

MENINGIOMAS EN PEDIATRÍA

Premio Junior 42º Congreso Argentino de Neurocirugía

Fernando Contreras, Federico Auad

Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan",
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina

RESUMEN

Objetivo. Estudiar los signos clínicos, epidemiología, tratamiento, seguimiento y pronóstico de los meningiomas intracraneales en la infancia, y compararlos con la misma patología en la población adulta.

Material y método. En nuestro Hospital se trataron 25 pacientes menores de 16 años con meningiomas, durante los últimos 20 años (1989-2009). En el estudio se contemplaron la edad y distribución por sexo, signos clínicos, neuroimágenes, localización de las lesiones, asociación con NF (neurofibromatosis), seguimiento, resección quirúrgica, subtipos histológicos, morbimortalidad y recidiva.

Resultados. La relación hombre-mujer fue 1,1:1 (13:12) con una edad media de 10 años (11 meses – 15,6 años). Las crisis convulsivas fueron el síntoma más común (36%), seguido por la hipertensión endocraneana (HTE) (28%). Localización de la lesión: 15 supratentoriales, 6 en fosa posterior, 2 extracraneales y 1 espinal. Siete pacientes tenían asociada NF 1 ó 2.

Todos los pacientes fueron operados. La mortalidad perioperatoria fue de 1 paciente y la mortalidad global de 3 pacientes, 2 de las cuales por eventos no relacionados al tumor (hemorragia digestiva – síndrome de Steven Johnson) y 1 por progresión tumoral. Se logró la resección total (100%) en 16 pacientes, subtotal (60-99%) en 7 y parcial en 2 pacientes. En 14 pacientes mejoraron los síntomas preoperatorios, en 6 no se modificaron, 4 empeoraron y 1 falleció. La recidiva fue 1/16 en resecciones totales, 6/7 en resecciones subtotales y 2/2 en resecciones parciales. Once pacientes necesitaron más de una cirugía. El meningioma meningotelomatoso fue el subtipo más frecuente.

Conclusión. Los meningiomas en pediatría son infrecuentes. No hay predominio de sexo como en la población adulta. La neurofibromatosis y radioterapia previa son los factores de riesgo más importantes. La resección total es el factor pronóstico más importante.

Palabras clave: meningioma, tumor, neurofibromatosis, Sistema nervioso, Radioterapia, Pediatría.

INTRODUCCIÓN

Los meningiomas son tumores infrecuentes en la población pediátrica. No existen series largas de meningiomas en pediatría, pero las que hay muestran una incidencia entre 1% y 5% de todos los tumores intracraneales en menores de 18 años.¹⁻¹⁵ Si se evalúa todas las series de meningiomas (adultos+pediátricos) la incidencia de los meningiomas pediátricos solo representan el 2%.^{1,9, 10,16-18}. En cambio en adultos representan entre el 13% al 27% de los tumores primarios intracraneales.^{10,16}

En la población adulta la incidencia aumenta con la edad, alcanzando un máximo en la sexta década de la vida¹⁸ y la relación F-M es aproximadamente el doble^{18,19}; esta preponderancia no se da en pediatría.

Los factores de riesgo más importantes para el desarrollo de meningiomas en pediatría son: antecedentes de haber recibido radioterapia^{10,20,21} y la Neurofibromatosis Tipo 1 y Tipo 2.^{1,10,16,22}

OBJETIVO

Analizar las características epidemiológicas, factores de riesgo, histopatología, tratamiento y follow up de los meningiomas en este grupo etáreo y correlacionarlas con misma patología en la población adulta.

MATERIALES Y MÉTODO

Se evaluaron retrospectivamente 25 pacientes menores de 16 años con meningiomas en el Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P Garrahan" desde enero de 1990 a diciembre de 2009. Estudiamos su presentación clínica, distribución por sexo y edad, características de las imágenes, localización de la lesión, asociación con Neurofibromatosis y/o antecedentes de haber recibido radioterapia, tratamiento, grado de resección, recidiva, morbimortalidad, anatomía patológica y subtipos de meningiomas y su evolución en el tiempo.

Para esto fue necesario revisar la base de datos de tumores del Hospital, la historia clínica y la anatomía patológica de cada paciente, reevaluando también los preparados anatomopatológicos.

RESULTADOS

Se identificaron veinticinco pacientes con meningiomas en la base de tumores del Hospital de un total de 1348 tumores del sistema nervioso central durante los últimos 20 años. La incidencia fue de 1,86%. Trece pacientes eran masculinos (52%) y doce femeninos (48%) con un ratio M-F 1,1:1 (13/12). La edad media fue de 10 años (11 m -15,6 a). En el grupo de los pacientes sin factores de riesgo la edad media fue de 10,2 años (11 m – 15,6 años) y en pacientes con NF 1/2 de 8,6 años (6,4a – 11,8a). Ninguno de nuestros pacientes habían recibido radioterapia previa (Tabla 1).

Tabla 1. Características demográficas

Paciente	edad	Sexo	Co morbilidad	Radioterapia	Defunción
1	87 m	Masculino			
2	102m	Femenino			
3	180m	Femenino			
4	158m	Masculino			
5	135m	Masculino	Sme de Noonan		
6	144m	Masculino			
7	67m	Femenino			
8	86m	Femenino	NF 1		
9	97m	Masculino			
10	109m	Femenino	NF 2	Post OP	
11	147m	Femenino			
12	310m	Masculino			SI: Hemorragia digestiva
13	134m	Femenino			
14	77m	Masculino	NF 1 (padre NF1)		
15	11m	Masculino			
16	120m	Masculino	NF 2	Post OP	
17	200m	Femenino			
18	147m	Masculino			SI: SME Steven Johnson
19	136m	Masculino	NF 2	Post OP	Si: Progresión tumoral
20	142m	Femenino	NF 2		
21	20m	Femenino			
22	66m	Femenino		Post Opp	
23	89m	Femenino			
24	122m	Masculino			
25	134m	Masculino	NF 1	Post OP	

Los signos y síntomas estaban en relación a la localización y al tamaño del tumor. Siendo su frecuencia en forma decreciente: crisis convulsivas 36% (9 pac), hipertensión endocraneana 28% (7 pac), déficit motor 24% (6 pac), y exoftalmos 12% (3 pacientes).

