
Meningioma transicional.

Transitional meningioma.

Armando Gutiérrez Espinoza *
Edison Vásquez González **
José Zambrano Arteaga **
María Antonieta de Zambrano ***

RESUMEN

El meningioma transicional es un tumor infrecuente que se origina en las células meningoepiteliales especializadas de las granulaciones aracnoideas; se caracteriza por ser benigno, de crecimiento lento, y que puede ser muy invasivo, en algunos casos. **Caso clínico:** masculino de 38 años, que fue tratado por rinitis crónica desde hace 6 años aproximadamente; a los 2 años siguientes presenta anosmia y dificultad respiratoria por fosa nasal derecha, que en muchas ocasiones le impedía dormir; junto con lo anterior presentó proptosis ocular derecha e hipertelorismo, llegando a la deformidad facial. Hace dos meses se le diagnosticó clínicamente y por neuroimagen tumor en cavidad nasal, por lo que fue operado hace un mes; el estudio histopatológico reportó meningioma transicional con infiltración ósea; el paciente ha evolucionado en forma favorable y al momento realiza sus actividades normalmente

Palabra clave: Meningioma transicional. Displasia fibrosa

SUMMARY

Transitional meningioma is an infrequent tumor that originates in specialized meningotelial cells from arachnoid granulation; Characterized for being benign, slow growth and can be invasive, in some cases. **Case report:** 38 year old male, treated for Chronic Rhinitis for 6 years approximately; 2 years later he presents anosmia and breathing difficulty in the right nasal cavity which in occasions inhibited sleep. Along with this he presented right ocular proptosis and hypertelorism conducted to facial deformity. Two month ago a tumor in the nasal cavity was diagnosed clinically and with CT scan, therefore he had surgery a month ago; histopathology study reported a transitional meningioma with osseous infiltration, the patient has evolved favorably and at the moment he realizes normal activities

Key words: Transitional meningioma. Fibrous dysplasia.

Introducción

Los meningiomas representan el 20% de los tumores primarios encefálicos en adultos; es el tumor no glial más frecuente del encéfalo, se origina en las cubiertas meníngeas de la duramadre y aracnoides (células de revestimiento aracnoideo)¹.

La Organización Mundial de la Salud clasifica a los meningiomas por su hiper celularidad, pleomorfismo nuclear, índice mitótico, necrosis

focal y por el grado de infiltración del parénquima encefálico; los divide en: meningiomas benignos grado I, con un 90% de casos; atípicos de grado II, 9% malignos o anaplásicos grado III, que representan el 1% de los casos².

La Neuropatología divide a los meningiomas en: meníngeo epitelial, transicional, fibroso y angioblático.

Genéticamente la monosomía para el cromosoma 22, es la anomalía genética más prevalente en los

* Profesor de Neurooftalmología Posgrado de Neurología, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

** Postgradista de Neurología, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

*** Médico Cirujano, Especialista en Gerencia de Servicios de Salud

meningiomas; se presenta en el 50% de los casos, dos tercios de los mismos han perdido al menos una porción del 22q, que incluye el área que contiene el gen NF2³.

Macroscópicamente el tumor es firme, de color gris y bien circunscrito. La forma de presentación es en placas (invasiva), redondeado y lobulado (globoso), fig1, 2.

