

Cómo Reconocer el Meningioma Intraóseo: Etiología y Hallazgos por Imagen

How To Recognize Intraosseous Meningioma: Etiology And Imaging Findings

María del Mar Torrecillas-Cabrera,¹ Elena Moya-Sánchez,¹ Jade García-Espinosa,² Jorge Pastor-Rull²

Resumen

Los meningiomas son los tumores cerebrales primarios más comunes, si bien el meningioma intraóseo primario constituye un subtipo de meningioma extradural infrecuente. Normalmente son asintomáticos pero pueden causar proptosis o síntomas neurológicos en función del tamaño y de la localización. El hallazgo más común en pruebas de imagen es la hiperostosis aunque también se puede observar un patrón lítico o incluso mixto, por lo que debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de tumores óseos escleróticos craneales. Aunque la mayoría son benignos, son más propensos a desarrollar malignidad que los meningiomas intradurales.

Las técnicas de imagen (TC y RM) son muy útiles en el diagnóstico preoperatorio y valoración de estructuras anatómicas adyacentes. La resección quirúrgica seguida de reconstrucción craneal es el tratamiento de elección.

Palabras clave: meningioma, intraóseo, extradural, cráneo, tumor óseo, osteolítico

Abstract

Meningiomas are the most common primary brain tumors. Primary intraosseous meningioma is a rare extradural meningioma subtype. They are usually asymptomatic but may cause proptosis or neurological symptoms depending on size and location. The most common finding in imaging tests is hyperostosis although a lytic or even mixed pattern can also be observed, so it should be considered in the differential diagnosis of cranial sclerotic bone tumors. Although most are benign, they are more likely to develop malignancy than intradural meningiomas. Imaging techniques (CT and MRI) are very useful in preoperative diagnosis and evaluation of adjacent anatomical structures. Surgical resection followed by cranial reconstruction is the treatment of choice.

Keywords: meningioma, intraosseous, extradural, skull, bone tumor, osteolytic

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 30, N° 1, 2021

Introducción

El meningioma intraóseo constituye un tipo infrecuente de meningioma englobado dentro de los meningiomas extradurales. Su presentación clínica es variable y aunque la mayoría son benignos, son más propensos a desarrollar malignidad que los meningiomas intradurales.

El objetivo de este artículo es presentar el caso clínico de un meningioma primario intraóseo así como los hallazgos por la imagen más frecuentes de esta patología, para poder llevar a cabo un diagnóstico preciso teniendo en cuenta tanto la clínica como la histología del tumor.

Caso clínico

Paciente de 49 años sin antecedentes clínicos de interés, que consultó por presentar cefalea hemicraneal y retroocular izquierda de unos 9 meses de evolución con sensación punzante y de protrusión del globo ocular. No refiere otra sintomatología.

A la exploración destaca exoftalmos de ojo izquierdo con pupilas y movimientos oculares conservados, sin diplopía. Resto de exploración neurológica y oftalmológica normal.

Ante estos hallazgos clínicos se solicitó TC de órbita para descartar lesiones orbitarias, en el que se apreció

¹Hospital Universitario Clínico San Cecilio. Granada. España.

²Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Correspondencia:

Elena Moya-Sánchez

Hospital Universitario Clínico San Cecilio. Avda/ de la Investigación S/N. 18016. Granada. España.

E-mail: elemoya89@gmail.com

una lesión esclerótica de márgenes irregulares, que condiciona aumento de volumen del ala mayor esfenoidal izquierda, afectando a la porción anterior del suelo de la fosa media, pared orbitaria externa, margen externo del techo orbitario y a la calota pterional adyacente. Protruye internamente hacia la órbita con desplazamiento medial del músculo recto externo y proptosis del globo ocular izquierdo. Tras estos hallazgos sugerentes de meningioma intraóseo, se realizó RM craneal con contraste intravenoso en el que se confirmó dicho hallazgo, apreciándose la lesión esclerótica del ala esfenoidal con realce homogéneo tras la administración de contraste (Figura 1).

