

Meningiomas del proceso clinoid anterior

Díaz Castillejos Alí,* Zottis Grapiglia Cassio,* Rehder Roberta,** Borba LAB***

* Skull Base Surgery Fellow, Hospital Universitario Evangélico de Curitiba-PR, Brasil. ** Médico Residente del Servicio de Cirugía Neurología, Hospital Universitario Evangélico de Curitiba, PR-Brasil. *** Jefe del Departamento de Cirugía Neurológica HUEC, Profesor del programa Skull Base Surgery- Fellow, Hospital Universitario Evangélico de Curitiba-PR, Brasil. Neurocirujano del Instituto del Cerebro y Corazón -Hospital Pilar.

INTRODUCCIÓN

Cushing y Eisenhardp definieron claramente a los meningiomas del proceso clinoid anterior como meningiomas profundos o del proceso clinoid medio,¹ por su parte, Vincent los denominó como meningiomas esfenocavernosos.² Sin embargo, suelen agruparse como meningiomas de la región supraselar o meningiomas del reborde esfenoidal.³⁻⁶

Los meningiomas que involucran al proceso clinoid anterior son los más problemáticos de todos los del ala esfenoidal, por su relación con estructuras vasculares y nerviosas importantes. Son los que tienen una tasa mayor de morbilidad y de recurrencia, junto con los meningiomas del clivus.⁷⁻⁹

Por lo que la reintervención quirúrgica, así como el empleo de radioterapia, puede ser muy común en ellos, a menos que se realice una remoción radical de la lesión la cual es muy limitada por el involucro de estructuras vasculares y nerviosas importantes.¹⁰⁻¹³

Los avances en la cirugía de base de cráneo y del seno cavernoso permiten realizar una remoción radical de los meningiomas del proceso clinoid anterior, con esto disminuyendo los índices de morbimortalidad.¹⁴⁻¹⁶

Consideraciones anatómicas

El proceso clinoid anterior es un saliente óseo de forma triangular que sobresale del borde

RESUMEN

Introducción: Los meningiomas que involucran al proceso clinoid anterior son los más problemáticos de todos los del ala esfenoidal, por su relación con estructuras vasculares y nerviosas importantes. Son los que tienen una tasa mayor de morbilidad y de recurrencia, junto con los meningiomas del clivus. **Objetivo:** Analizar vía de acceso, extensión de la resección ósea, resultados y complicaciones. **Método:** Se revisó el expediente clínico de 15 pacientes con el diagnóstico de meningioma del proceso clinoid anterior, manejados quirúrgicamente en el Hospital Universitario Evangelico de Curitiba, durante el periodo comprendido del 2000-2010. **Resultados:** En todos los pacientes el abordaje empleado fue craniotomía orbitozigomática, en 12 casos se realizó una remoción radical y en tres casos una remoción parcial, dentro de las complicaciones las más frecuentes: déficit del III nervio craneal (cuatro casos), déficit motor (dos casos), fistula de líquido cerebroespinal (dos casos) y dolor facial (un caso). La función visual mejoró en ocho pacientes, en cinco casos no se modificó y empeoró en dos pacientes. **Conclusión:** Con el uso de técnicas de cirugía de la base del cráneo es posible realizar la resección radical, que incluye la exéresis tumoral y la parte ósea, con uno o más abordajes combina-

Anterior clinoid meningiomas

ABSTRACT

Introduction: Meningiomas evolved around the anterior clinoid process consist of serious group among sphenoid ridge due to their relationship to vascular and nervous structures. As clivus meningiomas, they are associated to high mortality and morbidity rate. **Objective:** To evaluate the access, bone resection extension, results, and complications associated to anterior clinoidal meningiomas surgery. **Method:** Review of 15 patients presenting anterior clinoidal meningiomas submitted to surgical removal at Evangelico University Hospital of Curitiba during the period 2000 through 2010. **Results:** All patients were submitted to fronto-orbitozigomatic (FOZ) craniotomy; total resection was performed in 12 cases; partial removal in 3 cases. Frequent complications are as follows: III cranial nerve deficit (4 cases), motor impairment (2 cases), cerebro-spinal fluid fistula (2 cases), and facial pain (1 case). Visual recovery was seen in 8 patients, while visual worsening in 2 patients. In 5 of cases, there were no visual alterations. **Conclusion:** Using skull base techniques, radical resection of anterior clinoid meningiomas is possible which includes bone and tumor exeresis, taking

dos, siendo la primera cirugía la mayor oportunidad de realizar una resección radical sin incrementar la morbilidad y con menor riesgo de recurrencia.

Palabras clave: Meningioma, proceso clinioideo anterior, craniotomía orbitozigomática.

combined surgical approaches. Initial surgical process presents the greatest opportunity to have total resection, low morbidity, and mortality rates associated to the low surgical risks.

Key words: Meningioma; anterior clinoid meningiomas; fronto-orbitozigomatic (FOZ) craniotomy.

posteromedial del ala menor del esfenoides, cubre la porción proximal de la arteria carótida interna intradural, se localiza entre el canal óptico medialmente y la fisura orbitaria superior lateralmente, se mantiene unido al hueso esfenoides por medio de su raíz posterior junto con el tubérculo óptico formando las paredes lateral y ventral del canal óptico¹⁷ (Figura 1 A). La base del proceso clinioideo está integrada por un componente lateral y dos componentes mediales; el componente o raíz lateral es la continuación del ala menor del esfenoides que cubre la fisura orbitaria superior, los componentes mediales son la raíz anterior

que se localiza superiormente y forma el techo del canal óptico, la raíz posterior se localiza inferomedial corresponde al tubérculo óptico que une al proceso clinioideo anterior con el hueso basiesfenoides.¹⁸ El proceso clinioideo anterior está formado circunferencialmente por hueso cortical denso, con un interior de hueso esponjoso, aquí se encuentran pequeños conductos venosos que comunican con el seno cavernoso y venas diploicas del techo de la órbita. Algunas veces el proceso clinioideo anterior es neumatizado presentando celdas de aire que comunican con el seno esfenoidal por medio del tubérculo óptico, aunque la neumatización es

