

DISEMINACIÓN MENÍNGEA ATÍPICA EN MENINGIOMAS ANAPLÁSICOS

Fernando Morello, Andrés Cervio, Cristian Fuster, César Sereno,
Santiago Condomí Alcorta, Jorge Salvat

FLENI, Buenos Aires, Argentina

ABSTRACT

Objective. To present two cases of aplastic meningiomas refractory to surgical and radiotherapeutic treatment, with torpide evolution and clinical deterioration.

Description. Case 1. 61, female. Left extraaxial temporo- occipital formation enhancing with gadolynium, tentorial implantation. Simpson II resection. PA: atypical metaplastic meningioma, EMA, VIM and PGR positive. Ki- 67: 13%. Without parenchymal infiltration. Local 3D radiotherapy. Visual deterioration, walk disturbance. Relapse with compromise of rectus and transverse sinuses. Simpson II resection. In 12 months, progression of the disease along the convexity. Palliative treatment with hidroxiurea.

Case 2: 69, female. Rt. occipito- parietal meningioma 1995 subtotal resection in other center. Radiotherapy of remnant tumor. 2001 reoperated. Simpson II resection. PA: meningeliomatous meningioma Ki- 67: 5%. Dec. 2006 Total resection of relapsing anaplastic meningioma. June 2007, extensive FPT dural dissemination. Medical treatment.

Discussion. Anaplastic meningiomas present an exponential growing pattern that differentiates them from better grade lesions, possibly mediated by genetic factors (10q, 14q, 9p deletions). However, the only independent predictor seems to be the cellular kinetic index Ki- 67. 5 yr. 95% and 10 yr. 79% survival rates are reported for anaplastic meningiomas with shorter relapse delays.

Conclusion. High aggressive recurrent dissemination of anaplastic meningiomas is uncommon. Simpson's I or II total resection is the initial treatment complemented as second line treatment by radiotherapy. Chemotherapy is of scant utility.

Key woras: anaplastic meningioma, meningeal dissemination.

INTRODUCCIÓN

Los meningiomas representan la segunda neoplasia primaria del sistema nervioso central con aproximadamente el 26% del total de tumores, de los cuales menos del 20% corresponde a lesiones agresivas, subdividiéndose en atípicas (OMS Grado II) y anaplásicas (OMS Grado III) con 5-15% y 1-3% respectivamente, según las series observadas. A pesar de representar en su mayoría neoplasia de carácter benigno, dada su biología molecular y su tendencia a comprometer estructuras adyacentes, su tratamiento quirúrgico, principal herramienta terapéutica, continúa siendo un desafío para la neurocirugía actual.

Reportamos en el presente trabajo dos casos de meningiomas anaplásicos refractarios al tratamiento quirúrgico y radioterápico, que evolucionaron de manera tórpida, provocando un marcado deterioro clínico en ambos pacientes.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA

Caso 1 (Fig. 1)

CHM, sexo femenino, 61 años de edad. Cuadrantopía homónima superior izquierda. IRM: formación tumoral extraaxial occipitotemporal izquierda, base de implantación tentorial y refuerzo postgadolinio. Exéresis quirúrgica Simpson II, coagulación base de implantación (marzo de 2006). Diagnóstico histológico de meningioma metaplásico atípico, inmunomarcación positiva para antígeno epitelial de membrana (EMA), Vimentina (VIM) y receptor de prostaglandinas (PGR), índice de cinética celular (Ki-67) 13%, sin evidencia de infiltración de parénquima cerebral. Cumplió esquema radioterápico local 3D. Evoluciona con progresión del déficit visual, asociado a trastornos de la marcha. Recidiva de lesión en imágenes con marcado compromiso de senos recto y transversos.

