

REPORTE DE CASO

Meningioma selar gigante y síndrome frontal

ALEXA JOSÉ ESCUDERO SIOSI¹, DALIA ISADORA MUÑOZ RAMÍREZ²,
MARÍA ALEJANDRA CHIRVECHES CALVACHE³

Resumen

Los meningiomas representan los tumores meníngeos benignos más comunes, cuya expresión clínica se encuentra directamente relacionada con su dimensión, ubicación y subsecuente compresión del tejido neural contiguo. Generalmente, el diagnóstico es un hallazgo incidental. Las alternativas de tratamiento pueden variar de paciente a paciente y, en algunos casos, el manejo quirúrgico puede ser un desafío. El presente reporte de caso corresponde al de un paciente atendido en el servicio de urgencias del Hospital Universitario San Ignacio en el 2012, a quien se le descubrió un meningioma selar gigante asociado con un síndrome frontal florido secundario.

Palabras clave: meningioma, meningioma selar gigante, síndrome frontal.

Title: Giant Sellae Meningioma and Frontal Syndrome. A Case Report

Abstract

Meningiomas represent by far the most common benign meningeal tumors, which clinical features are directly in relation with its dimension, location, and the subsequent compression in the continuous neural tissue. Usually, the diagnostic is an incidental finding. Alternatives of treatment vary from patient to patient; in some cases surgical treatment can be a challenge. We present a case report attended in the Emergency Department at San Ignacio University Hospital in 2012, in a patient in whom a giant sellae meningioma was discovered and presented a florid frontal syndrome.

Key words: Meningiomas, giant sellae meningioma, frontal syndrome.

1 Médica general, Servicio de Urgencias, Hospital Universitario San Ignacio 2011-2013, Bogotá, Colombia.

2 Médica general, Servicio de Urgencias, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

3 Medica estudiante de Epidemiología Clínica, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Recibido: 17/01/2014

Revisado: 20/06/2014

Aprobado: 24/07/2014

Introducción

El meningioma es un tumor benigno que representa el 13-26% de los tumores primarios intracraneanos. Su diversa presentación clínica se encuentra relacionada con el tamaño, la ubicación, el grado de compresión o el desplazamiento generado a estructuras contiguas [1]. Los meningiomas tienen una incidencia anual de 6×100.000 personas, y son más frecuentes en mujeres con una relación mujer-hombre de 2:1. Dicha incidencia se incrementa después de la quinta década de vida. Se estima que aproximadamente el 2-3% de los pacientes con meningiomas son asintomáticos [2].

La mayoría son casos esporádicos y de etiología desconocida. Entre los factores de riesgos se encuentran los genéticos, la neurofibromatosis tipo 2, la radiación craneal por tiña de la cabeza o posterior a un traumatismo cerebral.

Reporte de caso

Presentamos el caso de un hombre de 54 años de edad, quien ingresó al Servicio de Urgencias del Hospital Universitario San Ignacio en compañía de familiar. Este último refirió un cuadro clínico de 3 días de evolución, consistente en incontinencia urinaria, síntomas irritativos vesicales e incontinencia fecal.

Presentaba, además, artralgia en todo el miembro inferior derecho, con dificultad para los movimientos de

flexoextensión activos. El paciente tenía antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica sin manejo, migraña y dislipidemia. Los demás antecedentes fueron negativos.

Durante la revisión por sistemas y la ampliación de la anamnesis e información complementaria el familiar refirió un cuadro de entre 6 y 7 años de alucinaciones visuales complejas, 4 años de comportamiento hipersexual, deterioro del cuidado de su presentación personal, 2 años de alteraciones de la memoria reciente, cambios comportamentales dados por apatía progresiva y agresividad. Además, un deterioro marcado y progresivo de la agudeza visual, que había requerido un cambio frecuente de lentes durante el último año.

En el examen físico de ingreso se encontró un paciente con signos vitales normales, hidratado y sin alteraciones cardiopulmonares. En el examen neurológico se encontraba alerta, desorientado en tiempo y con lenguaje fluente; además, nombraba, repetía y comprendía órdenes sencillas, pero se mostraba inatento, desinhibido, con falta de iniciativa y apraxia ideomotora. Llamaba la atención la presencia abrupta de periodos de logorrea que alternaban con el mutismo, risas inmotivadas, labilidad emocional y anticipación, durante la anamnesis y el examen físico.

Sus movimientos oculares eran normales, pero tenían una marcada disminución de la agudeza visual binocular

de predominio en el ojo izquierdo. Sus pupilas eran simétricas, redondas, hiporreactivas a la luz bilateral. Entre otros hallazgos, presentaba leve espasticidad en el miembro superior derecho, hemiparesia derecha de 4/5, debilidad facio-braquial de 4/5 y el resto de 5/5. Había respuesta plantar flexora, sensibilidad normal, marcha a pequeños pasos, sin lateropulsión, ni aumento del polígono de sustentación. No se encontraron signos de irritación meníngea. Todo correspondía a un síndrome frontal órbito-frontal.