Figura 1

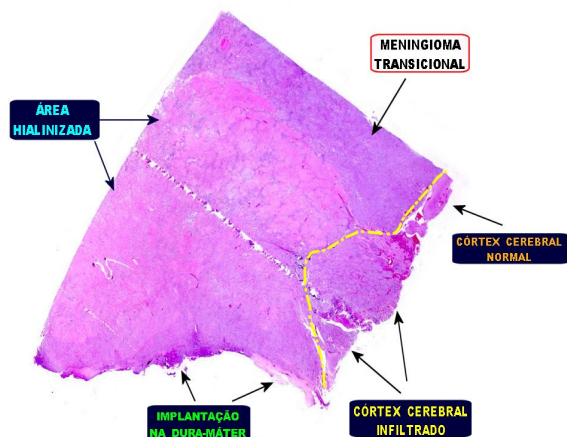
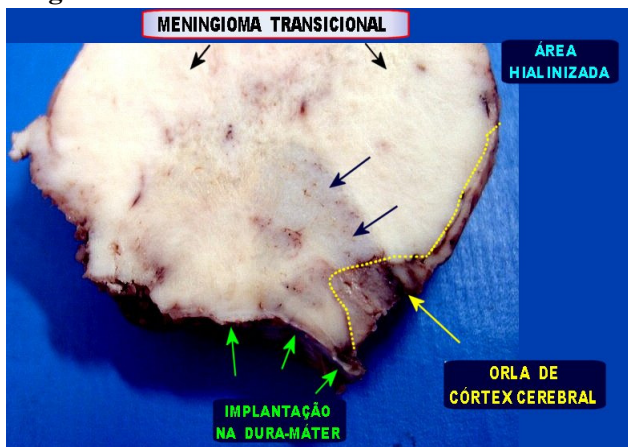


Figura 2



Fuente: Muniesa J, Clasificación de tumores del sistema nervioso central. Boletín Oncológico, Madrid-España 10(1)5-10, 1999.

Este tumor es firme de color gris y bien circunscrito.

Microscópicamente las células son relativamente uniformes con núcleos redondeados o alargados, membrana citoplasmática visible y tendencia característica a rodear unos tumores a los otros con formación de espirales y verticilos, cuerpos de psamoma (concesiones calcificadas laminadas), algunas veces se encuentran focos hemorrágicos, necróticos y quísticos. Figura 3,4.

Figura 3

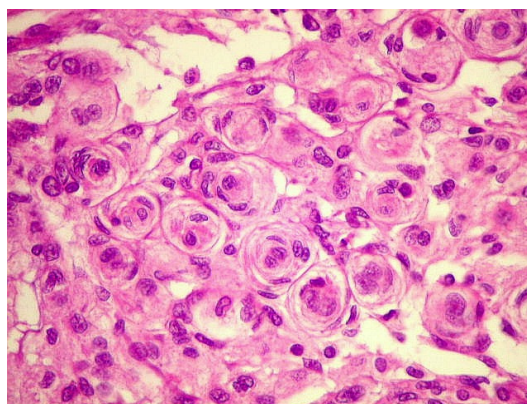
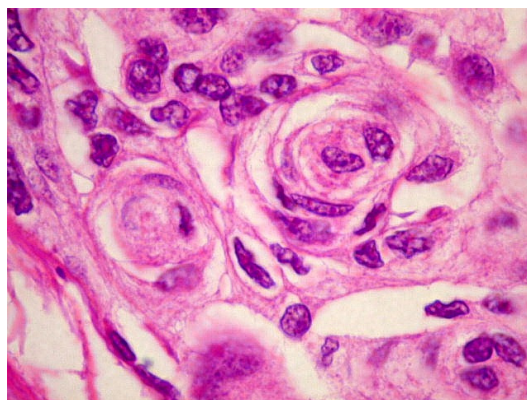


Figura 4



Fuente: Muniesa J, Clasificación de tumores del sistema nervioso central. Boletín Oncológico, Madrid-España 10(1)5-10,1999.

Histológicamente se observa células relativamente uniformes con núcleos redondeados o alargados, membrana citoplasmática visible y tendencia característica a rodear unos tumores a los otros con formación de espirales y verticilos, cuerpos de psamoma (concesiones calcificadas laminadas).

Presentación Clínica

Clínicamente la frecuencia del meningioma es mayor en las mujeres que en los hombres (2:1), en una forma creciente a partir de los 20 años, con su máxima incidencia a los 60 años⁴.

La clínica está determinada por la ubicación anatómica del tumor; las más frecuentes son: convexidad cerebral, parasagiales, a lo largo de la cresta del esfenoides, tubérculo sillar, parte posterior de peñasco, bulbo olfatorio, clivus, ángulo pontocerebeloso, entre otras como las de

localización extracraneal con un porcentaje del 1% en nariz, senos paranasales y hueso⁵.

El crecimiento de estos tumores es lento, al igual la presentación que sus signos y síntomas; a menudo el más temprano es la convulsión. Estos tumores pueden llegar a adquirir tamaños muy grandes antes que sean diagnosticados por el médico; los trastornos psicológicos ordinarios son: abulia, confusión, mente olvidadiza y jocosidad inapropiada⁶.

