

## Meningioma meningotelomatoso orbitario con hiperostosis marcada: reporte de un caso

Maricruz Contreras-Lizárraga<sup>1\*</sup>, Sara Isabel Plazola-Hernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Torre Cemsí. Culiacán. Sinaloa, México.

<sup>2</sup>Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Recibido 09 de Septiembre 2015, aceptado 10 de Diciembre 2015

**Objetivo:** Describir un caso de meningioma orbitario izquierdo con hiperostosis que causa proptosis importante; de difícil tratamiento quirúrgico y radioterapia. Visión conservada y no datos de lesión a nervio óptico.

**Material y Métodos:** Paciente femenino de 40 años de edad la cual acude a consulta con una evolución de 2 años con aumento de volumen de ojo izquierdo, proptosis asociada con dolor en hemicráneo, otalgia y disminución de visión de lejos y cerca. La tomografía computada muestra el techo y la pared lateral de la órbita izquierda con marcada hiperostosis. **Resultados:** Se realiza biopsia incisional vía surco en párpado superior izquierdo con extensión lateral, se toma muestra de hueso de pared lateral y techo de la órbita izquierda. El diagnóstico histopatológico lo define como Meningioma Meningotelomatoso. **Conclusión:** un caso de meningioma orbitario izquierdo de ala de esfenoides tipo meningotelial con importante hiperostosis que produce proptosis marcada con visión conservada. De difícil tratamiento considerando la agudeza visual, la sintomatología y la localización de la hiperostosis. Abordaje quirúrgico difícil y radioterapia inadecuada por poca penetración ósea.

**Palabras clave:** meningioma, hiperostosis

**Objective:** To describe a case of left orbital meningioma with hyperostosis and proptosis; difficult surgical and radiotherapy treatment. Vision data and optic nerve preserved. **Material and Methods:** Female patient, 40 years old which she consults with a 2-year evolution of bulking left eye proptosis associated with hemicráneo pain, ear pain and decreased vision near and far. Computed tomography shows the roof and the side wall of the left orbit with marked hyperostosis. **Results:** incisional biopsy on left upper eyelid with lateral extension is done, take sample of bone lateral wall and roof of the left orbit. Histopathological diagnosis determines a Meningioma meningiotheliomatous. **Conclusion:** A case of sphenoid wing left orbital meningioma meningiotheliomatous with significant hyperostosis that produces marked proptosis with preserved vision. Difficult to treat considering the visual acuity, symptoms and location of the hyperostosis. Difficult surgical approach and inadequate radiotherapy for low bone penetration.

**Key words:** meningioma, hyperostosis

### 1. Introducción

Los meningiomas son neoplasias que se originan de las células meningoteliales (aracnoides) en la superficie interna de la duramadre; representan el grupo tumoral intracraneal más frecuente (15 a 30%). Aproximadamente el 90% son benignos.<sup>1-3</sup>

Afectan más comúnmente a adultos de edad media y avanzada con un pico de edad entre la sexta y séptima décadas de la vida; son más agresivos a menor edad. Mayor incidencia en mujeres con una relación 3:1 que en los hombres, y se han

demostrado receptores hormonales para progesterona y estrógenos en los meningiomas, lo cual podría explicar su mayor incidencia en mujeres. La causa es desconocida, su mayor parte son esporádicos, pero existen factores de riesgo reconocidos, como la exposición a la radiación y padecer neurofibromatosis tipo 2.<sup>1</sup>

Estos tumores derivan de células aracnoideas meningoteliales que abundan en las granulaciones de Paccioni, de ahí que su localización más frecuente sea la superficie dorsal (convexidad) del cerebro. Por frecuencia el sitio más frecuente es la supratentorial: parafalcina (adyacente a la hoz del cerebro), seno cavernoso, hueso esfenoidal,

\*Maricruz Contreras Lizárraga. Torre Cemsí Culiacán, Hidalgo y Ramón Corona, Col Centro, CP: 80000, Tel: (667) 715-31-00.

surco olfatorio y parasiliares. La órbita corresponde al 1-2% de todos los meningiomas intracraneales<sup>4</sup> (Cuadro 1).