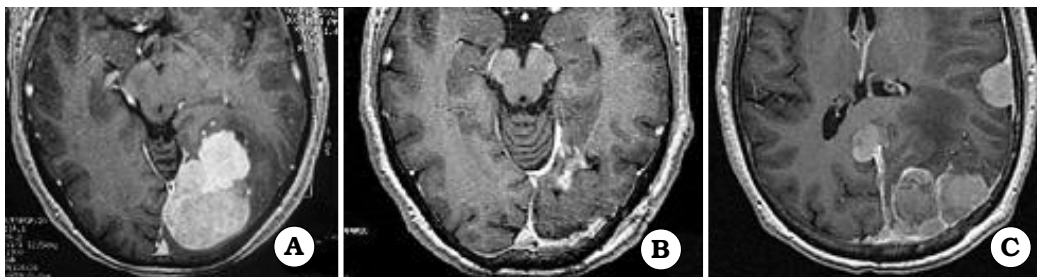


Fig. 1. Caso 1. A. Preoperatorio. B y C. Control a los 6 y 12 meses.

Exéresis Simpson II (90%), duroplastia con galea aponeurótica autóloga (diciembre 2006). Mejoría del síndrome vertiginoso y disminución en la progresión del compromiso campimétrico hasta reaparición y exacerbación de los mismos en los siguientes doce meses. Control por IRM evidencia marcada progresión de enfermedad, extensión tumoral a lo largo de la convexidad con implantes frontoparietotemporal ipsilaterales. Inicia tratamiento paliativo con hidroxiurea.

Caso 2 (Fig. 2)

SGP, sexo femenino, 69 años de edad. Diagnóstico de meningioma occipitoparietal derecho en contexto de cefalea y trastornos de la agudeza visual, operado en otro centro en 1995 (exéresis subtotal), radiocirugía de remanente tumoral en 1998, desarrolla epilepsia secundaria e inicia tratamiento antimicrobial en 1999. Reoperada en abril de 2001 con resección subtotal Simpson II, diagnóstico histológico de meningioma meningotelomatoso, Ki-67: 5%. Estable hasta reaparición de los síntomas y crecimiento progresivo de lesión en los controles, recirugía y exéresis radical en septiembre de 2006, meningioma anaplásico, Ki-67: 9%. Evolucionan con deterioro del sensorio, marcado déficit campimétrico y cefalea intensa holocraneana en junio de 2007. IRM: diseminación extensa dural frontoparietotemporal de la lesión, marcado edema subyacente y efecto de masa sobre sistema ventricular, implantes contralaterales distales al sitio original. Se decide tratamiento médico conservador, glucocorticoides sin reintervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

No resulta simple llegar a una definición clara de meningiomas malignos. Múltiples factores entre los que se destacan los genéticos, histológicos y biológicos influyen en la evolución y comportamiento de estas neoplasias. La monosomía o pérdida del brazo largo del cromosoma 22 es la aberración cromosómica más frecuente en cualquier tipo de meningioma². El sistema

de clasificación propuesto por la OMS en 1993, posteriormente revisado en 1997⁷ y 2000, incluye por primera vez hallazgos genéticos más que descripciones puramente histopatológicas³, considerando el grado de anaplasia tumoral y permitiendo pronosticar su evolución a través de la cinética celular, la pérdida de material genético en 1 p, 10q, 14q y posiblemente 9p, asociado a la activación de la telomerasa podría potencialmente ser un complemento de la clasificación histopatológica⁸. Debido a la baja frecuencia de meningiomas malignos son escasos los datos disponibles sobre su incidencia y comportamiento, lo que dificulta determinar valores pronósticos certeros. Aún así, se ha demostrado que los meningiomas anaplásicos tienen un patrón de crecimiento exponencial que los diferencia de otras lesiones de menor grado⁵; su tasa de recurrencia se encuentra vinculada a factores diversos como la edad, histología, localización y grado de resección quirúrgica, considerándose que el único predictor independiente de recurrencia y sobrevida es el índice de cinética celular Ki-67¹. En algunas series la sobrevida a 5 y 10 años puede alcanzar el 95% y 79% respectivamente para el caso de los pacientes portadores de meningiomas anaplásicos, presentando un menor lapso de intervalo libre de recidiva y tiempo medio hasta que ésta ocurriese⁴.