Para el diagnóstico del paciente, dados los hallazgos en el examen físico, se le tomaron exámenes paraclínicos básicos como hemograma, función renal, glucemia, electrolitos, uroanálisis y electrocardiograma. Se reportó leve leucocitosis sin neutrofilia. El resto de los resultados estuvieron dentro de límites normales. En el servicio de urgencias se obtuvieron imágenes de escanografía simple y contrastada de cráneo (figura 1).



Figura 1. Tomografía axial computarizada de cráneo

Gracias a las imágenes se encontró una masa extraxial, edema perilesional vasogénico asociado y efecto compresivo sobre el parénquima cerebral de dimensiones aproximadas de $42 \times 73 \times 77$ mm. La lesión presentaba bordes bien definidos, y por su aspecto y localización se consideró como primera posibilidad diagnóstica un meningioma del tubérculo selar. Dicha lesión explicaba en gran medida la sintomatología frontalizada del paciente.

Por su afectación visual fue valorado por el servicio de oftalmología, que encontró una agudeza visual lejana sin corrección. El Ojo derecho contaba dedos a 50 cm, y el ojo izquierdo: PL no corregía con refracción. Se evidenció palidez en el área temporal del nervio óptico bilateral. Por sus manifestaciones neurológicas y los hallazgos imagenológicos, se solicitó una valoración al servicio de neurocirugía.

Se decidió hospitalizar al paciente para completar estudios que se le venían realizando. Se le tomó una resonancia magnética cerebral contrastada con gadolinio y se solicitó valoración al servicio de medicina interna para evaluar la posibilidad de un manejo quirúrgico (figura 2).

Se confirmó la gran masa sólida extraxial dependiente del piso de la fosa craneal anterior sobre la línea media, con medidas aproximadas de $78 \times 51 \times 75$

mm (T × L × AP). Se concluyó que el paciente sufría de un meningioma del piso de la fosa craneal anterior con marcado efecto compresivo, en estrecha relación con las estructuras vasculares y ocupación completa de la cisterna supraselar (figura 3).

El paciente fue llevado a cirugía, donde se le resecó parcialmente el tumor de la fosa anterior, por craneotomía frontal derecha. La panarteriografía cerebral mostró una lesión tumoral con alta vascularización. Los afluentes ar-



Figura 2. Resonancia magnética cerebral 1

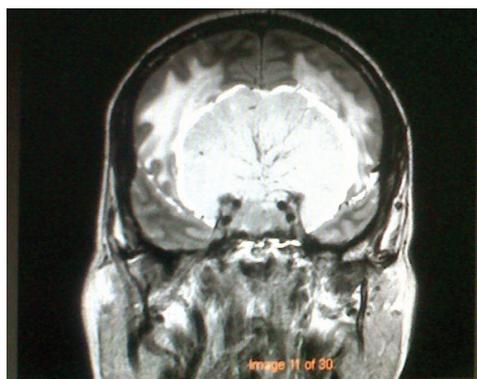


Figura 3. Resonancia magnética cerebral 2

teriales predominantes eran las arterias nasoetmoidales (arteria oftálmica bilateral). Había escasa afluencia por la arteria meníngea accesoria izquierda. Debido a la afluencia arterial tumoral, no se realizó una embolización tumoral preoperatoria.

El estudio patológico de la pieza extraída evidenció, según tinciones convencionales, meningioma meningotelial WHO I. Los marcadores de inmunohistoquímica mostraron positividad en las células tumorales con antígeno de membrana epitelial, vimentina y receptores de estrógenos, con un índice de proliferación (Ki) del 2%. Durante su evolución posquirúrgica, el paciente presentó síndrome coronario agudo e hipotiroidismo central, que fueron manejados por la especialidad correspondiente.

Discusión

Generalmente, los meningiomas son tumores de crecimiento lento, compuestos por neoplasias aracnoidales (células meningoteliales). Macroscópicamente, se caracterizan por ser tumores muy bien definidos, ser masas circunscritas de arquitectura lobular y presentar un crecimiento extenso en placas, con un patrón difuso en la dura, pero su origen se localiza en cercanías del hueso esfenooidal [3].

Histológicamente, se encuentra la clasificación de la World Health Organization (WHO) [4], modificada por Sheitauer, en 1990 (tabla 1). Muchos

meningiomas expresan 57-67% de receptores de progesterona.

