



REVIEW ARTICLE

MENINGIOMA ATÍPICO DEL ALA ESFENOIDAL IZQUIERDA QUE SE PRESENTO COMO UNA LESIÓN QUÍSTICA: REPORTE DE CASO.

Alma García-Nájera^{1,*}, Lizeth Zertuche-Ortuños², Erick Velasco-Ramírez¹, Omar García-Nájera³, Vannesa Quiroz-Serna⁴, Carolina Vásquez-Rafael⁵ and Talía Sánchez-Garzón⁶

¹Cirugía Neurológica, Hospital Angeles México, CDMX, México; ²Neurología, Hospital Angeles del Pegregal, CDMX, México; ³Neuroanestesiología, Centro Médico ABC, CDMX, México; ⁴Neurofisiología, Hospital Angeles Acoxa, CDMX, México; ⁵Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Angeles México, CDMX, México; ⁶Cirugía Neurológica, Hospital Angeles Puebla, CDMX, México

ARTICLE INFO

Article History:

Received 10th December, 2022

Received in revised form

18th January, 2023

Accepted 15th February, 2023

Published online 13th March, 2023

Key words:

Meningioma Atípico, Radioterapia Post Cirugía, Mapeo Cerebral, Neurocirugía, Meningioma de la Base de Cráneo

ABSTRACT

Los meningiomas son los tumores primarios más frecuentes del sistema nervioso central, generalmente se asocian a un buen pronóstico, puede haber variables agresivas y con un comportamiento clínico desfavorable, con menos frecuencia. La resección microquirúrgica y el grado de la misma son el pilar del tratamiento y el predictor de progresión. Se presenta el caso de una mujer de 53 años con un meningioma del ala menor del esfenoides izquierda, que se presentó como una imagen quística con un nódulo en la pared, lo cual es un hallazgo infrecuente en estas lesiones; se sometió a una craneotomía pterional y resección microquirúrgica Simpson I de la lesión, el estudio histopatológico reportó un meningioma atípico grado II. La radioterapia postoperatoria temprana (RT) en meningiomas atípicos sigue siendo un tema controvertido, ya que algunos estudios señalan que no hay evidencia que sugiera que la RT disminuya la tasa de recurrencia en pacientes con meningiomas atípicos.

INTRODUCTION

Los meningiomas son los tumores primarios del sistema nervioso central más comunes en adultos, representan el 33,8% de todos los tumores cerebrales primario. Estos tumores son clasificados en 3 grados: grado I (meningioma típico), que representa el 80,3%; grado II (meningioma atípico), que representa el 17,9%; y grado III (meningioma anaplásico), que representa el 1,6%. (1) La mayoría de los pacientes con meningiomas de grado I pueden curarse mediante resección total macroscópica. (2) El meningioma atípico (grado II de la OMS), es un tipo de transición entre meningioma benigno y maligno, caracterizado por agresividad y mal pronóstico, los estudios han demostrado que las tasas de recurrencia a los 5 años oscilan entre el 30 % y el 60 % después de la resección quirúrgica (3). En la resonancia magnética, los meningiomas benignos tienen una cola dural engrosada y realzada con contraste, el edema peritumoral (observado por imágenes T2) no es común, pero puede estar presente en los meningiomas secretores, la necrosis central (T1 hipointensa sin realce) puede verse en meningiomas benignos y malignos (4).

En el tratamiento de los meningiomas se prefiere la resección quirúrgica completa cuando un meningioma se encuentra en una ubicación accesible, ya que la resección completa del tumor y su unión dural pueden ser curativas, y la extensión de la resección se identifica consistentemente como un factor pronóstico independiente tanto para la supervivencia libre de progresión como para la supervivencia general. (5) Sin embargo, la resección quirúrgica completa a veces es difícil de lograr para los meningiomas malignos y atípicos, y los tumores parcialmente resecados tienen una alta tasa de recurrencia local, así como una mayor mortalidad específica de la enfermedad (6). No existe un consenso claro sobre el uso de radioterapia (RT) adyuvante en estos pacientes, hay dos puntos a considerar, si la radioterapia adyuvante puede mejorar significativamente el pronóstico del paciente y si los efectos secundarios de la radioterapia adyuvante pueden contrarrestar los beneficios (7). Los pacientes con un volumen tumoral residual mayor de 8, 76 cm³ tienen un mayor riesgo de progresión de la enfermedad y deben ser considerados para RT temprana (8). Los pacientes con meningiomas atípicos podrían beneficiarse de radioterapia (9). El objetivo de este trabajo fue presentar el caso de una paciente con un meningioma atípico grado II de la OMS del ala esfenoidal izquierda, que se presentó como una lesión quística con un nódulo en la pared, un hallazgo infrecuente en la práctica neuroquirúrgica.

