

Los síntomas audiológicos de un caso de meningioma temporal

Audiologic symptoms of one case of temporal meningioma

RESUMEN

Clasificamos meningiomas temporales en dos tipos, intraóseos o primarios, que son extremadamente raros y afectan exclusivamente al hueso, e intracraneales. La mayoría de ellos, son lesiones intracraneales que invaden secundariamente el hueso temporal. El componente intracraneal puede permanecer asintomático durante muchos años, y ser el síntoma inicial, la afectación que éste produce sobre el oído medio o la mastoides. En ocasiones, el meningioma intracraneal es una lesión muy pequeña con una gran afectación ósea, lo que dificulta su diagnóstico diferencial y puede hacernos confundirlo con los primarios. Por tanto, un diagnóstico de meningioma primario intraóseo debe considerarse provisional, hasta no tener un estudio radiológico detallado que confirme la existencia, ó no, de una lesión intracraneal.

PALABRAS CLAVE:

Meningioma temporal.

SUMMARY

Temporal meningiomas can be intraosseous, with only affect bone and are very rare, or intracranial. Most of them are intracranial, and bone invasion is secondary to the growth of the tumor. The intracranial part can be asymptomatic, and be the first symptom, its ear or mastoid repercussion. We have to be aware and make a precise diagnosis, using radiological techniques for not mistaking an intraosseous meningioma with an intracranial meningioma with an important bone repercussion.

KEY WORDS:

Temporal meningioma.

Introducción

Presentamos el caso de una paciente de 58 años de edad, que acudió a consulta presentando hipoacusia leve y acúfeno pulsátil, de tres meses de evolución, en el oído derecho.

En la otoscopia, se observó neoformación en CAE que lo ocluía casi en su totalidad. Se realizó biopsia de dicha tumoración, con resultado de hemangioma capilar.

En la TC de peñascos se observó importante afectación de las porciones escamosa, timpánica y mastoidea del hueso temporal derecho, con engrosamiento del hueso y signos de periostitis, así como estrechamiento del CAE con destrucción de las paredes superior y anterior, que se encontraban ocupadas por una masa de partes blandas, probablemente secundaria a detritus. El epítimpano se encontraba ocupado, sin estar afectada la cadena osicular. Con contraste radioopaco, se apreciaba una captación patológica, adyacente a la pared interna de la escama temporal, con un diámetro de 23 x 9 mm, sugestivo de meningioma temporal epidural. En la RM cerebral se observaba un proceso ocupante de espacio en esa región que captaba, de forma intensa, gadolinio, y en la gammagrafía se observó captación de radiofármaco a dicho nivel.

Se decidió biopsiar la tumoración ósea, obteniendo como resultado anatomopatológico una hiperostosis ósea con nidos de células meningoendoteliales en sus canales

medulares. Al realizar el estudio del inmunofenotipo, éste resultaba positivo para proteína S-100, y negativo para citoqueratina y Cd 68.

La paciente también fue examinada por el Servicio de Neurocirugía, el cual le propuso la exéresis quirúrgica de la lesión, pero la paciente la rechazó.

Actualmente, el seguimiento de la paciente se realiza mediante controles anuales con RMN por los servicios tanto de ORL como de Neurocirugía, sin observar aumento de tamaño de la lesión, ni de los síntomas de la paciente.

Discusión

Los meningiomas son tumores benignos, derivados de células meningoendoteliales o aracnoideas, frecuentes en el SNC.

Su incidencia es mayor en pacientes en edad media, con un predominio en mujeres respecto a hombres de 2 a 1^{1,2}.

Inicialmente se localizan en el espacio intradural, conectados a la duramadre, y secundariamente, pueden invadir el hueso vecino. Los meningiomas ectópicos son aquellos que no están conectados a la duramadre, y representan el 9% de todos los meningiomas. Se localizan principalmente en la glabella, el puente nasal, la órbita o el hueso temporal³.



Figura 1: TC que pone en evidencia los cambios óseos producidos en el hueso temporal, y la relación de estos con la cadena de huesecillos y el oído medio.

