



Meningioma: reporte de caso

Vargas-Sánchez Angel de Jesús

Médico Interno de Pregrado Hospital Civil
Fray Antonio Alcalde

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 54 años, originaria de Tapalpa Jalisco, soltera, dedicada al hogar, lateralidad diestra.

Hipertensa de 8 años de evolución manejada con captopril 25mg c/8hrs. Consume además ácido acetilsalisílico 100 mg c/24 hrs. Resto de antecedentes negados o no relevantes.

Inicia su padecimiento actual en diciembre de 2009 con cefalea pulsátil frontal derecha, sin predominio de horario, irradiado a cuello, manejada con analgésicos presentando mejoría parcial. Una semana después del inicio de la cefalea presenta crisis convulsiva tónica clónica generalizada compleja; se inicia manejo con fenitoína 100 mg c/24 hrs. El 27 de enero de 2010 presenta nuevamente crisis convulsiva tónica clónica generalizada compleja, recibiendo atención médica en hospital de segundo nivel, donde solicitan estudio tomográfico de cráneo y envían a nuestra institución, donde solicitamos Resonancia Magnética

(RM). Acude el día 29 de abril de 2010 por presentar nueva crisis convulsiva similar a las anteriores y es hospitalizada.

A la exploración física la paciente presenta signos vitales dentro de los parámetros normales, con habitus mesomórfico, regular estado de hidratación y adecuada coloración mucotegumentaria. Cráneo mesaticéfalo sin huellas de trauma reciente, resto de la exploración general sin datos patológicos. La exploración neurológica revela funciones mentales superiores respetadas, consciente, orientada autopsíquicamente y alopsíquicamente, bradiplálica. Isocórica, normorreflexia pupilar, campimetría por confrontación normal, fondoscopia ocular con papiledema bilateral, resto de pares craneales sin alteraciones aparentes. Hemiparesia corporal izquierda proporcionada 4+/5, tono conservado, sensibilidad respetada, reflejos miotáticos con hiperreflexia generalizada 3/2. Reflejos meníngeos ausentes, reflejos atáxicos ausentes, marcha parética, disidiadococinecia; reflejos de

Babinsky y Chaddock izquierdo.

Meningiomas Introducción

Los meningiomas son neoplasias primarias del sistema nervioso central, que tienen su origen en las células menioteliales (capa aracnoidea).^{1,2} Representan el tipo más común de tumor benigno cerebral de localización extra axial.³ Aproximadamente el 95 % de estos tumores son intracraneales, y de estos, 90% son supratentoriales.⁴ El 90% de los meningiomas son benignos y tienen una baja tasa de recurrencia (7-20%), comparados con los de naturaleza atípica (frecuencia de 4.7-7.2%) y maligna (frecuencia de 1-2.8%), cuyos porcentajes de recurrencia se encuentran en 40% y 50-80% respectivamente.²

Epidemiología

La incidencia anual ajustada con base en la edad es de aproximadamente 4.52 por cada 100,000 habitantes.⁶ Los meningiomas pueden ocurrir en cualquier grupo de edad, pero suelen aparecer con

mayor frecuencia en personas de mediana edad, con un pico de incidencia entre la cuarta y sexta década de la vida, no son frecuentes en los pacientes pediátricos (2%).^{4,5} Las personas de origen afroamericano e hispanos son afectados en mayor proporción respecto a otros grupos.⁶ Las mujeres se ven más afectadas que los hombres (2:1 en meningiomas intracraneales, 10:1 en meningiomas espinales).⁵

Factores de Riesgo

Los factores de riesgo más asociados con el desarrollo de meningiomas son la edad avanzada, género femenino, radiación ionizante, hormonas endógenas y exógenas (embarazo, cáncer de mama, anticonceptivos orales, terapia de reemplazo hormonal), variantes genéticas y polimorfismos. Otros factores que no han demostrado ser significativos son: el uso de teléfonos celulares, exposición a campos electromagnéticos, alergias y traumatismos craneales.⁶

