

## **Lesiones de la duramadre: más allá del meningioma.**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Renzo Javier Andrade Gonzales, Florentina Guzman Aroca

### **Objetivos Docentes**

- Estudiar las diferentes patologías relacionadas con la duramadre, tanto neoplásicas como no neoplásicas.
- Describir los diferentes hallazgos radiológicos de las patologías de la duramadre.

### **Revisión del tema**

#### **INTRODUCCIÓN**

La lesión de la duramadre clásica en cualquier diagnóstico diferencial es el meningioma; sin embargo, hay una amplia variedad de lesiones neoplásicas y no neoplásicas que involucran la duramadre. Las lesiones no neoplásicas abarcan tanto etiologías no infecciosas e infecciosas, como la tuberculosis y la sarcoidosis. Los procesos neoplásicos incluyen hemangiopericitoma, tumor fibroso solitario y las lesiones metastásicas. Muchas lesiones basadas en la duramadre comparten características similares en los estudios de imagen; sin embargo, algunos tienen hallazgos de imagen distintivos que junto con los hallazgos clínicos y los de laboratorio pueden guiar al radiólogo al diagnóstico adecuado.

#### **ANATOMÍA DE LA DURAMADRE**

El conocimiento de la anatomía de la duramadre es clave para entender las características histológicas de algunas de las lesiones que la afectan. La duramadre es una gruesa membrana inelástica compuesta de tejido conectivo fibroso y elástico que forma la capa más exterior de las tres capas de las meninges que rodean el cerebro y la médula espinal. La duramadre se compone de dos capas, la endostal y la meníngea, las cuales están fusionadas, excepto donde se separan para permitir el paso de los senos venosos duros. La capa endostal se adhiere estrechamente a los huesos, contiene vasos sanguíneos que irrigan el hueso y funciona como un periostio interno para la bóveda craneal. La capa meníngea sirve como una capa de protección para el cerebro y está revestido en su superficie interior por una capa de mesotelio similar a la encontrada en las membranas serosas. Las extensiones de la duramadre craneal son extensiones de la capa meníngea que se proyectan dentro de la cavidad craneal. Estos procesos forman la

hoz del cerebro, la tienda del cerebelo, la hoz del cerebelo y el diafragma de la silla turca. Una variedad de los procesos neoplásicos que afectan la duramadre se originan de sus diversos componentes.

## **LESIONES MÁS COMUNES DE LA DURAMADRE**

### **MENINGIOMA ([figura 1](#), [figura 2](#), [figura 3](#) y [figura 4](#))**

Los meningiomas constituyen la neoplasia extraaxial de origen no glial más frecuente del sistema nervioso central y representan 15% del total de tumores intracraneales.

Estos tumores derivan de células aracnoideas meningoteliales que abundan en las granulaciones de Paccioni, de ahí que su localización más frecuente sea la superficie dorsal (convexidad) del cerebro. Los meningiomas son neoplasias generalmente benignas; sin embargo, se han descrito estirpes malignas dentro de las que destacan las variantes anaplásicas y angiomatosas.

Los meningiomas benignos son tumores de lento crecimiento, grado I de la Organización Mundial de la Salud (OMS), potencialmente curables por resección total.

Son más frecuentes en mujeres entre la cuarta y sexta décadas de la vida, bajo influencia de factores hormonales. En hombres aparecen generalmente hasta después de la sexta década de la vida, cuando las concentraciones de testosterona disminuyen. Se caracterizan por tener una base amplia de implantación dural, morfología en copa de hongo, bordes lisos rodeados por un halo de líquido cefalorraquídeo y pedículo nutricio vascular.

La localización más frecuente de los meningiomas es la supratentorial: parafalcina (adyacente a la hoz del cerebro), seno cavernoso, hueso esfenoidal, surco olfatorio y parasillares

### **Hallazgos radiológicos**

Los métodos de imagen que más se emplean en su diagnóstico son la tomografía computada y la resonancia magnética donde se observan como lesiones iso o hiperdensas con hiperostosis ósea adyacente, hipo o isointensos en T1, generalmente hiperintensos en T2, con realce intenso y la mayoría de las veces homogéneos tras la administración del contraste; hasta 80% de los casos presenta cola dural.

