



Meningioma múltiple. Caso clínico

José de Jesús Lomelí-Ramírez,* Amilcar Rivero-Rejón,*
Alejandra Guadalupe del Socorro Pérez-Barrera,* Monique Nicole Lomelí-Canavaggio*

RESUMEN

Los meningiomas múltiples o meningiomatosis son una variante de escasa ocurrencia entre las diversas neoplasias del sistema nervioso central. Se definen por la presencia de al menos dos lesiones que aparecen simultáneamente o no en distintas localizaciones intracraneales. Se presenta este caso con el objetivo de abordar los procedimientos diagnósticos y terapéuticos actuales de esta patología poco común.

Palabras clave: Meningioma, cuerpos de psammoma, neurofibromatosis, tomografía computarizada, resonancia magnética.

ABSTRACT

Multiple meningiomas or meningiomatosis are an unusual variant of occurrence among various neoplasms of the central nervous system; is defined for the presence of at least two lesions that appear simultaneously or not at a different intracranial locations. We present this paper with the aim of diagnoses and current therapeutics of this uncommon pathology.

Key words: Meningioma, psammoma bodies, neurofibromatosis, computed tomography, magnetic resonance.

INTRODUCCIÓN

Los meningiomas representan cerca de 15% de todos los tumores intracraneales primarios; tienen una incidencia anual de $6 \times 100,000$ personas y son más frecuentes en mujeres que en varones (2:1), su incidencia máxima ocurre en el sexto y el séptimo decenios de la vida. Algunos son de herencia familiar. Se cuenta con evidencias de que las personas que se sometieron a radioterapia del cuero cabelludo o de cráneo muestran vulnerabilidad particular al desarrollo de meningiomas y de que en ellos los tumores aparecen a una edad más temprana. Se conocen varios informes de meningiomas que se desarrollan en el sitio de un traumatismo previo, como una línea de fractura, pero la vinculación es incierta.^{1,2}

La etiología del meningioma ha permanecido incierta por dos razones principales: 1) su tiempo de evolución, que usualmente varía de 20 a 30 años; 2) a menudo se descubren incidentalmente y los estudios de autopsia indican una prevalencia subclínica de 2.8% de la población.³

Todavía se definen como tumores benignos, aunque 25% de estos tumores tendrán recurrencia local en el periodo de seguimiento. La clasificación de la OMS divide los meningiomas en tres grupos: grado 1 - convencional, grado 2 - atípico y grado 3 - anaplásico.⁴

En relación con su crecimiento, los datos existentes sugieren que los meningiomas generalmente se dividen en tres grupos: los que no crecen, los que muestran un crecimiento lineal y los que tienen un crecimiento exponencial.⁵

Los meningiomas múltiples se observan sólo en 1-9% de los pacientes, lo que significa que su ocurrencia es poco común.⁶

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenino de 54 años de edad quien ingresa al servicio de urgencias debido a la presencia de desorientación en tiempo y espacio, dislalia y cefalea. Se refiere al inicio de cuadro clínico desde tres años previos a su ingreso con cefalalgia de predominio frontotemporal, amnesia anterógrada y retrograda, dislalia y afasia mixta. Se refiere que inicialmente es tratada como trastorno demencial y manejada farmacológicamente con donazepilo sin mejoría clínica. Sin antecedentes heredofamiliares y

* Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Especialidades «Dr. Javier Buenfil Osorio».

crónico-degenerativos de importancia. A su ingreso se aprecian manifestaciones de hipertensión intracraneal, por lo que se le aplican medidas antiedema cerebral.

Es valorada por el servicio de neurocirugía, el cual detectó desorientación en tiempo y espacio, con Glasgow de 14 puntos, dislalia y afasia mixta, con papiledema en ojo izquierdo, hemihipoestesia en hemicuerpo derecho con hemiparesia derecha, fuerza muscular Daniels 3/5 en hemicuerpo derecho, reflejos osteotendinosos generalizados, sensibilidad propioceptiva conservada, cerebelo conservado, reflejos patológicos, Babinski y sucedáneos y reflejos de liberación frontal presentes.

Posteriormente se realiza TC e IRM cerebral con y sin contraste, la cual revela zonas hiperintensas con refuerzo al medio de contraste en región frontal izquierda y temporal izquierda con efecto de masa contralateral y desplazamiento de la línea media con compresión del sistema ventricular supratentorial ipsilateral, así como edema perilesional; otra lesión sagital frontal y una más suboccipital paramedial derecha (Figuras 1 a 4).

Debido a ello se procede a una primera intervención quirúrgica por medio de craniectomía más exéresis de tumoración frontal izquierda. Posterior a ello, es reintervenida tres meses después para exéresis de la tumoración en región temporal Simpson grado 1. Actualmente con meningioma sagital y de seno transversal en fase de seguimiento.