Encontramos quince pacientes con localización supratentorial, seis infratentorial, dos extracraneanos (tabla externa de calota) y dos vertebrales. De los supratentoriales, hubo cinco parietales, dos temporales, uno frontal, y uno occipital; dos pacientes tenían localización intraventricular y tres en la base del cráneo o/y órbita. De los infratentoriales cuatro se localizaban en el ángulo pontocerebeloso y dos hemisféricos en contacto con la duramadre (Tablas 2 y 3).

En 17 pacientes no se encontraron patologías asociadas; pero de los pacientes con co-morbilidades asociadas uno tenía Síndrome de Noonan y otros 7 se asociaban a Neurofibromatosis (NF) tipo 1 o tipo 2. Los pacientes con sospecha o diagnóstico de NF son evaluados y seguidos periódicamente por el equipo multidisciplinario de neurofibromatosis de nuestro Hospital. Dos de estos siete pacientes tenían el diagnóstico de NF previo al del meningioma y en los otros cinco se realizó el diagnóstico en forma posterior (Tabla 1).

Tabla 2. Localización de los meningiomas

Localización	Nº	%
Supratentorial	15	60%
Extraventriculares	13	52%
Intraventriculares	2	8%
Infratentoriales	6	24%
Vertebrales	2	8%
Extracraneanos	2	8%

Todos los pacientes fueron operados a cielo abierto. En dieciséis se logró exéresis total (100%), en siete subtotal (99% - 60%) y en dos resección parcial (< 60%). Nueve pacientes presentaron recidiva tumoral. De los pacientes con resección parcial recidivaron el 100% (2 / 2), con exéresis subtotal el 85% (6 / 7), y uno solo (6%) de los que se logró resección total. En once pacientes se realizó mas de una cirugía (25 pacientes / 45 cirugías) (Tabla 3).

Cinco pacientes recibieron radioterapia en el postoperatorio con una dosis promedio de 5.200 cGy a nivel craneal y 3.800 cGy los que requirieron a nivel vertebral. Todos estos lo hicieron luego de la segunda

Tabla 3. Anatomía patológica y localización de los meningiomas

Patología	Localización	Nº de cirugías	NF/ radioterapia
Meningoteliomatoso	Cervical	2	
Meningotelial angiomatoso	Parieto-Occipital	1	
Clásico (con infiltración ósea y de cuero cabelludo)	Extracraneno	1	
Clásico (con infiltración ósea)	Extracraneno	1	
En placa	Tempotal	1	
Meningoteliomatoso	Lumbosacro	1	
Psamomatoso (con infiltración ósea).	Órbita y base de craneo	3	
Clásico	Ángulo pontocerebeloso	1	NF1
Meningoteliomatoso	Parietal	2	
Meningoteliomatoso	base de craneo (seno cavernoso)	3	NF2 / RT post-op
Fibroblástico	intraventricular	1	
Meningoteliomatoso	Ángulo pontocerebeloso	2	
Transicional.	Fosa posterior	2	
Transicional	Fosa posterior	1	NF1
En placa	Parietal	1	
Fibroblástico.	Ángulo pontocerebeloso	5	NF 2 / RT post-op
Células Claras	Ángulo pontocerebeloso	3	
Clásico	Parietal	1	
Atípico	Frontal	2	NF 2 / RT post-op
Invasor	Base de craneo y orbita	1	NF2
Anaplásico. Parte de Transicional	Parietal	1	
Anaplásico	Parieto-Occipital	2	RT post-op
Meningioangiomatosis	Parietal	1	
Meningoangiomatosis con meningioma en placa	Temporal	1	
Meningoteliomatoso	frontal intra/extra-ventricular	5	NF 1 / RT post-op

cirugía. De estos pacientes, 4 (80%) tenían asociada Neurofibromatosis.

Los diferentes subtipos de meningiomas encontrados en la anatomía patológica fueron: Clásico 4, Transicional 2, Meningoteliomatoso 7, Psamomatoso 1, Fibroblástico 2, Células Claras 1, Invasor 1, Atípico 1, En Placa 2, Anaplásico 2, y Meningo-angiomatosis 2 (Tabla 3). Si los dividimos según la clasificación de la OMS (Tabla 4) tenemos el grado I (72%), grado II (4%), grado III (24%). En el post-operatorio el 56% de los pacientes mejoraron la clínica prequirúrgica, 24% permanecieron sin cambios, en el 16% empeoraron la clínica y una muerte en el peri-operatorio.

El follow up fue de 38,9 meses con una mortalidad global del 12 % (3 pacientes); 1 paciente falleció en el perioperatorio a causa de una hemorragia digestiva alta (día 24 post-op), otro paciente falleció al año de la cirugía por Síndrome de Steven Johnson a la Difenilhidantoina y uno por progresión tumoral.

DISCUSIÓN

El meningioma es un tumor infrecuente en la población pediátrica¹⁻¹⁵. Debido a esto no existen grandes series de meningiomas en pediatría. Por tal motivo, correlacionaremos los resultados de nuestra serie con

Tabla 2. Clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)

Grado	Tipo tumoral
I	Meningiomas Meningotelial Transicional Fibroso Psamomatoso Angiomatoso Microquístico Secretor Células claras Coroideo linfo-plasmocítico
II	Meningioma atípico
III	Meningioma anaplásico (maligno)

el resto de la bibliografía de meningiomas pediátricos. También evaluaremos las diferencias de los meningiomas pediátricos con los meningiomas que afectan a la población adulta.