En las secuencias neurofuncionales los meningiomas muestran restricción al movimiento del agua, con coeficiente de difusión aparente (ADC) entre 0.5 y 1.1. En la espectroscopia hay disminución de las concentraciones de N-acetil aspartato (NAA) y de creatina, además de aumento frecuente del pico de alanina.

### **METÁSTASIS ([figura 5](#) y [figura 6](#))**

Las neoplasias más comunes que producen metástasis a la duramadre son el cáncer de mama, pulmón y próstata, pero las metástasis se pueden originar de otras neoplasias primarias incluyendo melanoma, linfoma, células renales y carcinomas gástricos. Las metástasis durales son con frecuencia solitarias, y puede conducir a un mal diagnóstico de meningioma y el retraso en el manejo. Los mecanismos patogénicos incluyen la diseminación hematogena y la siembra quirúrgica. El compromiso dural de las metástasis también puede producirse por afectación metastásica adyacente del cráneo o del cerebro. En raras ocasiones, las metástasis pueden ocurrir por depósitos metastásicos que se encuentran dentro de un meningioma. La supervivencia mejora con la resección quirúrgica, pero varía dependiendo de la histología y la extensión de la afectación sistémica.

### **Hallazgos radiológicos**

Las metástasis derales a menudo se manifiestan como lesiones solitarias y puede tener una apariencia de engrosamiento dural lineal o lesión nodular, con afectación focal o difusa. Las lesiones derales metastásicas realzan rápidamente, lo que refleja su naturaleza vascular y su falta de barrera hematoencefálica. Una cola dural puede estar presente. El hematoma subdural traumático rara vez puede ser visto. La presencia de un realce dural adyacente a un hueso afectado puede representar invasión dural, pero también podría ser debido a una respuesta dural reactiva a la enfermedad metastásica adyacente. De acuerdo con ello, se debe tener precaución cuando se describe la participación de la duramadre en estos casos. La intensidad de la señal depende de la celularidad de la lesión metastásica, las lesiones más hipercelulares mostrarán menor señal en T2.

### **SARCOIDOSIS ([figura 7](#))**

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de origen desconocido que se caracteriza por la formación de granulomas no caseificantes. La hipótesis más aceptada es que puede representar una respuesta inmune mediada por un SA de antígeno aún no identificado. Hay una distribución por edades bimodal, con un pico inicial de alrededor de 20-29 años y el segundo pico en las mujeres mayores de 50 años. La sarcoidosis es ligeramente más frecuente en mujeres y casi tres veces más común en los negros que en los blancos.

La afectación asintomática del sistema nervioso central (SNC) se observa hasta en el 25% de las autopsias, y las manifestaciones clínicas ocurren en aproximadamente el 5% de los casos. La neurosarcoidosis aislada sin signos de enfermedad sistémica es extremadamente poco frecuente, y ocurre en menos del 1% de los casos. La neurosarcoidosis tiene predilección por las meninges basales, pero cualquier parte del sistema nervioso central puede estar involucrada. El compromiso de la duramadre puede ser difusa o focal en forma de masa dural y puede simular un meningioma o un tumor de la vaina del nervio.

Las manifestaciones de la neurosarcoidosis dependen del lugar y la extensión, pero los dolores de cabeza y el compromiso de los nervios craneales son algunos de los síntomas más comunes. Debido a su presentación clínica y características de imagen neurorradiológicas inespecíficas, la neurosarcoidosis es un diagnóstico difícil de confirmar, especialmente en ausencia de enfermedad sistémica. La punción lumbar puede ser útil para descartar otros trastornos neurológicos, pero los hallazgos no son específicos en neurosarcoidosis (alto contenido en proteínas, alto recuento de leucocitos y la glucosa normal o baja) y en hasta el 30% de los casos puede ser normal. La realización de imágenes de tórax para evaluar la afectación pulmonar puede ser útil. No se han realizado muchos ensayos controlados sobre el tratamiento de la neurosarcoidosis; sin embargo, los corticosteroides son considerados la primera línea de tratamiento.

