

Caso Clínico

Meningioma anaplásico cráneo-facial: aspectos radiológicos y tratamiento quirúrgico de un caso

Craniofacial anaplastic meningioma: radiological aspects and surgical treatment of a case



Dr. José Vicente Vásconez ¹, Dr. Rodrigo Bravo ², Dr. Jorge Hernández ¹, Dr. Mario Castillo ¹, Dr. Renzo Zamboni ¹

¹ Servicio de Neurocirugía, Hospital San José, Santiago, Chile.

² Servicio de Cirugía Máxilo-Facial, Hospital San José, Santiago, Chile.

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 58 años de edad con diagnóstico histológico de meningioma anaplásico, que corresponde a la recidiva en una lesión ya tratada. El tumor compromete la cavidad nasal y la órbita izquierda, con gran destrucción ósea. Se presenta estudio mediante tomografía computada antes y después del tratamiento, también se revisará el procedimiento quirúrgico realizado.

Palabras claves: meningioma, meningioma sinonasal, neoplasias extraaxiales.

Abstract

A case of a 58-year-old with histological diagnosis of anaplastic meningioma, which corresponds to an injury recurrence in already treated. The tumor involves the nasal cavity, left orbit, with great bone destruction. We report computed tomography study before and after treatment, also review the surgical procedure performed.

Key words: meningioma, sinonasal meningioma, extra-axial neoplasms.

Introducción

Los meningiomas constituyen las neoplasias extraaxiales más frecuentes del cerebro, al ubicarse en el surco olfatorio pueden invadir la órbita y las cavidades paranasales en un 15 % de casos.⁽¹⁾ Las formas anaplásicas se originan a partir de meningiomas de histología más común y se caracterizan por presentar una actividad mitótica aumentada, alta celularidad, células pequeñas, nucleólos prominentes y áreas de

necrosis. Habitualmente están relacionados con un alto grado de recurrencia y poseen un patrón histológico de mayor malignidad.^(6,7) Su incidencia es relativamente baja y van de un 0.9 a 10.6% en las distintas series y representan el 2.8 % total de los meningiomas.^(8, 9)

El 1% de los meningiomas se desarrolla fuera del sistema nervioso central, presumiblemente a partir de restos embrionarios de la aracnoides. Estas

Correspondencia: Dr. José Vicente Vásconez - Servicio de Neurocirugía, Complejo Hospitalario San José, Servicio de Salud Metropolitano Norte, San José 1196, Independencia, Santiago, Chile.

Teléfono: 56-2-383 2600 - E-mail: jvasconez@hotmail.com

Recibido el 23 de agosto de 2009, aceptado para su publicación el 27 de septiembre.

localizaciones son: la cavidad nasosinusal, la glándula parótida y la piel.⁽¹⁰⁾

El aspecto clásico de un meningioma consiste en la presencia de una masa intracraneal de localización periférica con bordes lisos y bien definidos. Una fijación dural de base ancha ayuda en la especificidad del diagnóstico. La masa tumoral es hiperdensa respecto del cerebro en tomografía computada (TC) sin contraste, produce compresión de la sustancia blanca, presencia de depósitos focales de calcio, la captación de contraste es homogénea y moderada, hay hiperostosis de la calota que se encuentra en contacto e hipodensidad adyacente, que se explica por la presencia de edema y líquido ceforraquídeo atrapado. Es necesario combinar proyecciones axiales y coronales para realizar una evaluación completa de la base de cráneo.^(10, 11)

La resonancia magnética (RM) es en la actualidad una técnica de elección para evaluar las masas intracraneales. Las características de los meningiomas son semejantes a las que se presentan en TC; fijación amplia de base dural, edema circundante bien visible, línea final de ausencia de señal que separa la masa de la corteza, cambios de señal en el cráneo debido a la infiltración tumoral o a hiperostosis, imágenes en T1 y en T2 isointensas o ligeramente hiperintensas respecto de la sustancia gris, captación de contraste homogénea y de intensidad moderada.^(10, 11)

Se presenta un caso clínico de recidiva múltiple de un meningioma atípico originalmente sometido a tres resecciones más quimioterapia y radioterapia. Se destacan los aspectos radiológicos con patrón de diseminación poco habitual en este tipo de tumoraciones con énfasis en el grado de destrucción ósea, además se revisarán aspectos relativos al enfoque de tratamiento quirúrgico.