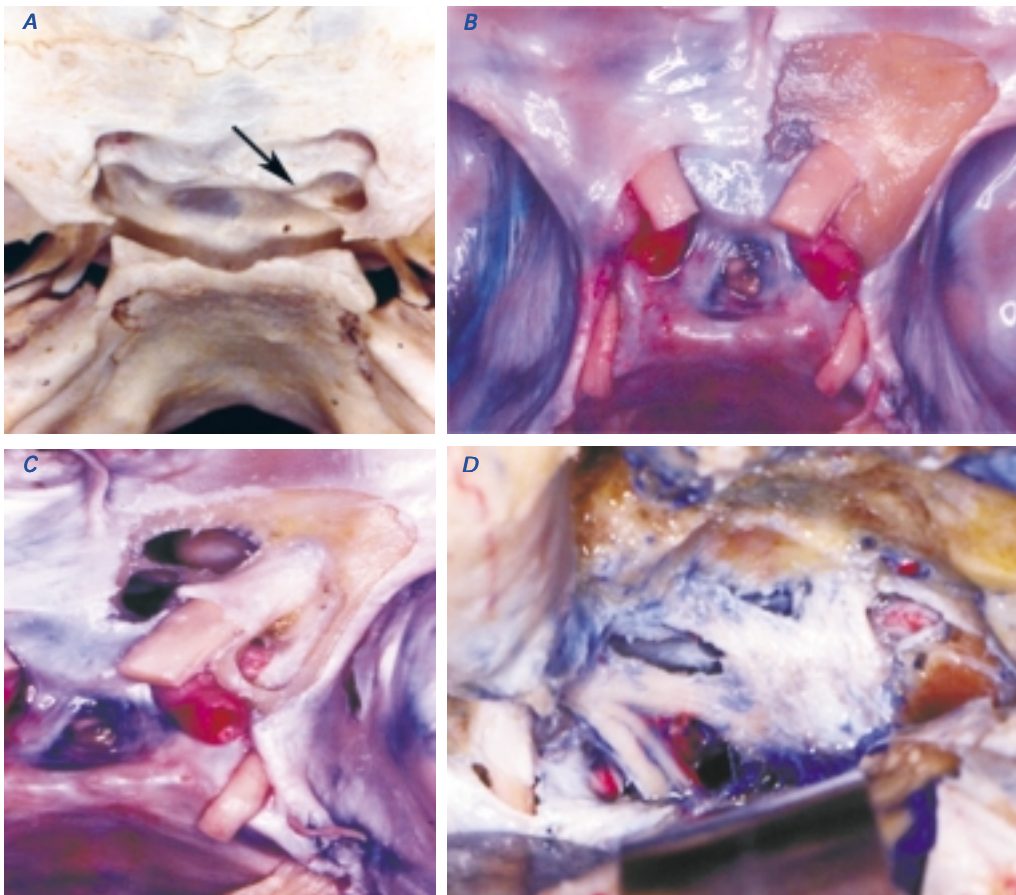


Figura 1. Anatomía microquirúrgica del proceso clinioideo anterior. **A.** Espécimen óseo, la flecha señala el proceso clinioideo medio unido al proceso clinioideo anterior a través de un puente óseo. **B y C.** Espécimen de cadáver con repleción vascular, se retiró el ligamento interclinioideo para exponer el proceso clinioideo anterior, se realizó una clinoidectomía para exponer las relaciones neurovasculares. **D.** Se colocó un retractor cerebral sobre los lóbulos frontal y temporal del lado derecho para exponer las relaciones del proceso clinioideo anterior con el seno cavernoso y las estructuras de la fosa media.

poco frecuente, es muy importante descartarla mediante tomografía preoperatorio, ya que en caso de existir neumatización se incrementa el riesgo de fístula de líquido cerebrospinal postquirúrgica. El proceso clinóideo anterior es el sitio de inserción de pliegues duros:

- Ligamento falciforme que toma inserción en la base y se extiende sobre el planum esfenoideal en relación con el techo del canal óptico.
- La superficie anteromedial del tentorio.
- Ligamentos petroclinóideo anterior y posterior.
- El repliegue dural interclinóideo¹⁹ (Figura 1B-D).

Aspectos quirúrgicos

Se utiliza una craniotomía orbitozigomática con acceso transilviano, con drenaje de líquido cefalorraquídeo cisternal para aumentar el espacio quirúrgico.²⁰ Se recomiendan seguir el trayecto del nervio óptico contralateral y el quiasma cuando

el nervio óptico del lado afectado esté cubierto por tejido tumoral.²¹ La carótida interna suele ser el punto clave en lo que a mortalidad y morbilidad grave se refiere, por lo que se debe de iniciar la remoción tumoral en la porción distal y seguir el trayecto de la cerebral media, hasta identificar la carótida interna, ya que ésta puede estar enclaustrada en el tejido tumoral.²²

La dificultad quirúrgica está en relación con la zona de origen del tumor y su relación con la arteria carótida interna, con respecto a este punto los meningiomas clinóideos pueden agruparse en tres tipos (plano aracnoideo-AI lefty):²³

- Tipo I:** Tumores que nacen en la parte inferior del proceso clinóideo anterior, en una zona proximal a la salida de la carótida al espacio subaracnoideo. Debido a la ausencia de aracnoides, el tumor está firmemente adherido a la pared arterial y es de mucho riesgo hacer una liberación completa.

