



Meningiomas múltiples craneales y cervicales en un paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión de literatura.

(Multiple cranial and cervical meningiomas in a pediatric patient. Case report and literature review)

Gerardine Carolina MotaBarboza¹, Rosanna MaríaBrachoOrlandoni¹, SambaFabiana Rivas Cabello¹✉, Herman Scholtz²

¹ Servicio de Neurocirugía, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (I.A.H.U.L.A), Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela

² Centro Médico Docente La Trinidad, Caracas Venezuela Universidad Central de Venezuela, Caracas Venezuela.

Recibido: 05 de Julio de 2019

Aceptado: 04 de Octubre de 2021.

Publicado online: 16 de Abril de 2022.

[CASOCLÍNICO]

PII: S2477-9369(20)0908-CC

Resumen(español)

La presencia de Meningiomas múltiples en la población pediátrica es un hallazgo poco frecuente, encontrándose asociado regularmente a síndromes como neurofibromatosis tipo 2 o Meningiomas familiar, muy poco reportados en la literatura, es por ello que se presenta el caso clínico de un paciente de 11 años de edad en el cual se presentan Meningiomas múltiples tanto espinales cervicales como craneales, haciendo revisión de literatura.

Palabrasclave(español)

Meningiomas, Múltiples, Niños.

Abstract(english)

The presence of multiple Meningiome in the pediatric population is infrequent, being regularly associated with syndromes such as neurofibromatosis type 2 or familial meningiomes, few reports are found in the literature, which is why we present the clinical case of an 11-year-old patient age at which multiple cervical and cranial spinal meningiomes occur, reviewing literature.

Keywords(english)

Meningiome, Multiples, child.

Introducción

Los meningiomas se definen como neoplasias generalmente benignas, bien delimitadas y de forma esférica, de crecimiento lento (en forma de capas concéntricas hacia el espacio subaracnoideo y el parénquima cerebral) que se originan en las células “en gorro” aracnoideas. Por lo general, son lesiones unilaterales, con base de implantación amplia y plana a nivel dural (1,2). Son tumores generalmente infrecuentes en la población pediátrica. Constituyen menos del 5% de todos los tumores en niños y menos del 2% de los casos de meningiomas. A su vez, no existen series largas de meningiomas en pediatría (3-5), pero las que hay muestran una incidencia entre 1% y 5% de todos los tumores intracraneales en menores de 18 años (6,7). Más infrecuente aun es la presencia de Meningiomas múltiples en este grupo etario, ya que la incidencia en general de los Meningiomas múltiples varía desde el 1% a 10% en diferentes series (4,8,9);

estos pueden ser esporádicos, familiares o inducidos por radiación; en pediatría los meningiomas post radiación son infrecuentes, los dos síndromes familiares comúnmente asociados son la neurofibromatosis tipo 2 (NF2) y la meningiomatosis familiar (3,10,11). No se han reportado un número significativo de casos sobre Meningiomas múltiples en niños, motivo por el cual presentamos el siguiente.

Casoclínico

Se trata de paciente escolar masculino de 11 años de edad, Natural de Nueva Esparta y Procedente de Caracas-Venezuela quien inicia enfermedad actual a los dos años de edad, caracterizada por pérdida progresiva de la fuerza muscular en las cuatro extremidades, con limitación importante para la



Figura 1. RM cerebral contrastada, en corte axial, sagital y coronal en donde se observa tumor rinosinusal a predominio izquierdo, tumor del seno cavernoso bilateral y lesiones cervicales, todas correspondientes a meningiomas. Imágenes de resonancia magnética.