Caso Clínico

Paciente mujer de 58 años de edad con diagnóstico de meningioma del surco olfatorio fibroblástico. Fue diagnosticado hace cuatro años y ha sido resecado parcialmente en tres oportunidades. El informe histopatológico indicó que se trataba de un meningioma anaplásico, grado III de la Organización Mundial de la Salud, por lo que recibió radioterapia focal después de la última intervención quirúrgica.

La paciente se presenta en nuestro servicio con una extensa recidiva de la lesión. La TC muestra su localización en el piso craneal anterior con erosión de la lámina cribosa del etmoides e invasión a la órbita izquierda determinando compresión y exoftalmos (Figuras 1 y 2). La masa tumoral invade la cavidad nasal con extensión posterior hasta el cuerpo esfenoidal. El seno maxilar izquierdo está ocupado.



Figura 1 TC coronal. Se observa destrucción ósea, compromiso nasal bilateral y orbitario izquierdo.



Figura 2 TC axial. Se aprecia extensión de la lesión en sentido antero-posterior.

Neurológicamente, la paciente presentaba secuelas cognitivas secundarias a radioterapia, encefalomalacia extensa en ambos lóbulos frontales en RM. No presentó alteraciones neuro-oftalmológicas. Además tenía un pequeño defecto cutáneo frontal de 1x1 cm que exponía la porción medial del hueso frontal.

La paciente presentó score de Karnofsky 90 por lo que se planificó cirugía resectiva radical del tumor en conjunto con los equipos neurocirugía, cirugía maxilofacial y cirugía plástica. Se abordó con una craniotomía fronto-orbitocigomática en una sola pieza que nos permitió el acceso a la parte frontal y a la porción intraorbitaria del tumor. Se resecó el tumor intracraneal por esta vía realizando apertura basal de la duramadre frontal sin necesidad de ligar el seno

longitudinal, trombosado secundario a cirugías previas. La porción más caudal de tumor que invadía las cavidades etmoidales también fue reseca por esta vía. El aspecto macroscópico fue mucoide, grisáceo, muy friable y con vascularización moderada lo que requirió uso de Surgicel fibrilar y Surgiflo como hemostásicos. Se constató lisis casi total de la pared medial de la órbita izquierda y del seno frontal. La porción intraorbitaria no evidenció infiltración de las estructuras oculares sino más bien importante desplazamiento en conjunto del contenido orbitario, permitiendo una resección relativamente segura sin daño de las estructuras intraorbitarias. Habiéndose completado la resección por vía transcraneal y de la porción orbitaria del tumor se continuó en un segundo tiempo por vía intraoral con el equipo de cirugía maxilofacial que realizó una osteotomía del maxilar tipo Le Fort I y abordaje de la porción nasal, etmoidal y maxilar con resección fragmentada total de la lesión tumoral (Figura 3).

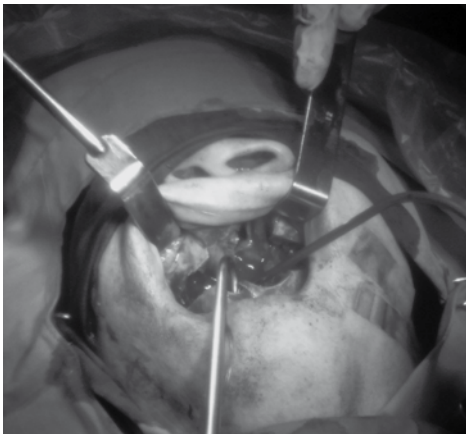


Figura 3 Imagen intraoperatoria maxilofacial.

Una vez revisada la hemostasia del extenso lecho tumoral se inició la reconstrucción suturando un parche de neuropatch en un pequeño defecto dural basal. Luego se realizó la reconstrucción del defecto en la pared medial de la órbita izquierda, de la lámina cribosa del etmoides y de la parte medial del techo orbitario izquierdo con metilmetacrilato, a fin de separar la cavidad craneana de las estructuras faciales. Se reposicionó la pieza ósea frontoorbitaria, fijándola a los bordes óseos con placas de titanio con tornillos monocorticales. Asimismo se aseguró el maxilar osteotomizado con placas de fijación.

El defecto cutáneo preexistente en la parte media del frontal se cubrió con un colgajo rotatorio de piel por parte del equipo de cirugía plástica. La evolución postoperatoria

cursó sin complicaciones siendo manejada en la UCI por 3 días y dada de alta a los 7 días sin inconvenientes que consignar. Las imágenes de control confirmaron la remoción total de la masa tumoral. El diagnóstico histopatológico fue de meningioma anaplásico, grado III de la Organización Mundial de la Salud.