Etiopatogenia

Los meningiomas inducidos por radiación ionizante son el tipo más común de tumor cerebral inducido por radiación. Se han reportado casos a diferentes niveles de exposición a la radiación ionizante, incluyendo pacientes expuestos a bajas dosis (<10 Gy) como en el tratamiento de tinea capitis, estudios radiográficos dentales, en pacientes expuestos a altas dosis (> 20 Gy) como en el tratamiento de gliomas del nervio óptico y otras neoplasias de cráneo y cuello.^{6,7} Sadetzky y cols. reportan variación de genes involucrados con la reparación del DNA (ERCC2) y en el control del ciclo celular (Ki-RAS)

secundarios a la exposición de radiación ionizante.⁶

El predominio de los meningiomas en población femenina, y los cambios en el tamaño tumoral reportados durante el embarazo, la menopausia, e incluso durante el ciclo menstrual pueden ser explicados por la presencia de diversos receptores hormonales en el tejido neoplásico, entre los que destaca el receptor de progesterona, presente en aproximadamente 60-90% de los meningiomas benignos, sin embargo, la literatura reciente no presenta datos concluyentes sobre esta asociación.^{4,6}

El componente genético relacionado con el desarrollo de los meningiomas es raro, sin embargo, se ha encontrado que la pérdida de la heterocigocidad en el cromosoma 22, que resulta en mutaciones o deleciones en el gen NF2 como evento temprano en aproximadamente 50% de los meningiomas esporádicos.² El gen NF2, implicado en el desarrollo de la Neurofibromatosis tipo 2, codifica una proteína llamada Merlina o Shcwannomina, que regula la movilidad y el crecimiento celular al enlazar el citoesqueleto con las proteínas de la membrana celular.² La participación del gen NF2 en los meningiomas no explica totalmente el desarrollo de esta neoplasia, por lo que se considera la participación de otros genes, como son el gen BCR Y ZCWC1.⁶

Clasificación

En el año 2007 la Organización Mundial de la Salud (OMS) modificó su sistema de estadificación de los meningiomas desarrollado en el año 2000, agregando la invasión al parénquima cerebral como signo de atipia (Tabla 1).⁴

Tabla 1. Clasificación de los Meningiomas según la OMS 2007¹

Grado	Subtipo Histológico
I (Clásico)	Meningotelial, Fibroblástico, Transicional, Angiomatoso, Microquístico, Secretorio, psamomatoso
II (Atípico)	Cordóide, de células claras
III (Maligno)	Papilar, rabdoide



Una descripción extensa de la histopatología de los meningiomas rebasa los objetivos de esta revisión para ello recomiendo la lectura de la referencia número 1. Otra manera de clasificar a los meningiomas es en base a su forma, encontrando dos tipos: en masa (el más común) o en placa, el cual se caracteriza por ser plano, semejante a una alfombra, que se desarrolla sobre las superficies óseas (por ejemplo el meningioma del ala esfenoidal).⁹

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de los meningiomas están dadas por el efecto de masa y su localización, la gran mayoría localizados a nivel de las convexidades (34% de los benignos, 50% de los malignos), la base del cráneo y regiones paraselares.^{4,8} Generalmente su crecimiento es lento, por lo que el espectro clínico suele ser insidioso y poco claro. La cefalea, crisis convulsivas y cambios de personalidad se encuentran

entre los síntomas iniciales más frecuentes.⁴ Existen algunos síndromes clínicos anatómo-topográficos, que aunque no son específicos del meningioma, nos dan una idea sobre la localización de la neoplasia antes de obtener estudios de neuroimagen (Tabla 2).

Diagnóstico por neuroimagen

Los estudios mas utilizados en el abordaje diagnóstico de esta patología son la Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo y la Resonancia magnética (RM) de cráneo. Ambos estudios pueden revelar datos característicos del meningioma (Tabla 3).⁴

Del 10 al 15% de los meningiomas tienen características atípicas que pueden semejar procesos metastásicos.¹⁰ Por otro lado la angiografía cerebral suele solicitarse únicamente para fines de planeación del abordaje de la cirugía. La cintigrafía cerebral con octreótido es de utilidad en el postoperatorio para identificar tejido tumoral residual, esto debido a las altas concentraciones de receptores de somatostatina en los meningiomas.^{4, 11}