*Corresponding author: Alma García-Nájera, Cirugía Neurológica, Hospital Angeles México, CDMX, México.

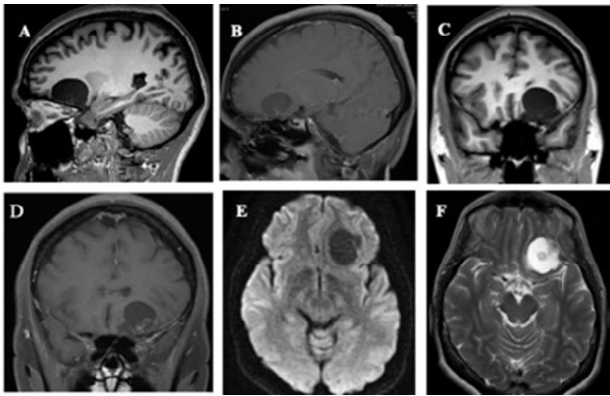


Figura 1. Resonancia magnética con lesión orbito-frontal izquierda A) Sagital T1WI, señal hipointensa comparada a la sustancia gris. B) las imágenes T1WI contrastadas manifiestan un mínimo realce en la base. C) Coronal T1WI, señal hipointensa. D) Coronal T1WI contrastada con intensidad heterogénea, discreto realce en la base de la lesión. E) El DWI axial sin restricción de la señal. F) T2WI axial hiperintensa con mínimo edema frontal medial

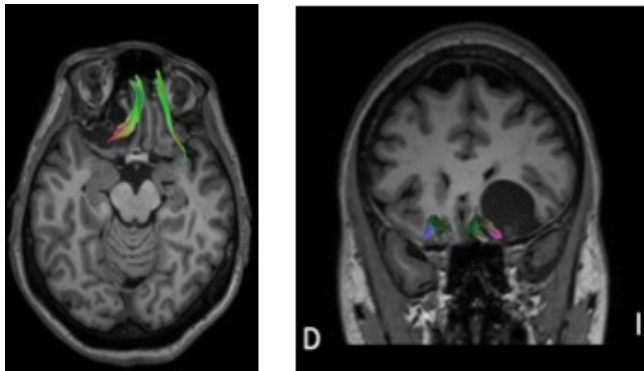


Figura 2. Tractografía con el fascículo uncinado A) Axial B) Coronal, la porción frontal del fascículo unciforme se encuentra desplazado dorsalmente a 5 mm de la lesión

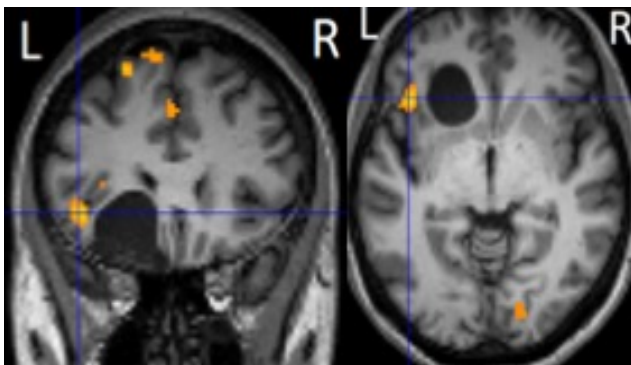


Figura 3. IMR funcional con paradigma del lenguaje, coronal y axial respectivamente, donde se identifica lateralización hemisférica izquierda, con la activación principal desplazada de forma dorsal en relación a la neoplasia con activación lateral relacionada con el control de la atención requerida en la realización de la actividad

