

## Tumores de hipófisis y base de cráneo: meningiomas

Los tumores más frecuentes son los adenomas, neurinomas y meningiomas.

### Meningiomas

#### ¿Qué es?

Un meningioma es un tumor que surge a nivel de las células aracnoidales de las meninges, que son las membranas que rodean el cerebro y la médula espinal. Por lo que puede aparecer en cualquier sitio del Sistema Nervioso Central. Es el tumor benigno más frecuente del cráneo y suele ser de crecimiento lento. Representan el 20% de las lesiones tumorales intracraneanas con una incidencia de 2-3 cada 100.000 habitantes. Son más frecuentes en mujeres que en varones (2:1), su incidencia máxima ocurre en el sexto y el séptimo decenios de la vida. Algunos son de herencia familiar.

Su localización más común es entre el cerebro y las meninges, sin infiltrar los tejidos cerebrales ni espinales en su gran mayoría. Igualmente hay algunos meningiomas que no guardan un plano de separación entre el cerebro y el tumor (microinfiltración). En pocos casos, se ubica dentro de los ventrículos cerebrales o en estructuras meníngeas de la parte basal, en estrecha relación anatómica con nervios craneales y estructuras vasculares.

La localización y extensión del tumor puede generar imposibilidad de extirpación completa de la lesión.

#### Causas

A pesar de que no se conoce el origen exacto de estos tumores, se sugiere que pueden surgir de fibroblastos de la duramadre, aunque provienen más claramente de células de la aracnoides (meningoteliales), en particular de las que forman las vellosidades aracnoideas.

Puede ocurrir esporádicamente o como parte de un síndrome familiar cualquiera de neurofibromatosis (NF) de tipo 2 o familiar de meningioma múltiple. El meningioma familiar múltiple demuestra la herencia autosómica dominante, pero no suele incluir el gen NF2. Muchos casos esporádicos están también relacionados con la inactivación de la proteína supresora tumoral merlina y la pérdida de exposición de una copia del cromosoma 22. En la mayoría de los casos, no es una alteración transmisible por los cromosomas.

Es frecuente la presencia de meningiomas múltiples en pacientes con Neurofibromatosis tipo 2.

Aproximadamente en dos tercios de los meningiomas se ha descrito: aceleración de su crecimiento durante el embarazo y un aumento de su incidencia en mujeres que han recibido sustitutos hormonales tras la menopausia.

#### Tipos

- **Meningioma típico (grado I de OMS):** más del 90% de los meningiomas. Su extirpación completa con márgenes de duramadre sana, prácticamente asegura su curación.
- **Meningioma atípico (grado II de la OMS):** tiene mayor tendencia clínica a la recidiva. Puede presentarse con este aspecto desde el principio o en la recidiva de un meningioma inicialmente típico. Luego de la cirugía puede ser necesario realizar radioterapia para disminuir la probabilidad de recidiva.
- **Meningioma anaplásico (grado III de la OMS):** son aún menos frecuentes que los atípicos. Presentan características de malignidad franca. Son posibles recurrencias muy rápidas y metástasis a distancia. En este tipo de tumor suele utilizarse quimioterapia y radioterapia.
- **Meningiomas múltiples o meningiomatosis:** se definen por la presencia de al menos dos lesiones que aparecen

simultáneamente o no en distintas localizaciones intracraneales y no necesariamente del mismo subtipo patológico, sin la presencia de neurofibromatosis.

## Síntomas

La sintomatología depende de la localización y de la velocidad de crecimiento tumoral. Entre los síntomas inespecíficos encontramos la cefalea progresiva, trastornos cognitivos, debilidad de un sector del cuerpo (miembro superior, inferior, etcétera), alteraciones del lenguaje, crisis convulsivas, aumento de la presión intracraneal, etcétera.

**Meningiomas incidentales (asintomáticos):** Dentro de los tumores primarios del Sistema Nervioso Central de hallazgo incidental, el tumor benigno más común es el meningioma y su detección incidental es más frecuente en personas arias y de sexo femenino. La mayoría de los meningiomas incidentales, incluidos los pacientes jóvenes, permanecen asintomáticos y tienen un crecimiento muy lento

## Diagnóstico

Los meningiomas se distinguen de otros tumores intracraneales por su localización extraaxial con base de implantación dural y su rica vascularización.

Ante la sospecha se necesitan realizar estudios complementarios, tales como:

- Exploración por tomografía computarizada (TC). Este estudio permite analizar la localización del tumor, su relación con la base del cráneo y analizar la presencia o no de aumento de formación ósea en relación a la zona de origen del tumor. Esto se conoce como hiperostosis reactiva.
- Tras la sospecha clínica del meningioma, las pruebas de imagen como la resonancia magnética localizan con facilidad la lesión y muchas veces permiten realizar el diagnóstico correcto (el diagnóstico presuntivo correcto; el definitivo es histopatológico).
- Imágenes por resonancia magnética (RM). Las RM proporcionan una imagen más detallada del cerebro y sus meninges. Los meningiomas suelen ser lesiones extraaxiales, comprimen el cerebro y sus estructuras. En el estudio de RM sin contraste la mayoría de los meningiomas presentan un aspecto redondeado homogéneo. Algunos presentan quistes o microquistes. Puede verse muchas veces una toma de contraste de la duramadre característica pero previa al tumor llamada como cola dural.
- Arteriografía cerebral: su necesidad depende de la localización del tumor y su relación con las estructuras vasculares que lo nutren y lo rodean. Puede utilizarse para análisis quirúrgico de los componentes venosos y arteriales relacionados con el meningioma. Además, los meningiomas son tumores vascularizados, por lo tanto en algunos casos seleccionados es necesario la utilización de embolización preoperatoria.

