aún desconocida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wiemels J, Wrensch M, Claus EB. Epidemiology and etiology of meningioma. *J Neurooncol* 2010; 99(10):307-14.
2. Perry A. Meningiomas. In: Perry A, Brat DJ. *Practical Surgical Neuropathology*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010.p.185-217.
3. Perry A, Louis DN, Scheithauer BW, et al. Meningiomas. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. *WHO classification of tumors of the central nervous system*. 4th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer (IARC); 2007.p. 164-72.
4. Miranda Maldonado IC, Sarraide Contreras L, Niderhauser García A, Barboza Quintana O, Ancer Rodríguez J. Clasificación morfológica de meningiomas en una casuística del Hospital Universitario "Dr. José E González". *Patol*. 2011; 49(3):188-95.
5. González Orlandi Y, Elizondo Barrier L, Junco Martín R, Rojas Manresa J, Duboy Limonta V, Pérez Villafuerte A. Meningioma maligno. *Rev Cubana Cir*. 2011 [citado 26 Oct 2010]; 50 (1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-74932011000100010&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932011000100010&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
6. Cabada T, Caballero MC, Insausti I, Álvarez de Eulate N, Bacaicoa C, Zazpe I, et al. Papel de la difusión en la evaluación de los meningiomas. *Radiol*. 2009; 51: 411-9.
7. Saloner D, Uzelac A, Hetts S, Martin A, Dillon W. Modern meningioma imaging techniques. *J Neurooncol*. 2010; 99(3): 333-40.
8. Simpson D. The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1957; 20(1):22-39.
9. Dasthi SR, Sauvageau E, Smith KA, Ashby LS. Nonsurgical treatment options in the management of intracranial meningiomas. *Front Biosci*. 2009;1:494-500.
10. Vignes JR, Sesay M, Rezajooi K, Gimbert E, Liguoro D. Peritumoral edema and prognosis in intracranial meningiomas. *J Clin Neurosci*. 2008;15(7):764-8.

Recibido: 22 de octubre de 2012.

Aprobado: 12 de diciembre de 2012.

*Arlines Alina Piña Tornés*. Hospital Universitario "Carlos Manuel de Céspedes", carretera central, vía Santiago de Cuba, km 1 ½, Bayamo, Granma. Correo electrónico: [aalina@grannet.grm.sld.cu](mailto:aalina@grannet.grm.sld.cu)