

REPORTE DE CASOS CLÍNICOS

Meningioma Anaplásico del Surco Olfatorio: Reconstrucción Craneofacial Secundaria a Resección Radical de Tumor

Dr. José Vicente Vásquez.1 Dr. Rodrigo Bravo.2 Dr. Jorge Hernández.1 Dr. Mario Castillo.1 Dr. Renzo Zamboni.1

1 Servicio de Neurocirugía

2 Servicio de Cirugía Maxilo-Facial Hospital San José, Santiago de Chile

Resumen

El abordaje de los meningiomas del surco olfatorio con extensión a la órbita y cavidades perinasales requiere de una planificación cuidadosa para prevenir potenciales complicaciones graves. El manejo de los meningiomas malignos es complejo, siendo necesario una intervención multidisciplinaria y poder lograr su remoción total. Presentamos un caso clínico que correspondió a un meningioma anaplásico del surco olfatorio, describiendo las técnicas de abordaje quirúrgico.

Summary

Surgical management of olfactory sulcus meningioma with extension to orbit and perinasal cavities is very complex. It requires a careful and multidisciplinary intervention for complete resection and to avoid potential harmful complications. We report a clinical case of an olfactory sulcus anaplastic meningioma and describe the surgical techniques applied.

Introducción

Los meningiomas del surco olfatorio que invaden la órbita y cavidades paranasales se pueden presentar en un 15 % de casos.¹ Las formas anaplásicas se originan a partir de meningiomas de histología más común. Estos contienen actividad mitótica aumentada, alta celularidad, células pequeñas, nucleólos prominentes y áreas de necrosis. Habitualmente están relacionados con alto grado de recurrencia.^{6,7} Además tienen un patrón histológico más maligno que los meningiomas atípicos. Su incidencia es relativamente baja y van de un 0.9 a 10.6% en las distintas series y representan el 2.8 % total de los meningiomas.^{8,9}

El manejo quirúrgico de estos tumores cuando afectan la base del cráneo ha evolucionado permitiendo resecciones radicales en las formas tumorales más agresivas, optimizado por el manejo multidisciplinario de equipos de neurocirujanos, cirujanos maxilofaciales, cirujanos plásticos y oncólogos. Estas resecciones pueden determinar grandes defectos óseos craneales y órbito-maxilares por lo que la resección total de un tumor debe ser seguida de una bien planificada reconstrucción del defecto en la base del cráneo y de ser posible formar una barrera biológicamente activa entre el defecto craneo-facial con interposición de duramadre y tejidos vitalizados.^{11,12,13,14} En 1966 Ketcham describió el uso de colgajos de piel libres para recubrir defectos duros posteriores a resección de tumores de base de cráneo anterior, esta práctica produjo una incidencia alta de fistulas de líquido cefalorraquídeo. ¹⁵ Este estudio determinó la importancia de una adecuada reparación de la zona expuesta del encéfalo y de los defectos duros posterior a la resección de grandes tumores. Lo ideal es garantizar la funcionalidad del sistema nervioso, la prevención de complicaciones y obtener un buen resultado cosmético.

Caso Clínico

Paciente femenina de 58 años de edad con diagnóstico de Meningioma del surco olfatorio invasor con 4 años de diagnóstico, resecado subtotalmente en dos oportunidades. Fue informado histopatológicamente como Meningioma anaplásico (Grado III de la WHO) por lo que recibió radioterapia focal. Consultó en nuestro servicio con extensa recidiva de lesión neoplásica localizada en el piso craneal anterior visualizada en TC con erosión de la lámina cribosa del etmoides e invasión a la órbita izquierda determinando compresión y exoftalmos en este lado (Figura 1-A). En la TC axial la masa tumoral se observaba invadiendo la cavidad nasal con extensión posterior hasta el cuerpo esfenoidal y anterior hacia la coana izquierda y en sentido caudal al seno maxilar izquierdo el cual estaba completamente ocupado (Figura 1-B). Neurológicamente presentaba secuelas cognitivas secundarias a radioterapia (encefalomalacia extensa en ambos lóbulos frontales en RM). No presentó alteraciones neuro-oftalmológicas. Además tenía un pequeño defecto cutáneo frontal de 1x1 cm que exponía la porción medial del hueso frontal. La paciente presentó score de Karnofsky 90 por lo que se planificó cirugía resectiva radical del tumor en conjunto con los equipos neurocirugía, cirugía maxilofacial y cirugía plástica. Se inició con incisión coronal izquierda sobrepasando la línea media, disección interfacial del músculo temporal con retracción inferior del mismo con anzuelos.