Incidencia y características demográficas

Los meningiomas en los adultos representan entre el 15% al 30% de los tumores intracraneanos primarios. En pediatría estos tumores son infrecuentes. Nuestros resultados confirman la baja incidencia de los meningiomas en menores de 18 años (1% - 5% de los tumores intracraneanos)^{10,16,18-20,22-26} y representan solo el 2% de todos los meningiomas (adultos + pediátricos).

En la población adulta el 60% al 80% de los pacientes con meningiomas son mujeres (F:M1,7:1)^{4,13,16,18,19}. En niños esta predominancia no existe; es más, en la mayoría de las publicaciones existe una ligera predominancia del sexo masculino 52% - 60% (ratio M : F 1,1-1,4 : 1)^{10,16,20} la cual se mantiene tanto para los meningiomas "espontáneos" (sin factores de riesgo)¹⁰ como para los meningiomas "asociados" (Neurofibromatosis tipo 2)^{10,16} pero esta no se mantiene en los "inducidos" (radioterapia)²⁰ donde es más frecuentes en las mujeres.

La edad media fue de 10 años, concordante con la media de la bibliografía^{19,16}. Pero si evaluamos por grupos, vemos que la edad media en pacientes "espontáneos" era de 9,6 años con un rango muy amplio de 11 meses a 15,6 años, en el grupo "asociados" baja la

edad media a 8,6 años en nuestra serie con un rango mas acotado (6,4a - 11,8a) lo que demuestra que en los pacientes con NF los meningiomas se desarrollan o crecen en forma mas temprana. Greene et al. también describe una edad media para los "espontáneos" de 10,5 años, pero de 16 años para los tumores "inducidos" demostrando que los pacientes con antecedentes de terapia ionizante necesitan un periodo de latencia para el desarrollo del meningioma.

Presentación clínica

Los signos y síntomas de los pacientes con meningioma están en relación a la localización y al tamaño del tumor al diagnóstico. Las crisis convulsivas, la HTE y el déficit neurológico son los síntomas más frecuentes; y el exoftalmos en los tumores que afectan la órbita.

Localización

La mayoría de los meningiomas tanto en pediatría como en adultos son supratentoriales y extraventriculares (Fig.1)¹⁰. Pero la localización infratentorial, intraorbital y intraventricular es mas frecuente en niños^{1,9,10,22,27}.