Figura 1. Tomografía computarizada en fase simple. Se observan dos imágenes con mayor densidad al parénquima cerebral, una a nivel frontal izquierdo y otra a nivel temporal posterior del lado izquierdo con edema perilesional y desplazamiento de la línea media.

RESULTADOS

El primer reporte histopatológico reveló los siguientes resultados:

- Descripción macroscópica: nódulo de forma irregular ovoide bien delimitado de 8 cm de diámetro, color café

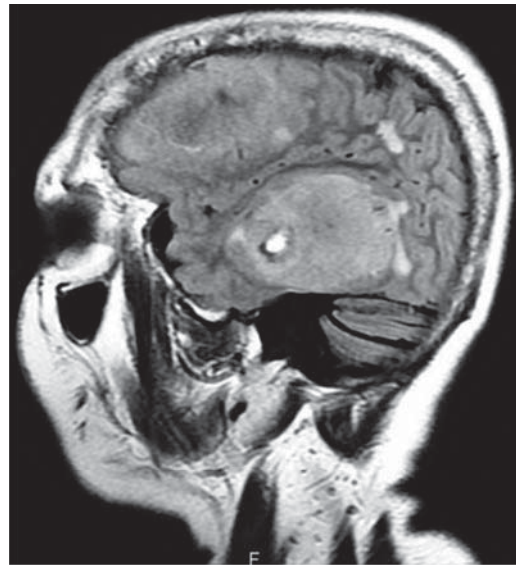


Figura 2. Imagen de resonancia magnética simple en fase T2 con imagen hiperintensa en región frontal y temporal del lado izquierdo con edema perilesional.

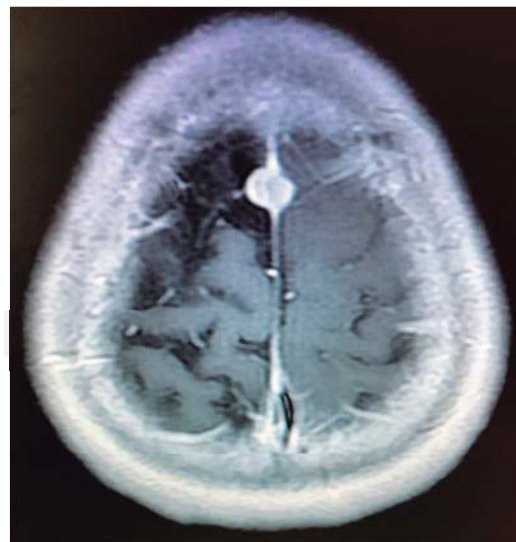


Figura 3. Imagen de resonancia magnética con gadolinio en la que se muestra tumoración sagital Sindou tipo VI en región frontal.

amarillento con trama vascular de consistencia aparente blanda, por separado hueso craneal con fragmento de tumor adherido de 4 cm de longitud (Figuras 5 A y B).

- Descripción microscópica: células epiteliales con bordes indistinguibles, clásicos remolinos meningoteliales y cuerpos de psammoma dispersos, sin actividad mitótica.

Con diagnóstico histopatológico de: meningioma meningotelial grado 1 (clasificación de la OMS).

El segundo reporte histopatológico reveló los siguientes resultados:

- Descripción macroscópica: forma y superficie irregulares ovoides con 7 cm de longitud, tejido color café claro con áreas congestivas de consistencia blanda, por separado segmento óseo en el que se observa adherencia tumoral.
- Descripción microscópica: tumor sólido de células fusiformes que contienen remolinos clásicos meningoteliales, sin datos de atipia (Figura 6).

Con diagnóstico histopatológico de meningioma fibroblástico grado 1 (clasificación de la OMS).

Posteriormente al tratamiento quirúrgico se mantiene en vigilancia en cuidados intensivos y luego es dada de alta del servicio, ya que no surgieron complicaciones significativas después del tratamiento quirúrgico, asimismo

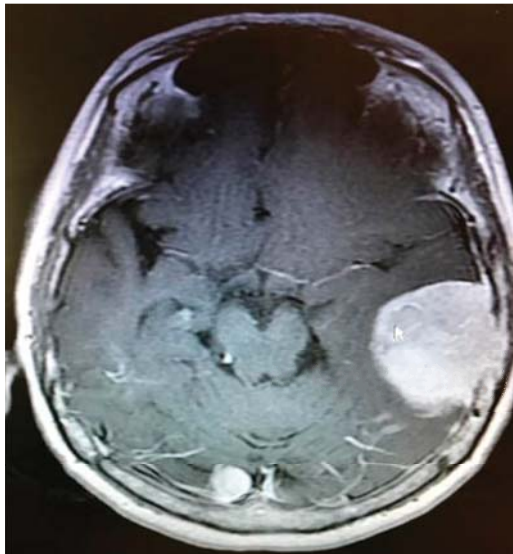


Figura 4. Imagen de resonancia magnética con gadolinio en la que se observa tumoración temporal izquierda y en seno transversal derecho.

se observó mejoría importante desde el inicio del cuadro clínico. Es dada de alta del servicio y se añaden cuidados fisioterapéuticos debido a secuelas de hemiparesia derecha.