Es importante considerar también los hallazgos propios del efecto de masa del tumor, como el desplazamiento contralateral de la línea media, la compresión de los ventrículos y la herniación uncal. Si encontramos la presencia de edema cerebral importante, esto suele indicar la presencia de un tumor de alto grado o un meningioma secretorio.^{4, 8}

En el 2007 Meike W. Vernooij y su equipo establecieron una casuística de los hallazgos incidentales en la realización de RM de cráneo en la población general, se analizaron

2000 RM a pacientes asintomáticos, encontrándose en 31 de ellos (1.6%) la presencia de tumores cerebrales primarios benignos, de los cuales, el tipo mas frecuente de estos (18 pacientes, 0.9 %) fue el meningioma, con un predominio entre los pacientes entre los 60-74 años (10 pacientes, 1%).¹²

Tratamiento

Las terapias actuales para el tratamiento de los meningiomas incluyen la cirugía, la radioterapia y la radiocirugía por estereotaxia. Estas terapias son suficientes para lograr el control tumoral en la mayoría de los casos de meningiomas benignos (clase I), y para algunos con naturaleza atípica (clase 2).²

El tratamiento quirúrgico generalmente esta destinado a pacientes con tumores accesibles, con



Tabla 2. Síndromes clínicos de los meningiomas intracraneales¹

Localización	Síndrome
Parasagital/Parafalcina	Crisis convulsivas parciales simples, paraparresia
Parasagital posterior	Hemianopsia homónima
Parasagital anterior	Síndromes neuroconductuales
Ala esfenoidal	Oftalmoplejia, pérdida visual, disfunción trigémina
Surco olfatorio	Anosmia, demencia
Supraselar	Hemianopsia bitemporal
Tentorial	Cefalea, vértigo, ataxia

sintomatología clínica manifiesta; su objetivo fundamental es la excisión tumoral total.⁴

El sistema Simpson de clasificación de los meningiomas, utiliza los hallazgos histopatológicos en el momento de la resección junto con los resultados de la RM de cráneo postoperatoria (dentro de las primeras 72 hrs) para dar una estimación predictiva sobre la recurrencia del tumor (Tabla 4).^{4, 13}

En un estudio publicado por Kondziolka y cols. se analizó la utilidad de la radiocirugía por estereotaxia para los meningiomas de la convexidad en 125 pacientes, concluyendo que este método proporciona índices de control satisfactorios para tumores de histología benigna, localizados en regiones neurológicas críticas o en aquellos pacientes que no son candidatos a la resección quirúrgica.¹⁴

La orbitotomía lateral con resección del ala esfenoidal sin craneotomía puede ser un abordaje adecuado para un grupo selecto de meningiomas del ala esfenoidal laterales con extensión a los compartimientos laterales o superolaterales de la cavidad orbitaria, teniendo en cuenta que aquellos tumores con extensión al proceso clinoideo anterior, aquellos que tomen la fisura orbitaria superior y aquellos que tengan extensión medial al eje del nervio óptico requerirán un abordaje transcraneal.¹⁵

Aunque la cirugía es el tratamiento de elección para la mayoría de los meningiomas, existe un pequeño grupo de pacientes con meningiomas recurrentes de difícil erradicación, en ellos se han empleado agentes quimioterapéuticos y terapias hormonales, desafortunadamente, han resultado poco efectivas en los estudios realizados para

evaluar su potencial terapéutico. ²

Abordaje del caso

En base a los antecedentes del paciente y la clínica manifestada, se realizó el siguiente abordaje diagnóstico:

Diagnóstico sindromático:

- Síndrome convulsivo de inicio tardío
- Síndrome de neurona motora superior izquierda
- Síndrome de Hipertensión endocraneal
- Síndrome pancerebeloso
- Síndrome cefalálgico

Diagnóstico topográfico:

- Región Frontal-Derecha
- Pancerebeloso

En base a lo anterior se realizó resonancia magnética de cráneo en múltiples secuencias de pulsos, con cortes axiales, coronales y sagitales, con y sin administración de material de contraste y secuencia de espectroscopia de protones, en donde se observaron partes óseas y partes blandas íntegras. Los hallazgos se describen detalladamente al pie de la imagen 1.

