

Article

MENINGIOMA INTRAÓSEO ESFENOIDAL ASOCIADO A HIPEROSTOSIS MONOSTÓTICA “UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO”: REPORTE DE CASO

Sphenoid intraosseous meningioma associated with monostotic hyperostosis “a diagnostic challenge”: case report

JUAN SANTIAGO SERNA – TREJOS 

Médico, Magister en Epidemiología, Doctorando en Salud Pública, Unidad de cuidado Intensivo, Clínica Imbanaco, Cali - Colombia.

STEFANYA GERALDINE BERMÚDEZ- MOYANO 

Médico, Unidad de Cuidado Intensivo. Hospital Universitario del Valle. Cali- Colombia.

MARÍA ELENA CANDIA – GARZÓN 

Médico, Servicio de hospitalización de Neurocirugía, Hospital Universitario del Valle Cali- Colombia.

JUAN PABLO LENIS- GONZÁLEZ 

Médico, Residente de Medicina Interna, Hospital Universitario Fundación Valle del Lili, Cali- Colombia.

WENDY TATIANA IBARGUEN – GÓMEZ 

Médico, Servicio de hospitalización de Medicina Interna, Clínica de Occidente, Cali- Colombia

MÓNICA LUCÍA VERGARA – PORTOCARRERO 

Médico, Servicio de hospitalización de Medicina Interna, Clínica de Occidente, Cali- Colombia

*Autor para correspondencia Juan Santiago Serna – Trejos¹
Correo electrónico: juansantiagosernatrejos@gmail.com

Receipt: 24/01/2024
Acceptance: 03/04/2024

RESUMEN

El meningioma intraóseo esfenoidal se encuentra incluido dentro de los tumores cerebrales extradurales los cuales constituyen menos del 2% de los meningiomas en total. Se describe el caso de una paciente femenina de 39 años quien curso con síntomas propios de la localización de esta lesión, fue llevada a resección de la lesión, donde posteriormente se realizó diagnóstico por biopsia e inmunohistoquímica de meningioma intraóseo esfenoidal asociado a hiperostosis monostótica, la importancia de este caso radica en un reconocimiento oportuno del meningioma intraóseo esfenoidal, como sus consideraciones epidemiológicas, clínicas, radiológicas y diferencial de otras entidades presentes en las cefaleas crónicas.

Palabras clave: meningioma, neoplasias meníngeas, cefalea, intracraneal, extradural.

1. INTRODUCCIÓN

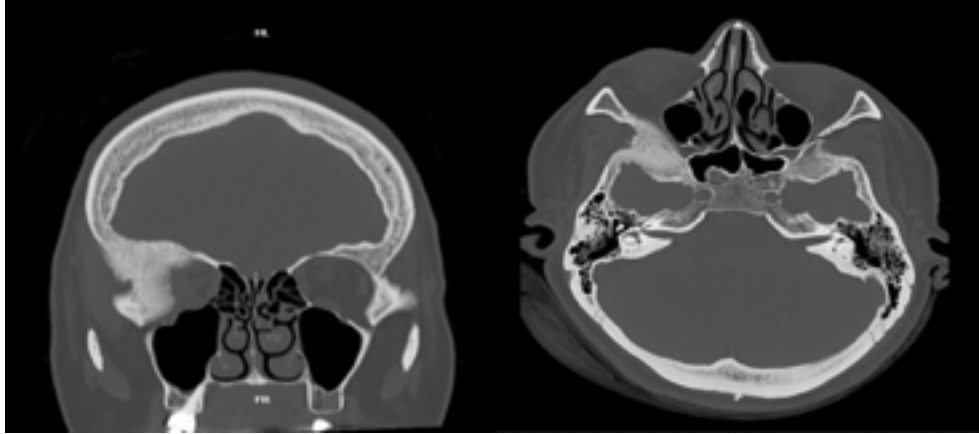
Los meningiomas se definen como tumores extra-axiales originados a partir de células aracnoideas, representan alrededor del 20% de los tumores intracraneales (Mirimanoff, 1985). Cuando este tipo de tumores infiltran el hueso, pueden incurrir en el fenómeno de hiperostosis, el cual se caracteriza por un engrosamiento excesivo del mismo, confiriéndole características asociadas a mayor densidad y grosor. Dicho fenómeno se produce en cerca del 60% de los casos de meningiomas intraósseos, los mecanismos precisos de la hiperostosis y los cambios morfológicos intralesionales del hueso asociados con el meningioma siguen sin estar claros (Crawford et al., 1995). La presentación clínica de los meningiomas intraósseos suelen presentarse en la cuarta década de la vida y al igual que los meningiomas de otras zonas, son más frecuentes en mujeres. Los síntomas más frecuentemente encontrados con relación al meningioma intraóseo esfenoidal (MIE) se relacionan con cefalea, convulsiones, molestias oculares. Los meningiomas del plano esfenoidal asociados a hiperostosis (en placa) se caracterizan por proptosis unilateral indolora (Magill, 2020).

2. PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta al servicio de urgencias una paciente de sexo femenino de 39 años remitida de un hospital de segundo nivel por presentar un cuadro clínico de un año de evolución consistente en cefalea tipo opresiva de localización hemifrontal derecha, de predominio matinal, la cual ha tenido curso insidioso y progresivo, sin presencia de agravantes. Refiere como atenuantes parciales el uso de analgésicos. Sin embargo llama la atención dentro del cuadro clínico, la presentación de hace aproximadamente 8 meses de evolución la presencia de proptosis ocular derecha asociado además a pérdida de la agudeza visual en dicha lateralidad, por lo cual la paciente por aumento de la sintomatología y empeoramiento de su cuadro clínico consultó al servicio de urgencias, en donde como ayuda diagnóstica complementaria se solicitó tomografía computada de cráneo simple (Figura 1) en donde se evidencia lesión de aparente origen neoproliferativo que se describe por lo cual es programada para toma de biopsia. Durante su estancia en nuestra institución cursa con un examen neurológico con Glasgow 15/15, orientada en sus 3 esferas, funciones ejecutivas: (planeación, atención compleja, intuición y abstracción normales, lenguaje: coherente, fluido, nomina, repite, comprende. Sus pares craneales sin alteraciones pues tiene pupilas isocóricas, reactivas, movimientos extraoculares conservados, reflejo directo y consensual, mímica facial conservada, sensibilidad facial conservada, úvula centrada, paladar blando con buen tono, elevación de hombros conservada. Su agudeza visual con disminución subjetiva ojo derecho, cuenta dedos a 20 cm, no déficit campimétrico por confrontación, La fuerza de sus 4 extremidades es conservada (5/5), como también su sensibilidad. Sus reflejos osteotendinosos: en miembros inferiores: patelar, aquiliano, pedio, en miembros superiores conservados (++/++++).

Es llevada a junta por servicios tratantes de neurología clínica y neurocirugía quienes indican toma de resonancia cerebral magnética nuclear contrastada (figura 2) para planeación quirúrgica y de finalidad pronóstica. Finalmente es llevada a resección de lesión esfeno orbitaria derecha por craneotomía, sin complicaciones postoperatorias, la paciente egresa a su 5 día postoperatorio, sin déficits motores o sensitivos aparentes. El resultado de la biopsia e inmunohistoquímica (figura 3) confirmó la pesquisa o sospecha diagnóstica realizada en el centro de salud del cual fue emitida la paciente, donde se presumía meningioma intraóseo esfenorbitario vs osteosarcoma vs hiperostosis monostótica.