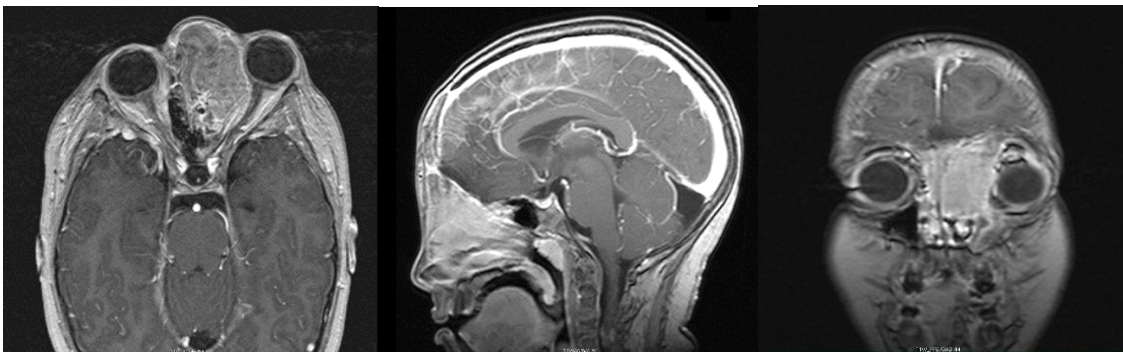


Figura 2. RM craneal contrastada en cortes axial sagital y coronal en las que se observa recidiva de lesión rinosinusal y orbitaria izquierda bilateral.

marcha tornándose no funcional, motivo por el cual acude a múltiples facultativos quienes diagnostican lesiones ocupantes de espacio a nivel intraduralextramedular en región cervical compatibles imagenológicamente con meningiomas, por lo que es intervenido quirúrgicamente en esa oportunidad (2010) presentando mejoría completa de cuadro neurológico por lo cual egresa sin complicaciones, no acudiendo a controles postoperatorios ni recibiendo ningún tratamiento médico complementario.

Posteriormente En el año 2017 presenta aumento de volumen a nivel orbitario izquierdo que condiciona a exoftalmos, sin otra sintomatología asociada ni alteraciones neurológicas, motivo por el cual acude nuevamente a facultativo quien en vista de antecedentes indica estudio de neuroimagen (09/10/2017) evidenciándose tumor rinosinusal, tumor bilateral de seno cavernoso, (fig. 1) por lo que es llevado nuevamente a mesa operatoria el 22/08/2017

esta vez, para realización de craneotomía frontal izquierda, apertura de la lamina cribosa izquierda, resección de tumor intranasal, y frontal izquierdo, encontrándose una lesión grisácea adherida a la corteza frontal basal izquierda la cual se extiende a través de la lamina cribosa del etmoides a la fosa nasal y cara lateral interna de la órbita izquierda. Recibió tratamiento con Nimotuzumab semanal hasta completar un total de 14 dosis.

En consulta control, se le solicita estudio imagenológico de rutina (RMN cráneo y columna vertebral) del 06/02/2018: donde se observa persistencia de lesiones cervicales múltiples y recidiva de la lesión craneal evidenciándose crecimiento tumoral en etmoides, con extensión hacia la pared orbitaria medial y nervio óptico izquierdo (fig.2), motivo por el cual es reintervenido quirúrgicamente el 02/05/2018 donde a través de un abordaje endonasal, se observa extensión de la lesión hasta la pared