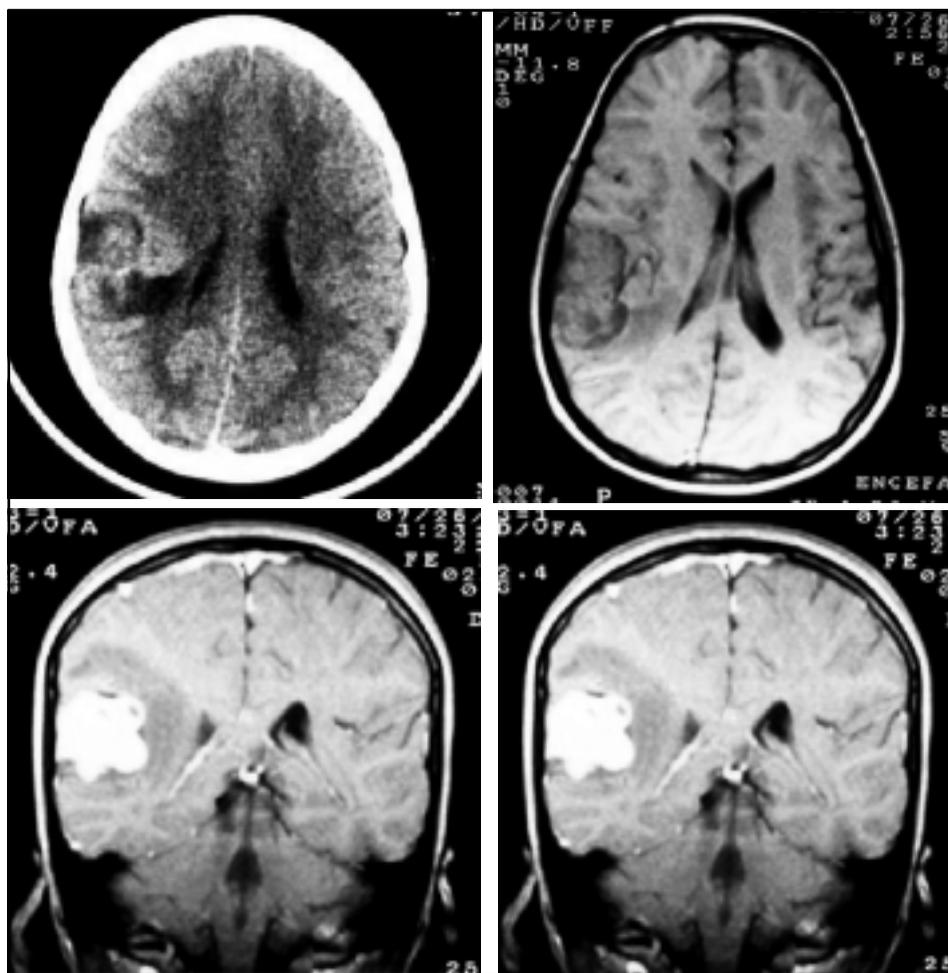
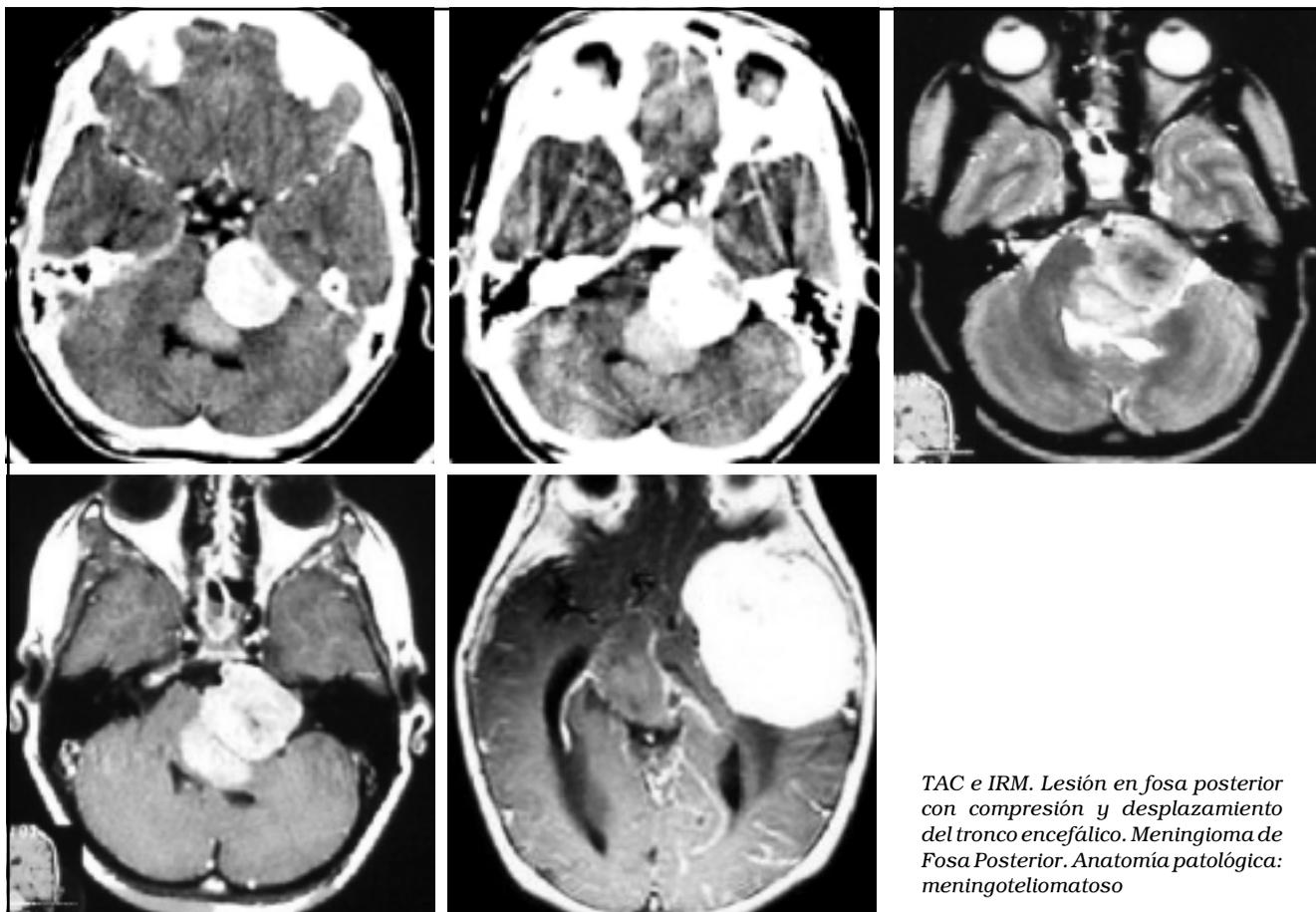


Fig. 1. TAC e IRM: Lesión parietal derecha en contacto con la duramadre que refuerza con contraste. Meningioma supratentorial de la convexidad. Anatomía patológica: meningioma clásico.



TAC e IRM. Lesión en fosa posterior con compresión y desplazamiento del tronco encefálico. Meningioma de Fosa Posterior. Anatomía patológica: meningotelomatoso

Los supratentoriales afectan entre 60% y 75% de los meningiomas pediátricos, el 25% son infratentoriales (Fig. 2) y sólo entre el 5% y 13% son intraventriculares (Fig. 3), pero es del doble al triple de la incidencia intraventricular a la de los adultos (0,5% a 4%).^(4, 6, 31)

La afección intraorbitaria es frecuente de las meningiomas asociados a neurofibromatosis tipo 2.

Angiografía

Otra gran diferencia con los adultos es la vascularización tumoral. En pediatría es infrecuente la realización de angiografía preoperatoria (Fig. 4). Germano et al solo realizó la angiografía preoperatoria en el 17%¹⁶ de los pacientes y Amirjamshidi et al en el 10%. En nuestros pacientes sólo se realizó en el 12%. Pero en ninguno de ellos fue realizada antes de su primer cirugía sino previo a alguna de las reoperaciones, luego que se conociera el diagnóstico de meningioma. Ninguna cirugía debió ser suspendida o se presentaron complicaciones por un sangrado excesivo del tumor.

Factores de riesgo

La evidencia demuestra que los factores de riesgo en la población adulta además de la edad, es la exposición a la radioterapia¹⁸. El estilo de vida, los factores ambientales y genéticos han sido estudiados pero con

resultados no concluyentes hasta la fecha.

Destacamos también que la Neurofibromatosis en meningiomas pediátricos juega un papel fundamental.²³

Radioterapia ("inducidos")

Como se comentó anteriormente, la radiación es un factor de riesgo para el desarrollo de meningiomas en los adultos^{18,20,28-30}, en cambio en pediatría los meningiomas post radiación son infrecuentes^{20,28}, no obstante no deja de ser un factor de riesgo.

Los meningiomas "inducidos" de los adultos se diferencian de los meningiomas "espontáneos" por ser mas agresivos y anaplásicos.