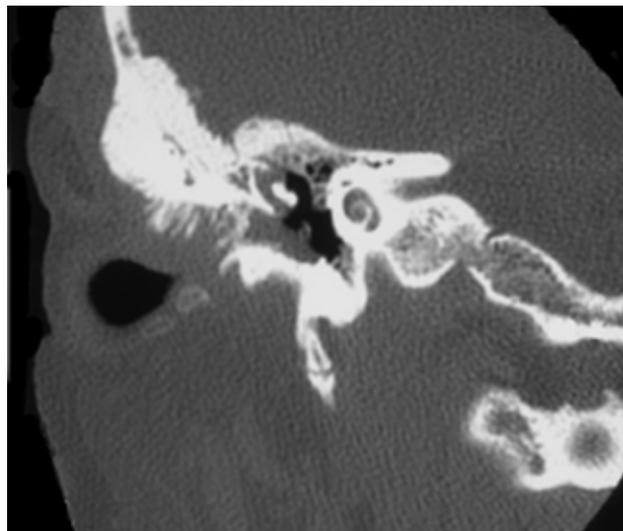


Figura 2: Podemos observar una imagen de TC que muestra los bordes espiculados que ha adquirido el hueso temporal, así como la intensa hiperostosis.

Los meningiomas primarios intraóseos del hueso temporal son una variante rara de meningioma ectópico, y representan tan sólo el 1% de todos los meningiomas^{1,4}. La infiltración ósea de un meningioma intracraneal puede tener lugar por invasión directa del tumor, o como reacción secundaria al tumor adyacente, pero es imposible distinguir una u otra sólo mediante las técnicas de imagen.

Existen varias teorías en cuanto a la aparición de los meningiomas primarios del hueso temporal. Una de ellas, es el crecimiento extracraneal a partir de células aracnoideas que acompañan en su crecimiento a los nervios craneales, o a arterias que irrigan el periostio; otra, es el crecimiento a partir de nidos de células aracnoideas que quedan atrapadas en las líneas de sutura craneales durante el desarrollo. También se ha pensado en el desarrollo cerca de una línea de fractura craneal tras un traumatismo, a partir de tejido pluripotencial mesenquimal de la cresta neural, o por extensión extracraneal de restos aracnoideos embriológicos sin conexión con la base craneal ni nervios craneales^{5,6,7,8}.

Los meningiomas intracraneales pueden extenderse a oído medio o mastoides por cuatro vías: tegmen timpani, lámina de fosa posterior, conducto auditivo interno o foramen yugular⁸. Cuando afecta al hueso temporal, primero se altera la tabla interna, y más tarde, la externa, que aparece deformada y con bordes espiculados⁶.

Los síntomas que pueden causar los meningiomas de localización temporal son hipoacusia, otalgia, acúfenos, vértigo, ataxia, cefalea, hipoestesia o algia facial, o afectación de diversos pares craneales, según la zona que se vea afectada^{4,8,9,10,11}.

Como ocurría en el caso de la paciente que presentamos, al realizar el diagnóstico, se podría confundir un meningioma primario intraóseo, con un meningioma convencional con extensa afectación secundaria del hueso adyacente temporal, por lo que es necesario realizar técnicas de imagen precisas⁵. Muchos casos publicados hasta ahora como ectópicos, se deben a que no se detectó una lesión primaria intracraneal, por no disponer de las técnicas radiográficas actuales².

En el diagnóstico por radiología simple, el 50-60% presentan una imagen hiperostótica, mientras que el resto puede dar una imagen osteolítica o mixta. Cuando son lesiones esclerosantes, el diagnóstico diferencial se debe hacer con la enfermedad de Paget, displasia fibrosa, osteoma, meningioma en placa o una metástasis osteoblástica.

La TC es el mejor método para detectar si existe afectación ósea. En ella se observa una masa hipo o isodensa que se realiza tras la administración de gadolinio^{1,11,12}.

La RM con gadolinio es la técnica actual más sensible para detectar un meningioma intracraneal^{2,8}, ya que delinea perfectamente el origen dural del meningioma, y permite ver si existe crecimiento dentro del conducto auditivo interno, foramen yugular o fosa de Meckel¹¹. El 60% da señal hipointensa en T1, e hiperintensa en T2., realizándose tras la inyección de contraste^{5,12}. En el 90% se observan áreas de edema vasogénico alrededor del tumor, y en 26% de los casos aparece infiltración ósea, con calcificación e hiperostosis^{1,12}. Sin esta técnica, muchos casos pasan desapercibidos y son valorados como tumores intratemporales primarios⁸.