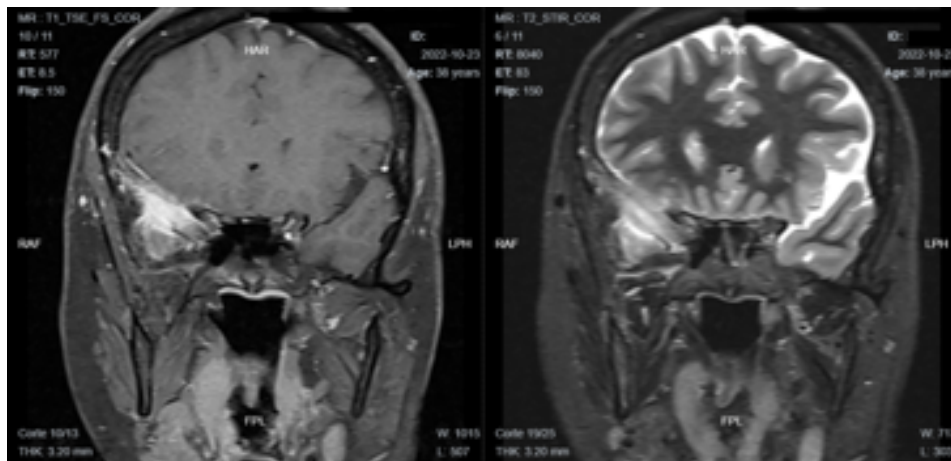
Figura 1. Tomografía de cráneo simple

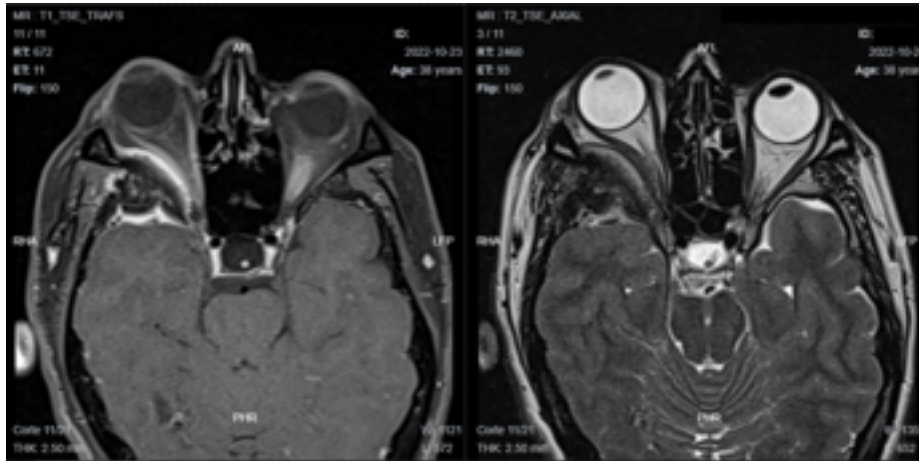


Descripción: En la ventana ósea se muestra lesión ósea con reacción perióstica y en “cepillo” que compromete el hueso frontal, temporal y esfenoidal derecho, ocupando parte de la pared posterolateral de la órbita adyacente y de la fosa temporal anterior, en relación con probable patología expansiva neoproliferativa. No se observan lesiones endocraneanas intraaxiales. El sistema ventricular no muestra alteraciones de tamaño ni morfología. Las cisternas basales, las cisuras Silvianas y los surcos corticales son de características normales. Sugestivo de probable patología expansiva neoproliferativa ósea esfenoidal, predominantemente derecha.

Fuente: Historia clínica de la paciente.

Figura 2: Resonancia magnetica nuclear cerebral constratada en cortes coronales y transversales