### **Hallazgos Radiológicos**

Los estudios de imagen de las lesiones derales típicamente revelan engrosamiento difuso o masa focal que tienden a ser isointensos a la sustancia gris en las imágenes potenciadas en T1 e hipointensa en las imágenes potenciadas en T2. El estudio poscontraste muestra realce homogéneo de las lesiones. La baja intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T2 se cree que es secundaria a la acumulación de material fibrocolágeno.

### **LINFOMA ([figura 8](#) y [figura 9](#))**

El linfoma dural primario (LDP) es poco común, constituye menos del 1% de todos los linfomas de SNC. La mayoría de los LDP representan el subgrupo de tejido linfóide asociado a la mucosa de bajo

grado (MALT). Dado que el tejido linfoide está ausente en la duramadre, la patogénesis de la LDP sigue siendo poco clara. Las explicaciones potenciales incluyen las siguientes: el linfoma tipo MALT de base dural puede resultar de la siembra meníngea de un linfoma tipo MALT sistémico no diagnosticado; las células son meningoeliales embriológicamente análogas a las células epiteliales en otros sitios en los que se presentan los linfomas MALT, y estas células se pueden encontrar dentro de la membrana aracnoides y los senos venosos duros; y las condiciones inflamatorias que involucran la duramadre podrían atraer a los linfocitos policlonales a partir del cual podría surgir linfoma tipo MALT.

El LDP tiene un curso más indolente que el linfoma primario del SNC y se considera un subconjunto de linfoma leptomeningeo primario, que se origina a partir de las meninges sin afectación cerebral ni sistémica. La mayoría de los casos reportados son mujeres de mediana edad con síntomas y hallazgos de imagen similares a los meningiomas. Los pacientes se presentan con síntomas neurológicos inespecíficos como dolor de cabeza, signos meníngeos y el compromiso de los nervios craneales. Independientemente de la modalidad del tratamiento utilizado (cirugía o radioterapia y quimioterapia adyuvante ocasional), estas neoplasias tienen un resultado excelente. De esta manera, los linfomas tipo MALT son distintos de otros tumores del SNC primarios o linfomas metastásicos, que normalmente tienen un mal resultado.

### **Hallazgos radiológicos**

Radiológicamente, el LDP se asemeja al meningioma. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples y son hiperdensas en la TC, lo que refleja la naturaleza altamente celular de las lesiones. La RM revela iso e hipointensidad en las imágenes potenciadas en T2 con realce, aunque a veces heterogéneo, en las imágenes con contraste. El edema vasogénico se observa típicamente en el parénquima cerebral adyacente. Puede haber una interfaz cerebro-tumor indistinta, que algunos sugieren que puede estar a favor de LDP que de meningioma. En ocasiones, estos tumores pueden confundirse con hematomas subdurales en la TC sin contraste debido a la ubicación de la duramadre y hiperatenuación.

### HEMANGIOPERICITOMA ([figura 10](#))

El hemangiopericitoma (HPC) es una neoplasia poco frecuente que se cree que surge de los pericitos Zimmermann que rodean los capilares y las vénulas, pero la célula de origen de la neoplasia sigue siendo controversial. Estos se producen mayormente en el sistema músculo-esquelético y de la piel, pero raramente se producen en el SNC y representan menos del 0,4% de todos los tumores del SNC. Los HPC fueron referidos como meningiomas angioblásticos, pero el nombre fue cambiado en 1993 para reflejar que estas lesiones son más similares al hemangiopericitoma de los tejidos blandos.

En anatomía patológica, el HPC se considera parte de un espectro junto con el tumor fibroso solitario (TFS), que representa una forma biológicamente más agresiva. Este enfoque de clasificación aún no ha sido adoptado por neuropatólogos y sigue siendo objeto de debate. Estas lesiones se clasifican según la OMS en lesiones grado II (HPC) o III (HPC anaplásico). El HPC anaplásico tiene una mayor tasa de recurrencia y una tendencia a la metástasis fuera del SNC, por lo general al hígado, los pulmones y los huesos, lo que exige a largo plazo estrecho seguimiento clínico y radiológico. Recientemente, los llamados criterios de Marsella proponen un nuevo sistema de clasificación basado en la extensión de la resección y el grado patológico.