La angiografía magnética (MRA) 3D de alta resolución, nos permite ver el emplazamiento de las arterias cerebrales y la localización de los vasos nutricios del tumor. Esto es útil en la evaluación preoperatoria de los meningiomas, ya que permite seleccionar los que son susceptibles de ser embolizados^{13,14}.

En el estudio anatomopatológico de la lesión, vemos pequeños nidos de células meningoendoteliales englobadas en un estroma fibroso, que inmunológicamente resultan positivos a un amplio espectro de citoqueratinas, antígeno epitelial de membrana, proteína S-100, vimentina y EMA^{2,4}.

En el diagnóstico diferencial debemos tener en cuenta las lesiones intracraneales que pueden producir afectación ósea, como el rabdomiosarcoma, hemangiopericitoma, condroblastoma o lesiones producidas por hiperparatiroidismo³, además de las mencionadas anteriormente. También, aunque sea menos frecuente, pensamos en un paraganglioma, schwannoma, melanoma, carcinoma, adenoma de oído medio, granuloma de colesterol, mieloma o un granuloma eosinofílico^{5,6}.

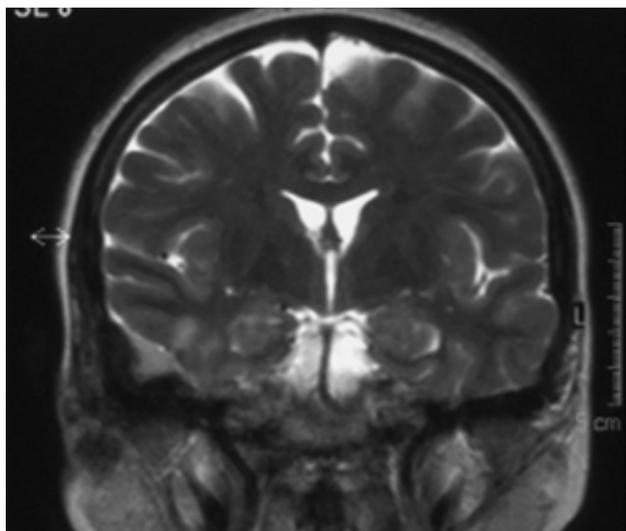


Figura 3: Imagen de RMN en la que se observa un meningioma intracraneal, realzado por el contraste, en lóbulo temporal derecho.

El tratamiento es la resección quirúrgica amplia de la tumoración, incluyendo la exéresis del hueso afectado, que puede contener células tumorales, y la resección de la duramadre alrededor del tumor¹¹. Si es necesario, se realiza la reconstrucción del área craneal afectada y la reparación del defecto dural usando pericráneo o un pedículo pericraneal vascularizado³. La vía de abordaje quirúrgico depende de la localización del meningioma, del tamaño, y del grado de audición del paciente. La vía transpetrosa es segura y eficaz para el abordaje de estos tumores que puede ser: retrolabérintica, translabérintica, transótica, transcoclear, retrosigmoidea o suboccipital, y a veces se combina un abordaje transtentorial y subtemporal^{9,10,11}.

Si la lesión se encuentra cerca de estructuras vitales y no se considera viable la cirugía, se hace seguimiento radiológico para controlar el crecimiento. La radioterapia queda reservada como tratamiento adyuvante para controlar el tamaño de la lesión, o para pacientes en los que, por otros problemas médicos, está contraindicada la cirugía^{7,15}.

La radiocirugía puede ser útil como primer tratamiento en pacientes asintomáticos con tumores de pequeño tamaño, sin embargo, se necesita un tratamiento más agresivo en pacientes jóvenes o con síntomas de poco tiempo de evolución^{2,15}.

La tasa de recurrencia tras la extirpación total es de menos del 20%².