DISCUSIÓN

A pesar de que no se conoce el origen exacto de estos tumores, se sugiere que pueden surgir de fibroblastos de

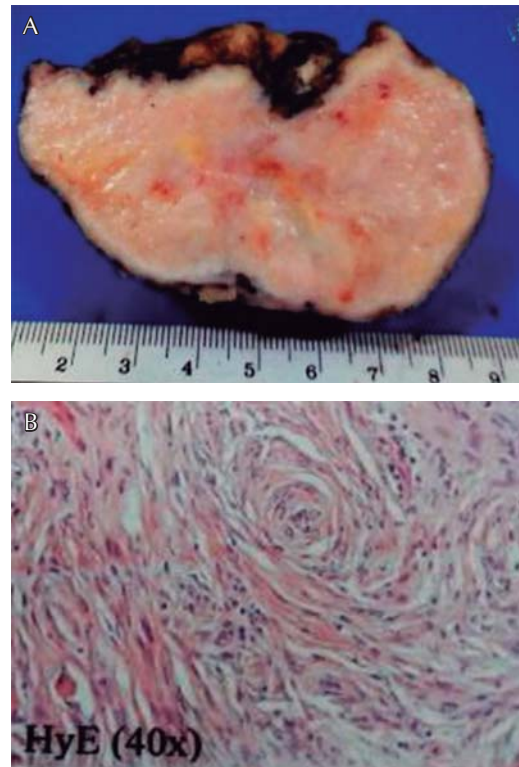


Figura 5. A y B. Meningioma meningotelial grado 1.

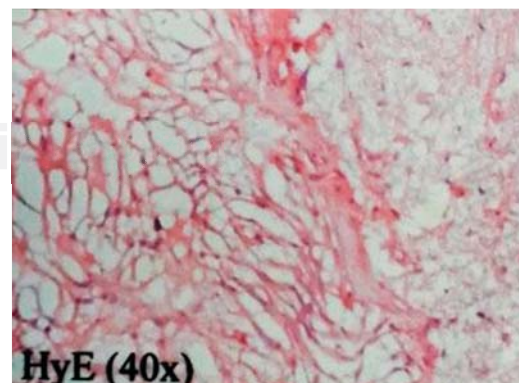


Figura 6. Meningioma fibroblástico grado 1.

la duramadre, pero provienen más claramente de células de la aracnoides (meningoteliales), en particular de las que forman las vellosidades aracnoideas. Puesto que cúmulos de células aracnoideas penetran la duramadre en mayor número en la vecindad de los senos venosos, estos son los sitios de predilección.

Puede ocurrir esporádicamente o como parte de un síndrome familiar cualquiera de neurofibromatosis (NF) de tipo 2 o familiar de meningioma múltiple. El desarrollo de múltiples meningiomas en la neurofibromatosis tipo 2 implica la inactivación del gen NF2 en el cromosoma 22 que afecta la proteína supresora de tumoral merlina. El meningioma familiar múltiple demuestra la herencia autosómica dominante, pero no suele incluir el gen NF2. Muchos casos esporádicos están también relacionados con la inactivación de la proteína supresora tumoral merlina y la pérdida de exposición de una copia del cromosoma 22.⁷ La presencia de meningiomas múltiples en distintas regiones cerebrales son inusuales, aún más en personas que no padecen neurofibromatosis tipo 2 ni tienen antecedentes familiares de esta enfermedad, tal como en este caso.

Dentro del cuadro clínico, la cefalea y los trastornos mentales así como epilepsia son los síntomas más comunes. El tamaño que debe alcanzar antes de que los síntomas aparezcan, varía según el espacio donde crece el tumor y las distribuciones anatómicas que circunda. Es bien sabido que las convulsiones focales son un signo temprano.