Se presenta a nivel supratentorial una gran masa tumoral de aspecto sólido, extraaxial, localizada en fosa temporal derecha, que condiciona importante efecto de masa y edema perilesional que se extiende por el centro semioval del lado derecho comprimiendo el ventrículo lateral derecho y desplazando la línea media condicionando a su vez herniación uncal derecha. La masa tumoral es isointensa en T1, hiperintensa en T2 y en FLAIR, presenta intenso reforzamiento después de la administración de material de contraste,

Tabla 3. Neuroimagen de los meningiomas¹

Radiografía simple de cráneo	Calcificaciones Hiperostosis
TAC contrastada de cráneo	Calcificaciones intratumorales. Hiperostosis del hueso subyacente al tumor
RM de cráneo con gadolínio	Tumor con base en la duramadre que son isointensos con la sustancia gris en T1. Reforzamiento intenso y homogéneo con el medio de contraste (95%). Reforzamiento de la cola de duramadre tumoral.
Espectroscopia por RM	Picos pequeños de creatinina (20% respecto al parénquima cerebral normal). Aumento en los picos de colina y alanina Pico disminuido de inositol (ayuda a diferencia meningioma de schwannoma). Pico de lacto en meningiomas atípicos.

Tabla 4. Sistema de clasificación de Simpson

Grado	Definición	% de recurrencia a 10 años
1	RMGT* + Excisión de duramadre + seno venoso + hueso	9
2	RMGT* + Coagulación de la inserción dural	19
3	Resección macroscópica y/o resección o coagulación de la inserción dural	29
4	Resección subtotal	44
5	Descompresión quirúrgica y/o Biopsia	
*RMGT (Resección macroscópica de grosor total)		



lo cual corresponde con un gran meningioma temporal derecho, con las clásicas colas menígeas en su porción más lateral y posterior. Posterior a los hallazgos en los estudios de neuroimagen se realizó craneotomía fronto-orbita-cigomática con

exeresis tumoral Simpson grado II, encontrando una lesión extraaxial, encapsulada, con plano de clivaje dural, sin mas eventualidades durante el evento quirúrgico. El resultado histopatológico del espécimen quirúrgico obtenido reporta subtipo histológico meningotelial.

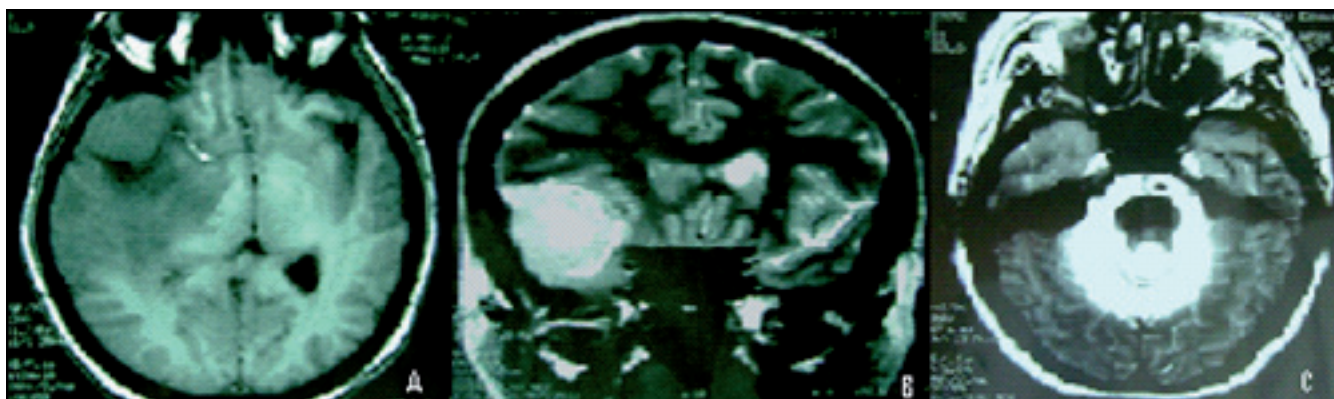


Figura 1 -Resonancia magnética simple de cráneo en la que se muestra A) corte axial en secuencia T1: una masa tumoral en región temporal derecha isointensa con la sustancia gris; B) corte coronal Secuencia T2: con la misma masa, bien delimitada, hiperintensa; C) severa atrofia cerebelosa bilateral, incluyendo atrofia vermiana y del tallo cerebral condicionando prominencia del espacio subaracnoideo circundante y prominencia de fosas cerebelosas.