Al igual que los meningiomas, el HPC se encuentra mayormente a nivel supratentorial. El HPC tiende a ocurrir en un grupo de edad más joven que los meningiomas, con edad promedio de presentación de 38-42 años en comparación con los 50 años de edad en los meningiomas. Aproximadamente el 10% de HPC se presentan en niños y son ligeramente más común en los hombres (1,4:1). La presentación clínica del paciente depende de la localización de la lesión, pero los síntomas comúnmente incluyen dolor de cabeza, convulsiones, disfunción visual y debilidad motora. A pesar de la limitada eficacia, el tratamiento consiste en la resección y la radioterapia adyuvante postoperatoria. Debido a su naturaleza

altamente vascular, la embolización preoperatoria es aconsejable.

### **Hallazgos radiológicos**

Los HPCs parecen similares a los meningiomas en los estudios de imagen, son casi siempre solitarios y están unidos a la duramadre. En raras ocasiones, pueden ser intraparenquimatosos o intraventriculares. A diferencia del meningioma, el HPC puede dar lugar a la erosión del hueso adyacente, a diferencia de la hiperostosis que puede acompañar al meningioma, y la calcificación intratumoral no se ve en el HPC.

La angiografía revela una lesión hipervascular. El HPC tiene un suministro de sangre dual tanto de la arteria carótida externa y de la carótida interna o arteria vertebral. Estas lesiones no suelen mostrar drenaje venoso, el cual se puede ver en los meningiomas, y muestran lo que se caracteriza como una mancha "esponjosa" frente a la mancha "rayos de sol" que se ve en los meningiomas. El edema significativo se observa con frecuencia en el parénquima cerebral subyacente, especialmente en la forma atípica.

Estas lesiones son típicamente isointensas con la materia gris en imágenes potenciadas en T1 y T2 y pueden verse vacíos de flujo debido a su naturaleza vascular. En las imágenes poscontraste se observa realce aunque a veces de forma heterogénea. Cuando se ve una base estrecha de unión dural van a favor de HPC sobre meningioma, el cual típicamente muestra una amplia base de unión. "Mushrooming" en el cerebro adyacente y bordes lobulados o irregulares también van a favor de HPC.

Puede verse el signo de la cola dural y es más común en las lesiones de grado II. La disminución de la frecuencia del signo de la cola dural en la forma anaplásica se postuló que es debido al más rápido crecimiento de estas lesiones. La espectroscopía RM muestra un alto pico de mio-inositol a 3,56 ppm y falta de alanina, que puede ayudar para diferenciarlo del meningioma, que tiene bajo mio-inositol y muestra un pico de alanina.

En un estudio reciente Liu et al investigaron el uso del Coeficiente de Difusión Aparente mínimo (ADCmin) para distinguir el HPC del meningioma. Encontraron que no había una diferencia significativa en ADCmin entre el HPC ( $[1.116 \pm 0.127] \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ) y el meningioma ( $[0.875 \pm 0.014] \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ). Se especula que la mayor ADCmin en el HPC refleja la disminución de la celularidad en comparación con el meningioma y abundante vasculatura del tumor dentro de la matriz.

### **ENFERMEDADES ROSAI-DORFMAN**

La Enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una histiocitosis benigna que involucra pocas veces el sistema nervioso central, y representa sólo el 4% de los casos reportados. La mayoría de los pacientes presentan adenopatías cervicales bilaterales sin dolor y compromiso extralinfático que incluye la cavidad nasal, el hueso y la órbita. Las lesiones intracraneales ocurren en aproximadamente el 40% de los casos. La etiología no es clara, pero una teoría propone una reacción a agentes infecciosos o un proceso autoinmune.

La ERD extracraneal afecta principalmente a niños y adultos jóvenes con un ligero predominio masculino. Las lesiones intracraneales típicamente presentes durante las 4<sup>o</sup> y 5<sup>o</sup> décadas, con un predominio masculino (3: 1) contrariamente a lo que ocurre con los meningiomas, que son más comunes en mujeres de mediana edad y mayores. Las ubicaciones intracraneales comunes incluyen las convexidades cerebrales y las regiones parasagital petroclival y supraselar. Las lesiones intracraneales son mayormente solitarias, pero pueden verse lesiones múltiples.