El meningioma frontoparietal parasagital puede producir debilidad espástica, lentamente progresiva con adormecimiento de una pierna, y más tarde, de ambas⁷.

El meningioma del reborde esfenoidal se presenta con exoftalmía unilateral de desarrollo lento, abombamiento del hueso temporal con erosión así mismo del esfenoidal; puede presentar variantes según la estructura que comprima; entre lo que se destaca anosmia, parálisis oculomotora, oftalmoplejia dolorosa, (Síndrome de Tolosa Hunt), ceguera, atrofia óptica en un ojo a veces con papiledema del otro (síndrome Foster Kennedy)⁸.

El meningioma del surco olfatorio presenta anosmia ipsilateral o bilateral, ceguera ipsilateral o bilateral, a menudo con atrofia óptica y compromiso mental⁹.

El meningioma de tubérculo sillar entre los síntomas encontrados tenemos: falla visual, caracterizada por hemianopsia bitemporal de progreso lento, con silla turca de tamaño normal; con frecuencia son asimétricos los defectos de los campos visuales, lo que indica afección quiasmática y del nervio óptico, acompañado de déficit hipotalámico e hipofisiario¹⁰.

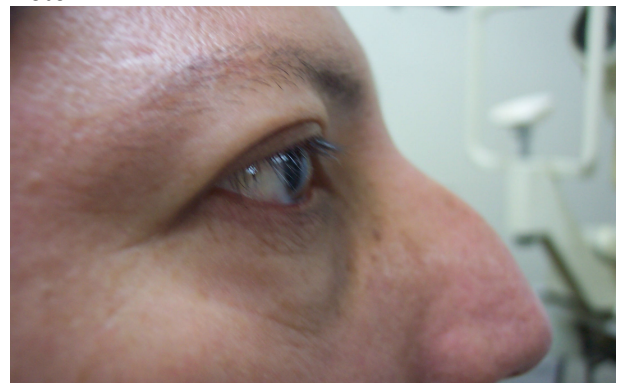
Los meningiomas surgen adyacentes a las superficies dúrales y tienen refuerzo con contraste homogéneo, característica la cola dural en TAC y RMN; en muy pocos casos presenta calcificación, y el edema peritumoral es variable¹¹.

El 20% de los pacientes tienen hiperostosis en el hueso adyacente al tumor; lo invaden produciendo erosión del mismo o generan una reacción osteoblástica.

Caso Clínico

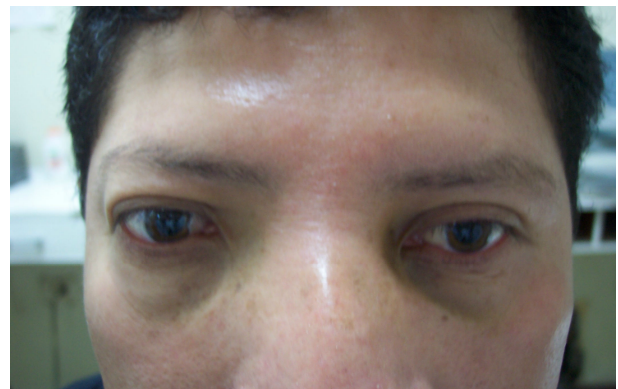
Paciente de sexo masculino de 38 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, quien refiere que su enfermedad comenzó hace 8 años aproximadamente con rinorrea de fosa nasal derecha que fue tratado e interpretado como rinitis crónica; hace 2 años presenta disminución del olfato de fosa nasal derecha (anosmia), acompañado de apneas nocturnas que le impedían dormir; hace dos meses es remitido a Otorrinolaringología donde se le diagnostica clínicamente y con exámenes de diagnóstico una masa tumoral en fosa nasal derecha, que invade hueso maxilar y esfenoidal, produciendo deformidad en cara con hipertelorismo y exoftalmos de ojo derecho, fotos 1, 2, 3.

Foto 1



Fuente: el Autor. Se observa deformidad facial, exoftalmos ojo derecho e hipertelorismo.