Tabla 1. Clasificación de la WHO para meningiomas

WHO I	WHO II	WHO III
90%	5-7%	1-3%
Benignos	Atípicos	Anaplásico
Meningotelial, fibroblástico	Células claras	Papilar
Transicional	Cordomas	Rabdoide
Cuerpos de psammoma		
Recurrencia del 7-20% posresección subtotal	Recurrencia del 29-40%	Invasivo, recurrente y metastásico

Citogénesis y neuropatología molecular [3]: la mutación del gen NF2 localizado en el cromosoma 22q12 ha sido identificada en las meninges de toda la glía y se expresa en un tiempo exacto de la tumorigénesis. La segunda alteración se encuentra localizada en el brazo 22q, de 1p3p6q9p10q14q.

Sitio de origen [3]: desde la dura a cualquier otro sitio de la bóveda craneana (esfenoides, petroso, seno cavernoso, región preselar); así mismo, áreas reflectivas de la dura como tallo cerebral o tentorio. Con menos frecuencia, también, se pueden presentar desde el nervio óptico, el plexo coroideo y en el 10% en la médula. Raramente puede afectar el hueso temporal, el oído, la mandíbula, el mediastino y los pulmones.

La *clínica* depende del área afectada. Frecuentemente, los meningiomas son diagnosticados de manera incidental, al realizar una tomografía axial computarizada o una resonancia magnética para el estudio síntomas no relacionados. Los meningiomas pueden causar compresión, invasión directa o cambios del tejido cerebral adyacente; al igual que obstruir la circulación del líquido cefalorraquídeo, de las venas corticales o del sistema venoso mayor.

Entre las manifestaciones clínicas más comunes se encuentran las convulsiones, que pueden ser parciales (27-67%), complejas (8%) o combinadas. Se considera que estas dependen de la localización del tumor, del edema perilesional o del aumento de la presión intracraneal, como respuesta al edema cerebral vasogénico reactivo causado [3].

Si se localiza en la zona de la fosa posterior, puede presentar papiledema, cefalea matutina, hidrocefalia obstructiva y, ocasionalmente, simular un accidente isquémico transitorio o una hemorragia intracerebral. Se pueden observar alteraciones neurológicas por daño directo de un nervio craneal o signos de compresión medular, dependiendo de la localización.

Neurorradiológicamente, la tomografía y la resonancia son los métodos diagnósticos de elección. Los meningiomas se caracterizan por ser masas bien definidas, circunscritas, extraxiales que

desplazan tejido adyacente. La tomografía evidencia una masa hiperdensa y uniforme; mientras que la resonancia es el método de elección, porque muestra claramente el origen del tumor en la dura.

Tratamiento

El manejo del meningioma depende de los signos y síntomas, de la edad, del sitio y del tamaño tumoral. Si es diagnosticado incidentalmente, puede manejarse de manera conservadora, sobre todo en adultos mayores con patologías de base que pueden aumentar la morbimortalidad del procedimiento quirúrgico.

Debido a la su benignidad, a la precisión diagnóstica y a la disponibilidad de los métodos diagnósticos, a los pacientes se les puede hacer seguimiento de manera periódica para evaluar su crecimiento, afectación y, así, demorar el procedimiento quirúrgico hasta que este sea inevitable.

Si la lesión se encuentra calcificada en la tomografía o se evidencia hipodensa en T2 en la resonancia magnética, lo más probable es que el paciente permanezca asintomático. Recientemente se han instaurado el uso de procedimientos como la embolización endovascular y la radioterapia para el manejo de esta patología; sin embargo, la *excisión quirúrgica* [5] continúa siendo el método de elección.

En algunos casos decidir cuál es el manejo ideal puede llegar a ser controversial, debido al deseo de preservar una óptima función y la necesidad de tratamiento del tumor. Por eso, se realiza seguimiento radiológico con resonancia cada 2-3 años; si no se evidencia crecimiento tumoral, se continúa el seguimiento clínico.

Hoy en día, gracias a los avances en la neurorradiología intervencionista, el uso de la terapia endovascular [6] se ha incrementado significativamente, pues hay una embolización selectiva de la arteria meníngea con goma o espiral-bobinas, que produce un efecto devascularizante tumoral en su uso preoperatorio y que disminuye notoriamente el sangrado intraoperatorio. Sin embargo, aún existe poca precisión con respecto al tiempo perfecto para la embolización previa a la resección quirúrgica.

La embolización endovascular ha pasado a ser la alternativa de primera línea para el manejo de meningioma en pacientes no aptos para la realización de craneotomía y excisión quirúrgica. En el caso del paciente presentado, se intentó realizar una embolización prequirúrgica, pero debido a la extensión de su vascularidad, por su gran tamaño, fue difícil llevarla a cabo.