En los pacientes pediátricos, en primer lugar, los meningiomas post radiación tienen una relación mujeres-hombres de 1,7:1. Este predominio del sexo femenino es similar a la de los meningiomas en los adultos²⁸. En segundo lugar, los meningiomas post radiación en adultos tienen una conducta biológica mas agresiva 15% - 18,8%, en contraste con el comportamiento de los meningiomas inducidos en pediatría donde no se registran meningiomas anaplásicos. En tercer lugar, el periodo de latencia entre el tratamiento ionizante y el diagnóstico del meningioma tiende ser menor en los pacientes pediátricos que en adultos. Este periodo de latencia en niños es de 9 años (2-15 años) frente a 21,9

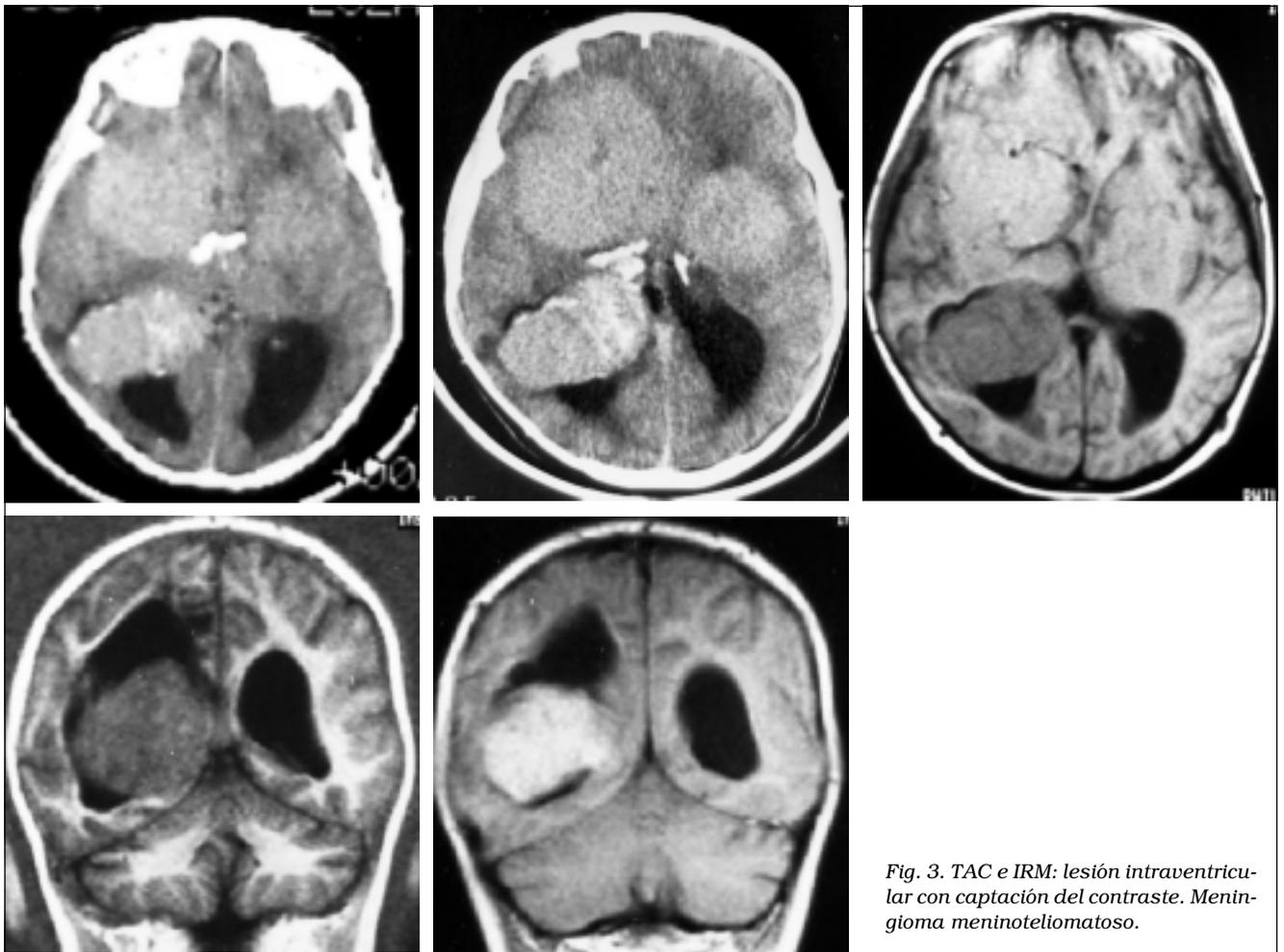


Fig. 3. TAC e IRM: lesión intraventricular con captación del contraste. Meningioma meninoteliomatoso.