Se decidió intervención quirúrgica con resección lesional y reparación de la pared lateral y techo orbitarios mediante craneotomía frontotemporal centrada en pterion

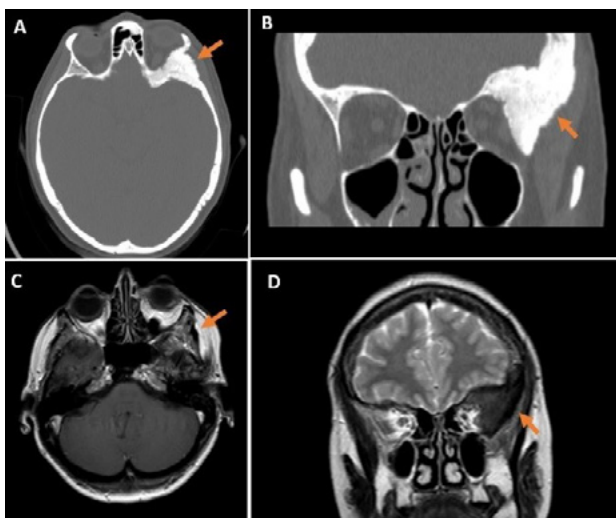


Figura 1. Meningioma intraóseo. TC craneal axial (A) y reconstrucción coronal (B) en el que se aprecia aumento de volumen y esclerosis del ala mayor esfenoidal izquierda que protruye internamente hacia la órbita con desplazamiento medial del músculo recto externo y proptosis del globo ocular izquierdo. Los hallazgos se confirman mediante RM secuencia axial potenciada en T1 tras la administración de gadolinio (C) y secuencia coronal potenciada en T2 TSE, donde se observa la lesión esclerótica con realce tras la administración de contraste (flechas).

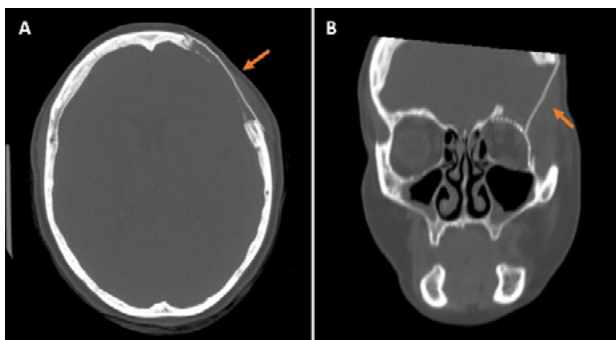


Figura 2. TC adquisición axial (A) y reconstrucción coronal (B) postquirúrgico, apreciándose cambios tras craneotomía en el área del pterion y huesos temporal y frontal izquierdos y en pared lateral y techo de la órbita con plastia quirúrgica de cierre en la zona de defecto óseo (flechas).

con inclusión del ala mayor del esfenoides. Se procedió a la reconstrucción del defecto óseo orbitario con una placa de titanio y del defecto frontoesfenotemporal con malla y tornillos (Figura 2).

Discusión

Los meningiomas son los tumores cerebrales primarios más frecuentes y constituyen entre un 15-20% de las neoplasias cerebrales. La mayoría son intradurales primarios.^{1,2} Los extradurales se originan en otras localizaciones distintas a la duramadre y comprenden entre un 1-2%.^{1,3-5}

El término “meningioma intraóseo” denota tumores que se originan en los huesos de la calota o de la base del cráneo¹ y representan aproximadamente dos tercios de los meningiomas extradurales,^{1,5} su localización más frecuente es la región frontoparietal y orbitaria.^{1,3,4}

Aunque los meningiomas intradurales son dos veces más frecuentes en mujeres que en hombres³ y se presentan con más frecuencia en personas mayores, los extradurales se dan con la misma frecuencia en ambos sexos y tienen un pico de incidencia en la segunda década.^{2,3}