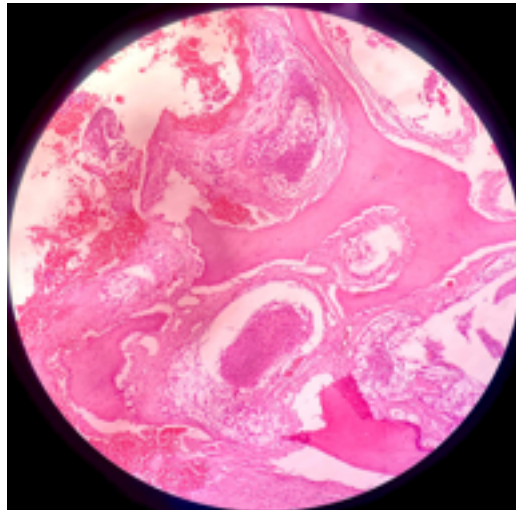




Descripción: Se observa una lesión que ocupa espacio en el ala del esfenoides del lado derecho con cambios óseos reactivos con engrosamiento dural y realce que compromete la región orbitaria extraconal y la región temporal derecha. La lesión presenta efecto de masa sobre el ápex orbitario y el nervio óptico derecho. El quiasma óptico de tamaño normal. Hay realce tipo cola dural en el temporal y en la glenoide derecha, con proptosis. El aspecto posterior del globo ocular derecho se observa a 2.6 mm de la línea intercigomática y el izquierdo a 7 mm de la línea intercigomática, sugestivo de meningioma esfeno orbitario derecho, asociado a efecto de masa sobre el ápex orbitario, nervio óptico y proptosis

Fuente: Historia clínica de la paciente.

Figura 3: Biopsia osea e inmunohistoquímica



Descripción: Hueso denso con canales de Havers y cavidades trabeculares ocupadas por células de aspecto meningotelomatoso bien diferenciado sin actividad mitótica apreciable y sin necrosis, sugestivo de proliferación de tipo meningotelial compatible con meningioma intraóseo. Con relación a la inmunohistoquímica se realizó con inmunomarcadores CKAE1/AE3, CFAP, EMA, Vimentina, Receptores de progesterona, S100, P53 y Ki67. Las células neoplásicas presentan inmunorreactividad fuerte y difusa para Vimentina; Débil y heterogénea para EMA; y son negativas para CKAE1/AE3,

Receptores de progesterona, S100, GFAP y P53. El índice de proliferación celular medido con el Ki67 es menor del 1%.

Fuente: Historia clínica de la paciente.

3. DISCUSION

Los meningiomas corresponden al segundo grupo de tumores cerebrales primarios más frecuentes, los cuales como se me menciono anteriormente se relacionan con células de la aracnoides, los cuales se les atribuye hasta un 15% del total de los tumores intracraneales, de los cuales el 90% se les confieren características benignas. Los meningiomas a su vez según su sitio de aparición o localización pueden subclasificarse de manera dural o extradural (Radhakrishnan et al., 1995). Los meningiomas extradurales pueden recibir otros nombres como intraóseos, extraneuroaxial o ectópico. Los meningiomas intraóseos corresponden a entidades poco frecuentes con pocos reportes de casos en la literatura, asociado a que menos del 2% de los meningiomas son extradurales (Hussaini et al., 2010; Tokgoz et al., 2005).

La localización intraósea o extradural es poco común. Los mecanismos de aparición del MIE no están bien tipificados, sin embargo, se presume que puede surgir por una diferenciación aberrante de células precursoras embrionarias pluripotenciales del hueso o en otro caso, secundario a un desarrollo inadecuado de células aracnoideas mal colocadas en la línea media, las cuales sufren alteraciones en su proceso de diferenciación en meninocitos (Lang, 2000).

El abordaje de estas lesiones constituye un reto diagnóstico para el clínico que las enfrenta en los diferentes niveles de atención en salud, lo anterior explicado por los diagnósticos diferenciales que podrían simular estas lesiones de aspecto “lítico”. El clínico debe emplear herramientas clínicas para pesquisar en el diagnóstico de MIE, desde un abordaje clínico en la presentación de las lesiones propias del MIE. La epidemiología puede ser un gran punto de partida, dado que como se explicó anteriormente, su aparición es más frecuente en el sexo femenino que cursan su cuarta década de la vida aproximadamente. Otro punto de apoyo es el uso y lectura orientada de diferentes ayudas imagenológicas de diversa complejidad, hasta la elaboración de diagnósticos diferenciales. La clínica de los meningiomas si bien es variable, debe tenerse en cuenta la relación anatómica respecto a la localización de la lesión, dado que los MIE en etapas tempranas no provocan síntomas neurológicos a no ser que puedan tener un compromiso extenso y por consiguiente generen compresión de estructuras neurológicas y/o vasculares adyacentes, como: oftalmoplejía, defectos de campimetría, proptosis, entre otros (Vlychou et al., 2016).

