

Título: **Doctora, tengo un bulto en la cabeza**

Autor: **RyC**

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Mujer de 79 años con antecedentes personales de hipertensión, diabetes mellitus tipo 2, osteoporosis y taquicardia supraventricular paroxística en tratamiento con metformina, verapamilo, calcio y bromazepan, que acude a la consulta de neurología por cuadro de dos meses de evolución de dolor fijo, opresivo, continuo, circunscrito a una zona de aproximadamente 5cm de diámetro parietal derecho. El dolor cedía parcialmente con analgesia, no le impedía realizar sus actividades diarias, no aumentaba con maniobras de vasalva ni le despertaba por la noche. Desde hacía un mes, además, la paciente al tocarse dicha zona sentía un “bulto” que había ido creciendo progresivamente de tamaño.

La paciente negaba antecedentes personales ni familiares de cefalea.

Exploración física general

Lesión dolorosa redondeada, dura, fija de 5cm de diámetro en zona parietal derecha

Cuello, mamas y axilas sin nódulos ni adenopatías

Resto de la exploración sin hallazgos destacables

Exploración Neurológica

Normal

Pruebas Complementarias

- *Analítica básica general*: Bioquímica con perfil hepático, hemograma, coagulación, hormonas tiroideas, vitamina b12, ácido fólico: normales
- *Proteinograma*, proteína C reactiva(PCR), Velocidad de sedimentación (VSG), marcadores tumorales: normales
- *Inmunolectroforesis* en suero y orina: normal

- *Radiografía de tórax*: signos degenerativos en columna con acúñamiento vertebral dosal
- *Serie ósea*: gran lesión osteolítica en calota.
- *Tomografía axial computerizada (TAC) craneal con contraste*: lesión osteolítica de 10 cm en calota con destrucción ósea frontal bilateral y parietal derecha sin aparente masa de partes blandas aunque hipodensidad en sustancia blanca frontal derecha sugestiva de leve edema cerebral subyacente.
- *TC tóraco-abdomino-pélvico*: aumento del tamaño del lóbulo tiroideo. Nódulo pulmonar de 13 mm LII ovalado, bien definido. Miomas uterinos calcificados.
- *Resonancia nuclear magnética (RNM) craneal con gadolinio*: gran lesión osteolítica que afecta a hueso frontal derecho con extensión al hueso frontal izquierdo, asociado a ligera afectación de partes blandas en el tejido subcutáneo adyacente y ligera extensión intracraneal con posible infiltración del tejido del lóbulo frontal adyacente. Edema perilesional frontal derecho.
- *Gammagrafía ósea*: Fase precoz: aumento de vascularización a nivel de huesos de cráneo. Fase tardía: hipercaptación a nivel de craneo, frontoparietal derecha con extensión hacia el lado izquierdo compatible con proceso osteoblástico de características malignas. Aumento de la captación a nivel sacroilíaco derecho y tarso derecho de aspecto inflamatorio/degenerativo.
- *Tomografía por emisión de positrones (PET)*: lesión hipermetabólica a nivel de hueso frontoparietal derecho con extensión al lado izquierdo y al lóbulo frontal derecho de alto grado de malignidad.
- *Punción aspirativa con aguja fina (PAAF) de médula ósea*: 2% células plasmáticas.
- *Biopsia percutánea con aguja gruesa*: no células malignas

Evolución

La paciente permaneció neurológicamente estable mientras se completaba el estudio etiológico. Aunque en las revisiones periódicas comentó que el “bulto” seguía creciendo y notaba otros nuevos en toda la cabeza.

Se decidió volver a repetir la biopsia percutánea y la RNM craneal para ver la evolución de las lesiones e intentar llegar al diagnóstico etiológico.

Pruebas Complementarias adicionales

- *RNM craneal con gadolinio:* Alteración difusa de la señal de sustancia blanca supratentorial tanto profunda como subcortical bifrontal compatible con edema. Alteración en la morfología de la calota frontal bilateral, más extenso frontal derecho, con prolongación parietal. Intensa captación con gadolinio por la lesión ósea y por la masa de partes blandas en cuero cabelludo asociada; así como una captación difusa extensa y llamativa de meninge tanto en línea media bifrontal como en área frontal derecha con engrosamiento del a misma e imágenes redondeadas dependientes de ésta; con imagen nodular asi mismo parasagital izquierda(posible última relación con biopsia reciente).
- *Biopsia percutánea con aguja gruesa:* tumor fusocelular con fascículos entrecruzados y áreas de patrón arremolinado. Las células presentan atipia leve con pequeño nucleolo y actividad proliferativa evidente (6 mitosis por 10 campos de gran aumento). El estudio immuno histoquímica demuestra positividad de las células neoplásicas para actina y positividad focal para citoqueratina AE1-AE3 y EMA. Negativo para CD34, demina y S100. La actiivdad proliferativa con Ki67 es del 7%.

Diagnóstico final

Meningioma fusocelular atípico (grado II, OMS)

Tratamiento

La paciente está pendiente de iniciar radioterapia, ya que dada la extensión de las lesiones se ha desestimado la cirugía

Discusión

Los meningiomas son neoplasias derivadas de células meningoteliales (aracnoideas). Constituyen uno de los grupos tumorales más frecuentes del sistema nervioso con una incidencia entre un 15-20% de todos los tumores primarios [1]. Son generalmente tumores benignos, de aparición en la edad adulta y con predominancia por el sexo femenino. Sin embargo, un número reducido son agresivos y con peor pronóstico.

Según la clasificación de la OMS se describen las siguientes variedades:

- A) Meningiomas típicos (grado I, OMS): tienen bajo riesgo de recidiva tras su extirpación
- B) Meningioma de posible comportamiento agresivo (grado II, OMS): atípicos, células claras, cordoides
- C) Meningioma de alto riesgo de recidiva y comportamiento agresivo (grado III, OMS): rabdoideas, papilares y anaplásicos

El aspecto macroscópico suele ser el de una masa bien delimitada que comprime encéfalo adyacente y puede invadir el hueso.

Respecto la histopatología e inmunohistoquímica: los meningiomas según el aspecto celular se clasificarán en epitelioides, con tendencia a la formación de "remolinos", con células alargadas fusiformes en los fibroblásticos etc..

Suelen presentar positividad inmunohistoquímica para vimentina y EMA. Negativo para S100. El índice Ki67 es el marcador de diferenciación entre atípico-anaplásico y atípico-típico. Se dice que un meningioma es atípico cuando se observan mitosis en número de 4 o más por campo de 10 aumentos [2,3]

La dificultad diagnóstica de nuestro caso radica en la forma de presentación atípica y poco común con invasión del hueso sin objetivarse afectación inicial meníngea. Todas las pruebas complementarias orientaban hacia una

metástasis o tumor óseo primario, hasta que, tras varios meses de estudio la anatomía patológica fue positiva y en la RNM se objetivó afectación meníngea.

Bibliografía

- 1.- Gelabert-González M, Fernández-Villa JM, Iglesias-Pais M. Meningiomas intracraneales atípicos y malignos. Rev Neurol 2004; 38: 304-310.
- 2.- Kolles H, Niedermayer I, Schmitt C, Henn W, Feld R, Steudel WL et al. Triple approach for diagnosis and grading of meningiomas: histology, morphometry of Ki67/Feulgen stainings and cytogenetics. Acta Neurochirurg Wien 1995; 137: 174-181
- 3.- Niedermayer I, Kolles H, Zang KD, Feyden W. Characterization of intermediate type (WHO "atypical") meningiomas. Clin Neuropathol 1996; 15: 330-336