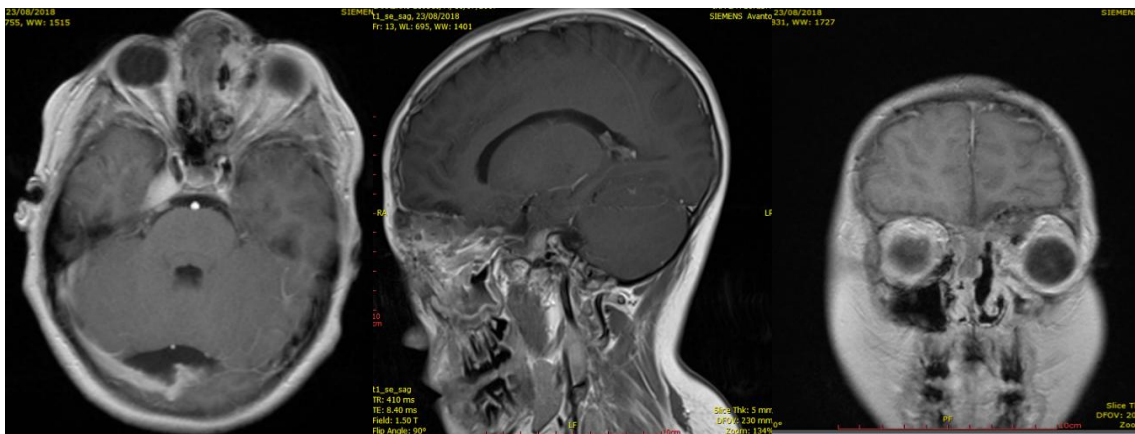


Figura3.RM de cráneo en donde se observa remanente post quirúrgico de lesión rinosinusal y lesión de seno cavernoso bilateral.

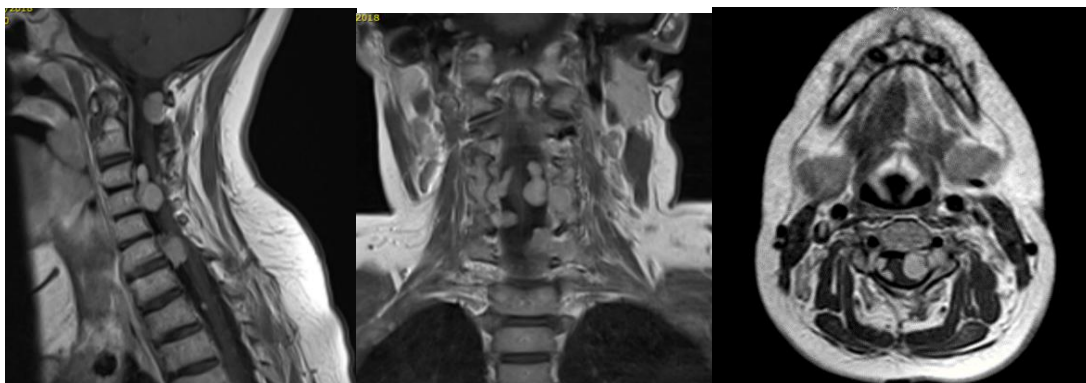


Figura4.RM contrastada de columna cervicodorsal donde se aprecian múltiples lesiones extradurales abarcando canal espinal, distribuidas desde foramen magno hasta C7 comprimiendo y desplazando médula espinal en diversos segmentos.

orbitaria interna y base del cráneo. Se drilló tejido tumoral y pared interna hasta la base del cráneo.

Se realiza control de imágenes postoperatorio, RM cerebral y cervico dorsal contrastadas (23/08/2018) (Fig. 3 y Fig. 4) planteándose posible reintervención quirúrgica por evidenciarse remanentes de lesión, con presencia clínica de exoftalmo izquierdo. Actualmente se mantiene bajo quimioterapia complementaria. Las muestras tomadas en los tres procedimientos quirúrgicos reportaron: MeningiomaMeningotelial. Así mismo en el estudio Inmunohistoquímico se evidencia un Meningiomameningotelial grado I OMS. Positivo para receptores de progesterona e índice de proliferación celular para Ki67 de 5% y para PCNA de 2 %