Presentación del caso: Mujer de 53 años diestra, con historia de cefalea de 3 meses de evolución, orbito-frontal izquierda, punzante, que se desencadenaba tras el esfuerzo, mejoraba con analgésico convencional. La paciente se encontraba neurológicamente íntegra. La resonancia magnética reveló una lesión de aspecto quístico de 30 x 37 x 32 mm de base amplia sobre el ala mayor del esfenoides y proceso clinideo anterior

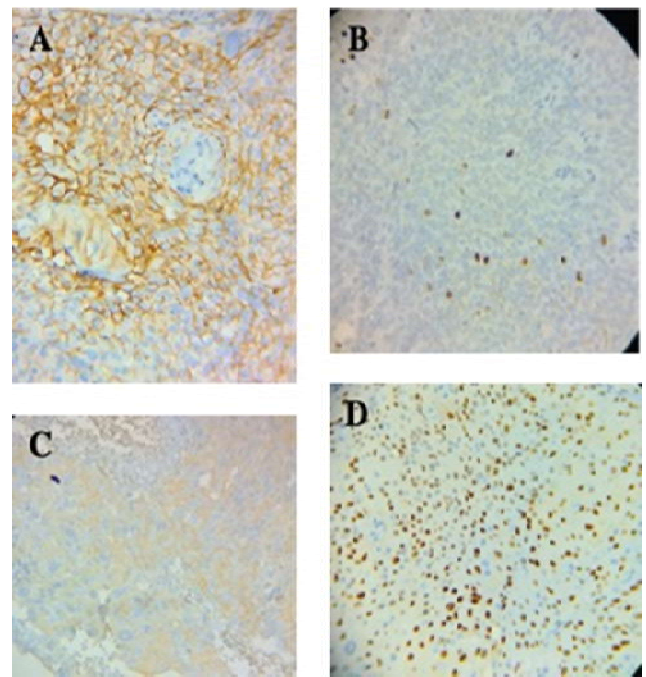


Figura 4. Estudio de inmunohistoquímica: A) expresión positiva de EMA en células tumorales. B) Ki67 (Nuclear 10%) C) expresión positiva para receptores de progesterona D) Positivo para vimentina

izquierda, contactando el nervio óptico ipsilateral, nódulo de aspecto sólido en la base de 1 cm con densidad heterogénea por mínimo reforzamiento con medio de contraste (Figura 1). En la resonancia magnética con paradigma motor y del lenguaje se encuentra desplazamiento de la porción frontal del fascículo uncinado y activación lateral parcial en paradigma de lenguaje ambos a 5 mm de la lesión (Figura 2 y 3). El diagnóstico diferencial por IRM fue astrocitoma, quiste por cisticerco y ganglioglioma. Nuestra paciente fue sometida a una craneotomía pterional izquierda, y resección microscópica guiada por neuronavegación con tractografía, bajo mapeo cortical con estimulación eléctrica directa con técnicas de trenes multipulso y método Penfield, con estimulador monopolar, en paciente bajo anestesia total intravenosa, con monitoreo neurofisiológico de las cuatro extremidades y músculos faciales contralaterales; se encontró una lesión quística, adherida ha tejido cerebral frontal basal medial, friable, con una porción nodular blanda implantada sobre el ala mayor del esfenoides izquierda, realizando una resección Simpson I de la lesión, con cauterización y fresado discreto de la implantación en el ala del esfenoides, la paciente curso con disartria transitoria en el postquirúrgico inmediato, la cual desapareció a las 72 h, momento en que la paciente egreso a casa sin déficit neurológico agregado.

En el examen macroscópico se encuentra una lesión color rosado consistencia blanda alternando con áreas de color café claro y con presencia de áreas quísticas que albergan material de aspecto hemorrágico. Al examen microscópico revelo neoplasia con patrón arquitectónico en láminas y en haces cortos, con células poligonales de tamaño intermedio a grande, con citoplasma eosinofílico homogéneo, inmunohistoquímica positiva para EMA, Vimentina, receptores de progesterona (RP) y Ki67 10% (Figura 4). Con base en los hallazgos microscópicos, se estableció un diagnóstico de meningioma Atípico grado II de la OMS.