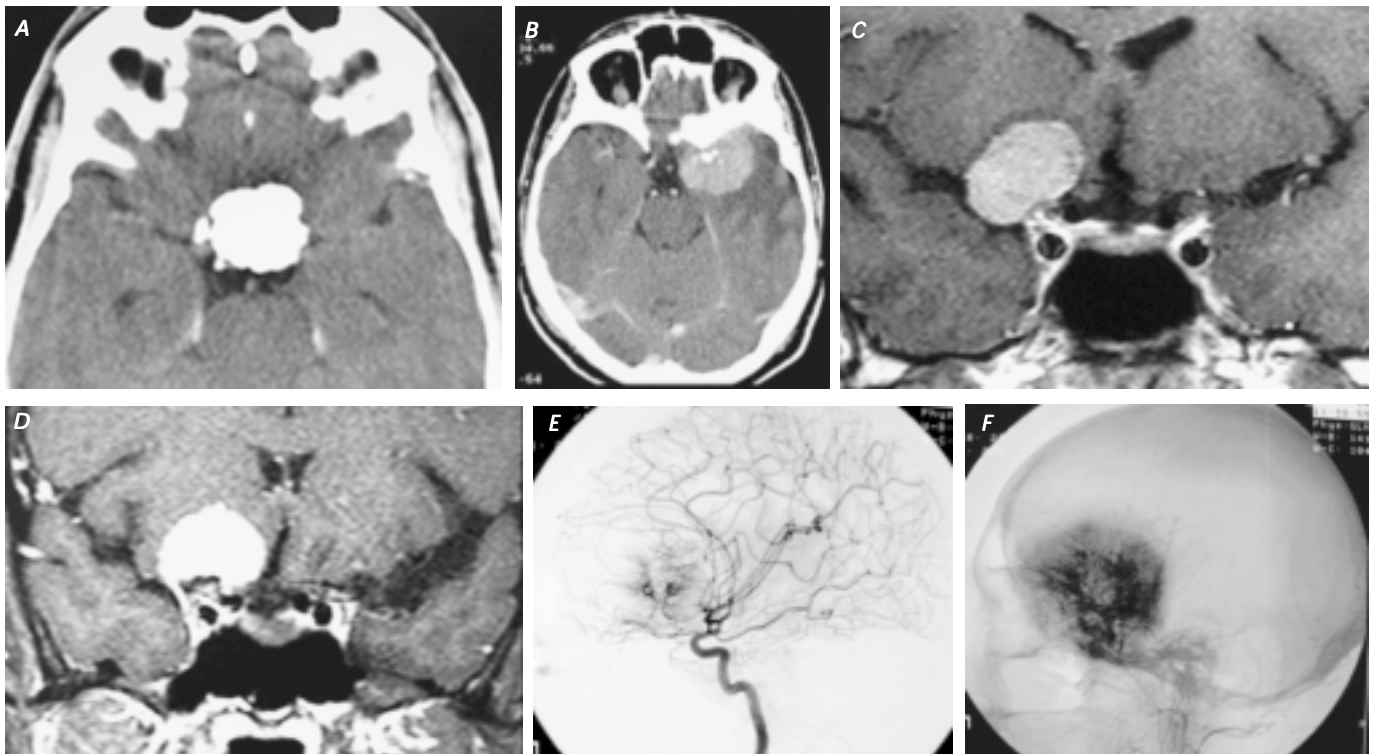


Figura 2. Estudios de radiología. **A.** Tomografía en fase simple en donde se observa una imagen hiperdensa (meningioma clinóideo con extensión a la región selar). **B.** Tomografía de cráneo en fase contrastada endovenosa con evidencia de meningioma clinóideo izquierdo con edema perilesional importante. **C.** Imagen de resonancia magnética en secuencia de intensidad de señal T1, corte coronal. **D.** Imagen de resonancia magnética en secuencia de intensidad de señal T1 contrastado, corte coronal. **E.** Arteriografía cerebral, en fase arterial, proyección lateral izquierda, donde se observan las características vasculares de un meningioma clinóideo. **F.** Arteriografía cerebral en fase capilar temprana, oblicua izquierda donde se observa la irrigación muy importante dependiente de la arteria carótida externa.

- **Tipo II:** Están los meningiomas que nacen de la parte superior de la clinoides, en una zona con aracnoides que permite la disección.
- **Tipo III:** Aquí se encuentran los meningiomas cuya zona de origen está en relación con el foramen óptico.

No es fácil determinar la presencia de un plano de disección aracnoidea antes de la operación. De acuerdo con el grado de extensión (Bonnal)²⁴ los meningiomas clinoideos pueden agruparse en cinco grupos (Tabla 1).

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisó el expediente clínico de 15 pacientes con el diagnóstico meningioma de la clinoides anterior quienes fueron tratados en el Hospital Universitario Evangelico de Curitiba, en un periodo comprendido del mes de marzo del 2000 al mes de agosto del 2010, de donde se obtuvieron los siguientes datos: edad, sexo, sintomatología, técnica quirúrgica empleada, resultados y complicaciones.

RESULTADOS

Resumen de casos

Quince casos de pacientes diagnosticados como meningioma del proceso clinoideo anterior fueron intervenidos quirúrgicamente durante un periodo de 10 años en los centros hospitalarios: Hospital Uni-

versitario Evangelico de Curitiba, Hospital Clínicas de la Universidad Federal de Parana, Hospital San Joaquín de la Real y Benemérita Asociación de Beneficencia Portuguesa (SP-Brasil), comprendido de marzo del 2000 a agosto del 2010. Se excluyeron de este estudio los meningiomas de localización en el diafragma selar, planum esfenoidal, tubérculo selar, ala esfenoidal. El rango de edad fue de 22-60 años con una media de 38.1 años.

Presentación clínica

- **Alteraciones visuales:** Se presentaron en 100% de los casos, de predominio unilateral; disminución del campo visual (15 casos), atrofia óptica (12 casos), papiledema (dos casos). Cefalea (dos casos), crisis convulsivas tónico-clónicas (un caso). Las manifestaciones visuales con un periodo de evolución promedio de 4-12 meses antes del diagnóstico.

Estudios radiográficos

En todos los casos se realizó tomografía de cráneo simple, contrastada, imagen de resonancia magnética con gadolinio para demostrar la existencia del tumor y delimitar la extensión (Figura 2 A-D). Para explorar la anatomía de la circulación cerebral, aporte sanguíneo tumoral se realizó angiografía cerebral de cuatro vasos (Figura 2 E, F). Las estructuras neurovasculares comprometidas por el tumor fueron nervio óptico, arteria carótida interna, arteria cerebral anterior, arteria cerebral media y seno cavernoso.

Tabla 1
Clasificación de Bonnal de los meningiomas clínicos

Grupos	Clasificación de los meningiomas del ala menor del esfenoides	
Grupo A (Clinoidales)	Se extienden desde la duramadre del seno cavernoso, clinoide anterior y parte interna del ala menor del esfenoides.	En contacto con nervios ópticos, arteria carótida interna y sus ramas.
Grupo B (En placa del ala del esfenoides)	Producen hiperostosis ósea y la placa crece en la duramadre de ala y del seno cavernoso.	La arteria carótida y sus ramas no están afectadas. El nervio óptico puede estar comprimido.
Grupo C (En masa del ala del esfenoides)	Combina a los grupos A y B, son muy invasivos, crecen hacia la línea media y el clivus.	
Grupo D (Del borde medio del esfenoides)	No invasivos, inserción dural pequeña.	No tiene conexión con la arteria carótida ni con los nervios ópticos.
Grupo E (Pterional)	Parte externa del ala del esfenoides en el límite entre la base y la convexidad.	Se hallan en la cisura silviana distorsionando los lóbulos frontal y temporal.

La arteria carótida interna fue envuelta en dos casos, en un caso se presentó invasión de la misma con compromiso del seno cavernoso.

Técnica quirúrgica y resultados posquirúrgicos

El abordaje quirúrgico realizado fue craniotomía orbitozigomática (Figura 3 A-F) en las variantes una y dos piezas más clinoidectomía extradural. En 12 casos se realizó una remoción radical incluyendo duramadre con tejido óseo (Simpson 1), en tres casos una remoción parcial (por invasión al seno cavernoso e involucro de la arteria carótida interna cavernosa) (Simpson 2), el control postquirúrgico (Figura 4 A-F) se realizó en el día 3 con tomografía simple y contrastada, en algunos casos con imagen de resonancia magnética, dentro de las complicaciones las más frecuentes: déficit del III nervio craneal (cuatro casos), de los cuales tres fueron en forma reversible y en un solo caso en forma permanente,

déficit motor (dos casos) del tipo hemiparesia transitoria con duración de tres días con recuperación total, fistula de líquido cerebroespinal (dos casos) y dolor facial (un caso). La función visual mejoró en ocho pacientes, en cinco casos no se modificó y empeoró en dos pacientes.

Irrigación de los meningiomas clinoides

Las arterias nutricias procedían principalmente de la arteria carótida interna (arterias etmoidales anterior y posterior, arteria meningoorbitaria, tronco meningohipofisario), carótida externa, ramas de la meníngea media y ramas de la maxilar interna.

Anatomía patológica

El reporte histopatológico en 10 casos fue meningioma meningotelial (Figura 5 D-F) y en cinco pacientes el diagnóstico fue de meningioma transicional.