Discusión

Los meningiomas son neoplasias benignas originadas de las células meningoteliales de la aracnoides, más frecuentemente en adultos que en niños. Si se evalúa las series de meningiomas (adultos/pediátricos) la incidencia de los meningiomas pediátricos solo representan el 1% (3-5). La serie realizada por Cushing e Eisendhardt de 313 meningiomas reportados apenas seis (1,9%) aparecieron en edades menores de 21 años (11). En estudios recientes como los de Fernando Contreras, Federico Auad (6) en Argentina la incidencia fue de 1,86%. La relación hombre-mujer 1:1 con una edad media de 10 años, que se corresponde con los datos revisados en diferentes literaturas. Generalmente en adultos los meningiomas son dos veces más comunes en las mujeres que en los hombres, mientras que en los niños hay un ligero predominio masculino (7). Parece haber un aumento progresivo de la incidencia de acuerdo al aumento en edad. En la serie de 29 casos realizada por Erdinler y col solo se evidenciaron dos pacientes menores de un año en comparación con 18 que comprendían desde 11 a 15 años (11). Los meningiomas en el niño también tienen una mayor tasa de agresividad. Kotecha et al. encontraron una incidencia cercana al 5% de los meningiomas grado II en niños, en comparación con el 1% en adultos y el 7% de meningiomas grado III en niños, en comparación con casi el 3% en adultos (6). En niños, las localizaciones más frecuentes incluyen la órbita, la región temporal, intraventriculares, el agujero magno, la región sellar y el seno etmoidal, las cuales son localizaciones raras en el adulto (6). En niños, la relación de localización cerebral/espinal es de 20 a 1(8) .

Se define como meningiomas múltiples, a la condición en la que el paciente presenta más de un meningioma en varias localizaciones intracraneales y/o espinales con o sin signos de neurofibromatosis. La incidencia de múltiples meningiomas intracraneales varía del 1% al 10% en diferentes series (4,9) . En la infancia la presencia de meningiomas múltiples se asocia más comúnmente a pacientes jóvenes con neurofibromatosis tipo 2 (9,10,13,14). El diagnóstico de NF2 asociado a Meningiomas múltiples no siempre es fácil ya que el método molecular convencional no detecta más del 90% de las mutaciones del gen NF2 (13) . Son pocos los casos reportados, Stanuszek et al en su serie de nueve casos pediátricos de meningiomas intracraneales, cuatro de estos presentaban Meningiomas múltiples incluyendo uno con neurofibromatosis II. Santos et al. informaron tres de 15 meningiomas múltiples, todos asociados a neurofibromatosis II (13).

En este caso no se cuenta aún con un factor predisponente descrito o alguna patología de base que explique la aparición de dichas lesiones.

En cuanto a la etiopatogenia, se consideró por algún tiempo que los meningiomas múltiples procedían de la expansión de un tumor simple primario. Al ser la proliferación de los meningiomas múltiples más activa que la de los simples, sobre todo en la edad infantil, se realizaron estudios citogenéticos-moleculares de todos los meningiomas y se comprobó la falta parcial o completa de material genético a nivel del cromosoma 22, sugestivo de la pérdida de función de un gen supresor causante de la neurofibromatosis tipo II (NF2), mas sin embargo es importante recordar que existen meningiomas familiares sin alteración del gen NF2 (14). Los meningiomas múltiples fueron identificados como una enfermedad hereditaria autosómica dominante en dos generaciones y se considera que esta entidad es distinta a la neurofibromatosis Tipo II (NF2) basándose en que los dos tumores tipo meningioma y ependimoma se desarrollan en ausencia de neurofibromatosis Tipo II (NF2). Esto apoya la hipótesis del origen monoclonal de los meningiomas múltiples, que se considera la más acertada con etiología de un gen (NF2) mutante y excluye la hipótesis de origen independiente que se fundamenta en el desarrollo de focos multicéntricos independientes en distintos tiempos, influidos por desconocidos factores de producción tumoral, como por ejemplo, la presencia de receptores específicos hormonales intracelulares tumorales, que le confieren una base hormonal en su génesis (14)

Es importante resaltar que existen meningiomas múltiples en pacientes sin antecedentes de NF2 que se definen como Meningiomas múltiples reales. En ausencia de manifestaciones cutáneas o antecedentes familiares de NF2, la consulta de oncogenética con la investigación de la mutación del gen NF2 puede servir de guía entre el diagnóstico de Meningioma múltiple real y los casos asociados con neurofibromatosis (6,12,13)