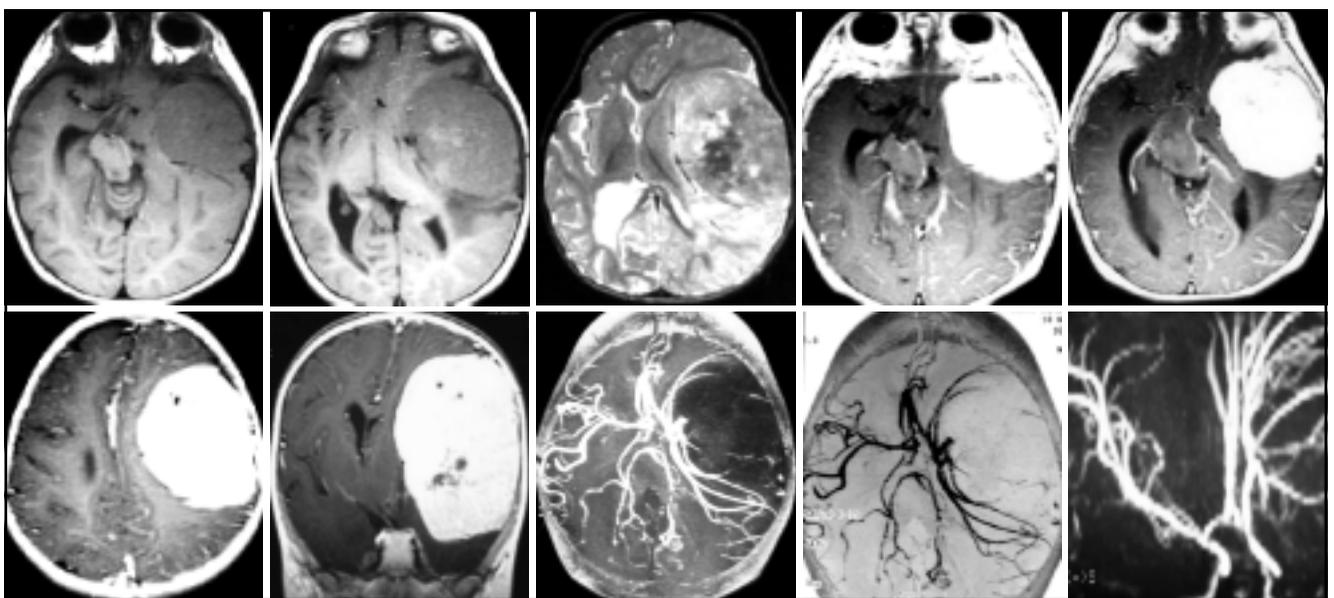


Fig. 4. IRM: lesión frotoparietotemporal izquierda que desplaza la línea media y comprime el ventrículo homolateral. Presenta captación de contraste. Angiografía: sin blush tumoral. Desplazamiento de los vasos

años en los adultos, demostrando la vulnerabilidad de los pacientes pediátricos a la radiación. Otro punto a tener en cuenta es la dosis de radiación total recibida; los pacientes que recibieron dosis altas (promedio: 4154 cGy) la latencia fue de 10,8 años, pero lo que recibieron dosis bajas de radiación (menor a 800 cGy) la latencia fue de 31,3 años. Esto sugiere que la latencia es inversamente proporcional a la dosis total de radiación recibida y que el riesgo de los tratamientos ionizantes para el desarrollo de los meningiomas es un mecanismo dosis-dependiente. Por último, tenemos que tener en cuenta que los meningiomas inducidos por radioterapia son cada día más infrecuentes.

En nuestra serie no tenemos ningún paciente con antecedentes de radioterapia previa al diagnóstico del meningioma; esto se puede deber a: el Hospital Garrahan tiene 20 años de historia; los pacientes que recibieron radioterapia en nuestro hospital no han llegado a la latencia mínima para el desarrollo de meningiomas. Pero si lo comparamos con la latencia en las publicaciones vemos que los pacientes superan ampliamente esa latencia, por lo pensamos que hoy en día los meningiomas inducidos por radiación están disminuyendo debido a una mejora de los conocimientos de las compilaciones post radiación, un gran desarrollo de la tecnología, la aparatología y de las diferentes técnicas de aplicaciones de radioterapia en los últimos 25 años.

Neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2 (“Asociados”)

Tanto para Greene et al como en nuestra serie los pacientes con meningiomas “asociados” representan una cuarta parte de los meningiomas pediátricos.

La edad media de esos pacientes es menor a la de los otros grupos (“espontáneos” e “inducidos”) como ya se describió, lo que impresionaría que la NF predispone el desarrollo de meningiomas. La localización más frecuente en estos pacientes es la órbita y la fosa posterior¹⁰. Además de ser un factor de riesgo para meningiomas, la neurofibromatosis también puede ser un factor pronóstico en pediatría.

Etiología y patogénesis

La aberración cromosómica primaria en los meningiomas es la supresión del cromosoma 22³¹.

El gen del meningioma se ha localizado en una región comprendida entre los locus de la mioglobina y el protooncogen C-sis. La pérdida de un cromosoma 22 se encuentra en el 75% de los meningiomas. La pérdida de este cromosoma se cree que es debida a la pérdida paulatina de un gen supresor de tumores. En la mayoría de los pacientes con meningiomas esporádicos, este gen supresor de tumores perdido impresionaría ser el gen NF2 (de una proteína llamada Merlin o Schwannomin) y pareciera funcionar como un interruptor molecular de regulación de los contactos de la célula mediante la unión a la actina del citoesqueleto y la proliferación celular mediante la unión a un factor de transcripción³¹.

Aparte de la pérdida del 22q (gen NF2), la pérdida de 1q, 14q, y 10q se puede hallar en los meningiomas atípicos y anaplásicos. Además, tanto el receptor del factor de crecimiento epidérmico y el receptor del factor de crecimiento derivado de plaquetas se sobreexpresan en el meningioma.¹ Hay dos condiciones familiares que predisponen a los pacientes a desarrollar meningiomas: la Neurofibromatosis Tipo 2 y la Meningiomatosis.

Anatomía patológica

A pesar de la variedad histológica de los meningiomas, el diagnóstico de meningioma se basa principalmente en la clasificación de Organización Mundial de la Salud. Esta clasificación los divide en tres grados: Meningioma, meningioma atípico y meningioma anaplásico (Tabla 4).

El análisis histopatológico revela que los meningiomas tienen una característica en la marcación inmunohistológica: antígeno de membrana epitelial, vimentina, laminina, fibronectina, antígeno embrionarias cancerígenas, S100, y la queratina. Además, los meningiomas expresan una variedad de receptores de superficie celular de: progesterona, andrógenos, glucocorticoides, somatostatina, factor de crecimiento epidérmico, insulina-like, factor de crecimiento I y II, transformación del factor de crecimiento-b, interferón-a, factor-1 de crecimiento de fibroblastos, estrógeno, prolactina y del factor de crecimiento derivado de plaquetas³¹.