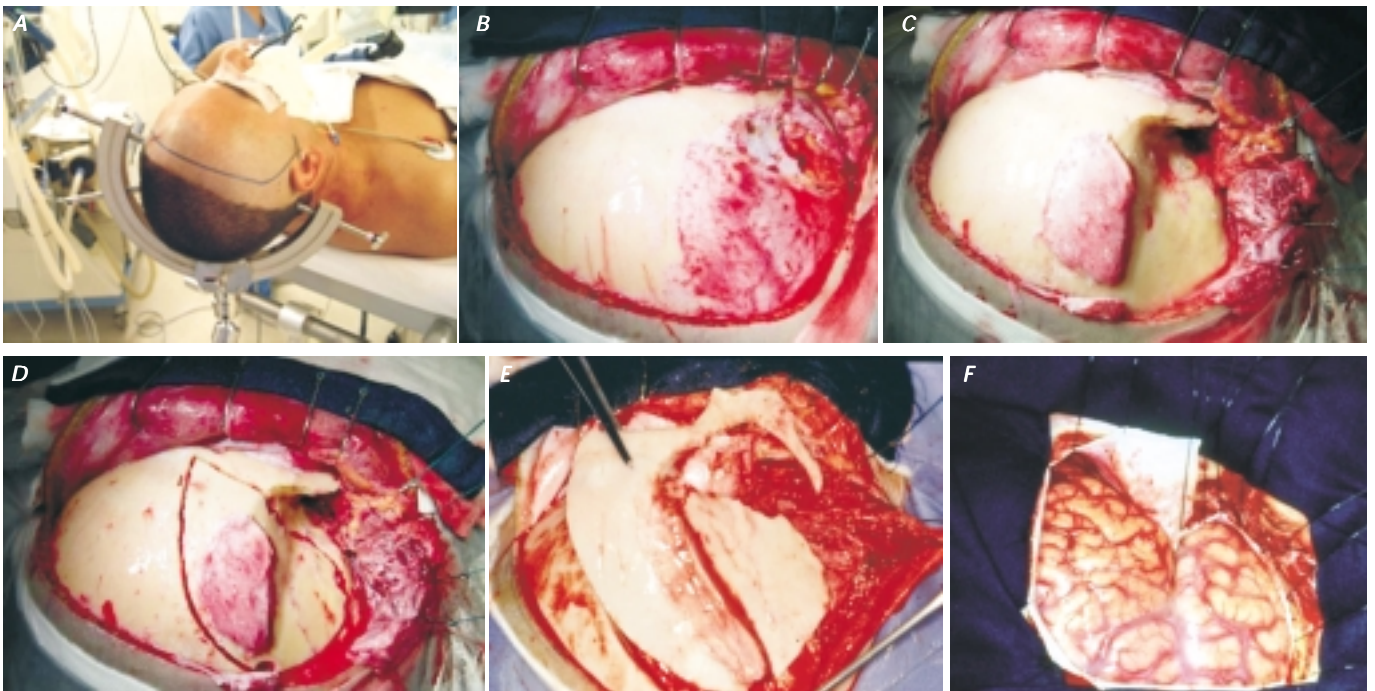


Figura 3. Craniotomía orbitozigomática. **A.** Posición, afeitado, marcaje e incisión operatoria, los movimientos para posicionar la cabeza son: tracción, elevación, deflexión, rotación, dependiendo de la patología a operar. **B.** La incisión en piel en forma de "C" de convexidad posterior la cual se inicia justamente anterior al trago, por detrás de la arteria temporal superficial (para no lesionarla junto con el ramo frontal del nervio facial), terminando a nivel de la línea media pupilar contralateral un centímetros por detrás de la implantación del cabello. **C.** Realizar disección interfascial para proteger el ramo fronto-temporal del nervio facial, el músculo temporal es incidido de rostral a dorsal 1.5 centímetros aproximadamente por debajo de su inserción a nivel de la línea temporal superior, dejando un colgajo muscular para su reinserción posteriormente. **D.** Craniotomía orbitozigomática en dos piezas. **E.** Craniotomía orbitozigomática en una pieza. **F.** Exposición quirúrgica: fisura silviana, giros frontales inferior, medio, giros temporal superior, medio e inferior.

DISCUSIÓN

Incidencia

Los meningiomas representan 32% de todos los tumores cerebrales primarios y ocupan el segundo lugar como tumor más común del sistema nervioso central en adultos después de los gliomas.²⁵ La incidencia anual de meningioma es de 4.7 casos por cada 100,000 personas, con una relación mujer hombre de 2.1:1, la edad promedio al momento del diagnóstico es de 63 años y la incidencia de meningioma se incrementa con la edad. La relación entre meningioma intracraneal y meningioma espinal es de 10:1.²⁶ En la edad pediátrica los meningiomas son pocos frecuentes, es decir, menos de 5% de todos los tumores cerebrales.^{27,28} El sitio más común de localización de los meningiomas intracraneales en orden de frecuencia parasagital, borde esfenoidal (clinoides) y de la convexidad, 40% de todos los meningiomas tienen su origen en la base del cráneo ya sea en el piso anterior, medio o posterior, por lo constituyen el tumor más común de la base del cráneo.

ETIOLOGÍA

Radiación

Es muy bien conocida como factor etiológico para el desarrollo de meningioma la exposición a radiación ionizante y son los meningiomas la neoplasia más común inducida por radiación.²⁹ En algunos casos reportados se demuestra que los pacientes que recibieron radiación presentaron un índice de riesgo de 9.5 para el desarrollo de meningioma a menudo después de un periodo de latencia de de 20 a 40 años.³⁰ En comparación de los meningiomas no inducidos por radiación con los inducidos por radiación estos últimos tienden a presentar características histológicas atípicas, evolución clínica más agresiva, localización múltiple, y diferentes características citogenéticas. El uso del teléfono celular y la exposición simultánea a dosis bajas de radiación ha generado recientemente la atención como posible factor etiológico en la formación de tumores cerebrales; sin embargo, a la fecha no hay evidencia concluyente que demuestren la relación entre el uso de teléfono celular y el desarrollo de tumores cerebrales.^{31,32}