La presentación clínica con afectación del SNC incluye dolor de cabeza, cambios visuales, convulsiones, entumecimiento, y la paraplejía. Cuando se trata de la región supraselar los pacientes pueden presentar diabetes insípida. El tratamiento no está bien establecido, pero puede implicar cirugía, esteroides, agentes

quimioterapéuticos y radiación. De estos, la cirugía parece ser el más eficaz.

### **Hallazgos Radiológicos**

La TC revela una masa bien circunscrita de base dural, iso a hiperdensa. La erosión del hueso adyacente ha sido reportada por algunos, pero otras series no han encontrado erosión asociada, y la hiperostosis no ha sido reportada. Estas lesiones son isointensas en las imágenes potenciadas en T1, e iso a hipointensa en las imágenes potenciadas en T2, mientras que los meningiomas tienden a ser iso a hiperintensa en las imágenes potenciadas en T2. El realce marcado tras la administración de contraste es evidente, y es frecuente ver el signo de la cola dural. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples.

Las calcificaciones no se han reportado dentro de la ERD en los estudios de imagen o el análisis histológico. Se observa con frecuencia edema adyacente dentro del parénquima cerebral. La baja intensidad de señal central en las imágenes potenciadas en T2 se postula que puede ser secundaria a la liberación de radicales libres por los macrófagos inflamatorios. Hay poca literatura sobre la apariencia angiográfica de la ERD. Sin embargo, en comparación con la apariencia hipervascular del meningioma clásico, la ERD es hipovascular.

## **TUMOR FIBROSO SOLITARIO**

El tumor fibroso solitario (TFS) se considera una neoplasia de células benignas de origen mesenquimal. El TFS ha sido reportado en una variedad de localizaciones incluyendo la pleura visceral, el hígado, la piel, la órbita y los senos paranasales. La localización intracraneal es rara, pero cuando está presente frecuentemente esta a lo largo de la duramadre o dentro de los ventrículos. El TFS normalmente se manifiesta en el mismo rango de edad que los meningiomas (edad media 57 años), y tiene una fuerte predilección por las mujeres (5: 2); sin embargo, una reciente revisión de 189 casos por Fargen et al demostraron que no hay predilección de género.

El TFS se encuentra con mayor frecuencia a lo largo de la hoz, la duramadre occipital y la espinal, el tentorium, y en el ángulo pontocerebeloso. La presentación clínica más frecuente del SFT intracraneal es el dolor de cabeza. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, y la radioterapia postquirúrgica puede ser utilizada para tumor residual o recurrencia inoperable. En la revisión de Farger et al, aproximadamente el 5,8% de los TFSs del SNC fueron malignos.

### **Hallazgos Radiológicos**

La TC revela una lesión iso o hiperdensa, bien circunscrita, que puede contener calcificaciones. La erosión leve del cráneo adyacente puede ser vista, en contraposición a la hiperostosis vista en los meningiomas.

El TFS muestra una intensidad de señal heterogénea en las imágenes potenciadas en T2. Las áreas de baja señal en las imágenes potenciadas en T2 que realzan con el contraste pueden ser indicativas de TFS. En la evaluación histológica, estas zonas se corresponden con áreas de fibrosis con abundante colágeno. Un aspecto en “yin-yang” en las imágenes potenciadas en T2 se ha descrito en lesiones hipocelulares (hipointensa) y áreas hipercelulares (hiperintensas). Los vacíos de flujo se observan con frecuencia. La mayoría de las lesiones mejoran heterogéneamente después de la administración de contraste de forma difusa, y una cola dural puede o no estar presente.

Regiones con difusión reducida pueden ser vistas, que probablemente representa las áreas hipercelulares. En la espectroscopia por RM se han visto picos de lípidos y de lactato, y mio-inositol elevado (3,5 ppm) que puede ayudar en la diferenciación con el meningioma, en el que un pico de alanina elevada (1,5 ppm) y un pico de ácido glutamato-glutámico (2.1 hasta 2.5 ppm) son visualizados. Las imágenes de perfusión muestran hiperperfusión, y existe un considerable solapamiento entre el Volumen Sanguíneo

Cerebral relativo (VSCr) del TFS y el meningioma.