DISCUSIÓN

Los meningiomas intracraneales constituyen el 35% de todos los tumores cerebrales primarios y generalmente se consideran benignos. No obstante, los meningiomas atípicos, que representan del 20 al 35 % de todos los meningiomas, tienen tasas de recurrencia de hasta el 50 % y una supervivencia libre de enfermedad a 10 años inferior al 80 % (10). La historia natural del meningioma atípico es marcadamente diferente a la del meningioma benigno, estos tumores del subtipo atípico (grado II de la OMS) se asocian con una mayor tasa de recurrencia y un peor resultado de supervivencia, incluso cuando se administra el tratamiento adecuado (11). Las características basadas en imágenes pueden ser potencialmente útiles para distinguir entre lesiones de bajo y alto grado (12). En la resonancia magnética las del meningioma atípico son diversas: La señal no es heterogénea, es visible la necrosis en el tumor, los límites son irregulares, lo que sugiere la presencia de cierto grado de malignidad, el edema peritumoral es común, los estudios han demostrado que el edema peritumoral es proporcional hasta cierto punto con el grado de malignidad del tumor (Lakshmi y Glastonbury, 2009) (13). En la clasificación de tumores del sistema nervioso central de la Organización Mundial de la Salud de 2016, la invasión cerebral se une a un recuento mitótico de 4 o más como criterio histológico, que por sí solo puede ser suficiente para diagnosticar un meningioma atípico, grado II de la OMS; sin embargo, como en el pasado el meningioma atípico también se puede diagnosticar sobre la base de los criterios aditivos de 3 de las otras 5 características histológicas: necrosis espontánea, laminación, nucléolos prominentes, alta celularidad y células pequeñas (10). Los meningiomas actualmente según la clasificación de tumores del sistema nervioso central de la Organización Mundial de la Salud de 2021 se consideran un solo tipo de tumor con 15 subtipos, y la clasificación de malignidad se ha cambiado a una clasificación dentro del tumor, independientemente del subtipo (14). Si bien la resección total macroscópica de los meningiomas, cuando es factible, sigue siendo el tratamiento inicial del meningioma atípico y maligno, el procedimiento puede generar altas tasas de morbilidad posoperatoria del paciente (Klinger et al. 2015; Cain et al. 2015; Goyal et al. 2000); en nuestra paciente logramos una reacción total del meningioma con un Simpson I, ya que además de la coagulación de la duramadre se realizó un fresado discreto del sitio de implantación del ala esfenoidal.

A pesar de que los meningiomas atípicos tiene una elevada tasa de recurrencia, los datos sobre el efecto de la radioterapia (RT) aún son contradictorios (15). Muchos estudios respaldan el uso de RT adyuvante posquirúrgico temprano, mientras que otras fuentes sugieren que los riesgos del tratamiento adyuvante superan cualquier beneficio potencial (Klinger et al. 2015; Rogers et al. 2010; Kaur et al. 2014; Sun et al. 2015; Cain et al. 2015; Jo et al. 2010; Goyal et al. 2000; Wang et al. 2016; Aghi et al. 2009; Detti et al. 2013; Hammouche et al. 2014; Hasan et al. 2015; Pasquier et al. 2008); la RT adyuvante se asocia con un pequeño aumento en la supervivencia a los 5 años para los grupos de edad de menos de 45 años (15); sin embargo existen otros (Pereira, B. J. A et al. 2019; Keric, N 2020) que respaldan que no hay evidencia que sugiera que la RT disminuya la tasa de recurrencia en pacientes con meningiomas atípicos. En nuestra paciente, después de lograr una resección Simpson I de la lesión, y encontrarse neurológicamente integra, se optó por mantener en vigilancia

estrecha y seguimiento continuó con estudios de imagen de forma periódica y reservar la radiación en cuanto existan signos radiológicos de recidiva tumoral.

CONCLUSIÓN

El meningioma atípico (grado II OMS) con una presentación quística localizado en la base de cráneo es una presentación poco frecuente en la práctica neuroquirúrgica; estos tumores implican una alta tasa de recurrencia que va ligada al grado de resección, puede comportarse de forma diferente en los estudios de imagen, como en el caso que reportamos, donde se comportó como una lesión quística, el tratamiento ideal es la resección total; continúa en controversia el beneficio de la radioterapia postquirúrgica cuando se han realizado resecciones totales, en el caso que reportamos, con una resección Simpson I y una paciente neurológicamente integra, optamos por mantener un seguimiento con estudios de imagen periódicas así como vigilancia estrecha y reservar la radioterapia en caso de presentarse datos de recurrencia tumoral.