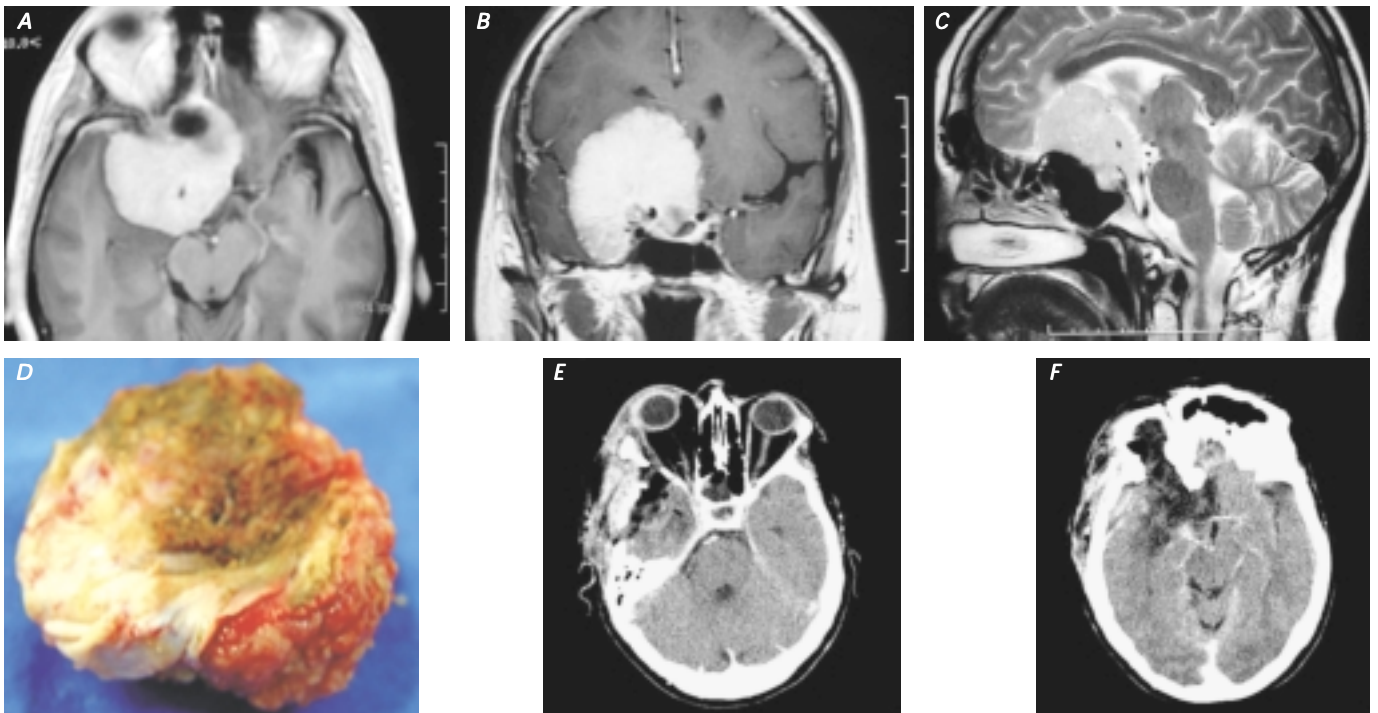


Figura 4. Ilustración de caso. **A, B y C.** Imagen de resonancia magnética preoperatoria en cortes axial, coronal y sagital en secuencia de intensidad de señal T1, T1 gadolinio y T2. **D.** Pieza quirúrgica. **E, y F.** Tomografía axial computada postquirúrgica simple y contrastada.

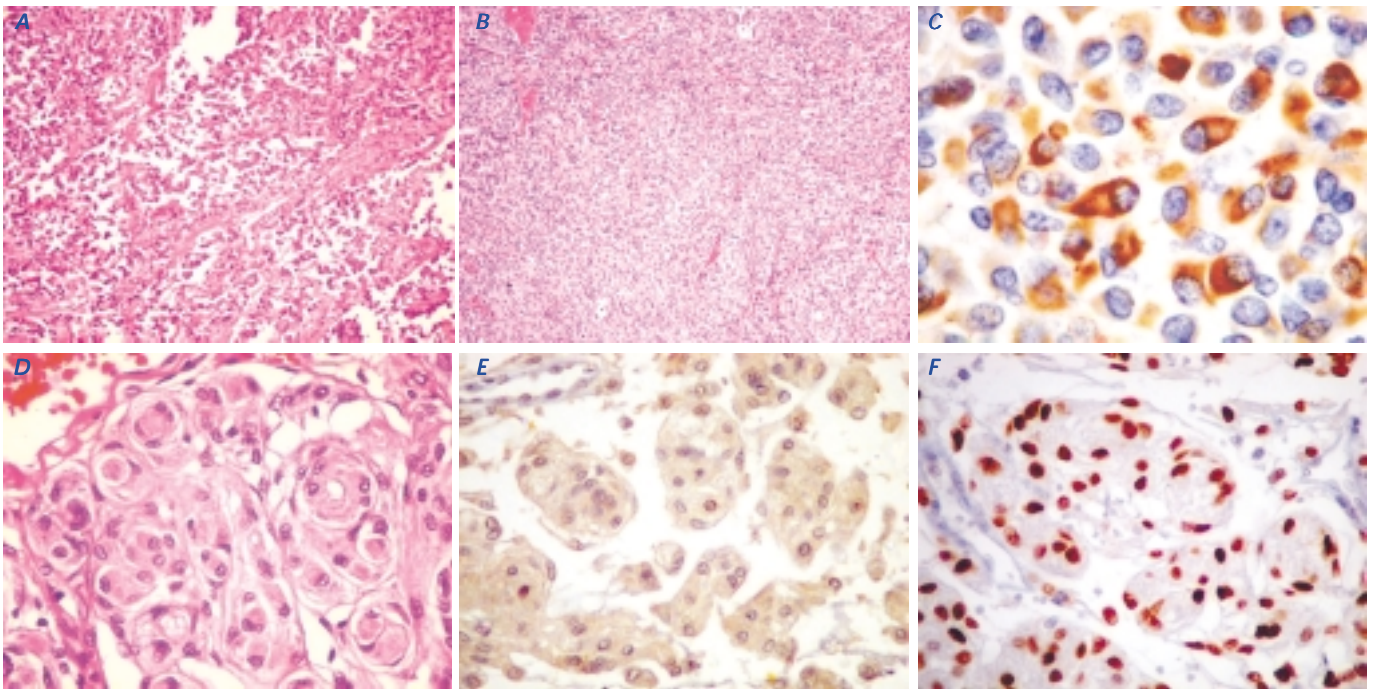


Figura 5. Histopatología H.E (200x). **A.** Grado I: Ausencia de mitosis y de áreas de necrosis. **B.** Grado II: Atipia celular (igual o más de cuatro mitosis por campo, celularidad aumentada, células pequeñas, nucléolo prominente, patrón de crecimiento ininterrumpido, áreas de necrosis). **C.** Grado III: Meningioma maligno (índice elevado de mitosis más de 20 mitosis por campo, grandes áreas de necrosis). **D.** Meningioma meningotelial (células planas dispuestas en forma de epitelio). **E.** Inmunohistoquímica para receptor de estrógeno (negativa), no tiene valor pronóstico. **F.** Inmunohistoquímica para receptor de progesterona (positivo) se asocia con un buen pronóstico y menor probabilidad de recidiva.