Las ayudas imagenológicas contribuyen otro pilar de partida diagnóstico y terapéutico importantes puesto que el hallazgo más común en las imágenes es la hiperostosis explicada anteriormente, como también se puede encontrar osteólisis. La radiografía convencional tiene un poder diagnóstico realmente limitado por superposición de estructuras (Vlychou et al., 2016). El uso de la tomografía en su fase ósea puede dilucidar los primeros esbozos de un MIE por la visualización de lesiones hiperdensas con realce de contraste con compromiso de la cortical como una consecuente invasión intra y extraósea. La resonancia magnética nuclear en el MIE permite evaluar hallazgos más exactos como reparos angiográficos y dominancia arterial en la neoplasia, la cual en algunos casos pueden irrigarse en gran parte por la arteria carótida externa (Furtner et al., 2020; Gocke, 2020). La histología presenta el diagnóstico definitivo para las MIE, que puede también contribuir a un conocimiento más sólido de estas patologías, histológicamente se encuentran hallazgos patognomónicos de los MIE como la presencia de células meningoteliales invasoras en las cavernas de Havers que pueden estar asociados

a cuerpos de psamomma y pseudoinclusiones nucleares en patrón espiral, con una reactividad alta de inmunotinción a vimentina(Wang et al., 2006).

Las características “líticas” del MIE, suelen generar confusión por su aspecto infiltrante y su reporte radiológico de “lesiones de borde de cepillo”, pues su patrón intraóseo puede denotar características osteoblásticas, osteolíticas o mixtas. Algunos diagnósticos diferenciales suelen simular dichas características imagenológicas “líticas” como: tumor epidermoide, mieloma múltiple, histiocitosis de células de Langerhans, displasia fibrosa, tumor de células gigantes, enfermedad de Paget, Tumor fibroso solitario, hemangiopericitoma, hemangioma, osteosarcoma y el quiste óseo aneurismático. El diagnóstico y tratamiento oportuno específico de cada patología en cuestión debe orientarse a la condición clínica del paciente como con una adecuada correlación imagenológica acorde a los signos y síntomas del paciente, epidemiología del paciente, antecedentes familiares, exposición de tóxicos, entre otros(Kee et al., 2019; Mitra et al., 2016; Tu et al., 2018).

4. CONCLUSIONES

El MIE supone una entidad poco frecuente que puede cursar con signos y síntomas de acuerdo con la afectación de las estructuras circundantes, un diagnóstico oportuno tomando en cuenta sus características más propias, constituye un avance importante en el diagnóstico y tratamiento del paciente con este tipo de lesión. El juicio y la sospecha clínica refuerza un abordaje óptimo en este tipo de patología.

ASPECTOS ÉTICOS

La publicación del caso se realizó con el permiso de la paciente para la difusión de los datos clínicos, paraclínicos e imagenológicos que deriven de su historia clínica, asegurando de esta manera los principios de Beneficencia, no maleficencia y justicia. Se diligenció oportunamente el consentimiento informado de la persona involucrada respetando el principio de la confidencialidad y privacidad, manteniéndose el anonimato.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores no declaran conflictos de interés

FINANCIAMIENTO

Autofinanciado

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Todos los autores han contribuido en la concepción, redacción de borrador- redacción del manuscrito final, revisión y aprobación del manuscrito

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Crawford, T. S., Kleinschmidt-DeMasters, B. K., & Lillehei, K. O. (1995). Primary intraosseous meningioma: Case report. *Journal of Neurosurgery*, *83*(5), 912–915. <https://doi.org/10.3171/jns.1995.83.5.0912>