Conclusiones

Los meningiomas son los tumores primarios intracraneales benignos más comunes. Su clínica en la mayoría de las veces resulta insidiosa, debido a su crecimiento lento, y se da principalmente por su efecto de masa sobre las estructuras cerebrales y su localización en zonas eloquentes de la corteza cerebral.

Es importante tener un alto índice de sospecha para hacer un diagnóstico en etapas iniciales. Nuevamente se pone de manifiesto la utilidad de la resonancia magnética para el diagnóstico de los tumores intracraneales, y la importancia de la espectroscopia en estas patologías va tomando un papel más importante con el paso de los años. Sin duda el manejo quirúrgico es el tratamiento de elección en la mayoría de los meningiomas, sin embargo, existen nuevas terapias no quirúrgicas que están en continua valoración para el manejo de los meningiomas, desafortunadamente aún no hay resultados favorables para el tratamiento médico de los meningiomas.

Referencias

1. DEBORAH L. COMMINS, ROSCOE D. ATKINSON, MARGARET E. BURNETT. Review of Meningioma Histopathology. *Neurosurgical Focus* Volume 23 (4):E3 October, 2007.
2. ANDREW D. NORDEN, JAN DRAPATZ, PATRICK Y. WEN. Targeted drug therapy for meningiomas. *Neurosurgical Focus*, Volume 23 (4):E12 October, 2007
3. THOMAS C. CHEN, MARC C. CHAMBERLAIN. Adjuvant therapy for unresectable meningiomas: benign and malignant.
4. JASON ROCKHIL, MACIEJ MRUGALA, MARC C. CHAMBERLAIN. Intracranial meningiomas: an overview of diagnosis and treatment. *Neurosurgical Focus*, Volume 23 (4):E1 October, 2007.
5. ADELA MAGDALENA CIOBANU, M. GH. LISIEVICI, TEODORA CAMELIA COMAN et al. Case Report: Giant wing sphenoid meningioma with principal manifestation depression. *Romanian Journal of Morphology and Embryology* 2009, 50(4):713-717
6. JILL S. BARNHOLTZ-SLOAN, CAROL KRUCHKO. Meningiomas: causes and risk factors. *Neurosurg Focus* Volume 23 (4):E2, October 2007.
7. FELIX UMANSKY, YIGAL SHOSHAN, GUY ROSENTHAL et al. Radiation-induced meningioma. *Neurosurgical Focus* 24 (5):E7, mayo 2008
8. Lisa M. DeAngel's. Brain Tumors. *NEJM N Engl J Med*, Vol. 344, No. 2 January 11, 2001
9. LI Yong, SHI Ji-tong, AN Yu-zhi et al. Sphenoid wing meningioma en plaque: report of 37 cases. *Chinese Medical Journal* 2009;122(20):2423-2427
10. Buetow MP, Buetow PC, Smirniotopoulos JG: Typical, atypical, and misleading features in meningioma. *Radiographics* 11:1087-1106, 1991
11. Klutmann S, Bohuslavizki KH, Brenner W, Behnke A, Tietje N, Kröger S, et al: Somatostatin receptor scintigraphy in post-surgical follow-up examinations of meningioma. *J Nucl Med* 39: 1913-1917, 1998.
12. Meike W. Vernooij et al. Incidental Findings on Brain MRI in the General Population. *N engl j med* 357;18 november 1, 2007.
13. Simpson D. The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1957; 20: 22-39.
14. D. Kondziolka et al. Stereotactic radiosurgery for convexity meningiomas. *Journal Neurosurgery* 111:458-463, september 2009
15. MARINIELLO ET AL. Lateral Orbitotomy for Removal of Sphenoid Wing Meningiomas Invading the Orbit. *NEUROSURGERY VOLUME 66. OPERATIVE NEUROSURGERY* 2. JUNE 2010.