Figura 4 TC post-operatorio.



Figura 5 TC post-operatorio. Cavidad nasal desocupada, presencia de mínimos elementos inflamatorios nasosinuales.

Discusión

Los meningiomas son las neoplasias extraaxiales más frecuentes del cerebro. Afectan a menudo a mujeres de mediana edad, aunque también se presentan en hombres y en adultos de todas las edades. Tiene una clara predilección por determinadas localizaciones intracraneales, aunque pueden producirse en cualquier área en la que existan meninges o restos celulares de procedencia meníngea. Existe una estrecha relación entre la localización de las granulaciones aracnoideas y las localizaciones prevalentes de origen de los meningiomas.⁽¹⁸⁾ Aproximadamente el 50% de los meningiomas de la convexidad son parasagitales o están fijados al seno sagital. Otras localizaciones preferidas son la duramadre adyacente a la región de la cisura de Silvio anterior, las alas del esfenoides, el tubérculo de la silla, la región periselar y los surcos olfatorios. Pueden surgir también de las vainas de los nervios ópticos intraorbitariamente o extenderse hacia el agujero óptico desde un tumor del tubérculo de la silla. En la fosa posterior a menudo surgen del peñasco en el ángulo pontocerebeloso, el clivus, la hoja tentorial y el borde libre del tentorio. Los meningiomas pueden tener una base amplia y se unen firmemente a la duramadre adyacente, pero pueden surgir sin fijaciones durales aparentemente a partir de células meníngeas de la piamadre. Estos meningiomas basados en la piamadre pueden encontrarse en las profundidades de la cisura de Silvio o intraventricularmente, habitualmente en el ventrículo lateral pero ocasionalmente en el tercer o el cuarto ventrículo, surgiendo de la tela coroidea o de restos celulares de la aracnoides dentro del estroma del plexo coroideo. Pueden desarrollar variantes histológicas raras que tienen tener una intensidad de señal característica en la resonancia magnética (RM), por ejemplo el meningioma lipoblástico.⁽¹⁹⁾ En esta lesión existe una transformación metaplásica de las células del meningioma en adipositos, y el citoplasma contiene grandes gotas grasa compuestas de triglicéridos. Este cambio puede estar presente en parte o en todo el tumor. Estos tumores tienen un aspecto notablemente hiperintenso en las imágenes potenciadas en T1 y se hacen hipointensos en las secuencias potenciadas en T2. Otro cambio graso celular que se produce en los meningiomas es el de tipo xantomatoso, el cual se desarrolla con más frecuencia en la variedad angioblástica, pero también puede encontrarse en los tipos sincitial y fibroblástico. Con este cambio, las células contienen múltiples gotitas compuestas de colesterol y otros lípidos.^(18, 19)

Hay varios criterios que ayudan a establecer la localización extracerebral del meningioma y estos criterios representan

las claves para el diagnóstico. Un amplio margen implantado en la dura es muy sugestivo, pero no definitivo para esta localización. Tanto la hiperostosis como la invasión son muy sugerentes de origen extraaxial. A menudo la RM puede mostrar fenómenos vasculares importantes relacionados con los meningiomas. La vascularización tumoral interna y el atrapamiento arterial se muestran bien en la RM y habitualmente no son detectables con TC, porque en ésta los vasos y el meningioma habitualmente muestran un realce con contraste similar. En RM la vascularización tumoral y las arterias atrapadas con flujo rápido permanecen hipointensas en todas las secuencias de imagen incluso después de la administración de contraste. La RM también es superior a la TC para demostrar la invasión de senos venosos.⁽¹⁹⁾ La invasión transdural se demuestra igualmente bien con RM y TC. Se puede apreciar el tumor cruzando de un lado a otro a través del tentorio del cerebelo, la hoz del cerebro o el seno cavernoso. Habitualmente no es necesario el realce con contraste para demostrar este hallazgo con RM y TC. Los pequeños componentes de partes blandas de los meningiomas primariamente intraóseos son con frecuencia definibles con RM pero no con TC.^(10, 11, 18, 19, 20)

