

Meningiomas Múltiples. A Propósito de un Caso

Dra. Ana I. Fumagalli, Dr. Wenceslao P. Tejerina, Dr. Jaime Ferrer
Servicio de Neurología y Neurocirugía - Departamento de Anatomía Patológica - Sanatorio Parque

Introducción

Los meningiomas son tumores principalmente benignos que se originan en las granulaciones aracnoideas o en los fibroblastos de la duramadre.

Constituyen el 15% de los tumores intracraneales y la incidencia anual es de 6 en 10.000 habitantes, siendo más frecuentes en mujeres predominan entre la 6ta. y 7ma. décadas de la vida.

Las localizaciones más frecuentes son: región silviana, superficie parasagital superior de los lóbulos frontales y parietales, ala del esfenoides, surco olfatorio, tuberculum sellae, tienda del cerebelo, ángulo pontocerebeloso, vaina del nervio óptico, intraventriculares, agujero occipital, conducto del epéndimo.

Los diferentes tipos histológicos como sincicial, transicional, fibroblástico y angioblástico y maligno pueden coexistir en el mismo tumor.

Los meningiomas intracraneales múltiples descritos por primera vez en 1889 por Anfimov y Einsenhardt son excepcionales.

Caso

Se comunica el caso de una paciente mujer de 48 años de edad portadora de meningiomas intracraneales múltiples, sin antecedentes patológicos previos. Consultó por disminución de la agudeza visual constatándose por RMI (en el año 1995) lesiones múltiples expansivas supratentoriales.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente en cinco oportunidades: octubre - diciembre de 1995, agosto de 1996, marzo - agosto de 1998. La cuarta cirugía consistió en la resección de tres meningiomas del ala menor del esfenoides y la quinta en la resección de meningiomas temporal y fronto orbitario izquierdo.

Se jerarquiza la excelente evolución hasta la fecha, dado que el único déficit que la paciente presentó fue la paresia crural derecha leve que no impidió la deambulación.

Anatomía Patológica

Microscopia: En los cortes histológicos realizados en distintos niveles en los tumores se reconoce proliferación de células fusiformes o fibrilares dispuestas en haces multidireccionales irregulares o en acúmulos sólidos o vorticulares que poseen núcleos ovoides sin signos de anaplasia. Hay depósitos de calcio en forma de calcoferitas. No se reconocen necrosis. El índice de mitosis es bajo.

Diagnóstico: Meningiomas transicionales sin evidencias de anaplasia nuclear con índice de mitosis bajo sin necrosis tumoral.

Discusión

En 1938 Cushing y Einsenhardt definieron la entidad como la presencia de más de un meningioma y menos que la "diseminación" de ellos, implicando la inclusión de una variedad de condiciones como: recurrencia de meningiomas, meningiomas múltiples en la neurofibromatosis, meningiomatosis, meningiomas hereditarios, meningiomas post-radioterapia, que generaron controversias.

Se consideró luego la clasificación de Cushing y Einsenhardt:

1. Meningiomas múltiples sin criterios de enfermedad de Von Recklinghausen
2. Meningiomas múltiples con enfermedad de Von Recklinghausen
3. Meningiomatosis

Por el contrario Ahtahi en 1975 no considera la meningiomatosis sino la presencia de tumores múltiples encontrados sólo en la segunda o tercera cirugía sugiriendo implantes postoperatorios de tumores solitarios originales.

Los meningiomas múltiples pueden presentarse simultáneamente o pueden ocurrir en un mismo paciente en intervalos diferentes.

Algunos autores definen a la meningiomatosis como una diseminación de nódulos tumorales pequeños, atribuyéndoles un potencial proliferativo alto resultando un pobre pronóstico - otros autores sugieren que los meningiomas múltiples son una forma frustra de neurofibromatosis tipo II. Son de destacar los criterios diferentes de la neurofibromatosis tipo I (enfermedad de von Recklinghausen) y la neurofibromatosis tipo II (ver Tabla 1).

Aunque hay formas transicionales entre los meningiomas múltiples y la meningiomatosis, es dificultoso diferenciar las dos condiciones.

La incidencia de los meningiomas múltiples está entre el 1% y el 2,5% y aumentó desde la introducción de la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear dado que estos métodos detectan tumores no visualizados previamente.

La frecuencia de meningiomas múltiples comunicada por Domenicucci sobre un total de 1308 meningiomas fue del 1,1%,

antes de la TAC y 4,5% desde su disponibilidad.

En el estudio anterior la mayoría fueron mujeres, el 92,8% (el tejido meningiomatoso podría contener receptores hormonales que explicarían la condición particular de proliferar).

No habría diferencias histológicas entre los meningiomas múltiples y los meningiomas benignos solitarios. (ver Tabla 2)

Considerando las alteraciones citogenéticas y de biología molecular la delección del 22q es una alteración cromosómica muy frecuente y característica en meningiomas, neurinomas del acústico y neurofibromas esporádicamente o como parte de la neurofibromatosis tipo II.

Con respecto al pronóstico el seguimiento clínico en las series publicadas reveló un curso benigno. 