- Furtner, J., Oth, I., Schöpf, V., Asenbaum, K. N. U., Wöhrer, A., Woitek, R., Widhalm, G., Kiesel, B., Berghoff, A. S., Hainfellner, J. A., Preusser, M., & Prayer, D. (2020). Noninvasive Differentiation of Meningiomas and Dural Metastases Using Intratumoral Vascularity Obtained by Arterial Spin Labeling. *Clinical Neuroradiology*, 599–605. <https://doi.org/10.1007/s00062-019-00808-x>
- Gocke, E. (2020). Cranial Intraosseous Meningiomas: CT and MRI Findings. *Turkish Neurosurgery*, 30(4), 542–549. <https://doi.org/10.5137/1019-5149.JTN.25694-18.4>
- Hussaini, S. M., Dziurzynski, K., Fratkin, J. D., Jordan, R., Hussain, S. A., & Khan, M. (2010). Radiology Case Reports Intraosseous meningioma of the sphenoid bone. *Radiology Case Reports*, 5(1), 1–4. <https://doi.org/10.2484/rcr.v5i1.357>
- Kee, T. P., Liauw, L., & Sathiyamoorthy, S. (2019). Large solitary lytic skull vault lesions in adults: radiological review with pathological correlation. *Clinical Imaging*, 59(2), 129–143. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2019.10.011>
- Lang, F. F. (2000). Primary extradural meningiomas: a report on nine cases and review of the literature from the era of computerized tomography scanning. *Journal of Neurosurgery*, 93, 940–950. doi:10.3171/jns.2000.93.6.0940
- Magill, S. T. (2020). Chapter 4 : Sphenoid wing meningiomas. In *Handbook of Clinical Neurology* (Vol. 170). 10.3171/jns.1995.83.5.0912. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/B9780128221983000264?via%3Dihub>.
- Mirimanoff, R. (1985). Meningioma: analysis of recurrence and progression following neurosurgical resection. *Journal of Neurosurgery*, 62(1), 18–24. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A1754>
- Mitra, I., Duraiswamy, M., Benning, J., & Joy, H. M. (2016). Imaging of focal calvarial lesions. *Clinical Radiology*, 2015, 1–10. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2015.12.010>
- Radhakrishnan, K., Mokri, B., Parisi, J. E., Fallon, W. M. O., Sunku, J., & Kurland, L. T. (1995). The Trends in Incidence of Primary Brain Tumors in the Population of Rochester, Minnesota. *Annals of Neurology*, 37(1), 67–73. doi:10.1002/ana.410370113
- Tokgoz, N., Oner, Y. A., Kaymaz, M., Ucar, M., Yilmaz, G., & Tali, T. E. (2005). Case Report Primary Intraosseous Meningioma : CT and MRI Appearance. *American Journal of Neuroradiology*, September, 2053–2056. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8148822/pdf/0855.pdf>
- Tu, Z., Xiao, Z., Zheng, Y., & Huang, H. (2018). Benign and malignant skull-involved lesions : discriminative value of conventional CT and MRI combined with diffusion-weighted MRI. *Acta Radiologica*, 4(1), 1–7. <https://doi.org/10.1177/0284185118773541>
- Vlychou, M., Inagaki, Y., Stacey, R., & Athanasou, N. A. (2016). Primary intraosseous meningioma : an osteosclerotic bone tumour mimicking malignancy. *Clinical Sarcoma Research*, 2–7. <https://doi.org/10.1186/s13569-016-0054-2>
- Wang, Y., Gao, X., Yao, Z., Chen, H., Zhu, J., Wang, S., Gao, M., Zhou, L., & Zhang, F. (2006). Histopathological study of five cases with sporadic meningioangiomatosis. *Neuropathology*, 7, 249–256. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1789.2006.00668.x>

ABSTRACT

Sphenoidal intraosseous meningioma is included within the extradural brain tumors which constitute less than 2% of the total meningiomas. We describe the case of a 39-year-old female patient who presented with symptoms typical of the location of this lesion, was taken to resection of the lesion, where later was diagnosed by biopsy and immunohistochemistry of sphenoid intraosseous meningioma associated with monostotic hyperostosis, the importance of this case lies in a timely recognition of sphenoid intraosseous meningioma, as its epidemiological, clinical, radiological and differential considerations of other entities present in chronic headaches.

Keywords: meningioma, meningeal neoplasms, headache, intracranial, extradural.