Abreviaturas

IRM: Imagen de resonancia magnética

RT: Radioterapia

RP: Receptores de progesterona

REFERENCES

- Chen, R., & Aghi, M. K. (2020). Atypical meningiomas. *Handbook of Clinical Neurology*, 170, 233–244.
- Zeng, Q., Tian, Z., Gao, Q., Xu, P., Shi, F., Zhang, J., & Guo, Z. (2022). Effectiveness of postoperative radiotherapy in patients with atypical meningiomas after gross total resection: Analysis of 260 cases. *World Neurosurgery*, 162, e580–e586. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2022.03.053>.
- Lin, Y., Dai, P., Lin, Q., & Chen, J. (2022). A predictive nomogram for atypical meningioma based on preoperative magnetic resonance imaging and routine blood tests. *World Neurosurgery*, 163, e610–e616.
- (N.d.). Nih.gov. Meningioma: not always a benign tumor. A review of advances in the treatment of meningiomas. Retrieved March 3, 2023, PMC8162186.
- Aizer AA, Bi WL, Kandola MS, et al. Extent of resection and overall survival for patients with atypical and malignant meningioma. *Cancer* 2015; 121:4376.
- Huffmann BC, Reinacher PC, Gilsbach JM. Gamma knife surgery for atypical meningiomas. *J Neurosurg* 2005; 102 Suppl:283.
- Song, D., Xu, D., Han, H., Gao, Q., Zhang, M., Wang, F., Wang, G., & Guo, F. (2021). Postoperative adjuvant radiotherapy in atypical meningioma patients: A meta-analysis study. *Frontiers in Oncology*, 11, 787962. <https://doi.org/10.3389/fonc.2021.787962>
- Shakir, S. I., Souhami, L., Petrecca, K., Mansure, J. J., Singh, K., Panet-Raymond, V., Shenouda, G., Al-Odaini, A. A., Abdulkarim, B., & Guiot, M.-C. (2018). Prognostic factors for progression in atypical meningioma. *Journal of Neurosurgery*, 129(5), 1240–1248.
- He, L., Zhang, B., Zhang, J., Guo, Z., Shi, F., & Zeng, Q. (2020). Effectiveness of postoperative adjuvant

- radiotherapy in atypical meningioma patients after gross total resection: A meta-analysis study. *Frontiers in Oncology*, 10, 556575.
10. Budohoski, K. P., Clerkin, J., Millward, C. P., O'Halloran, P. J., Waqar, M., Looby, S., Young.
 11. Aghi MK, Carter BS, Cosgrove GR, Ojemann RG, Amin-Hanjani S, Martuza RL, et al. Long-term recurrence rates of atypical meningiomas after gross total resection with or without postoperative adjuvant radiation. *Neurosurgery*. 2009;64:56-60.
 12. Chen, R., &Aghi, M. K. (2020). Atypical meningiomas. *Handbook of Clinical Neurology*, 170, 233–244.
 13. Wu, Q.-W., Yan, R.-F., Li, Q., Hu, Y., Zhou, F.-M., Ren, J.-P., Yang, R.-M., & Zhang, Y. (2013). Magnetic resonance image manifestations of the atypical meningioma. *Asian Pacific Journal of Cancer Prevention: APJCP*, 14(11), 6337–6340.
 14. Torp, S. H., Solheim, O., &Skjulsvik, A. J. (2022). The WHO 2021 Classification of Central Nervous System tumours: a practical update on what neurosurgeons need to know-a minireview. *Acta Neurochirurgica*, 164(9), 2453–2464.
 15. Pereira, B. J. A., de Almeida, A. N., Paiva, W. S., Teixeira, M. J., & Marie, S. K. N. (2019). Impact of radiotherapy in atypical meningioma recurrence: literature review. *Neurosurgical Review*, 42(3), 631–637.