Figura 1A. TC corte axial que muestra la parte superior del tumor invadiendo la lámina cribosa del etmoides y pared lateral de órbita con exoftalmos importante.



Figura 1 B. Corte a nivel del seno maxilar en TC axial.

Seguidamente realizamos una craniotomía frontoórbito-cigomática en una sola pieza que nos permitió el acceso a la parte frontal y a la porción intraorbitaria del tumor. Se resecó el tumor intracraneal por esta vía realizando apertura basal de la duramadre frontal sin necesidad de ligar el seno longitudinal (trombosado secundario a cirugías previas). La porción más caudal de tumor que invadía las cavidades etmoidales también fue resecada por esta vía. El aspecto macroscópico fue mucoide, grisáceo, muy friable y con vascularización moderada lo que requirió uso de Surgicel fibrilar y Surgiflo como hemostásicos. Se constató lisis casi total de la pared medial de la órbita izquierda y del seno frontal. Es importante mencionar que la porción intraorbitaria no determinó infiltración de las estructuras oculares sino más bien importante desplazamiento en conjunto del contenido orbitario permitiendo una resección relativamente segura sin daño de las estructuras intraorbitarias. Habiéndose completado la resección por vía transcraneal y de la porción orbitaria del tumor se continuó en un segundo tiempo por vía sublabial con el equipo de maxilofacial que realizó una osteotomía del maxilar superior tipo Le- Fort I y abordaje de la porción nasal, etmoidal y maxilar con resección fragmentada total de la lesión tumoral (Figura 2). Finalmente revisada la hemostasia del extenso lecho tumoral iniciamos la reconstrucción suturando un parche de neuropatch en un pequeño defecto dural basal, posteriormente reconstrucción y exclusión del defecto de la pared medial de la órbita izquierda y lo que correspondería a la lámina cribosa del etmoides y parte medial del techo orbitario izquierdo con metilmetacrilato para separar la cavidad craneana de las estructuras faciales. Recolocamos la pieza ósea frontoorbitaria y fijamos la misma a los bordes óseos con placas de titanio con tornillos monocorticales.

Así mismo se aseguró el maxilar superior osteotomizado con placas de fijación. El defecto cutáneo preexistente en la parte media del frontal se cubrió con colgajo rotatorio de piel por el equipo de cirugía plástica. La evolución postoperatoria de la enferma cursó sin complicaciones siendo manejada en la UCI por 3 días y dada de alta a los 7 días sin complicaciones mayores. Las imágenes de control determinaron remoción total de la masa tumoral (Figuras 3 A y B). El diagnóstico histopatológico fue de Meningioma Anaplásico (Grado III de la WHO).

Discusión

Los meningiomas tienen una clara predilección por determinadas localizaciones intracraneales, aunque pueden producirse en cualquier área en la que existan meninges o restos celulares de procedencia meníngea. Existe una relación estrecha entre la localización de las