CONCLUSIÓN

Los meningiomas atípicos no son presentaciones frecuentes dentro de este grupo tumoral, la diseminación recurrente y altamente agresiva a través del implante dural es poco habitual en esta población. La cirugía con resección total (Simpson I - II) continúa siendo el principal tratamiento inicial, la radioterapia de los tumores de mayor grado es la segunda línea de tratamiento elegida. Se ha demostrado escasa utilidad en el uso de quimioterapia para los meningiomas atípicos, reservada como opción de tercera línea para aquellos tumores irresecables⁶. Indicadores como el Ki-67 e inmunomarcadores como la EMA, VIM y PGR resultan de utilidad para determinar el pronóstico y evolución de la enfermedad.

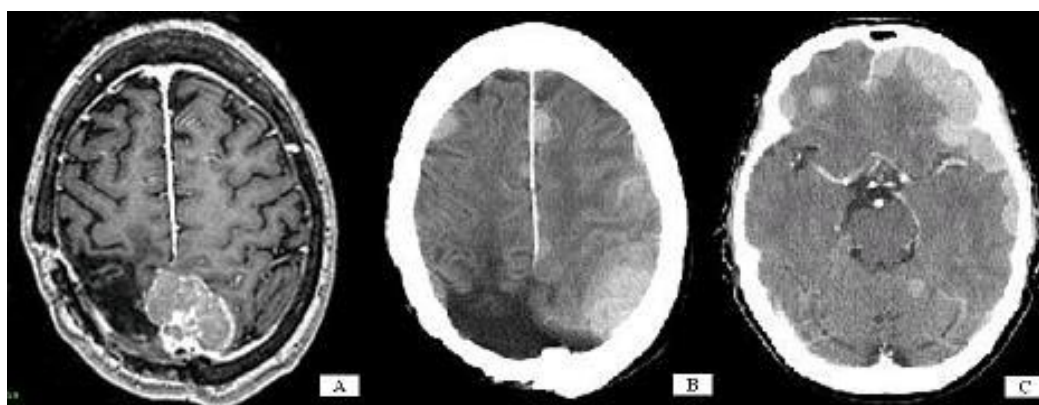


Fig 2. Caso 2. A. Preoperatorio de segunda recidiva. B y C. Control a los 10 meses

Bibliografía

1. Bruna J, Brell M, Ferrer I, Gimenez-Bonafe P, Tortosa A. Ki - 67 proliferative index predicts clinical outcome in patients with atypical or anaplastic meningioma. **Neuropathology** 2007; 27: 114-120.
2. Krisht K, Al-Mefty O. Cytogenetics of meningioma» a review. **Contemporary Neurosurgery** 2006; 28: 1-7.
3. Lamszus K. Meningioma pathology, genetic and biology. **Journal of Neuropathology & Experimental Neurology** 2004; 63: 275-86.
4. Palma L, Celli P, Carmine f, Cervoni L, Cantore G. Long-term prognosis for atypical and malignant meningiomas» a study of 71 surgical cases. **J Neurosurg** 1997; 86: 793-800.
5. Satoshi N, Tadateru F, Masayuki N, Kazuyoshi W, Masaharu I, Masayuki M. Growth Pattern Changes of Meningiomas: long-term analysis. **Neurosurgery** 2005; 56: 946-55.
6. Newton HB, Slivka MA, Stevens C. Hydroxyurea chemotherapy for unresectable or residual meningioma. **J Neurooncol** 2000; 49: 165-70.
7. Stafford PA, Scheithauer BW, Suman VJ, Lohse CM. Meningioma grading: An analysis of histologic parameters. **Am J Surg Pathol** 1997; 21: 1455-65.
8. Simon M, Bostrom J, Hartmann C. Molecular Genetics of Meningiomas: from Basic Research to Potential Clinical Applications. **Neurosurgery** 2007; 60: 787-98.