Los estudios de imagen que facilitan enormemente su visualización son la TC con medio de contraste y la resonancia magnética que señala su tendencia a calcificarse y su notable vascularización. Sin embargo, cabe destacar que en algunas ocasiones la tomografía computarizada no nos permite diferenciar los meningiomas de otros tumores como los gliomas,ependimomas o metástasis e incluso de los papilomas, ya que ambos captan contraste homogéneamente, por lo que la resonancia magnética es superior en este sentido.⁸

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. Histológicamente, las células de los meningiomas son hasta cierto punto uniformes con núcleos redondeados o alargados, membrana citoplásmica visible y una tendencia característica de los tumores a rodearse unos a otros, con formación de espirales o verticilos y cuerpos de psammoma (concreciones calcificadas laminadas). Características notables bajo microscopia electrónica son la formación de interdigitaciones membranosas entre las células y la presencia de desmosomas.⁹ En general, predominan los meningiomas de variedad fibroblástica y con menos frecuencia los meningoteliales

y los transicionales.¹⁰ En este caso se trató de un meningotelial (el de origen frontal) y de uno fibroblástico (el de origen temporal).

En este caso la paciente presentó cefalea y alteraciones mentales como disfasia mixta; sin embargo, también se observó hemiparesia derecha, hemihipoestesia derecha y datos de hipertensión intracraneal, lo que condujo al diagnóstico diferencial con una tumoración cerebral, la cual fue demostrada por estudios de imagen confirmados mediante resultados histopatológicos que se trataba de meningiomas grado 1 sin atipia, de acuerdo con la clasificación de la OMS.

Las complicaciones postquirúrgicas de los meningiomas incluyen entre otras, a corto plazo, neumocéfalo, fístula de líquido cefalorraquídeo e infección a mediano y largo plazo, embolismo aéreo, hematomas, convulsiones así como incremento del déficit neurológico preexistente.

Cabe señalar que en este caso no se realizó inmunohistoquímica para receptores de estrógenos debido a falta de recursos, pese a ello, la paciente no sufrió complicaciones después de la resección quirúrgica de ambos meningiomas e incluso la sintomatología presentada durante su cuadro clínico remitió, únicamente quedó bajo tratamiento fisioterapéutico por la hemiparesia derecha.

CONCLUSIÓN

Los meningiomas múltiples siguen siendo una entidad patológica rara. Al igual que los meningiomas solitarios son más frecuentes en las mujeres. Su localización anatómica puede variar, aunque a menudo suele ser unilateral y ubicarse en la región supratentorial; sin embargo, también es posible encontrarlos en fosa posterior. Los grados histológicos y los tipos son similares a los meningiomas solitarios y están representados por tipos fibroblásticos, meningoteliales y transitorios.

El tratamiento para este tipo de neoplasias sigue siendo la extirpación quirúrgica y debe proponerse en tumores sintomáticos o en crecimiento, asimismo se monitorearán los pequeños meningiomas que no tengan repercusiones clínicas y se valorará riesgo-beneficio del tratamiento quirúrgico en caso de ameritarlo. A pesar de las recurrencias y de las múltiples intervenciones, es posible tener una adecuada calidad de vida posterior al tratamiento quirúrgico apropiado.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Financiamiento: Ninguno.



REFERENCIAS

1. Rubinstein LJ. Embryonal central neuroepithelial tumors and their differentiating potential. *J Neurosurg* 1985; 62(6): 795-805.
2. Bassiouni H, Asgari S, Stolke D. Tuberculum sellae meningiomas: functional outcome in a consecutive series treated microsurgically. *Surg Neurol* 2006; 66(1): 37-44.
3. Wiemels JL, Wrensh M, Claus EB. Epidemiology and etiology of meningioma. *J Neurooncology* 2010; 99(3): 307-14.
4. Sanz Esponera J. Meningiomas: new prognostic factors. *An R Acad Nac Med (Madr)* 2007; 124(2): 319-32; discussion 330-2.
5. Nakasu S, Fukami T, Nakajima M, Watanabe K, Ichikawa M, Matsuda M. Growth pattern of meningiomas growth: long-term analysis. *Neurosurgery* 2005; 56: 946-55.
6. Terrier LM, François P. Meningiomas multiples. *Neurochirurgie* 2016; 62(3): 128-35.
7. Shen Y, Nunes F, Stemmer-Rachamimov A, James M, Mohapatra G, Plotkin S et al. Genomic profiling distinguishes familial multiple and sporadic multiple meningiomas. *BMC Med Genomics* 2009; 2: 42.
8. Silver AJ, Ganti SR, Hilal SK. Computed tomography of tumor involving the lateral ventricles. *Radiology* 1982; 145(1): 71-8.
9. Kepes JJ. Meningiomas: biology, pathology, and differential diagnosis. Ed. Masson, New York, 1982, p. 206.
10. Mc Dermott MW, Delfini J. Meningiomas. In: Youmas JR. *Neurological Surgery-Philadelphia*. W.B. Saunders, 1996, pp. 2782-825.

Solicitud de sobretiros:

José de Jesús Lomelí-Ramírez
Av. Agustín Melgar Núm. 9,
Col. Bosques de Campeche, C.P. 24030,
Campeche, Campeche.
Correo electrónico: joselomeli@prodigy.net.mx