La histología de los meningiomas pediátricos con sus grados y subtipos se diferencian ampliamente de los meningiomas de los adultos.

Los meningiomas grado I representan el 80% de los pacientes y los grado III entre 10 y 20 % según las series incluyendo la nuestra^{10,28}. Pero para hacer un análisis correcto de los diferentes grados y subtipos de meningioma en pediatría es necesaria volver a dividirlos en grupos. Si evaluamos los meningiomas “espontáneos”, los anaplásicos representan entre el 20 y 33% de los pacientes. Pero en el grupo de los meningiomas asociados a NF o los inducidos por radioterapia no se registraron meningiomas grado III. A diferencia de los adultos donde tienen una incidencia mayor de anaplásicos.

En pediatría los meningiomas espontáneos tienen mayor agresividad celular que en el grupo de los meningiomas con co-morbilidades asociadas, diferente a lo que reflejan los resultados en la población adulta, donde los meningiomas después de la radioterapia aumentan su celularidad, tienen mayor pleomorfismo, mayores tasas de mitosis, una mayor frecuencia de células gigantes, y en general tienen un aspecto más agresivo.

Tratamiento

Los avances en las imágenes, técnicas microquirúrgicas y anestésicas han permitido aumentar los porcentajes de resecciones totales de los meningiomas en pediatría.

La mayoría de las series pediátricas actuales coinciden en que se logra la exéresis completa del tumor en el 60–80% de los meningiomas^{10,27}. En nuestra series se logro en un 64% resecciones totales, y en 36% de resecciones subtotalet y parciales. Si analizamos los pacientes con exéresis completa sólo un paciente presento recidiva tumoral requiriendo una nueva intervención. En cambio en el grupo de los pacientes con resecciones subtotalet (99% - 60%) en el 85% de los pacientes el tumor recidivó requiriendo una nueva cirugía y eventualmente en algunos pacientes radioterapia luego de esta segunda cirugía. En cambio, los meningiomas con resecciones parciales todos ellos recidivaron.

La radioterapia postoperatoria fue indicada solo en aquellos casos en que después de una segunda cirugía tampoco se logro una resección total y presentaban un alto índice mitótico o crecimiento del tumor. Se aplicó en 5 pacientes con una dosis promedio de 5.200 cGy a nivel craneal y 3.800 cGy a nivel espinal.

Evaluando el índice de reintervenciones con los diferentes grupos de co-morbilidades, Algunos autores publicaron que los pacientes sin factores de riesgo tienen un 40% de reoperaciones, en cambio los pacientes con NF o antecedentes de radioterapia no necesitaron reoperaciones^{10,27}. En cambio en nuestra serie tenemos un 67% de

reintervenciones en pacientes con NF y el 33% de reoperaciones en los pacientes sin co-morbilidades.

Bibliografía

- Baumgartner JE, Sorenson JM. Meningioma in The Pediatric Population. **Neurooncol** 1996; 29: 223-8.
- Chan RC, Thompson CB. Intracranial Meningiomas in Childhood. **Surg Neurol** 1984; 21: 319-22.
- Cooper M, Dohn DF. Intracranial Meningiomas in Childhood. **Cleve Clin** 1974; 41:197-204.
- Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas: Their Classification, Regional Behavior, Life History, and Surgical end Results. Springfield, Ilk Charles C Thomas, 1938.
- Davidson GS, Hope JK. Meningeal Tumors in Childhood. **Cancer** 1989; 63:1205-10.
- Deen HG Jr, Scheithauer BW, Ebersold MJ. Clinical and Pathological Study of Meningiomas of The First Two Decades of Life. **J Neurosurg** 1982; 56: 317-22.
- Di Rocco C, Caldarelli M, Puca A, Colocimo C Jr (1984) Multiple Spinal Meningiomas. En: Children. **Neurochirurgie** 1984; 7: 25-7
- Doty JR, Schut L, Bruce DA, et al. Intracranial Meningiomas in Childhood and Adolescence. **Prog Exp Tumor Res** 1987; 30:247-54.
- Ferrante L, Acqui M, Artico M, Mastronardi L, Rocchi G, Fortuna A. Cerebral Meningiomas in Children. **Childs Nerv Syst** 1989; 5: 83-6.
- Greene S, Nair N, Ojemann J. Meningiomas in Children. **Pediatrics Neurosurgery** 2008; 44: 9-13.
- Herz DA, Shapiro K, Shulman K. Intracranial Meningiomas in Infancy, Childhood and Adolescence. Review of The Literature and Addition of 9 Case Reports. **Childs Brain** 1980; 7: 43-56.
- Jääskeläinen J, Haltia M, Laasonen E, Wahiström T, Valtonen S. The Growth Rate of Intracranial Meningiomas and its Relation to Histology. An Analysis of 43 Patients. **Surg Neuro** 1985; 124:165-72.
- Kepes JJ. Meningiomas. Biology, Pathology, and Differential Diagnosis. New York: Masson, 1982
- Kolluri VR, Reddy DR, Reddy PK, Naidu MR, Rao SB, Surnathic M. Meningiomas in Childhood. **Childs Nerv Syst** 1987; 3(5): 271-3.
- Nakamura Y, Becker LE. Meningeal Tumors of Infimcy and Child-hnnd. **Pediatr Pathol** 1985; 3: 341-58.
- Germano IM, Edwards MSB, Davis R, Schiffer D. Intracranial Meningiomas of The First Two Decades of Life. **J Neurosurg** 1994; 80:447-53.
- Rochat P, Johannesen HH, Gjerris F. Long-term follow up of children with meningiomas in Denmark: 1935 to 1984. **J Neurosurg** 2004; 100 (2 Suppl Pediatrics): 179-82.
- Barnholtz-sloan, Carol Kruchko, B.A. Meningiomas: Causes and Risk Factors. **Neurosurg Focus** 2007; 23 (4): E2.
- Mccarthy BJ, Davis FG, Freels S, Surawicz TS, Damek DM, Grutsch J, et al. Factors Associated With Survival in Patients With Meningioma. **J Neurosurg** 1998; 88: 831-9.
- Ghim TT, Seo JJ, O'Brien M, Meacham L, Crocker I, Krawiecki N. Childhood Intracranial Meningiomas after High-Dose Irradiation. **Cancer** 1993; 71:4091-5.
- Kobata H, Kondo A, Iwasaki K, Kusaka H, Ito H, Sawada S. Chordoid Meningioma in a Child. Case Report. **J Neurosurg** 1998; 88: 319-23.
- Erdinçler P, Lena G, Sarioglu AC, Kuday C, Choux M. Intracranial Meningiomas in Children: Review of 29 Cases. **Surg Neurol** 1998; 49:136-41.
- Commins D, Roscoe D, Atkinson R, Burnett M. Review Of Meningioma Histopathology. **Neurosurg Focus** 2007; 23 (4): E3.
- D'Ambrosio A, Bruce J. Treatment of Meningioma: An Update. **Meningiomas**. 2003; 3: 206-14.
- Jason R, Mrugala M, Chamberlain MC. Intracranial meningiomas: an overview of diagnosis and treatment. **Neurosurg Focus** 2007; 23 (4): E1.
- Rushing E, Olsen C, Mena H. Central nervous system meningiomas in the first two decades of life: A clinicopathological analysis of 87 patients. **J Neurosurg** 2005;(6 Suppl Pediatrics)103:489-95.