Los meningiomas malignos son raros y difíciles de diagnosticar, porque a menudo hay una discrepancia considerable entre su comportamiento biológico y sus rasgos histológicos. Los criterios para su diagnóstico son, por tanto, de un valor limitado y es difícil comprobar su verdadera incidencia. Se ha observado que los meningiomas malignos se producen con más frecuencia en varones. Algunos autores dividen los meningiomas en 3 grupos, usando tanto el nivel de diferenciación histológica como el grado de agresividad respecto al tejido cerebral adyacente: I. meningioma benigno típico, II. meningioma atípico, que tiene una fuerte tendencia a recidivar pero carece de criterios histológicos de anaplasia franca, y III. raro meningioma claramente maligno. Se plantea que la invasión cerebral con profunda penetración expansiva de los espacios perivasculares con o sin rotura pial, constituye por definición un meningioma maligno, aunque este concepto no es aceptado uniformemente. La invasión verdadera del parénquima adyacente suele acompañarse de gliosis reactiva prominente. Los meningiomas malignos tienen una tendencia clara a producir un notable edema cerebral. Aunque la mayoría de los meningiomas malignos son sólo moderadamente anaplásicos, la anaplasia inequívoca en la microscopía es un criterio claro de malignidad. En el caso presentado llama la atención la extensa destrucción ósea con desplazamiento de las estructuras de la órbita y la conservación funcional de los pares craneanos.^(18, 19, 20)

El manejo quirúrgico de estos tumores cuando afectan la base del cráneo ha evolucionado permitiendo resecciones radicales en las formas tumorales más agresivas, optimizado por el manejo multidisciplinario de equipos de neurocirujanos, cirujanos maxilofaciales, cirujanos plásticos y oncólogos. El abordaje transcraneal con conservación del reborde orbitario fue practicado inicialmente por Dandy y modificado posteriormente por Frazier.^(2,3,4,5) Estas resecciones pueden determinar grandes defectos óseos craneales y órbito-maxilares por lo que la resección total de un tumor debe ser seguida de una reconstrucción bien planificada del defecto en la base del cráneo y, de ser posible, formar una barrera biológicamente activa entre el defecto cráneo-facial con interposición de duramadre y tejidos vitalizados.^(13, 14, 15, 16) En 1966 Ketcham describió el uso de colgajos de piel libres para recubrir defectos duros posteriores a resección de tumores de base de cráneo anterior, esta práctica produjo una incidencia alta de fístulas de líquido cefalorraquídeo.⁽¹⁷⁾ Este estudio determinó la importancia de una adecuada reparación de la zona expuesta del encéfalo y de los defectos duros posterior a la resección de grandes tumores. Lo ideal es garantizar la funcionalidad del sistema nervioso, la prevención de complicaciones y obtener un buen resultado cosmético.

Para los tumores localizados en la parte posteroinferior de la órbita puede considerarse la orbitotomía a este nivel, además hay que recalcar que no se recomienda para los tumores de ubicación anteroinferior por la localización del paquete vasculonervioso orbitario inferior. Este abordaje debe ser realizado con la asistencia de un cirujano otorrinolaringológico y es una operación de Caldwell- Luc sobre el lado del tumor. En relación a este mismo enfoque de la porción orbitaria del tumor, algunos tumores de localización inferomedial en la órbita pueden ser abordados por una orbitotomía posteroinferior aprovechando la incisión sublabial superior y entrando a la órbita directamente por el techo del seno maxilar.^(9,10)

En el caso presentado la coexistencia de un tumor orbitario con componente intracraneal nos hizo decidir por un abordaje fronto orbitario extendido que permitió menor retracción cerebral, sobre la base de una paciente reintervenida en varias ocasiones con lóbulos frontales friables y que mostraban una adherencia aracnoidal importante a la dura por la radioterapia previa lo cual no favorecía una retracción dural ni cerebral segura. En lo concerniente a la incisión se debe cuidar la extensión de la misma, siendo más sencillo que sea bicoronal. Aunque en

esta oportunidad fue unilateral basando la decisión en la calidad de la piel de la paciente, cuidando la vascularización del colgajo y realizando la mínima hemostasia posible. Habitualmente se prefiere la incisión bicoronal en casos de tumores de gran tamaño, tomando como principio el abordaje para los tumores del surco olfatorio con posibilidad de osteotomía orbitaria bilateral.⁽⁵⁾