Trauma

En algunos estudios de caso control se reportó un índice elevado de desarrollar meningioma en pacientes con historia de trauma craneal. Sin embargo, esta relación no está aún bien demostrada.³³⁻³⁶

Infección

El papel de agentes infecciosos en el desarrollo de tumores cerebrales también se ha estudiado. Los virus y particularmente el virus simio 40, un poliomavirus con capacidad de transformar células con un fenotipo neoplásico se han estudiado como agente etiológico.³⁷

Genética

La mayoría de los meningiomas son tumores esporádicos de pacientes sin antecedentes de tumores cerebrales. Sin embargo, los meningiomas se asocian hasta 40-70% a un cambio en la característica citogenética del tipo de la pérdida de

heterocigosidad del cromosoma 22, las mutaciones en particular del gen NF2 han sido reportadas en 30 a 60% de los meningiomas esporádicos,³⁸ este hallazgo sugiere que la inactivación del gen NF2 puede ser un paso importante en el inicio de la formación de los meningiomas, pero no juega un papel en la progresión del tumor.³⁹ La supresión de 1p es el segundo cambio genético más común observado en los meningiomas y su presencia se ha relacionado con la progresión y recurrencia.⁴⁰

Patología

Los meningiomas se originan de las células aracnoideas (meningotelial) y la mayoría de los tumores son bien delimitados con una amplia inserción dural. La organización mundial de salud de acuerdo con el número de mitosis por 10 campos divide a los meningiomas en tres grados (Figura 5 A-C): A) benigno o grado I., B) atípico o grado II., C) anaplásico o maligno, grado III.⁴¹ Aproximadamente 80% de los meningiomas son grado I y poseen un riesgo bajo de recurrencia o de crecimiento agresivo, los

meningiomas grado II representan 15 a 20% de todos los meningiomas, el grado III representa sólo 1 a 3%.⁴²

Meningiomas grado I

- **Meningioma meningotelial o sincicial:** Tumor constituido por lóbulos de células neoplásicas que se encuentran separados por septos fibrovasculares. Dentro de estos lóbulos, las células tumorales son uniformemente grandes, de aspecto epitelióide y arreglo sincicial con límites citoplasmáticos inaparentes; los núcleos son redondos u ovals con patrón cromatínico delicado, nucléolo único pequeño y ocasional aclaramiento central por glucogenización o presencia de pseudoinclusiones citoplasmáticas intranucleares. La formación de ovillos celulares y la presencia de cuerpos de psammoma no son comunes en esta variante o, cuando presentes, resultan poco desarrollados.
- **Meningioma fibroblástico o fibroso:** Compuesto por células tumorales fusiformes que recuerdan a fibroblastos, las cuales se disponen en fascículos paralelos o intersectantes sobre una matriz rica en colágeno. La formación de ovillos celulares, cuerpos de psammoma y pseudoinclusiones nucleares son poco frecuentes en esta variante.
- **Meningioma transicional:** Tumor que comparte atributos de meningiomas meningotelial y fibroblástico. Se encuentra constituido por lóbulos de células de aspecto meningotelial rodeados por células de aspecto fibroblástico (transicional entre sincicial y fibroso). Los ovillos celulares, cuerpos de psammoma y vasos sanguíneos de paredes colagenizadas son frecuentes en esta variante.
- **Meningioma psammomatoso:** Meningioma de cualquier tipo histológico con abundantes cuerpos de psammoma (estructuras extracelulares redondas, laminadas y basofílicas que se originan en el centro de ovillos celulares alrededor de pequeños vasos sanguíneos y que por confluencia pueden dar lugar a masas irregulares calcificadas y ocasionalmente osificadas). Estos tumores usualmente se desarrollan en la región espinal torácica y surco olfatorio.
- **Meningioma angiomatoso:** Meningioma que contiene numerosos vasos sanguíneos. Los canales vasculares pueden ser de pequeño o mediano calibre y mostrar paredes finas o gruesas hialinizadas.
- **Meningioma microquístico:** Tumor generalmente hipocelular, rico en matriz laxa de aspecto mucoide, con hialinización vascular prominente y células neoplásicas dispersas de núcleos grandes hiper cromáticos y pleomórficos. El aspecto microquístico del tumor está determinado por la presencia de células neoplásicas dotadas de procesos citoplasmáticos largos que se unen entre sí y encierran espacios intercelulares ocupados por material de matriz extracelular.
- **Meningioma secretor:** Subtipo de meningioma caracterizado por diferenciación epitelial focal y formación de cuerpos de pseudopsammoma (lucos intracitoplasmáticas ocupadas por material eosinofílico de aspecto hialino positivo a la reacción del ácido periódico de Schiff y resistente a la digestión diastásica). Los cuerpos de pseudopsammoma muestran inmunopositividad para el antígeno carcinoembrionario (CEA) y una variedad de marcadores epiteliales y secretores, en tanto que las células circunvecinas reaccionan con citoqueratinas. Estos tumores pueden asociarse a niveles séricos elevados de CEA y suelen inducir edema cerebral marcado.
- **Meningioma linfoplasmocitario.** Meningioma que induce una respuesta inflamatoria pronunciada consistente en numerosos linfocitos y plasmocitos que enmascaran al componente meningotelial neoplásico. Los cuerpos de Russell son frecuentes y la formación de centros germinales ocasional. Estos tumores pueden estar asociados a anomalías hematológicas.
- **Meningioma metaplásico:** Meningioma de cualquier tipo histológico con diferenciación mesenquimática. Usualmente se trata de un meningioma meningotelial, transicional o fibroblástico que presenta metaplasia xantomatosa, ósea, cartilaginosa, lipomatosa o mixoide.

Meningiomas grado II

- **Meningioma atípico:** Meningioma que cumple con cualquiera de los siguientes tres criterios histopatológicos:
 1. Actividad mitótica ≥ 4 mitosis en 10 campos microscópicos de alto poder.
 2. Presencia de al menos tres de las siguientes características: incremento de celularidad, células pequeñas con aumento de la relación núcleo/citoplasma, nucléolos prominentes y crecimiento en láminas.
 3. Invasión del parénquima cerebral.

- **Meningioma de células claras:** Meningioma compuesto por células poligonales de citoplasma claro rico en glucógeno. Los ovillos celulares y los cuerpos de psammoma son poco frecuentes en esta variante. El estroma puede mostrar prominente hialinización y vascularización. Estos meningiomas son más frecuentes en el ángulo pontocerebeloso y en la cauda equina. Algunos de estos tumores, particularmente aquéllos de localización intracraneana, pueden estar asociados con un comportamiento biológico agresivo.
- **Meningioma cordoide:** Meningioma que contiene regiones histológicamente similares al cordoma, con células neoplásicas eosinofílicas y vacuoladas dispuestas en trabéculas sobre una matriz mixoide. Estos tumores pueden presentar infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario prominente y estar asociados a condiciones hematológicas, tales como la anemia refractaria al hierro y la gammapatía policlonal (síndrome de Castleman). Los meningiomas cordoides usualmente exhiben una elevada tasa de recidivas luego de la resección quirúrgica subtotal.

Meningiomas grado III

- **Meningioma anaplásico o maligno:** Meningioma que cumple con cualquiera de los siguientes criterios histopatológicos:
 1. Elevada actividad mitótica (≥ 20 mitosis en 10 campos microscópicos de alto poder).
 2. Citología obviamente maligna con pérdida de la diferenciación meningotelial (tumor parecido a sarcoma, carcinoma o melanoma), bien sea de manera focal o difusa. Estos tumores usualmente son fatales, con un promedio de supervivencia menor de dos años después del diagnóstico.
- **Meningioma papilar:** Variante rara de meningioma que afecta predominantemente a niños. Este tumor se caracteriza por la presencia de un patrón pseudopapilar perivascular difuso o focal que recuerda a las pseudorosetas perivasculares ependimarias.
- **Meningioma rabdoide:** Tumor poco común que contiene células de aspecto rabdoide, caracterizadas por su forma redonda, núcleo excéntrico con nucléolo prominente y presencia de una inclusión eosinofílica en el citoplasma constituida

por filamentos intermedios inmunorreactivos para vimentina. La mayoría de estos tumores presentan índices proliferativos elevados y características histológicas adicionales de malignidad, con una evolución clínica usualmente agresiva.