granulaciones aracnoideas y las localizaciones prevalentes de origen de los meningiomas.¹⁶ Aproximadamente el 50% de los meningiomas de la convexidad son parasagitales o están fijados al seno sagital. Otras localizaciones preferidas son la duramadre adyacente a la región de la cisura de Silvio anterior, las alas del esfenoides, el tubérculo de la silla, la región periselar y los surcos olfatorios. Pueden surgir también de las vainas de los nervios ópticos intraorbitariamente o extenderse hacia el agujero óptico desde un tumor del tubérculo de la silla. En la fosa posterior a menudo surgen del peñasco en el ángulo pontocerebeloso, el clivus, la hoja tentorial y el borde libre del tentorio. Los meningiomas pueden tener una base amplia y se unen firmemente a la dura adyacente, pero pueden surgir sin fijaciones durales aparentemente a partir de células meníngeas de la piamadre. Estos meningiomas basados en la piamadre pueden encontrarse en las profundidades de la cisura de Silvio o intraventricularmente, habitualmente en el ventrículo lateral pero ocasionalmente en el tercer o el cuarto ventrículo, surgiendo de la tela coroidea o de restos celulares de la aracnoides dentro del estroma del plexo coroideo. Pueden desarrollar variantes histológicas raras que pueden tener correlatos de intensidad característicos en la RM. Un ejemplo es el meningioma lipoblástico.¹⁷ En esta rara lesión, existe una transformación metaplásica de las células del meningioma en adipositos, y el citoplasma contiene grandes gotas de grasa compuestas de triglicéridos. Este cambio puede estar presente en parte o todo el tumor. Estos tumores tienen un aspecto notablemente hiperintenso en las imágenes potenciadas en T1 y se hacen hipointensos en las secuencias potenciadas en T2. Otro cambio de tipo xantomatoso que se produce en los meningiomas es el de tipo xantomatoso. Se desarrolla con más frecuencia en la variedad angioblástica, pero también puede encontrarse en los tipos sincitiales y fibroblásticos. Este cambio habitualmente es parcheado dentro del tumor, pero puede ser más confluyente. Con este cambio, las células contienen múltiples gotitas compuestas de colesterol y otros lípidos. Hay varios criterios que ayudan a establecer la localización extracerebral del meningioma y estos criterios representan las claves para el diagnóstico. Un amplio margen implantado en la dura es muy sugestivo, pero no definitivo para esta localización. Tanto la hiperostosis como la invasión son muy sugerentes de origen extraaxial. Sin embargo sólo ocasionalmente se pueden reconocer en la RM. A menudo, la RM puede mostrar fenómenos vasculares importantes relacionados con los meningiomas. La vascularización tumoral interna y el atrapamiento arterial se muestran bien en la RM y habitualmente no son detectables con TC, porque en ésta los vasos y el meningioma habitualmente muestran un realce con contraste similar. En RM, la vascularización tumoral y las arterias atrapadas con flujo rápido permanecen hipointensas en todas las secuencias de imagen incluso después de la administración de contraste. La RM también es superior a la TC para demostrar la invasión de senos venosos.¹⁸ La invasión transdural se demuestra igualmente bien con RM y TC. Se puede apreciar el tumor cruzando de un lado a otro a través del tentorio del cerebelo, la hoz del cerebro o el seno cavernoso. Habitualmente no es necesario el realce con contraste para demostrar este hallazgo con RM y TC. Los pequeños componentes de partes blandas de los meningiomas primariamente intraóseos son con frecuencia definibles con RM pero no con TC.

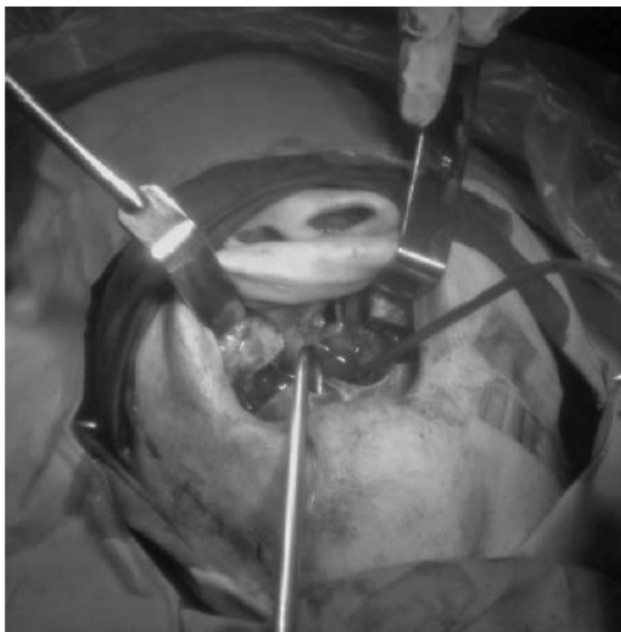


Figura 2. Fotografía transoperatoria que muestra abordaje de Lefort con resección del tumor en su porción maxilar y coanal