**Cuadro 1.-** Localización más frecuente de los meningiomas intracraneales

Localización	Porcentaje
Convexidad	20-34
Parasagital	18-22
Esfenoidal y fosa craneal media	17-25
Frontobasales	10
Ángulo cerebelopontino	4
Tienda del cerebelo	3
Clivus	1
Intraventricular	2-5
Orbitarios	1-2
Intraóseos	3

Los síntomas están asociados al incremento de la presión intracraneana: cefalea (75%), trastornos de personalidad ó confusión (46%) y la parresia (43%).<sup>5</sup>

Muchos meningiomas no son invasivos de acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (2007). Sin embargo; los meningiomas anaplásicos o atípicos tienen un alto riesgo de recurrencia y crecen rápidamente con complicaciones asociadas a efecto de masa y presión intracraneal elevada, especialmente cuando están en localizaciones críticas.<sup>6</sup>

El objetivo de este trabajo es describir un caso de meningioma orbitario del ala del esfenoides iz-

quierdo con hiperostosis en la pared lateral y techo de la órbita que causa proptosis importante; de difícil tratamiento quirúrgico y radioterapia. Visión conservada y no datos de lesión a nervio óptico

## 2. Caso clínico

Paciente femenino de 40 años de edad la cual acude a consulta con una evolución de 2 años con aumento de volumen de ojo izquierdo, proptosis asociada con dolor en hemicráneo, otalgia y disminución de la visión de lejos y cerca. Estado civil casada, ama de casa (Figura 1)

**Fig. 1.-** Fotografías clínicas



Antecedentes Heredo Oftálmicos: negados.  
Antecedentes Personales Oftálmicos: negados.

A la exploración oftalmológica se observa ligera disminución de visión de ojo izquierdo (OD 20/20, OI 20/25), mayor longitud de Hendidura Palpebral (HP) de Ojo Izquierdo (OD 34mm, OI 38 mm) y una diferencia en exoftalmometría de 8 mm (OD 12mm, OI 20mm). Movimientos Oculares Conservados (Cuadro 2).

AHF: madre finada con diabetes, padre con cáncer testicular. APNP: exposición a humo de

leña ocasional. APP: quirúrgicos Oclusión Tubaria Bilateral y legrado. Menarca: 12 años de edad. Gesta: 3, Para: 2.

**Cuadro 2.-** Exploración Oftalmológica.

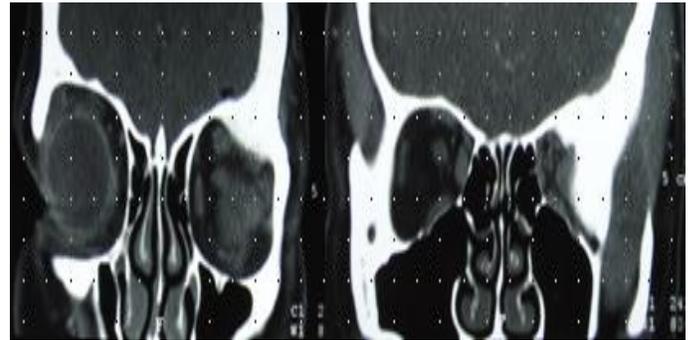
OJO DER.		OJO IZQ.
20/20	Agudeza Visual	20/25
9 mm	Apertura Palpebral	10 mm
34 mm	Hendidura Palpebral	38 mm
15 mm	Función del Elevador	15 mm
+	Fenómeno de Bell	+
4 mm	Distancia Margen Re- flejo 1	4 mm
5 mm	Distancia Margen Re- flejo 2	6 mm
-	Exposición Escleral	2 mm
16mmHg	Presión Intraocular	18mmHg
12 mm	Exoftalmometría base	20 mm

98

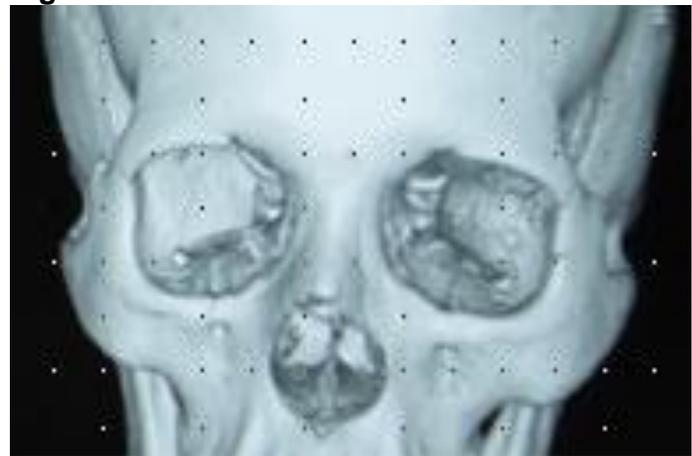
En la Tomografía Computada de Órbita cortes coronales se observa globo ocular derecho sin aparentes alteraciones, no se aprecia globo ocular izquierdo ya que se encuentra desplazado de forma axial. El techo y la pared lateral de la órbita izquierda muestran marcada hiperostosis. Ver figura 2

En corte coronal a nivel de vértice de la órbita izquierda, se distingue importante hiperostosis superior y lateral izquierda que desplaza músculos extraoculares y nervio óptico de forma medial. Ver figura 3. En la imagen con reconstrucción 3D se corrobora la hiperostosis en hueso frontal, esfenoides, cigomático y maxilar inferior izquierdo (Figura 4).