TRATAMIENTO

Cirugía

La extirpación quirúrgica completa es el tratamiento de elección para meningiomas. La capacidad de lograr una resección completa y segura está influenciada por la afectación tumoral de estructuras neurovasculares, la localización del tumor, tamaño, cirugía previa o radioterapia.⁴¹⁻⁴³

Al delimitar y acceder a través del plano aracnoideo el cirujano es capaz de reducir al mínimo el riesgo de lesiones de estructuras neurovasculares, se facilita la reducción de volumen del tumor al permitir que el borde del tumor se colapse hacia adentro.

Radiación

Realizar la resección quirúrgica completa, objetivo final del tratamiento de los meningiomas, no siempre es posible con un nivel aceptable de morbilidad. La radiación de haz externo se ha convertido en una parte integral del manejo de los meningiomas, algunos estudios reportan que la radioterapia externa dio resultados más favorables en comparación con la resección quirúrgica.^{44, 45} La radioterapia se ha desarrollado como un medio adicional para el control de pacientes que fueron sometidos a una resección subtotal con histopatología atípica u anaplásica.⁴⁶ La dosis utilizadas van de un rango de 50-55 Gy en fracciones de 1.8 a 2.0 Gy, en la planeación del volumen del objetivo u blanco se debe de incluir; el volumen tumoral, grado del meningioma, más un margen de 2 cm recomendado para meningioma anaplásico.

Radiocirugía estereotáctica

Técnicas de radiación estereotáctica han surgido en los últimos años como una alternativa importante de radioterapia externa. Existen tres modalidades de radiocirugía estereotáctica: LINAC, Gamma Knife y protones. Los tumores más apropiados para radiocirugía estereotáctica son aquéllos menores a 3.5 cm, con poco edema perilesional.⁴⁷ La fusión de imágenes obtenidas por imagen de resonancia magnética y tomografía axial computada son óptimas para

la planeación del tratamiento de pequeños meningiomas.

Quimioterapia

La quimioterapia tiene un papel muy limitado en el tratamiento de los meningiomas, no hay pruebas claras de la eficacia de los agentes quimioterapéuticos. La hidroxurea es un ribonucleótido reductasa inhibidor que actúa en los meningiomas deteniendo la división celular en la fase S del ciclo celular e induce apoptosis, aunque este agente ha sido efectivo *in vitro* y en estudios *in vivo*, en los pacientes con meningiomas con recurrencia o irresecables no se ha demostrado gran eficacia.⁴⁸ La combinación de hidroxurea con bloqueadores de los canales de calcio también ha sido investigado *in vitro* con resultados positivos.⁴⁹ En estudios *in vitro* la combinación de interferón alfa y 5 fluorouracilo han dado resultados prometedores, el interferón alfa ha demostrado eficacia en prolongar la recurrencia en un pequeño grupo de pacientes con meningioma agresivo.^{50,51} La temozolamida agente alquilante no mostró eficacia en el manejo de los meningiomas refractarios.

CONCLUSIÓN

La extirpación quirúrgica completa es el tratamiento de elección para meningiomas. Con el uso de técnicas de cirugía de la base del cráneo es posible realizar la resección radical, que incluye la exéresis tumoral y la parte ósea, con uno o más abordajes combinados, siendo la primera cirugía la mayor oportunidad de realizar una resección radical sin incrementar la morbilidad y con menor riesgo de recurrencia.

La adhesión del tumor a las arterias y el nervio óptico son los principales factores de morbilidad, la invasión del seno cavernoso la causa más importante de recurrencia. La actitud conservadora de los autores respecto al seno cavernoso se compensa con el tratamiento con radiocirugía o radioterapia postoperatoria, esto debido a que la conducta biológica de los restos tumorales es impredecible. Se recomienda una vigilancia periódica clínica y con imagen, para decidir el tratamiento radioquirúrgico cuando se demuestre que el tumor comienza a crecer. El espacio libre dejado en torno al nervio óptico después de la intervención facilita que el nervio óptico, muy sensible a las radiaciones, quede indemne. Cuando se juzga necesaria la reintervención, después

de un tratamiento con radiocirugía, el número de complicaciones aumenta de forma sensible.

REFERENCIAS

1. Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas. Their Classification, Regional Behaviour, Life History, and Surgical End Results. Springfield III: Charles C Thomas; 1938, p. 298-319.
2. David M, Mahoudeau D. Les meningiomes de la petite aile du sphénoïde (considerations anatomo-cliniques et thérapeutiques). *Gaz Med France* 1935; 11: 1-130.
3. Andrews BT, Wilson CB. Suprasellar meningiomas: the effect of tumor location on postoperative visual outcome. *J Neurosurg* 1988; 69: 523-8.
4. Brihaye J, Brihaye-van Geertruyden M. Management and surgical outcome of suprasellar meningiomas. *Acta Neurochir* 1988; Suppl 42: 124-9.
5. Fohanno D, Bitar A. Sphenoidal ridge meningioma. *Adv Tech Stand Neurosurg* 1986; 14: 137-74.
6. Grant FC. Intracranial meningiomas. Surgical results. *Surg Gynecol Obstet* 1947; 85: 419-31.
7. Bassiouni H, et al. Anterior clinoid meningiomas: functional outcome after microsurgical resection in a consecutive series of 106 patients. *J Neurosurg*; 1078-1090, 2009.
8. Bonnal J, Thibaut A, Brotchi J, et al. Invading meningiomas of the sphenoid ridge. *J Neurosurg* 1980; 53: 587-99.
9. Craig WM, Gogela LJ. Meningioma of the optic foramen as a cause of slowly progressive blindness. *J Neurosurg* 1950; 7: 44-8.
10. Adegbite AB, Khan MI, Paine KWE, et al. The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurosurg* 1983; 58: 51-6.
11. Cophignon J, Lucena J, Clay C, et al. Limits to radical treatment of sphenoidal meningiomas. *Acta Neurochir* 1979; Suppl. 28: 375-80.
12. Mirimanoff RO, Dosoretz DE, Linggood RM, et al. Meningioma: analysis of recurrence and progression following neurosurgical resection. *J Neurosurg* 1985; 62: 18-24.
13. Simpson D. The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1957; 20: 22-39.
14. A1-Mefty O. *Surgery of the Cranial Base*. Boston: Kluwer; 1988
15. A1-Mefty O, Smith RR. Surgery of tumors invading the cavernous sinus. *Surg Neurol* 1988; 30: 370-81.
16. Dolenc VV. *Anatomy and Surgery of the Cavernous Sinus*. Wien: Springer-Verlag; 1989.
17. Inoue T, Rhoton AL Jr, Theele D, Barry ME. Surgical approaches to the cavernous sinus: a microsurgical study. *Neurosurgery* 1990; 26: 903-32.
18. Natori Y, Rhoton AL Jr. Microsurgical anatomy of the superior orbital fissure. *Neurosurgery* 1995; 36: 762-75.
19. Parkinson D. Optic strut: posterior root of sphenoid. *Clin Anat* 1989; 2: 87-92.
20. Dolenc V. Microsurgical removal of large sphenoidal bone meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)* 1979; 28: 391-6.
21. Lee JH, Jeun SS, Evans J, Kosmorsky G. Surgical management of clinoidal meningiomas. *Neurosurgery* 2001; 48: 1012-21.
22. Lee JH, Sade B, Park BJ. A surgical technique for the removal of clinoidal meningiomas. *Neurosurgery* 2006; 59(1 Suppl. 1): ONS108-ONS114.
23. A1-Mefty O, Ayoubi S. Clinoidal meningiomas. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1991; 53: 92-7.
24. Bonnal J, Thibaut A, Brotchi J, Born J. Invading meningiomas of the sphenoid ridge. *J Neurosurg* 1980; 53: 587-99.
25. CBTRUS (2008). Statistical report: Primary brain tumors in the United States, 2000-2004. Central Brain Tumor Registry of the United States. Hinsdale, IL: 2008.
26. Sloof J, Kernohan J, MacCarthy C. *Primary Intramedullary Tumors of the Spinal Cord and Filum Terminale*. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1964.
27. Baumgartner JE, Sorenson JM. Meningioma in the pediatric population. *J Neurooncol* 1996; 29: 223-8.
28. Rochat P, Johannesen HH, Gjerris F. Long-term follow-up of children with meningiomas in Denmark: 1935 to 1984. *J Neurosurg* 2004; 100: 179-82.