## Diagnósticos diferenciales

Como diagnóstico diferencial del meningioma, debemos tener en cuenta diferentes etiologías:

- **Metástasis durales:** suelen ser multifocales y con infiltración de la calota craneana.
- **Hemangiopericitoma:** puede ser indistinguible del meningioma. No suelen encontrarse calcificaciones ni hiperostosis, y sí erosión ósea y vacíos de flujo.
- **Tumor fibroso solitario:** muy infrecuente, indistinguible por neuroimágenes del meningioma.
- **Neurinoma del acústico vs. Meningioma del ángulo pontocerebeloso:** el primero centrado en el CAI con o sin crecimiento extracanalicular. El meningioma es una masa excéntrica al poro acústico con base de implantación dural con o sin cola dural.

## Tratamiento

En general se tiene en cuenta la localización del tumor, el tamaño, su relación con el tejido cerebral, edad del paciente, antecedentes médicos del paciente, etcétera, para definir la necesidad o no de cirugía. Así, en resumen, el tratamiento depende de:

- El tamaño y la ubicación del meningioma.
- La velocidad de crecimiento o la agresividad del tumor.
- La edad y el estado de salud general.

**Control clínico e imagenológico:** en meningiomas pequeños que no provocan signos o síntomas, probablemente, y las imágenes no muestren edema cerebral peritumoral, posiblemente no requiere tratamiento. Si se observa en los controles que el meningioma está creciendo, genera edema cerebral o síntomas debe ser tratado.

**Cirugía:** el tratamiento de elección es la resección quirúrgica. La mayoría de los meningiomas se pueden reseccionar en forma completa. Sin embargo, como puede aparecer cerca de muchas estructuras delicadas en el cerebro o en la médula espinal, este objetivo no siempre es posible extirparlo completo. En esos casos se busca una extirpación de la mayor cantidad posible. Luego de la intervención

quirúrgica se realizan estudios de control y junto al diagnóstico histológico e inmunohistoquímico del tumor se puede tener diferentes opciones:

- Si no queda tumor visible, puede que no sea necesario que reciba más tratamiento. No obstante, necesitará de controles con imágenes en forma periódica y prolongada.
- Si el tumor es benigno y solo quedó una pequeña parte se realizan discusiones multidisciplinarias junto a los radioterapeutas y neurooncólogos para definir e individualizar los tratamientos. De esta forma el panel de expertos puede recomendar seguimiento clínico e imagenológico periódico o bien ser tratados con una forma de radiación llamada «radiocirugía estereotáctica».
- Si el tumor es atípico o maligno, probablemente, se necesite tratamiento adyuvante con radioterapia (radiocirugía).

**Radioterapia:** si el meningioma no se puede extirpar por completo con cirugía, es posible que el médico recomiende realizar radioterapia después de la cirugía. El objetivo de la radioterapia es destruir cualquier resto de células del meningioma y reducir la probabilidad de que vuelva a aparecer. Las opciones de radioterapia para meningiomas comprenden las siguientes:

- La radiocirugía estereotáctica: es un tipo de tratamiento con radiación que dirige varios haces de radiación potente hacia un punto preciso. Al contrario de lo que indica su nombre, la radiocirugía no implica la utilización de bisturís o la realización de incisiones. La radiocirugía, generalmente, se realiza de forma ambulatoria en pocas horas. Puede ser una opción para las personas con meningiomas que no pueden extirparse con la cirugía convencional o para meningiomas recurrentes (meningiomas atípicos y anaplásicos) a pesar del tratamiento.
- Otras modalidades de radioterapia son la estereotáctica fraccionada, la radioterapia de intensidad modulada y la radiación con rayos de protones (Proton beam: este tipo de terapia **no** está disponible en la Argentina).

## Pronóstico

Tras extirpaciones completas una mayoría de los tumores no vuelve a crecer. En caso de que quede tumor residual, las probabilidades de que crezca otra vez y vuelva a dar problemas aumentan con los años.

Es difícil predecir la evolución de un caso concreto, ya que existe una variabilidad muy grande en el comportamiento de tumores que parecen iguales cuando se analizan.

## ¿Después de haber practicado la cirugía, en qué condiciones quedan los pacientes?

El pronóstico dependerá de la situación clínica, el tipo histológico, el grado de resección, la localización del tumor y de la infiltración del cerebro o la médula espinal. Pero, en general, el tratamiento es exitoso, por lo que los pacientes pueden recuperar su situación personal y laboral.