Los meningiomas malignos son raros y difíciles de diagnosticar, porque a menudo hay una discrepancia considerable entre su comportamiento biológico y sus rasgos histológicos. Los criterios para su diagnóstico son, por tanto, de un valor limitado y es difícil comprobar su verdadera incidencia. Se ha observado que los meningiomas malignos se producen con más frecuencia en varones. Burger y Sheithauer¹⁹ dividen los meningiomas en 3 grupos, usando tanto el nivel de diferenciación histológica como el grado de agresividad respecto al tejido cerebral adyacente: I Meningioma benigno típico, II Meningioma atípico, que tiene una fuerte tendencia a recidivar pero carece de criterios histológicos de anaplasia franca, y III el raro Meningioma claramente maligno. Estos autores sostienen que la invasión cerebral con profunda penetración expansiva de los espacios perivasculares con o sin rotura pial, constituye por definición un meningioma maligno, aunque esta definición no está aceptada uniformemente. La invasión verdadera del parénquima adyacente suele acompañarse de gliosis reactiva prominente. Los meningiomas malignos tienen una tendencia clara a producir un notable edema cerebral. Aunque la mayoría de los meningiomas malignos son sólo moderadamente anaplásicos, la anaplasia inequívoca en la microscopía es un criterio claro de malignidad.

El abordaje de los meningiomas del surco olfatorio con extensión a la órbita y cavidades perinasales requiere de una planificación cuidadosa para prevenir potenciales complicaciones graves y la planificación requiere la activa participación de varios equipos que en muchos casos intervienen simultáneamente durante el procedimiento quirúrgico. Por lo general un tumor intracraneano con extensión a la órbita se aborda mejor con un abordaje transcraneano y aquí hay dos vías principales que son la el fronto temporal con o sin osteotomía orbitaria y el abordaje orbitario inferior.^{1,2} Los meningiomas del surco olfatorio pueden extenderse a los senos etmoidales en el 15% de los casos.^{4,5} El abordaje transcraneal con conservación del reborde orbitario fue practicado inicialmente por Dandy y modificado posteriormente por Frazier.^{3,4} Este es especialmente beneficioso para las lesiones apicales y de la fisura orbitaria superior pudiendo extenderse la osteotomía del techo según la localización del tumor.⁴ En cuanto a la elección del tratamiento se podría decir que si el tumor ocupa el tercio anterior de la órbita el abordaje debe ser transorbitario y que las lesiones del tercio posterior son mejor tratados con abordaje extraorbitario.² Para los tumores localizados en la parte posteroinferior de la órbita puede considerarsela

orbitotomía postero-inferior además hay que recalcar que no se recomienda para los tumores de ubicación anteroinferior por la localización del paquete vasculonervioso orbitario inferior. Este abordaje debe ser realizado con la asistencia de un cirujano otorrinolaringológico y es una operación de Caldwell- Luc sobre el lado del tumor. En relación a este mismo enfoque de la porción orbitaria del tumor, algunos tumores de localización inferomedial en la órbita pueden ser abordados por una orbitotomía posteroinferior aprovechando la incisión sublabial superior y entrando a la órbita directamente por el techo del seno maxilar.^{9,10}