**Fig. 2 y 3.-** Tomografía computada de Órbita cortes coronales.



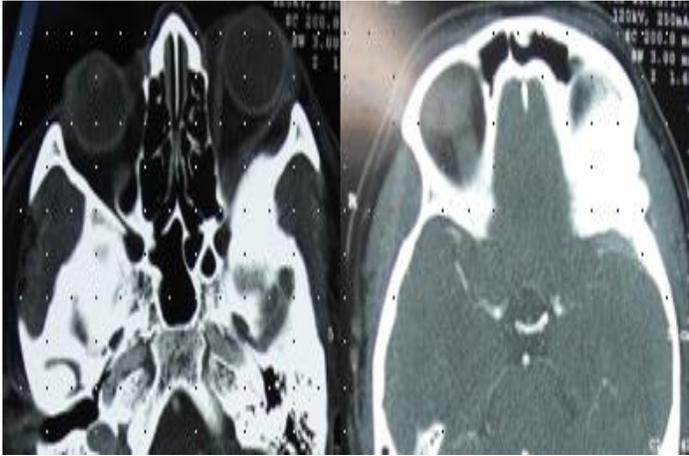
**Fig. 4.-** Reconstrucción 3D a nivel de órbitas



La Tomografía Computada de Órbita cortes axiales a nivel del ecuador muestra hiperostosis del ala mayor del esfenoides izquierda más importante en el vértice de la órbita desplazando músculo recto externo y produciendo exoftalmos de globo ocular. Ver figura 5. A un nivel más superior se aprecia hiperostosis del techo de la órbita izquierda (Figura 6).

Se realiza biopsia incisional vía surco en párpado superior izquierdo con extensión lateral, se toma muestra de hueso de pared lateral y techo de la órbita izquierda. El diagnóstico histopatológico lo define como Meningioma Meningotelomatoso.

**Fig. 5 y 6.-** Tomografía Computada de Órbita cortes axiales.



Neurocirugía encuentra a la paciente sin déficit neurológico. Radioterapia decide no iniciar radiaciones ya que los signos y síntomas son producto de la hiperostosis secundaria al meningioma, no observándose un tumor propiamente definido y las radiaciones no penetran hueso. Por tanto; se decide intervenir nuevamente a la paciente para fresar hueso y disminuir proptosis con lo que se ganan 2 mm de exoftalmos, mejora sintomatología y se pierden dos líneas de visión. Vigilancia semestral.

### 3. Discusión

Los meningiomas representan el grupo tumoral intracraneal más frecuente (15 a 30%). De estos la órbita constituye el 1-2%. Rango al que pertenece el caso descrito. El tipo de meningioma de la paciente de éste artículo es benigno coincidiendo con la literatura. (90% benignos).<sup>1-4</sup>

Afectan más comúnmente a adultos de edad media y avanzada con un pico de edad entre la sexta y séptima décadas de la vida. Mayor incidencia en mujeres con una relación 3:1 que en los

hombres; su mayor parte esporádicos. Aquí se expone paciente femenino de 40 años edad sin factores de riesgo ni antecedentes de importancia; lo que encaja con la epidemiología de esta patología.<sup>1</sup>

Los síntomas están asociados al incremento de la presión intracraneana: cefalea (75%), trastornos de personalidad ó confusión (46%) y la paresia (43%). En este caso los signos y síntomas predominantes están en relación al efecto de masa (cefalea, proptosis, exposición ocular y desplazamiento de estructuras vecinas dentro de la órbita izquierda).<sup>5</sup>

El meningioma orbitario aquí descrito es de tipo meningotelial correspondiente al Grado I (90% de los casos). Los meningiomas se clasifican en tres tipos histológicos de acuerdo con el esquema propuesto por la Clasificación de Tumores del Sistema Nervioso Central de la Organización Mundial de la Salud de 2007, de acuerdo con los tipos y grados histológicos de diferenciación<sup>7-8</sup> (Cuadro 3).

El 15-20% de los meningiomas intracraneales pueden manifestar algún dato de hiperostosis, osteólisis y calcificaciones y esto depende de la estirpe histológica. Los benignos se acompañan mayormente de hiperostosis y calcificaciones y los malignos de destrucción ósea. Los datos óseos de éste caso son mayormente de hiperostosis y por ser en las paredes de la órbita produce efecto de masa.<sup>2</sup>

La Tomografía Computada es un método diagnóstico importante por las ventajas de no ser in-

vasivo y de poderse realizar en pacientes portadores de dispositivos implantados. Sigue siendo el mejor para las alteraciones relacionadas con hueso (hiperostosis, osteólisis, calcificaciones). La Resonancia magnética es superior para valorar las características propias del tumor.