Foto 2



Fuente: El Autor. Destaca deformidad facial, e hipertelorismo.

Foto 3



Fuente: Autor. Exoftalmos ojo derecho

Paciente es llevado a cirugía. Previa anestesia general y ligadura de arteria carótida derecha, se realiza extracción tumoral, el que fue remitido a estudio patológico.

Examen Físico

Pa: 120/80, Fc: 80X', Fr: 20X'.

Cabeza.-cuero cabelludo: bien implantado; cara: deformidad facial a predominio de hemicara derecha, exoftalmos ojo derecho.

Cuello.-cicatriz quirúrgica en triángulo carotideo derecho.

Resto del examen físico, normal.

Examen Neurológico

Paciente lucido, ubicado en tiempo y espacio, con buena articulación de la palabra.

Pares Craneales: Olfatorio:anosmia fosa nasal derecha.

Óptico: agudeza visual normal tanto de cerca como de lejos; BM: cámara anterior normal; campimetría de confrontación normal; visión colores normal; fondo de ojo normal; reflejo fotomotor y consensual normal; pupilas reactivas. PIO.-OD:12.2mmhg, OI: 10.2mmhg.

Oculomotores: movimientos oculares intrínsecos, extrínsecos y palpebrales, normales.

Resto de pares craneales y del examen neurológico: normal.

Exámenes

Biometría hemática completa: normal.

Arteriografía: masa tumoral máxilo etmoidal derecha; presencia de múltiples arterias aferentes

anormales y área tumoral; estas aferencias vienen principalmente de la arteria maxilar interna del lado derecho.

Tomografía axial computarizada: tumor del seno maxilar derecho y masa lateral del etmoides y fosa nasal derecha.

Resonancia magnética: mucoccele infiltrativo.

Reporte Quirúrgico: tumoración en fosa nasal derecha que invade sus estructuras, cornete inferior y seno maxilar izquierdo.

Reporte histopatológico: neoplasia constituida por proliferación densa de células meningoteliales alargadas y ovoides de núcleos normocrómicos e isométricos; los elementos alargados se disponen en fascículos irregulares y concéntricos alrededor de los vasos, las células ovoideas redondeadas forman sinsitios; se observan múltiples calcificaciones esferulares e irregulares, algunas concéntricas laminadas (cuerpos de psamoma), las sesiones óseas muestran infiltración multifocal de los espacios medulares por similares elementos neoplásicos, con hiperostosis reactiva asociada. Diagnóstico: meningioma transicional psamomatoso con infiltración ósea.

Discusión

La extensión extracraneal de los meningiomas es infrecuente; el origen primario en fosas nasales es raro, lo que constituye el 1 % de los meningiomas; por su localización puede ser considerado como un meningioma ectópico. Los meningiomas ectópicos han sido definidos y clasificados según diversos criterios. Una definición rígida considera meningioma ectópico, solo aquellos que se han originado a partir de células aracnoideas localizados fuera de la capa dural interna. Sin embargo otros autores reconocen variantes, definidas según su relación con la duramadre; primario: sin componente intracraneal o conexión dural; secundario: con conexión dural intracraneal o intra espinal, metastático¹².

Lo fundamental siempre es una buena historia clínica ya que patologías no relacionadas anatómicamente, en algún momento pueden estar presentes, a pesar de que las ayudas diagnósticas que son muy útiles, en algún momento nos pueden dejar dudas, ya que los meningiomas se

pueden presentar microscópicamente como atípicos o imitadores de otras tumoraciones¹³.

Las siguientes son hipótesis patogénicas de los meningiomas ectópicos¹⁴.

1. Consisten en un defecto de cierre del tubo neural, defectos óseos traumáticos, que propician el atrapamiento extradural de las células aracnoideas, durante o después de la embriogénesis.
2. Describe la migración de células aracnoideas a través de las vainas de los nervios craneales, durante el desarrollo.
3. La metaplasia de células de la vaina nerviosa.
4. La existencia de una célula madre, capaz de diferenciarse en una u otra dirección.

En los estudios realizados al paciente no se presentaron otras lesiones cerebrales, aunque estos tumores son raros, el cuadro clínico nos relaciona a un tumor ectópico primario.