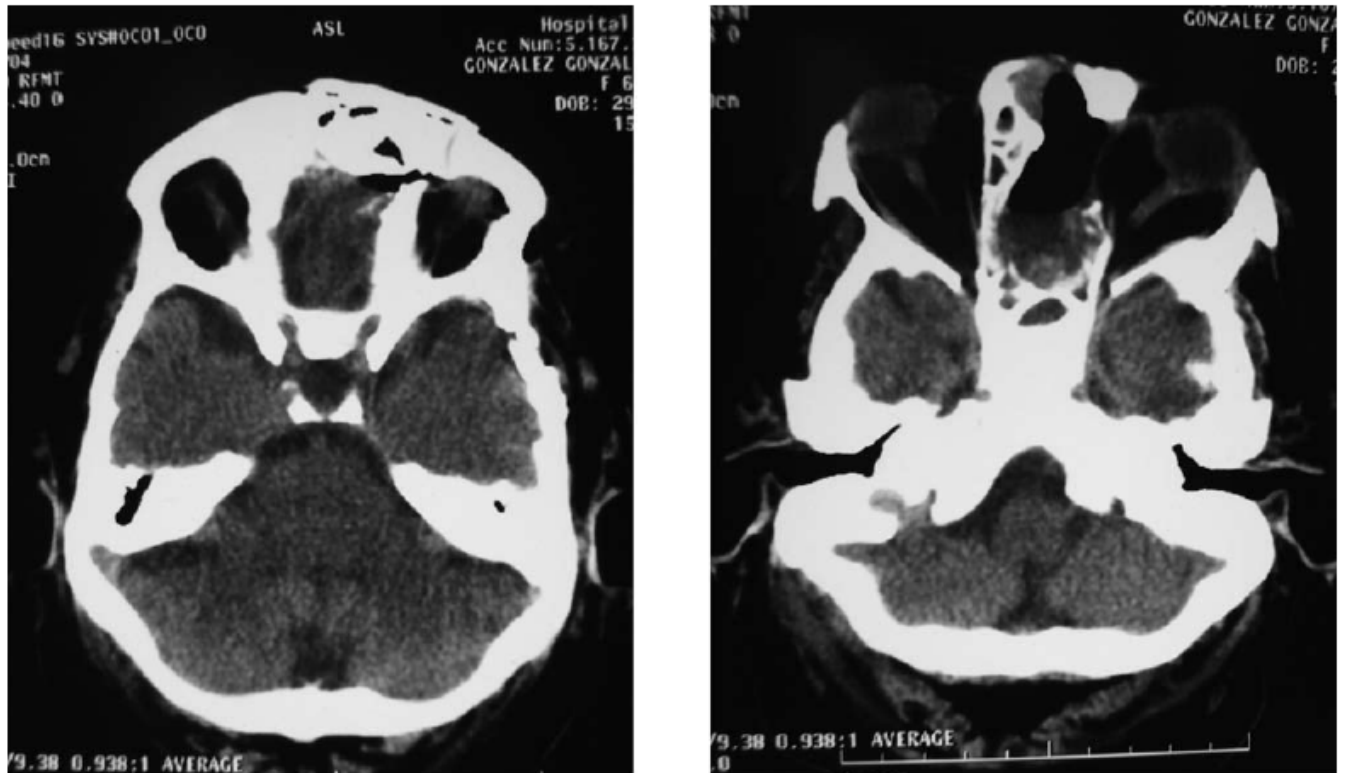


Figura 3 A y B. TAC postoperatoria que muestra reconstrucción del piso anterior con acrílico a nivel de etmoides. B. Se observa remoción total del tumor intraorbitario y etmoidal. Defecto óseo orbitario con persistencia de barrera dural

Este abordaje idealmente está diseñado para tumoraciones localizadas en el ápice orbitario especialmente gliomas del nervio óptico y meningiomas. En nuestro paciente la coexistencia de un tumor orbitario con componente intracraneal nos hizo decidir más bien por un abordaje fronto orbitario extendido que permitió menor retracción cerebral, sobre la base de una paciente reintervenida en varias ocasiones con lóbulos frontales friables y que mostraban una adherencia aracnoidal importante a la dura por la radioterapia previa lo cual no favorecía una retracción dural ni cerebral segura. En lo concerniente a la incisión se debe cuidar la extensión de la misma pudiendo ser bicoronal lo cual da más facilidad siempre sin embargo en nuestro caso fue unilateral por la calidad de la piel de nuestra paciente cuidando la vascularización del colgajo y realizando la mínima hemostasia posible. Habitualmente preferimos la incisión bicoronal en casos de tumores de gran tamaño tomando como principio el abordaje para los tumores del surco olfatorio con posibilidad de osteotomía orbitaria bilateral.⁵ La disección interfascial del músculo temporal permite una mejor y más extensa exposición ósea y conservación del ramo frontal del facial que es motor y determina en forma importante un buen resultado estético. La invasión al seno frontal por tumor obligó a la exclusión del seno, previa resección total de la parte tumoral en esta estructura. La remoción fronto-orbitaria en una sola pieza se debe realizar cuidadosamente con la ayuda de un motor de alta velocidad y cuidando la integridad de la periórbita y estructuras de la fisura orbitaria superior. La decisión de realizar esta resección ósea permite una mínima retracción de los lóbulos frontales situación que en nuestro caso fue de relevancia fundamental por la mala calidad del parénquima ya operado e irradiado. En cuanto a la remoción del tumor e uso de coagulación bipolar, láser de CO₂ y aspirador ultrasónico minimiza el daño a las estructuras neurales. La porción intraorbitaria medial del tumor debió ser individualizada siguiendo el plano dural y reparando cualquier defecto que se pueda producir en la periórbita medial.