Sin embargo según la literatura, del 0 al 41% de los casos de meningiomas pediátricos se asocian con neurofibromatosis tipo II, en comparación con el 0,35% de los casos de meningiomas en adultos, los meningiomas pediátricos múltiples a menudo se asocian con neurofibromatosis tipo II, por lo tanto, cada caso de meningioma múltiple en niños debe evocar NF2. (10,13)

Histológicamente los meningiomas pediátricos se diferencian ampliamente de los meningiomas de los adultos. Si evaluamos los meningiomas “espontáneos”, los anaplásicos representan entre el 20 y 33% de los pacientes. Pero en el grupo de los meningiomas asociados a NF2 o los inducidos por radioterapia no se registraron meningiomas grado III. A diferencia de los adultos donde tienen una incidencia mayor de anaplásicos. (6,15)

Los signos y síntomas de los pacientes con meningioma están en relación a la localización y al tamaño del tumor al diagnóstico, las crisis convulsivas, la Hipertensión endocraneana y el déficit neurológico son los síntomas más frecuentes; el síntoma predominante son crisis comiciales (50%), déficit neurológico (16.6%) y hallazgo casual (16.6%) y el exoftalmos en los tumores que afectan la órbita (6) . En algunas publicaciones previas el déficit neurológico e hipertensión endocraneal fueron los síntomas más frecuentes(16).

En el paciente de nuestro caso, el síntoma inicial fue la pérdida progresiva de la fuerza muscular ya que debutó con lesiones en la columna cervical, constituyendo un hallazgo importante ya que el meningioma intraespinal en la infancia es extremadamente raro (14), los meningiomas espinales

son neoplasias de crecimiento lento por lo que la insuficiencia motora y sensitiva son los síntomas de presentación en el 90 y 60% de los pacientes, respectivamente (8), estas lesiones tienden a ocurrir en la región cervical o torácica en niños (17). Posteriormente nuestro paciente presenta lesiones intracraneales, prácticamente asintomáticas excepto por la deformidad facial evidente.

Se ha observado que la edad, sexo, o la sintomatología no son determinantes de la recidiva de la lesión, y sí lo serían la anatomía patológica y el seguimiento clínico (16).

El tratamiento de Meningiomas múltiples en niños sigue siendo un desafío quirúrgico debido al tamaño a menudo grande de estos meningiomas, y plantea el problema del riesgo de pérdida de sangre. La resección quirúrgica total permanece en el niño como tratamiento de referencia para garantizar una remisión o curación prolongada. Otra opción es la radiocirugía, Gamma Knife que es el tratamiento de elección para los meningiomas pequeños o medianos, sintomáticos o en crecimiento, con alto riesgo quirúrgico, y en meningiomas múltiples de hasta 3 cm de diámetro (18), La radioterapia debe reservarse solo para niños con recidiva de acuerdo con Sheikh et al. para limitar las complicaciones psicológicas y orgánicas de la radiación ionizante, Ravindranath y col. Sugieren la radioterapia extendida a casos de meningiomas malignos o meningiomas residuales después de la cirugía (13).

La incidencia de meningiomas múltiples en la población pediátrica es bastante baja, asociándose la mayoría de los casos reportados a la Neurofibromatosis tipo 2, con características propias que los diferencian de la aparición en adultos, representado un reto en el manejo de estos pacientes