29. Al-Mefty O, Topsyakal C, Pravdenkova S, et al. Radiation-induced meningiomas: Clinical, pathological, cytogenetic, and cytogenetic characteristics. *J Neurosurg* 2004; 100: 1002-13.
30. Ron E, Modan B, Boice JD, et al. Tumors of the brain and nervous system after radiotherapy in childhood. *N Engl J Med* 1988; 319(16): 1033-9.
31. Christensen HC, Schüz J, Kosteljanetz M, et al. Cellular telephones and risk for brain tumors: A population-based, incident case-control study. *Neurology* 2005; 64(7): 1189-95.
32. Schüz J, Böehler E, Berg G, et al. Cellular phones, cordless phones, and the risks of glioma and meningioma (Interphone Study Group, Germany). *Am J Epidemiol* 2006; 163(6): 512-20.
33. Monteiro GT, Pereira RA, Kiofman RJ, et al. Head injury and brain tumors in adults: A case-control study in Rio de Janeiro, Brazil. *Eur J Cancer* 2006; 42(7): 917-21.
34. Preston-Martin S, Paganini-Hill A, Henderson BE, et al. Case-control study of intracranial meningiomas in women in Los Angeles County, California. *J Natl Cancer Inst* 1980; 65(1): 67-73.
35. Preston-Martin S, Pogoda JM, Schlehofer B, et al. An international case-control study of adult glioma and meningioma: The role of head trauma. *Int J Epidemiol* 1998; 27: 579-86.
36. Preston-Martin S, Yu MC, Henderson BE, et al. Risk factors for meningiomas in men in Los Angeles County. *J Natl Cancer Inst* 1983; 70(5): 863-6.
37. Topp WC, Lane D, Pollack R. Transformation by SV40 and polyomavirus. In: Tooze J (ed.). *DNA Tumor Viruses*. New York, NY: Cold Spring Harbor Laboratory Press, Inc.; 1981, p. 200-301.
38. Wellenreuther R, Kraus JA, Lenartz D, et al. Analysis of the neurofibromatosis 2 gene reveals molecular variants of meningioma. *Am J Pathol* 1995; 146: 827-32.
39. Simon M, Bostrom JP, Hartmann C. Molecular genetics of meningiomas: From basic research to potential clinical applications. *Neurosurgery* 2007; 60: 787-98.
40. Hansson CM, Buckley PG, Grigelioniene G, et al. Comprehensive genetic and epigenetic analysis of sporadic meningioma for macro-mutations on 22q and micro-mutations within the NF2 locus. *BMC Genomics* 2007; 8: 16.
41. Perry A, Louis DN, Scheithauer BW, et al. Meningiomas. In: Kleihues P, Cavenee WK (eds.). *Pathology and Genetics of Tumors of the Nervous System: World Health Organization Classification of Tumors* Lyon, France: IARC Press, 2007.
42. Lamszus K. Meningioma pathology, genetics, and biology. *J Neuropathol Exp Neurol* 2004; 63(4): 275-86.
43. Drummond KJ, Zhu J, Black PM. Meningiomas: Updating basic science, management and outcome. *Neurol* 2004; 10(3): 113-30.
44. Soyuer S, Chang EL, Selek U, et al. Radiotherapy after surgery for benign cerebral meningioma. *Radiother Oncol* 2004; 71: 85-90.
45. Turbin RE, Thompson CR, Kennerdell JS. A long-term visual outcome comparison in patients with optic nerve sheath meningioma managed with observation, surgery, radiotherapy, or surgery and radiotherapy. *Ophthalmology* 2002; 109: 890-900.
46. Goldsmith BJ, Wara WM, Wilson CB. Postoperative irradiation for subtotally resected meningiomas. A retrospective analysis of 140 patients treated from 1967 to 1990. *J Neurosurg* 1994; 80: 195-201.
47. Elia AE, Shih HA, Loeffler JS. Stereotactic radiation treatment for benign meningiomas. *Neurosurg Focus* 2007; 23(4): E5.
48. Schrell UM, Rittig MG, Anders M, et al. Hydroxyurea for treatment of unresectable and recurrent meningiomas. I. Inhibition of primary human meningioma cells in culture and in meningioma transplants by induction of the apoptotic pathway. *J Neurosurg* 1997; 86: 845-52.
49. Ragel BT, Gillespie DL, Kushnir V, et al. Calcium channel antagonists augment hydroxyurea- and RU486-induced inhibition of meningioma growth in vivo and in vitro. *Neurosurgery* 2006; 59: 1109-21.
50. Zhang Z, Wang J, Muhr C, et al. Synergistic inhibitory effects of interferon-alpha and 5-fluorouracil in meningioma cells in vitro. *Cancer Lett* 1996; 100: 99-105.
51. Kaba SE, DeMonte F, Bruner JM, et al. The treatment of recurrent unresectable and malignant meningiomas with interferon alpha-2B. *Neurosurgery* 1997; 40: 271-5.



Correspondencia: Dr. Alí Díaz Castillejos
 Rua Capitão Souza Franco Num 350- Apartamento 32, Bigorriho,
 Curitiba/PR, Brasil.
 CEP 80730420
 Tel.: 00-55- (41)-3209 6001
 Correo electrónico. alidiazcastillejos@yahoo.com.mx