Pronóstico

Luego del tratamiento quirúrgico la mayoría de los pacientes mejoran su sintomatología. La mortalidad perioperatoria y global de los meningiomas pediátricos es baja^{10,28}. En nuestra casuística hubo 3 pacientes fallecido: dos por causas no relacionadas al tumor, una hemorragia digestiva alta y un paciente con síndrome de Steven Johnson a la difenilhidantoina y un paciente falleció por progresión tumoral.

CONCLUSIÓN

Los meningiomas en pediatría son infrecuentes y se diferencian ampliamente de los meningiomas que afectan a la población adulta. Estas diferencias incluyen una leve predominancia masculina, mayor frecuencia de localización intraventricular, orbitaria e infratentorial. No es necesario realizar angiografía preoperatoria.

Los pacientes con antecedentes de tratamiento radiante presentan histología de tipo benigna pero con menor latencia entre la radioterapia y la aparición del meningioma. La neurofibromatosis tipo 1 y 2 son un factor de riesgo. Los meningiomas pediátricos tienen una mayor incidencia de tumores anaplásicos sobretodo en los pacientes sin comorbilidades. En nuestra experiencia, la resección total del meningiomas en los pacientes con NF es más difícil de lograr con un alto índice de recidiva. La exéresis total es el factor pronóstico más importante.

27. Amirjamshidi A, Mehrazin M, Abbassioun K. Meningiomas of the Central Nervous System occurring below the age of 17: Report of 24 cases not associated with neurofibromatosis and review of literature. **Childs Nerv Syst** 2000; 16: 406-15.
28. Caroli E, Rusillo M, Ferrante L. Intracranial Meningiomas in Children: Report Of 27 New Cases And Critical Analysis of 440 Cases Reported in The Literature. **Journal Of Child Neurology** 2006; 21: 31-5.
29. Harrison MJ, Wolfe DE, Lau TS, Mitnick RJ, Sachdev VP. Radiation-induced meningiomas: Experience at the Mount Sinai Hospital and review of the literature. **J Neurosurg** 1991; 75: 564-74.
30. Longstreth WT Jr, Dennis LK, Mcguire VM, Drangsholt MT, Koepsell TD. Epidemiology of Intracranial Meningioma. **Cancer** 1993; 72:639-48.

ABSTRACT

Objective. To study clinical signs, epidemiology, follow up, treatment and prognosis of intracranial meningiomas in childhood and correlates them with the same pathology in the adult population.

Material and method. 25 patients under 16 years with meningiomas were treated in our Hospital in the last 20 years (1989-2009). The study included their age and sex distribution, clinical signs, neuroimages, localization of the lesion, NF association, follow up, surgical removal, pathological subtypes of meningiomas, morbimortality and recurrence.

Results. The male-to-female ratio was 1,1:1 (13:12) and the mean age was 10 years ranging from 11 months to 15.6 years. Seizure was the most common symptom (36%) followed by intracranial hypertension (28%). Lesion localization: 15 supratentorial, 6 in the posterior fossa, 2 extracranial and 2 spinal. Seven patient had NF 1 / 2 association. All patients were treated with surgery. Perioperative mortality was of 1 patient and the

global mortality was of 3 patients, two caused by non-tumor-related events (gastrointestinal hemorrhage – Steven Johnson syndrome) and in the other case by tumor progression. Total removal (100%) was achieved in 16 patients, subtotal removal (60 to 99%) in 7 and partial in 2 patients. Preoperative symptoms improved in 14 patients, 6 remained unchanged, 4 had further deficit, and 1 died. The recurrence was 1 / 16 in total removal, 6 / 7 in subtotal removal and 2 / 2 in partial removal. Eleven patients required more than one surgery. Meningotheliomatous meningioma was the most frequent subtype.

Conclusion. Meningiomas in childhood are infrequent. There is no gender predominance as in adults. The Neurofibromatosis and previous radiation treatment are the most important risk factors. Total removal is the most important prognostic factor.

Key words: Meningioma, Central Nervous System Tumor, Neurofibromatosis, Radiation-therapy, Pediatrics.