**Cuadro 3.** Clasificación de los meningiomas de acuerdo a la OMS

	<i>Grado I (90%)</i>	<i>Grado II (4.7-7.2%)</i>	<i>Grado III (1-2.8%)</i>
Subtipos histológicos	Meningotelial Fibroso Transicional Psamomatoso Angiomatoso Microquistico Secretor Linfopasmocítico Metaplásico	Atípico Cordóide De células claras	Anaplásico Papilar Rabdoide
Mitosis	<4 mitosis/10 campos a seco fuerte	>4 <20/10 campos a seco fuerte	>20 mitosis/10 campos a seco fuerte
Hallazgos histológicos		Al menos 3 de las siguientes: Aumento de celularidad Células pequeñas Nucléolo prominente Pérdida de la modularidad Necrosis	Focos frecuentes de necrosis Franca anaplasia Metástasis
Proliferación celular: Ki-67	<4%	4-15%	>15%

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa sin una tasa alta de morbi-mortalidad de lo que depende mucho la localización. Es importante resecaer hueso afectado. La edad es importante; ya que existen meningiomas de diagnostico incidental en pacientes de edad avanzada en los que sólo se requiere vigilancia. La radioterapia está indicada para meningiomas de tamaño pequeño de difícil acceso quirúrgico, meningiomas resecaados parcialmente. Ambos deben medir menos de 35 mm de eje mayor.

Otras opciones terapéuticas las constituyen radiocirugía estereotáctica y farmacológico (mifepristona, tamoxifeno, hidroxiurea, quimioterapia, Interferon alfa, y análogos de somastotatina). El tratamiento para el caso aquí descrito es complicado ya que sus signos y síntomas están en relación al efecto de masa producto de la hiperostosis; la radioterapia no tiene buena penetración ósea y el daño que causa al polo posterior del globo ocular es mayor que el beneficio. Al no existir dentro de la órbita un tumor propiamente definido, la alternativa quirúrgica; como se realizó en este caso, es disminuir la cantidad de hiperostosis fresando hueso sin acercarse demasiado al vértice orbitario por el daño potencial al nervio óptico. <sup>2,5,9-10</sup>

**4. Conclusión**

El meningioma orbitario constituye el 1-2% de los meningiomas intracraneales. Las dos localizaciones más frecuentes son el nervio óptico y el ala del esfenoides. El 90% son benígnos. Únicamente el 15% de los meningiomas intracraneales presentan hiperostosis, osteólisis y alteración en los surcos vasculares.

El caso que ha sido expuesto en este artículo pretende ilustrar un caso de meningioma orbitario de ala de esfenoides izquierdo tipo meningotelial con importante hiperostosis que produce proptosis marcada con visión conservada. De tratamiento complicado considerando la agudeza visual, la sintomatología y la localización de la hiperostosis. Abordaje quirúrgico difícil y radioterapia inadecuada por poca penetración ósea.

## Referencias

1. Miranda-Maldonado IC, Larralde-Contreras L, Niderhauser-García A, Barboza-Quintana O, Ancer-Rodríguez J. Clasificación morfológica de meningiomas en una casuística del Hospital Universitario Dr. José E González. *Patología* 2011;49(3):188-195.
2. Gelabert-González M, Serramito-García R. Meningiomas intracraneales: II Diagnóstico y tratamiento. *Rev Neurol* 2011; 53(4): 226-232
3. Rana AQ, Yousuf MS, Hashmi MZ, Kachhvi ZM. Hemichorea and dystonia due to frontal lobe meningioma. *J Neurosci Rural Pract* 2014;5(3):290-2.
4. Leyva-Pérez I, Guerrero-Avendaño G, Hernández-Paz JR. Meningiomas: apariencia por tomografía y por resonancia magnética. Localizaciones más frecuentes. *Anal Radiol Méx* 2013;1:36-44.
5. Alonso-Escalante JC, Vargas-Román A. Meningioma: reporte de un caso inusual y revisión bibliográfica. *Neuroeje* 2012;25(2):16-22.
6. Zhang Z, Chen Y, Xie X, Tang J. The expression of disabled-2 reduced in meningiomas. *Neurol India* 2014;62(1):57-61.
7. Perry A, Louis DN, Scheithauer BW, et al. Meningiomas. In Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenne WK, editors. WHO classification of tumors of the central nervous system. 4<sup>th</sup> ed. International Agency for Research on Cancer (IARC), Press Lyon, 2007;164-172.
8. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenne WK, Burger PC, Jouvett A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114(2):97-109.
9. Jacob JT, Link MJ, Pollock BE. Role of stereotactic radiosurgery in meningiomas and vestibular schwannomas. *Curr Treat Options Neurol* 2014;16(8):308.
10. Choi Y, Lim DO H, Jo K, Nam DH, Seol HJ, Lee JI. Efficacy of postoperative radiotherapy for high grade meningiomas. *J Neurooncol* 2014;119(2):405-12.