Conclusión

Diremos que los meningiomas primarios del hueso temporal son tumores extremadamente raros. La mayoría son lesiones intracraneales que invaden secundariamente el hueso temporal. El componente intracraneal puede permanecer asintomático durante muchos años, y ser el oído medio o la mastoides los que den el síntoma de inicio⁸. Puede ser difícil demostrar la existencia de un componente intracraneal del meningioma, sobre todo si el paciente está asintomático, o existe un crecimiento en placa en la radiografía simple, lo que crea un componente dural o intracraneal muy pequeño, mientras que la mayor parte del tumor crece más allá del cráneo, ocasionando intensa hiperostosis, la mayor parte de las veces³. Por tanto, un diagnóstico de meningioma primario intraóseo debe considerarse presunto, hasta no tener un estudio radiológico detallado y poder descartar la existencia de una lesión intracraneal⁸.

Bibliografía

1. El Mahon S, Popa L, Constantin A, Jamard B, Cantagrel A, Mazieres B, Laroche M. Multiple intraosseous meningiomas. *Clin Rheumatol*. 2006 Jul; 25(4):553-554.
2. Thompson LDR, Bouffard JP, Sandberg GD, MENA H. Primary Ear and Temporal Bone Meningiomas: a clinicopathologic study of 36 cases with a review of the literature. *Mod Pathol*. 2003; 16(3):236-245.
3. Agrawal A, Rao KS, Makannavar JH, Shetty L, Patel N. Extracranial meningioma in the vicinity of the temporal bone: a difficult preoperative diagnosis. *Surg Neurol*. 2007 Jan; 67(1):102-105.
4. Ereño C, Pérez A, Basurko JM, Bilbao FJ, López JI. Temporal bone secretory meningioma presenting as a middle ear mass. *Pathol Res Pract*. 2006;202(6):481-484.
5. Rosahl SK, Mirzayan MJ, Samii M. Osteolytic intraosseous meningiomas: illustrated review. *Acta Neurochir (Wien)*. 2004 Nov;146(11):1245-1249.
6. Hamilton BE, Salzman KL, Patel N, Wiggins RH, Macdonald AJ, Shelton C, Wallace RC, Cure J, Hansberger HR. Imaging and clinical characteristics of temporal bone meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006 Nov-Dec; 27(10):2204-9.
7. García Higuera I, Echevarría Iturbe C, Remón Garito L. Meningioma primario de hueso esfeno-temporal: a propósito de un caso. *Rev Esp Patol*. 2002. 35(4):34-38.
8. Chang CYJ, Cheung SW, Jackler RK. Meningiomas presenting in the temporal bone: the pathways of spread from an intracranial site of origin. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998 Dec;119(6):658-64.
9. Deveze A, Franco-Vidal V, Liguoro D, Guérin J, Darrouzet V. Transpetrosal approaches for meningiomas of the posterior aspect of the petrous bone. Results in 43 consecutive patients. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007 Sep;109(7):578-588.
10. Leonetti JP, Anderson DE, Marzo SJ, Origitano TC, Schuman R. Combined transtemporal access for large (>3 cm) meningiomas of the cerebellopontine angle. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006 Jun; 134(6): 949-952.
11. Bassiouni H, Hunold A, Asgari S, Stolke D. Meningiomas of the posterior petrous bone: functional outcome after microsurgery. *J Neurosurg*. 2004 Jun;100(6):1014-1024.
12. Gasparetto E, da Costa Leite C, Lucato LT, Ventorin de Barros C, Marie SKN, Santana P, Pires de Aguiar PH, Rosemberg S. Intracranial meningiomas: magnetic resonance imaging findings in 78 cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2007 Sep;65(3A):610-614.
13. Reinacher PC, Stracke P, Reinges MHT, Hans FJ, Krings T. Contrast-enhanced time-resolved 3-D MRA: applications in neurosurgery and interventional neuroradiology. *Neuroradiology*. 2007 Jul;49 Suppl 1:3-13.
14. Deda H, Erden I, Yagmurlu B. Evaluation of petrosal sinus patency with 3-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance venography in petroclival meningiomas for surgical strategy. *Surg Neurol*. 2005;64 Suppl 2: 67-71.
15. Park CK, Jung HW, Kim JE, Paek SH, Kim DG. The selection of the optimal therapeutic strategy for petroclival meningiomas. *Surg Neurol*. 2006 Aug;66(2):160-6.

Correspondencia

Dra. Beatriz Ágreda Moreno
 Urb. Parque Roma, bloque D 4, piso 7º D
 50010 ZARAGOZA
 beagreda@hotmail.com