Tabla 1: Criterios

Enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo I	Neurofibromatosis tipo II
<ul style="list-style-type: none"> 1 - Seis manchas café con leche o más que miden más de 1,5 cm de diámetro mayor 2 - Hallazgo de neurofibromas 3 - Nódulos en iris 4 - Historia familiar 	<ul style="list-style-type: none"> 1 - Neurinomas del acústico bilaterales 2 - Meningiomas cerebrales o espinales 3 - Schwannomas de nervios craneales o periféricos 4 - No son característicos los gliomas parenquimatosos

Tabla 2: Tumores de las meninges

1. Meningioma - Tipos histológicos
<ul style="list-style-type: none"> a) meningotelial (sincicial) b) transicional/mixto c) fibroso (fibroblástico) d) psamomatoso e) angiomaso f) microquístico g) secretor h) de células claras i) coroideo j) rico en linfoplasmocitos k) variantes metaplásicas (xantomatoso, mixoideo, óseo, cartilaginoso, etc.)
2. Meningioma atípico
3. Meningioma anaplásico (maligno)
<ul style="list-style-type: none"> a) Variantes de 1 a-k (ver arriba) b) Papilar

* The New WHO Classification of brain Tumours, Brain Pathology 3:255-268,1993.



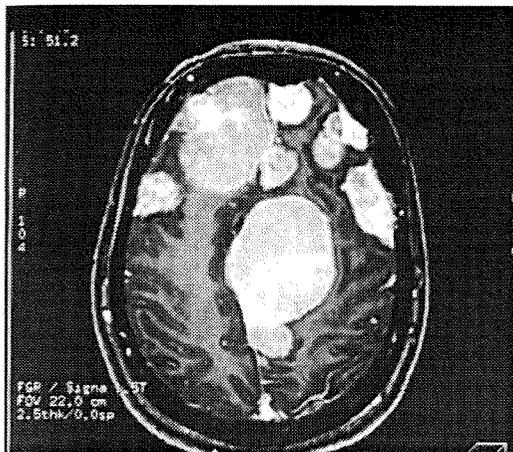


Foto 1:
RMI de 1995. Lesiones múltiples expansivas supratentoriales.

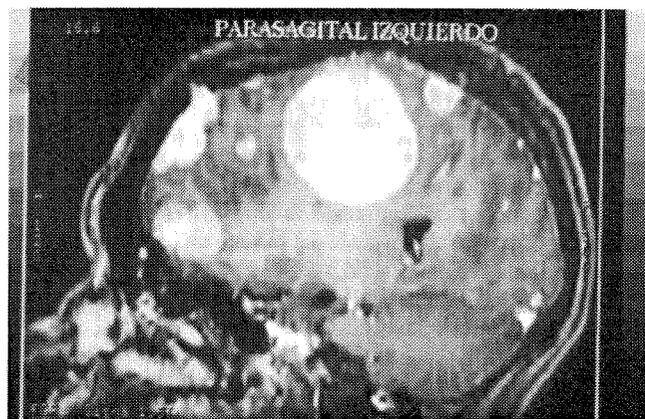


Foto 2

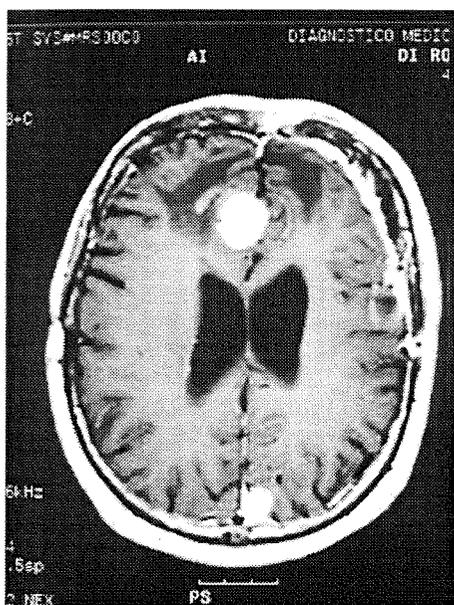


Foto 3:
RMI de control de 1998.

BIBLIOGRAFIA

1. Louis, D.N.; Budka, H.; von Deimling, A. Meningiomas. En: Pathology and Genetics of tumours of the nervous system/ editors, Kleihues P., Cavenne W.K. International Agency for Research on Cancer. Lyon, 1997.
2. Black, P.M. Meningiomas. Neurosurgery, 32(4) 643. 1993.
3. Bradley, W.G.; Daroff, N.D.; Fenichel, G.M.; Marsden, C.D. Neurology in clinical practice. 2nd. Ed. Butterworth-Heinemann.
4. Kepes, J.J. Meningiomas: Biology, Pathology and Differential Diagnosis. Masson Publishing, USA, 1982.
5. Lindsay, K.W.; Bone, I.; Callamder, R. Neurología y Neurocirugía Ilustrada, pág. 293-314. Churchill Livingstone, Longman Group UK Ltd.. 1993.
6. Joulilian R. Journans. Neurologist surgery. Fourth edition. 1996 by WB Saunders Company.
7. Domenicucci, M.; Santoro, A.; D'Osvaldo, D.; Delfini, R.; Cantore, G.P.; Guidetti, B. Multiple intracranial meningiomas. J. Neurosurg 70:41-44, 1989.
8. Dolinskas, C.A.A. and Simeone, F.A. Surgical site after resection of a meningioma. Am J Neuroradiol. 19:419-426, 1998
9. Mulvihill, J.J. moderator. Neurofibromatosis 1 (Recklinghausen disease) and neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis): an update. Ann Intern Med.; 113:39-52, 1990.
10. Bonowitz, C.; Castillo, M.; Chin, C.T.; Meukherji, S.K.; Barkovich, J.A. Usefulness of contrast in MR of patients with neurofibromatosis type 1. Am J Neuroradiol 19:541-546, 1988.
11. Wilson, C.B. Meningiomas: genetics, malignancy, and the role of radiation in induction and treatment. The Richard C. Schneider Lecture. J Neurosurg. 81:666-675, 1994.