La mayoría de los meningiomas son benignos pero existe una gran variabilidad en la presentación clínica, histología, comportamiento y recurrencia tras el tratamiento.²

En cuanto a la patogenia del meningioma intraóseo existen diversas teorías. Se ha propuesto que puede desarrollarse mediante el atrapamiento de células de estirpe aracnoidea en las suturas craneales durante el desarrollo pre y postnatal del cráneo o durante el parto.^{1-4,6,7} Otra de las teorías es que las células aracnoideas pueden quedar atrapadas en sitios de fractura después de un traumatismo^{1-4,6,7} sin embargo solo un 8% de los meningiomas intraóseos están relacionados con una sutura craneal y el porcentaje de pacientes presentan un antecedente traumático previo es aún menor.^{2,3}

Existe una tercera teoría que habla sobre un posible origen en células mesenquimales multipotenciales, que podría explicar la existencia de este tumor en localizaciones más alejadas de la cabeza y cuello como pueden ser el pulmón, el mediastino o la piel.^{4,6,7}

La presentación clínica de los meningiomas extradurales es muy variable, en primer lugar está relacionada con la localización de la lesión.^{1,3} Los meningiomas intraóseos de la bóveda craneal suelen presentarse como masas de crecimiento lento en el cuero cabelludo no dolorosas que no provocan síntomas neurológicos a no ser que la lesión se extienda y comprima estructuras intracraneales.¹⁻³

Por el contrario, los meningiomas intraóseos de la base del cráneo pueden presentarse con déficits neurológicos como oftalmoplejía, defectos del campo visual o signos secundarios a afecto masa como proptosis.^{1,4}

El hallazgo más común en pruebas de imagen es la hiperostosis^{1-5,7} aunque también se puede observar osteólisis o un patrón mixto en un porcentaje menor de los casos.^{1,3,5,7}

Para llevar a cabo el diagnóstico, la radiografía convencional tiene un valor limitado en el diagnóstico debido a la superposición de estructuras.^{1,3}

La TC con ventana ósea es necesaria para la detección del tumor, en ella se aprecia una lesión hiperdensa^{1,5,7} que provoca destrucción de la cortical así como extensión intra y extraósea^{1-3,7} y realza tras la administración de contraste intravenoso.^{1,5}

La RM es útil para delimitar el tumor y evaluar el componente de partes blandas de la lesión así como la extensión extradural.^{1-3,7} Se presenta como una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 que presenta realce homogéneo tras la administración de gadolinio.^{1,5}

Un estudio reciente evaluó los hallazgos angiográficos del meningioma intraóseo en 10 pacientes, encontrando en la mayoría una arteria de alimentación prominente y tortuosa, un rubor denso en el tumor y un drenaje venoso temprano. En la mayoría de los pacientes el tumor es irrigado por ramas de la carótida externa.¹

Aunque la mayoría de los meningiomas intraóseos son benignos, son más propensos a desarrollar malignidad que los intradurales.^{2,4}

Algunos estudios sugieren que los meningiomas intraóseos que presentan lesión osteolítica asociada a masa de partes blandas extracranial deben considerarse sospechosos de malignidad hasta que se demuestre lo contrario.^{1,3,7} Del mismo modo, hay estudios que sugieren que el subtipo mixto asociado a masa de partes blandas resulta más agresivo que los subtipos líticos o escleróticos.⁵

El diagnóstico diferencial está basado principalmente en los hallazgos radiológicos.