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

1. Levačić D , Noehlin D, Steineke, T, Landolfi JC. Management of Malignant Meningiomas. En: Monleon D (Ed). Meningiomas: Management and Surgery. InTech, 2012. [\[Google scholar\]](#)
2. Rogers CL, Perry A, Pugh S, Vogelbaum MA, Brachman D, McMillan W et al. Pathology concordance levels for meningioma classification and grading in NGR Oncology RTOG Trial 0539. Neurooncol. 2016; 18: 565-574.
3. Hong S, Usami K, Hirokawa D, Ogiwara H. Pediatric meningiomas : a report of 5 cases and review of literature. Child’s Nerv Syst. 2019; [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
4. Dudley R, Torok M, Randall S, Béland B, Handler M, Mulcahy-Levy J, Liu A, Hankinson T. Pediatric versus adult meningioma: comparison of epidemiology, treatments, and outcomes using the Surveillance, Epidemiology and

- End Results Database. *J Neurooncology*. 2018; 137: 621-9. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
5. Battu S, Kumar A, Pathak P, Purkait S, Dhawan L, Sharma M, Suri A, Singh M, Sarkar C, Suri V. Clinicopathological and molecular characteristics of pediatric meningiomas. *Neuropathology*. 2017; 38:22-33. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 6. Contreras F, Aua F. Meningiomas en Pediatría. *Rev Argent Neuroc [Internet]*. 2010; 24:181-9. [\[Google scholar\]](#)
 7. Kotecha R, Juckerstorff R, Lee S, Cole C, Gottardo N. Pediatric meningioma: current approaches and future direction. *J Neurooncol*. 2011;104:1-10. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 8. García O, López F. Meningiomas espinales en el Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío. *EvidMedInvest Salud*. 2015;8:65-71. [\[Google scholar\]](#)
 9. Ojo A, Fynn E. Multiple meningiomas. *SA J Radiol*. 2006; 10:21-3.
 10. Halefoğlu A. Multiple cranial nerve schwannomas and meningiomas as a hallmark sign of neurofibromatosis type 2 in a child. *Turk J Pediatr*. 2018; 60:107-10. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 11. Teixidor P, Guillén A, Cruz O, Costa J. El meningioma en edad pediátrica. Revisión de 10 casos. *Neurocirugia*. 2008;19:434-9. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 12. Hanel R, Esteves Tatsui C, Araujo J, Grande C, Antoniuk A, Gasparetto E, Meningiomas en pacientes pediátricos. *ArqNeuro-Psiquiatr*. 2001;3. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 13. Terrier L-M, Francois P. Méningiomes multiples. *Neurochirurgie*. 2016; 62:128-35. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 14. Dios Scoane J, García Fantini M, Amaro S, López L, Rodiño A, Vázquez A, Meningiomas múltiples intracraneales: desarrollo, manejo y expectativas de tratamiento alternativo. A propósito de tres casos. *Neurocirugia*. 1999;10:115-24. [\[Google scholar\]](#)
 15. Li H, Zhao M, Jiao Y, Ge P, Li Z, Ma J, et al. Prediction of High-Grade Pediatric Meningiomas: Magnetic resonance imaging features based on T1-Weighted, T2-Weighted, and Contrast Enhanced T1 Weighted Images. *Neurosurg, World*. 2016;91:89-95. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 16. Chong C, Costa J, Claramunt E, Lafuente J. Meningiomas intracraneales en infancia y adolescencia. Presentación de 6 casos. *Neurocirugia*. 1995;6:128-33. [\[Google scholar\]](#)
 17. Cho H, Lee J, Paik A, Jang W. An unusual cervical spinal meningioma in a child. *J Korean Neurosurg Soc*. 2013; 53:129-31. [\[PubMed\]](#)[\[Google scholar\]](#)
 18. Tsermoulas G, Turel M, Wilcox J, Shultz D, Farb R, Zadeh G. Management of multiple meningiomas. *J Neurosurg*. 2018;128:1403-9. [\[Google scholar\]](#)

Comocitaresteartículo: Mota Barboza GC, Bracho Orlandoni RM, Rivas Cabello SF, Scholtz H. Meningiomas múltiples craneales y cervicales en un paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión de literatura *AvanBiomed* 2020, 9:75-80



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.