La invasión al seno frontal por tumor obligó a la exclusión del seno, previa resección total de la parte tumoral en esta estructura. La decisión de realizar la resección ósea permite una mínima retracción de los lóbulos frontales, situación que en este caso fue de relevancia fundamental por la mala calidad del parénquima ya operado e irradiado. El abordaje submaxilar combinado permitió la remoción de toda la porción nasal del tumor con llegada a la porción etmoidomaxilar y comprobación de una exéresis total de la masa tumoral. La reconstrucción de la órbita puede ser realizada de diversa forma pero el empleo de mallas de titanio con tornillos monocorticales y placas permite una buena remodelación en los sitios de defecto óseo que requieran ser cubiertos. En la porción temporal de la resección ósea el uso de mallas también mejora el resultado estético. El cierre de la dura posterior a la resección debe ser hermético y de preferencia realizado con la misma duramadre del paciente o colgajos de pericráneo. Está demostrado que el cierre de la dura siempre es mejor con injerto autólogo que con el uso de materiales sintéticos. Para defectos locales o pequeños siempre es recomendable el uso de colgajos locales.

Conclusión

Se presentó el caso de una mujer de 58 años con diagnóstico histológico de meningioma anaplásico, grado III de la Organización Mundial de la Salud, que había sido sometida a tratamiento previo. Es interesante el grado de invasión que llegó a desarrollar la recidiva de este tumor, excepcionalmente maligno. Es importante considerar que existiendo una extensa destrucción ósea con desplazamiento de las estructuras de la órbita hay conservación funcional de los pares craneanos. Por medio de TC se comprobó la remoción total del tumor, luego de realizar un tratamiento en donde participaron coordinadamente distintas especialidades quirúrgicas, asegurando el buen resultado final en el manejo de un tumor tan complejo.

Bibliografía

1. Derome PJ, Guiot G. Bone problems in meningiomas invading the base of the skull. *Clin Neurosurg* 1978; 25 : 435–451.
2. Ghassan KB, Cockerham KP, Kennerdell J, Maroon HC. A reappraisal of surgery for orbital tumors. Part I: extraorbital approaches. *Neurosurg Focus* 2001; 10 (5): 1-6.
3. Dandy WE. *Orbital Tumors. Results Following the Transcranial Operative Attack*. New York: Oskar Priest, 1941, p 161–164.
4. Frazier CH: An approach to the hypophysis through the anterior cranial fossa. *Ann Surg* 1913; 57: 145–150.
5. Hentschel SJ, De Monte F. Olfactory groove meningiomas *Neurosurg Focus* 2003; 14 (6): 1-5.
6. Chen WY, Liu HC. Atypical (anaplastic) meningioma: relationship between histologic features and recurrence—a clinicopathologic study. *Clin Neuropathol* 1990; 9 : 74–81.
7. Lantos PL, VandenBerg SR, Kleihues P. Tumours of the nervous system, in Graham DI, Lantos PL (eds): *Greenfield's Neuropathology* (ed 6) New York: Oxford University Press, 1997, vol 2, p 53–880.
8. Salzman M: Malignant meningiomas, in Al-Mefty O: *Meningiomas*. New York: Raven Press, 1991, pp 75–85.
9. Boulos PT, Dumont A, Mandell JW, Jane J. Meningiomas of the orbit: contemporary considerations. *Neurosurg Focus* 2001; 10 (5): 1-10.
10. Grossman R, Yousem D. *Neuroradiology: the requisites* (2nd ed). New York: Elsevier, 2007.
11. Orrison W. *Neuroimaging*. Salt Lake City: WB Saunders Company, 2000.
12. Adegbite AB, Khan MI, Paine KW, et al. The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurosurg* 1983; 58: 51–56.
13. Liu JK, Niazi Z, Couldwell WT. Reconstruction of the skull base after tumor resection: an overview of methods *Neurosurg Focus* 2002; 12 (5): 1-5.
14. Chang DW, Langstein HN, Gupta A, et al. Reconstructive management of cranial base defects after tumor ablation. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107: 1346–1357.
15. Jones NF, Schramm VL, Sekhar LN. Reconstruction of the cranial base following tumor resection. *Br J Plast Surg* 1987; 40: 155–162.
16. Langstein HN, Chang DW, Robb GL. Coverage of skull base defects. *Clin Plast Surg* 2001; 28 : 375–387.
17. Neligan PC, Mulholland S, Irish J, et al. Flap selection in cranial base reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 1996; 98: 1159–1168.
18. Ketcham AS, Hoye RC, Van Buren JM, et al: Complications of intracranial facial resection for tumors of the paranasal sinuses. *Am J Surg* 1966; 112: 591–596.
19. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumours of the Nervous System*, 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989: 455–470.
20. Spagnoli MV, Goldberg HI, Grossman RI, et al. Intracranial meningiomas: high-field MR imaging. *Radiology* 1986: 161: 369-375.