La excisión quirúrgica del tumor y de la base dural es el tratamiento primario más común. Es importante tanto

la resección del tumor como de la dura para disminuir la recurrencia. Muchos de los tumores no pueden ser totalmente extirpados por la afectación vital de estructuras neurales o vasculares o cuando la extensión del tumor sea en placa.

Muchos estudios han reportado que la excisión completa es rara, y cuando se intenta [7], la morbilidad aumenta significativamente. Incluso es mayor cuando este se localiza en el seno cavernoso, en la parte posterior del seno sagital superior, en el nervio óptico y en la región esfeno-orbitaria, pues genera un mayor compromiso vascular y discapacidad neuropática craneal.

El abordaje alternativo es la resección subtotal con preservación de la integridad vascular y neurológica, la cual continúa siendo la estrategia ideal para los neurocirujanos, con el consecuente seguimiento seriado imagenológico o tratamiento con radiación del tumor residual.

Simpson [8] propuso el siguiente sistema gradual de escisión quirúrgica y la tasa de recurrencia posterior:

- Grado I: resección del tumor de la dura adyacente y de cualquier hueso involucrado. Recurrencia a 5 años del 9%.
- Grado II: resección del tumor más diatermia de la dura adyacente. Recurrencia de 19% a 5 años.
- Grado III: resección macroscópica del tumor. Se deja pequeño foco local (por ejemplo, en el área del seno venoso mayor). Tiene un 29% de recurrencia.
- Grado IV: biopsia extendida con microscopia del tejido residual.
- Grado V: descompresión con o sin biopsia.

La meta ideal es la excisión total o grado I. Por otro lado, la radioterapia ha mostrado ser efectiva en la región del tumor o estasis después de la resección incompleta, recurrencia o cuando el tumor revele ser de histología atípica o anaplásica. Su uso como tratamiento inicial puede llegar a ser controversial, dependiendo del tamaño del tumor. Con los avances en esta alternativa se ha logrado un tratamiento preciso y mejor enfocado, que limita la radiación a tejido normal y permite mayor precisión hacia el tumor.

La radiocirugía estereostática es apropiada para el manejo del meningioma. Por su forma y tamaño, se ha notado una mejoría en la evolución de la agudeza visual y en la disminución del edema cerebral, que es mucho más rápido que con otros métodos.

En los meningiomas pequeños o de moderada talla tratados ya sea por cirugía o por radiocirugía primaria, el resultado fue similar a una resección grado I de Simpson después de 5 años.

A pesar de los avances en cirugía, neurorradiología intervencionista, neuropatología, microcirugía y radiología intervencionista, muchos meningiomas siguen siendo casos clínicos desafiantes que ameritan, cada vez más, un enfoque multidisciplinario.

Comúnmente, se presentan dificultades en la toma de decisiones en lo que tiene que ver con el manejo, debido al deseo de preservar una óptima función, la necesidad de tratamiento del tumor y las recidivas a largo plazo con las resecciones incompletas, más que todo de tumores atípicos y anaplásicos. En este paciente, el tamaño del tumor fue crucial; su cirugía era un gran desafío necesario, por lo que se decidió continuar un manejo conservador.

Referencias

1. Longstreth WT, Dennis LK, Mc Guire VM, et al. Epidemiology of intracranial Meningiomas. *Cancer*. 1993;72:639-48.
2. Bassiouni H, Asgari S, Stolke D. *Tuberculum sellae* meningiomas: functional outcome in a consecutive series treated microsurgically. *Surg Neurol*. 2006; 66:37-45.
3. Whittle IR, Smith C, Navoo P, Collie D. Meningiomas. *Lancet*. 2004;363(9420): 1535-43.
4. Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, Con Deiming A, Kupes II. Meningiomas. In: *Pathology and genetics of tumours of the nervous system*. Lyon: IARC; 2000. p. 176-84.
5. Li X, Liu M, Liu Y, Zhu S. Surgical management of *Tuberculum sellae* meningiomas. *J Clin Neurosci*. 2007;14:1150-4.
6. Goel A, Muzundar D, Desai KI. *Tuberculum sellae* meningioma: A report on management on the basis of surgical experience with 70 patients. *Neurosurgery*. 2002;51:1358-64.
7. Margalit N, Kesler A, Ezer H, Freedman S, Ram Z. *Tuberculum and diaphragma sella* meningioma: surgical technique and visual outcome in a series of 20 cases operated over a 2.5 year period. *Acta Neurochir (Wien)*. 2007;149:11.
8. Bassiouni H, Asgari S, Stolke D. *Tuberculum sellae* meningiomas: functional outcome in a consecutive series treated microsurgically. *Surg Neurol*. 2006;66: 37-45.

Correspondencia

Alexa José Escudero Sios
 alexaescuderos@gmail.com
 Dalia Isadora Muñoz Ramírez