En el caso de encontrarse una lesión osteosclerótica debe llevarse a cabo el diagnóstico diferencial con otras lesiones que se presentan como una lesión focal hiperdensa como: quiste óseo aneurismático, osteoma, enfermedad de Paget, displasia fibrosa,^{1,2,5} metástasis,^{2,5} plasmocitoma, osteomielitis crónica.² Los meningiomas intraóseos osteolíticos plantean un diagnóstico diferencial con: hemangioma, hemangiopericitoma, tumor epidermoide, mieloma múltiple, granuloma eosinófilo, tumor de células gigantes, metástasis, sarcoma osteogénico.^{1,5}

Histológicamente se encuentran hallazgos patognómicos para meningiomas intradurales como cuerpos de psamomma, células tumorales eosinofílicas y pseudoinclusiones nucleares agrupadas en un patrón en espiral. El hueso puede parecer normal con la sustitución de la médula por grasa, fibrosis y células tumorales. Las células son de origen meningotelial.¹ La inmunotinción de las células tumorales de los meningiomas intraóseos suele ser positiva para vimentina.¹

Partigton et al reportaron un caso³ de meningioma intraóseo que presentaba patrón osteolítico así como masa de partes blandas, se trataba de un meningioma atípico el cual secretaba antígeno carcinoembrionario.^{1,3}

Para reducir la confusión causada por la variedad de términos para designar este tipo de tumor Lang et al desarrollaron una clasificación para unificar la nomenclatura utilizada diferenciando los tumores que surgen separados de la duramadre de los que se originan en la duramadre, pero tienen extensión extracranial.¹

Tumores que son puramente extracalvariales se consideran tipo 1, los puramente calvariales son tipo 2 y tumores calvariales con extensión extracalvarial son tipo 3. Cada tipo está dividido en subtipos según si están localizados en la convexidad (C) o en la base del cráneo (B).^{1,3,5}

En meningiomas intraóseos primarios sintomáticos la resección quirúrgica seguida de reconstrucción craneal es el tratamiento de elección.^{1-4,6}

Si el tumor invade estructuras críticas como senos paranasales, base del cráneo o la órbita se hace resección subtotal. En este caso si el tumor se considera histológicamente benigno y no provoca síntomas se realiza seguimiento radiológico del tumor residual.¹⁻³

El tratamiento adyuvante está indicado en pacientes con lesiones residuales sintomáticas¹⁻³ o en los que se demuestren cambios histológicos atípicos¹ y puede incluir radioterapia, quimioterapia u hormonoterapia.

Referencias

1. Chen TC. Primary intraosseous meningioma. *Neurosurg Clin N Am* 2016; 27:189-193. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2015.11.011>
2. Vlychou M, Inagaki Y, Stacey R, Athanasou NA. Primary intraosseous meningioma: an osteosclerotic bone tumour mimicking malignancy. *Clin Sarcoma Res* 2016; 6:14. <https://doi.org/10.1186/s13569-016-0054-2>
3. Tokgoz N, Oner YA, Kaymaz M, Ucar M, Yilmaz G, Tali TE. Primary Intraosseous Meningioma: CT and MRI Appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26:2053-2056. PMID: 16155159.
4. Kyoung Wook Choi, Kyu Jin Chung, Yong-Ha Kim. Primary intraosseous meningioma. *Archives of Plastic Surgery* 2015; 42:378-380. <https://doi.org/10.5999/aps.2015.42.3.378>
5. Ilica AT, Mossa-Basha M, Zan E, Vikani A, Pillai JJ, Gujar S, et al. Cranial intraosseous meningioma: spectrum of neuroimaging findings with respect to histopathological grades in 65 patients. *Journal of Clinical Imaging* 2014; 38:599-604. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2014.05.013>
6. Al-khawaja D, Murali R, Sindler P. Primary calvarial meningioma. *J Clin Neurosci* 2007;14:1235-1239. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2006.08.010>
7. Zakhari N, Torres C, Castillo M, Thanh B, Nguyen. Uncommon Cranial Meningioma: Key Imaging Features on Conventional and Advanced Imaging *Clin Neuroradiol* 2017; 27:135-144. <https://doi.org/10.1007/s00062-017-0583-y>