El abordaje submaxilar combinado permitió la remoción de toda la porción nasal del tumor con llegada a la porción etmoidomaxilar y comprobación de una exéresis total de la masa tumoral. La reconstrucción de la órbita puede ser realizada de diversa forma pero el empleo de mallas de titanio con tornillos monocorticales y placas permite una buena remodelación en los sitios de defecto óseo que requieran ser cubiertos. En la porción temporal de la resección ósea el uso de mallas también mejora el resultado estético. El cierre de la dura posterior a la resección debe ser hermético y de preferencia realizado con la misma duramadre del paciente o colgajos de pericráneo. Está demostrado que el cierre de la dura siempre es mejor con injerto autólogo que con el uso de materiales sintéticos. Para defectos locales o pequeños siempre es recomendable el uso de colgajos locales.

Conclusiones

Es interesante el grado de invasión de este tipo de tumor excepcionalmente maligno y sus características radiológicas en TC. Se comprobó la remoción total en base al trabajo consensuado de distintas especialidades quirúrgicas lo cual asegura el buen resultado final en el manejo de estos tumores complejos.

Bibliografía

1. Derome PJ, Guiot G: Bone problems in meningiomas invading the base of the skull. Clin Neurosurg 25:435-451, 1978.
2. Ghassan KB, Cockerham KP, Kennerdell J, Maroon HC. A reappraisal of surgery for orbital tumors. Part I: extraorbital approaches Neurosurg Focus 10 (5):Article 2, 2001
3. Dandy WE: Orbital Tumors: Results Following the Transcranial Operative Attack. New York: Oskar Priest, 1941, pp 161-164.
4. Frazier CH: An approach to the hypophysis through the anterior cranial fossa. Ann Surg 57:145-150, 1913.

5. Hentschel SJ, DeMonte F.: Olfactory groove meningiomas *Neurosurg Focus* 14 (6):Article 4, 2003. 16.
6. Chen WY, Liu HC: Atypical (anaplastic) meningioma: relationship between histologic features and recurrence—a clinicopathologic study. *Clin Neuropathol* 9:74–81, 1990.
6. Lantos PL, VandenBerg SR, Kleihues P: Tumours of the nervous system, in Graham DI, Lantos PL (eds): *Greenfield's Neuropathology*, ed 6. New York: Oxford University Press, 1997, Vol 2, pp 53–880.
7. Salzman M: Malignant meningiomas, in Al-Mefty O (ed): *Meningiomas*. New York: Raven Press, 1991, pp 75–85.
8. Boulos PT, Dumont A, Mandell JW, Jane J. Meningiomas of the orbit: contemporary considerations. *Neurosurg Focus* 10 (5):Article 5, 2001
9. Adegbite AB, Khan MI, Paine KW, et al: The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurosurg* 58:51–56, 1983
10. Liu JK, Niazi Z, Couldwell WT, . Reconstruction of the skull base after tumor resection: an overview of methods *Neurosurg Focus* 12 (5):Article 9, 2002,
11. Chang DW, Langstein HN, Gupta A, et al: Reconstructive management of cranial base defects after tumor ablation. *Plast Reconstr Surg* 107:1346–1357, 2001
12. Jones NF, Schramm VL, Sekhar LN: Reconstruction of the cranial base following tumor resection. *Br J Plast Surg* 40:155–162, 1987.
13. Langstein HN, Chang DW, Robb GL: Coverage of skull base defects. *Clin Plast Surg* 28:375–387, 2001.
14. Neligan PC, Mulholland S, Irish J, et al: Flap selection in cranial base reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 98:1159–1168, 1996.
15. Ketcham AS, Hoye RC, Van Buren JM, et al: Complications of intracranial facial resection for tumors of the paranasal sinuses. *Am J Surg* 112:591–596, 1966.
16. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumours of the Nervous System*, 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:455.
17. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumours of the Nervous System*, 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:470.
18. Spagnoli MV, Goldberg HI, Grossman RI, et al. Intracranial meningiomas : high-fied MR imaging. *Radiology* 1986: 161: 369-375.
19. Burger PC, Scheithauser BW, Tumors of menigothelial cells. In: *Tumors of the central nervous system*. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1994: 259-286