El Meningioma es un tumor benigno de buen pronóstico si se extirpa totalmente; se presenta una recidiva a los 5 años del 5% de los casos; en algunos, la resección quirúrgica total es difícil por su invasividad, especialmente a cavidades y huesos produciendo hiperostosis, erosiones, incluso llegando a deformaciones de la cavidad nasal y cavidad orbitaria produciendo proptosis ocular, como en este caso¹⁵.

El diagnóstico definitivo es el estudio histopatológico, es de gran ayuda el estudio por imágenes como:

Radiografía de cráneo, donde se observa erosiones óseas, hiperostosis, calcificaciones tumorales y expansión de los senos paranasales.

Angiografía: estos tumores son bien vascularizados, especialmente por las arterias meníngeas, pero si invaden otras áreas, serán irrigados por otro tipo de arterias, circulación dual.

Tomografía simple y contrastada detectan el 85% de los meningiomas, el 75% son hiperdensos con realce homogéneo, el 25% son calcificados, el 15% son quísticos, el 60% presentan edema

peritumoral; es posible observar tumores psamomatosos arenáceos.

Resonancia magnética: imágenes isointensas mayor del 95%, realzan intensamente; 60 % presentan cola dural.

En este caso el diagnóstico por resonancia fue de un mucocele; el análisis histopatológico de una muestra del tumor fue de una displasia fibrosa, por lo que es necesario siempre que sea posible, el estudio completo de todo el componente tumoral extirpado y no solamente ser analizada una parte de éste; la otra parte de la muestra fue la que prácticamente dio el diagnóstico.

Como diagnóstico definitivo, el resultado histopatológico fue: **MENINGIOMA TRANSICIONAL PSAMOMATOSO – ECTÓPICO PRIMARIO, CON INFILTRACIÓN ÓSEA**

Referencias Bibliográficas:

1. Vaughan D, Oftalmología General, Ed Manual Moderno S.A., Quinta ed, Mexico-Mexico 174-207, 1980
2. Barnert H, Stroke, Ed Churchill Ligsone, Tercera ed, New York, United Estate of America 663-664, 1998
3. Zarranz J, Neurología, Ed El Silver, Tercera Ed, Madrid- España 260-264, 2003
4. Adams R, Principios de Neurologia, Ed Mc Graw Hill Interamericana, séptima ed, México-México, 638-675-2004
5. Kansky J, Atlas oftalmología, Ed Mosby, ed Primera, Madrid España 44-63, 1999
6. Kansky J, Oftalmología Clínica, Ed Mosby, Tercera ed, Madrid España 390-391, 2002
7. Treip G, Atlas a color Neuropatología, editorial Exelcior Corp, Primera ed, Madrid España 9-201, 1979

8. Merrit, Tratado de Neurologia, Ed Salvat editores, tercera ED, Madrid España 277-278, 2000
9. Michael J, Neurologia Clinica, Ed Manual Moderno, tercera edición, México-mexico 189, 1996.
10. Zaidat O, Lerner A, El Libro Negro de Neurología, cuarta ed, Ed Elsevier, Madrid-España 365 -367, 2003
11. Osborn A, Neuroradiologia Diagnostica, primera ed, Ed Mosby, Madrid España 401-668, 1996
12. Cambier J., Masson M, Dehen H, Manual de Neurología, segunda ed, Ed Toray Masson, Madrid –España 375-378, 1981
13. Flaberty A, Massachusetts General Hospital Neurología, primera ed, Ed Marban, Madrid España 91-120, 2001
14. Micheli, Tratado de Neurología, ED Panamericana, primera ed., Buenos Aires – Argentina, 330-340, 2000
15. Muniesa J, Clasificación de Tumores del Sistema Nervioso Central. Boletín Oncológico, Madrid-España 10(1) 5-10, 199

Dr. Armando Gutiérrez Espinoza MGSS

Telefax: 593-04-2413862; 099324547

Email: arguties@gye.satnet.net

Fecha de presentación: 24 de abril de 2007

Fecha de publicación: 31 de Agosto de 2007

Traducido por: Srta. Nathalie Lerque



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL