

“Este caso me desorientó”

Miguel Villaescusa, Emily Guerra, Pedro Plou, Ezequiel Jungberg, Pablo Ajler

Servicio de Neurocirugía. Hospital Italiano de Buenos Aires.

Caso Clínico

Paciente de 44 años, sin antecedentes de relevancia, que consultó por cuadro de dolor facial intenso, de tipo urente en territorio V1, V2 y V3 lado derecho. Se realizó Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cerebro en la que se observó lesión nodular extraaxial, con base de implantación en cara lateral del seno cavernoso derecho con intenso realce postcontraste; compatible en primera instancia con un meningioma con extensión a fosa temporal y cavum de Meckel (Figura 1). Realizó tratamiento farmacológico con Carbamazepina a dosis máxima y Gabapentin, sin mejoría de los síntomas. Posteriormente intercurrió con farmacodermia secundaria.

El cuadro se interpretó como una neuralgia atípica secundaria a la compresión del ganglio de gasser por el tumor, refractaria a tratamiento farmacológico, por lo cual se indicó la resección quirúrgica.

Se realizó mediante abordaje transigomático, disección (peeling) de fosa media exponiendo cara lateral del seno cavernoso sin evidencia de lesión. Se realizó aper-

tura dural en búsqueda de una lesión intradural sin resultado. Se toma muestra de la cara lateral del cavum de Meckel para anatomía patológica por congelación la cual informó abundante células inflamatorias. La paciente tuvo muy buena evolución postoperatoria. Comenzó tratamiento con corticoides el mismo día de la cirugía y se otorgó el alta hospitalaria a los 4 días, sin complicaciones asociadas.

La anatomía patológica informó lesión compatible con pseudotumor inflamatorio. Realizó un mes de tratamiento con corticoides. Se realizó RMN de control a los 2 meses en la que se evidenció importante reducción del volumen de la lesión (Figura 2 y 3).

Discusión

El pseudotumor inflamatorio (PI) es un proceso no neoplásico de etiología desconocida, caracterizado por una proliferación de tejido conectivo con infiltrado inflamatorio.^{1,2,3}

Histológicamente se caracteriza por una población linfocítica mixta de células T y B, específicas de la inflamación crónica, en conjunto con macrófagos, histiocitos

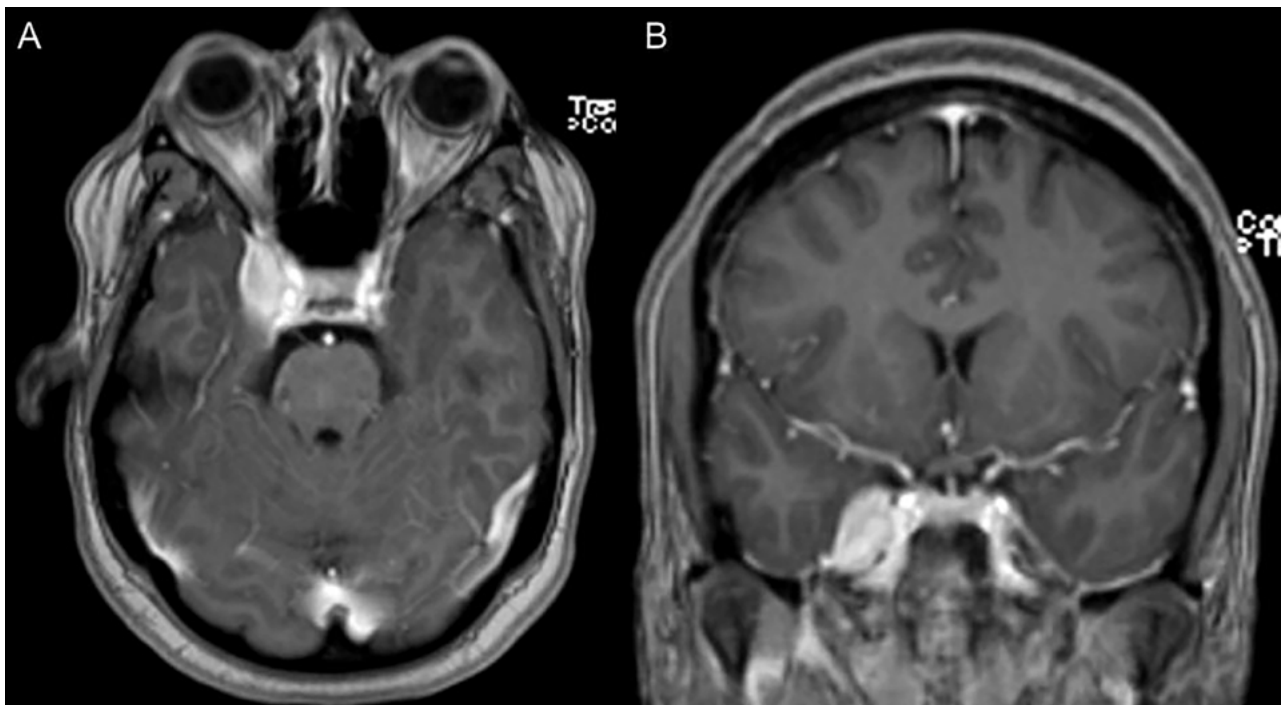


Figura 1. RMN de cerebro en secuencia T1 con contraste (preoperatoria) corte axial y coronal (A y B) que revela una lesión de masa bien delimitada que afecta al seno cavernoso y cávum trigeminal del lado derecho, que realza fuertemente a la administración de contraste con gadolinio.

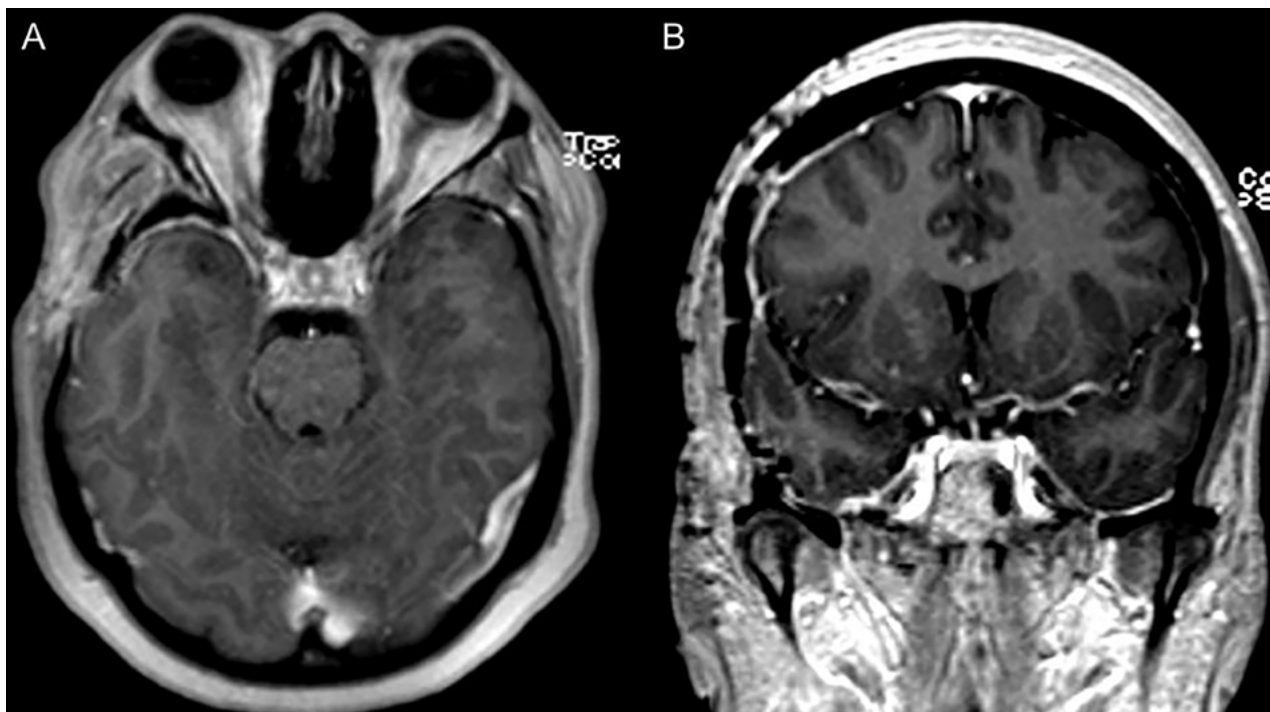


Figura 2. RMN de cerebro en secuencia T1 con contraste; cortes axial y coronal (A y B). Control a los 2 meses posterior a la cirugía y corticoterapia.

y eosinófilos.^{4,5}

Se cree que esta patología se debe a una respuesta inmune exagerada, relacionada con procesos inmunológicos e infecciosos. El PI se ha asociado con la enfermedad de Sjögren, enfermedad relacionada con Igg⁴, polimiositis idiopática o incluso con enfermedades infecciosas como por ejemplo Epstein-Barr virus.^{3,4,6,7} El examen histopatológico es sumamente importante para diferenciar un pseudotumor inflamatorio relacionado con Igg⁴ de un proceso monoclonal como Linfoma o plasmocitoma.^{4,8}

Suele implicar con mayor frecuencia los pulmones, el hígado y la órbita; si bien también hay reportes en estómago, páncreas, corazón, riñón, vejiga y piel.^{1,9,10,11}

La localización intracraneana primaria es rara; dentro de éstas la mayoría surgen de las estructuras meníngeas de la base del cráneo, dándoles una apariencia radiológica similar a varias lesiones extraaxiales como meningiomas, schwannomas o cordomas, con los cuales se puede confundir.^{1,4,8,12}

En general, no tienen hallazgos neurorradiológicos específicos. Pueden ser iso o hipointensos en secuencias T1 de RMN, hipointensos en T2 y realzan homogéneamente tras la administración de contraste. Pueden también presentar hiper celularidad y, por lo tanto, la espectroscopia por RMN no permite distinguirla con seguridad de otras lesiones neoplásicas.¹

A nivel intracraneano se han documentado casos que afectan meninges, hueso esfenoides, hueso temporal, órbita, seno esfenoidal y maxilar, clivus, vasos intracraneanos, conducto auditivo interno, nervio trigémino, parénquima

cerebral, seno cavernoso, fosa infratemporal, fosa pteriofoplatina y región supraselar.^{13,14} Incluso se han reportado casos con localización espinal epidural.^{13,15}

La localización en la base del cráneo suele estar asociada con un comportamiento agresivo, mostrando erosión ósea, altas tasas de recidivas, respuesta pobre al manejo farmacológico y la radioterapia.⁴

El PI intracraneal con compromiso del seno cavernoso, asociado con oftalmoplejía dolorosa, fue descrito por Tolosa y Hunt et al (Síndrome de Tolosa-Hunt)^{16,17}, caracterizado por un proceso inflamatorio no específico que implicaba el seno cavernoso con infiltración de adventicia de la carótida. Estos pacientes mejoraron notablemente con la corticoterapia.

La estenosis de la porción intracavernosa de la carótida interna puede causar accidentes isquémicos transitorios. En raras instancias también se ha reportado hipopituitarismo por pseudotumores con extensión intraselar.^{1,18} Asimismo la extensión al cavum de Meckel puede generar dolor facial, o la lesiones con ubicación en el clivus parálisis del 6to par craneal por compresión en el canal de Dorello.^{1,19}

En cuanto al tratamiento las opciones terapéuticas incluyen corticoterapia, radioterapia, inmunomoduladores y la cirugía.^{20,21} El PI suele tener buena respuesta a los corticoides (aproximadamente 80% de respuesta),² los cuales continúan siendo el tratamiento principal en esta patología, especialmente en los casos que no son plausibles de resección quirúrgica.⁴

La dosis óptima y el tiempo de duración no está claro

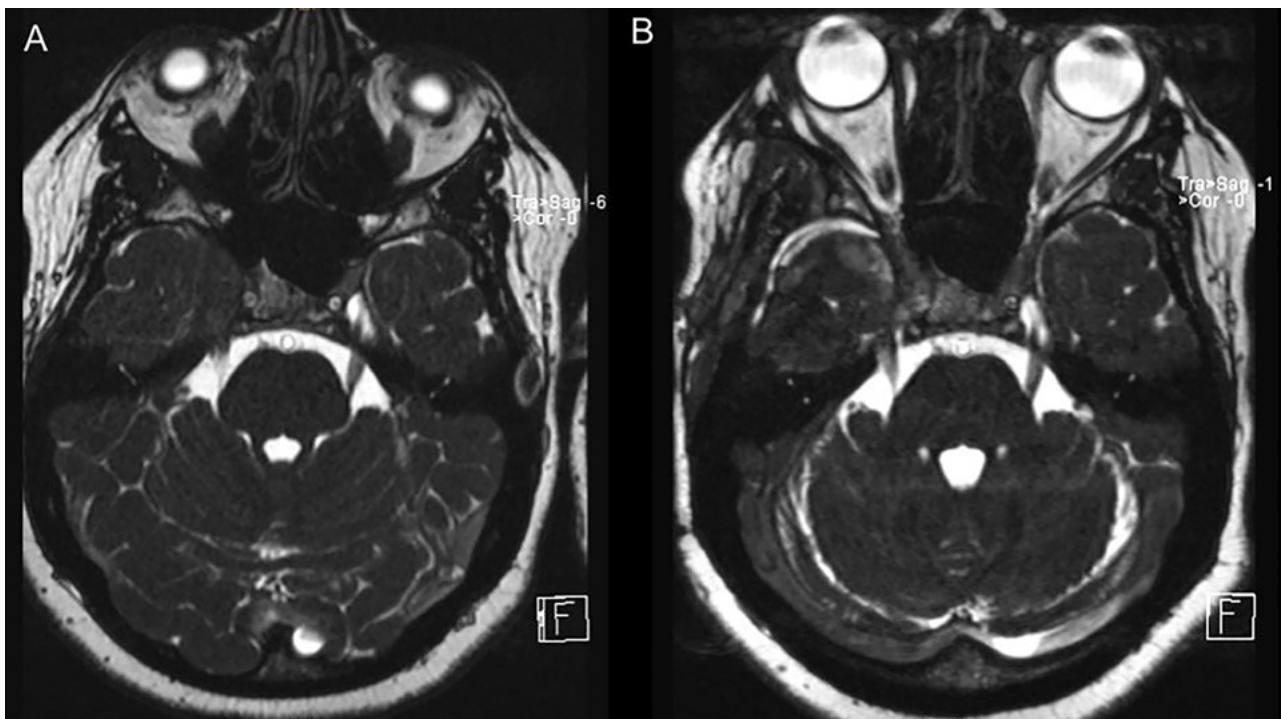


Figura 3. RMN secuencia CISS preoperatoria (A) y control a los 2 meses (B).

(excepto para el síndrome de Tolosa-Hunt)¹ Esto depende generalmente de la ubicación y del grado de componente fibrótico que presenta la lesión (el cual es indicador de la cronicidad del proceso), lo cual reduce la efectividad de dicho tratamiento.¹ Los casos que afectan a la base del cráneo suelen tener menor respuesta a la corticoterapia que el resto.⁴

La resección quirúrgica debe ser considerada cuando los tratamientos no invasivos han fracasado, si el diagnóstico no está establecido y se requiere de una biopsia para el mismo, o bien si el tumor puede ser resecado con mínima morbilidad asociada.²

La radioterapia en dosis bajas puede considerarse en los casos recurrentes o en pacientes sin respuesta a los corticoides en quienes la cirugía sin riesgo no es una opción. Para los casos que tampoco responden a esto, los inmunomoduladores o quimioterapia pueden ser otra alternativa.^{1,2,4}

Presentamos un caso de una paciente en la cual se asumió inicialmente el cuadro como un meningioma sobre la pared lateral del seno cavernoso con dolor trigeminal refractario asociado, por lo que se decide la conducta quirúrgica. Los estudios imagenológicos previos coincidían con el diagnóstico inicial. Durante el acto quirúrgico no se logra evidenciar una lesión tumoral que estuviera ge-

nerando un efecto de masa sobre estructuras adyacentes, por lo que nos limitamos a realizar la biopsia de las estructuras fibróticas observadas y del nervio trigémino. La congelación informó la presencia de tejido inflamatorio con abundantes linfocitos.

La paciente posteriormente inició corticoides con lo cual mejoraron posteriormente los síntomas. En la RMN postoperatorio (a los 2 meses) se evidenció una marcada reducción de la lesión, objetivando una clara respuesta al tratamiento farmacológico.

Conclusión

El pseudotumor inflamatorio es una proliferación no neoplásica con infiltrado inflamatorio que puede ocurrir también a nivel intracraneano. Esta patología debe considerarse como parte del diagnóstico diferencial cuando se trata de una lesión en íntima relación con las meninges en la región selar o paraselar y que realza homogéneamente tras la administración de contraste, ya que puede confundirse con otras lesiones neoplásicas.

El tratamiento principal es la corticoterapia, si bien la cirugía puede considerarse frente a la necesidad de una biopsia o en los casos refractarios a dicha terapia, cuya localización permite una exéresis segura.

BIBLIOGRAFÍA

1. McCall, T., Fassett, D. R., Lyons, G., & Couldwell, W. T. (2006). Inflammatory pseudotumor of the cavernous sinus and skull base. *Neurosurgical Review*, 29(3), 194–200.
2. Kansara, S., Bell, D., Johnson, J., & Zafereo, M. (2016). Head and neck inflammatory pseudotumor: Case series and review of the literature. *The Neuroradiology Journal*, 29(6), 440–446.
3. Garg, V., Temin, N., Hildenbrand, P., Silverman, M., & Catalano, P. J. (2010). Inflammatory pseudotumor of the skull base.

- Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, 142(1), 129–131.
4. Corrivetti, F., Frascchetti, F., Cacciotti, G., Bernardi, C., Sufianov, A., & Mastronardi, L. (2022). Inflammatory Pseudotumor Simulating a Jugular Foramen Meningioma: Case Report, Technical Video, and Literature Review. *World Neurosurgery*, 161, 106–109.
 5. Al-Sarraj, S., Wasserberg, J., Bartlett, R., & Bridges, L. R. (1995). Inflammatory pseudotumour of the central nervous system: clinicopathological study of one case and review of the literature. *British Journal of Neurosurgery*, 9(1), 57–66.
 6. Arber, D. A., Weiss, L. M., & Chang, K. L. (1998). Detection of Epstein-Barr Virus in inflammatory pseudotumor. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 15(2), 155–160.
 7. Chang, Y., Horoupian, D. S., Lane, B., Fross, R. D., Smyth, L. T., & Seiling, R. J. (1991). Inflammatory pseudotumor of the choroid plexus in Sjögren's disease. In *Neurosurgery* (p. 287). <https://doi.org/10.1097/00006123-199108000-00023>
 8. Liu, X., Wang, R., Li, M., & Chen, G. (2021). IgG4-Related Inflammatory Pseudotumor Involving the Clivus: A Case Report and Literature Review. *Frontiers in Endocrinology*, 12, 666791.
 9. Standiford, S. B., Sobel, H., & Dasmahapatra, K. S. (1989). Inflammatory pseudotumor of the liver. *Journal of Surgical Oncology*, 40(4), 283–287.
 10. Hurt, M. A., & Santa Cruz, D. J. (1990). Cutaneous inflammatory pseudotumor. Lesions resembling "inflammatory pseudotumors" or "plasma cell granulomas" of extracutaneous sites. *The American Journal of Surgical Pathology*, 14(8), 764–773.
 11. Bahadori, M., & Liebow, A. A. (1973). Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer*, 31(1), 191–208.
 12. Kasliwal, M. K., Suri, A., Gupta, D. K., Suri, V., Rishi, A., & Sharma, B. S. (2008). Sphenoid wing inflammatory pseudotumor mimicking a clinoidal meningioma: case report and review of the literature. *Surgical Neurology*, 70(5), 509–513; discussion 513.
 13. Cler, S. J., Sharifai, N., Baker, B., Dowling, J. L., Pipkorn, P., Yaeger, L., Clifford, D. B., Dahiya, S., & Chicoine, M. R. (2021). IgG4-Related Disease of the Skull and Skull Base-A Systematic Review and Report of Two Cases. *World Neurosurgery*, 150, 179–196.e1.
 14. Clifton, A. G., Borgstein, R. L., Moseley, I. F., Kendall, B. E., & Shaw, P. J. (1992). Intracranial extension of orbital pseudotumour. *Clinical Radiology*, 45(1), 23–26.
 15. Bhujabal, S. N., Chandra Nath, P., Behera, R., Swarnakar, P. K., Dhir, M. K., & Mishra, S. (2018). Spinal Epidural Inflammatory Pseudotumor: A Case Report and Review of Literature. *World Neurosurgery*, 117, 225–228.
 16. Hunt, W. E. (1976). Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *Journal of Neurosurgery*, 44(5), 544–549.
 17. Hunt, W. E., Meagher, J. N., LeFever, H. E., & Zeman, W. (1961). Painful ophthalmoplegia: Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. In *Neurology* (Vol. 11, Issue 1, pp. 56–56). <https://doi.org/10.1212/wnl.11.1.56>
 18. Al-Shraim, M., Syro, L. V., Kovacs, K., Estrada, H., Uribe, H., & Al-Gahtany, M. (2004). Inflammatory pseudotumor of the pituitary: case report. *Surgical Neurology*, 62(3), 264–267; discussion 267.
 19. Marinelli, J. P., Marvisi, C., Vaglio, A., Peters, P. A., Dowling, E. M., Palumbo, A. A., Lane, J. I., Appelbaum, E. N., Sweeney, A. D., & Carlson, M. L. (2020). Manifestations of Skull Base IgG4-Related Disease: A Multi-Institutional Study. *The Laryngoscope*, 130(11), 2574–2580.
 20. Spinazzi, E. F., Desai, S. V., Fang, C. H., Jyung, R. W., Liu, J. K., Baredes, S., & Eloy, J. A. (2015). Lateral skull base Inflammatory pseudotumor: A systematic review. *The Laryngoscope*, 125(11), 2593–2600.
 21. Shah, S. S., Lowder, C. Y., Schmitt, M. A., Wilke, W. S., Kosmorsky, G. S., & Meisler, D. M. (1992). Low-dose methotrexate therapy for ocular inflammatory disease. *Ophthalmology*, 99(9), 1419–1423.