Dependiendo de la ubicación, el TFS intracraneal puede tener vasos de alimentación derivados de la pía, la arteria carótida externa, la arteria carótida interna, o combinaciones de ambas arterias carótidas internas y externas. El rubor tumoral prominente suele ser evidente en la angiografía, que conduce a la embolización preoperatoria.

## TUMORES DEL MÚSCULO LISO ASOCIADO A VEB

El leiomioma y el leiomiosarcoma son tumores del músculo liso (TML) que mayormente afectan el útero, los tejidos blandos, el pulmón y el tracto gastrointestinal. Estas neoplasias rara vez afectan el SNC, pero son cada vez más prevalentes en la población con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Se originan de las células mesenquimales de la duramadre o de los vasos sanguíneos cerebrales. La coinfección con el virus de Epstein-Barr (VEB) parece ser necesaria para el desarrollo de estos tumores, y se refiere comúnmente como los TML asociado a VEB. El mecanismo de la tumorigénesis no se ha dilucidado, pero se postula como resultado de la infección y la transformación neoplásica de las células musculares lisas por el virus.

Se ha planteado la hipótesis de que el compromiso del sistema inmune, niveles altos del VEB en el momento de la infección primaria, permite la infección de tipos de tejidos que normalmente no se infectan bajo condiciones fisiológicas normales. Estas neoplasias también se han identificado en el post-trasplante y en otros pacientes inmuno-comprometidos. Se ha informado de que los TML asociados a VEB son la segunda neoplasia más frecuente en los hijos de paciente positivos para el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Los síntomas varían dependiendo de la localización del tumor, y los tumores se pueden encontrar como un hallazgo incidental en los estudios de imagen o en la autopsia. El leiomioma y el leiomiosarcoma deberían incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas de base dural en pacientes con SIDA.

### **Hallazgos Radiológicos**

La TC muestra una lesión de base dural isodensa que puede contener calcificaciones. En la RM, las lesiones son hipo a isointensas en las imágenes potenciadas en T1 e iso o hiperintensas en las imágenes potenciadas en T2. El realce tras la administración de material de contraste suele suceder, y estas lesiones comparten muchas características de imagen con los meningiomas. Los informes de casos han descrito estas lesiones como hipovasculares en la angiografía, a diferencia de los meningiomas.

## NEOPLASIAS MELANOCÍTICAS

Las lesiones melanocíticas del SNC son raras, y las lesiones que afectan a la duramadre incluyen tanto las lesiones melanocíticas primarias y la metástasis de melanoma. Las lesiones primarias incluyen melanocitoma y el melanoma maligno primario. En raras ocasiones, el tumor neuroectodérmico melánico de la infancia puede surgir de la duramadre.

Las características histológicas de algunas lesiones pueden solaparse, y es importante para diferenciar entre lesiones primarias y metastásicas, ya que el análisis y tratamiento difieren. La ausencia de un primario conocido ayuda en este empeño; sin embargo, un tumor primario oculto debe ser buscado y excluido.

El melanocitoma es una lesión benigna normalmente derivada de células melanocíticas que se encuentran dentro de las leptomeninges. En algunos casos, se ha informado comportamiento maligno. Estos tumores pueden aparecer a cualquier edad, pero la mayoría de los pacientes se encuentran dentro de la quinta década de la vida, y las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia que los hombres. Los

sitios más comunes son la fosa posterior y el canal espinal cervical y torácico, lo que probablemente refleja la mayor concentración de melanocitos en estas áreas. Los síntomas dependen de la localización, pero a menudo incluyen mielopatía, radiculopatía, convulsiones, hidrocefalia y alteración de los nervios craneales. El tratamiento es la resección quirúrgica, que puede ser curativa, pero hasta el 22% de los casos se repiten dentro de los 3 años. Si la resección completa no es posible o hay recurrencia se usa la radioterapia.

### **Hallazgos Radiológicos**

Los melanocitomas son iso o hipointensos en la TC, con un aspecto similar a la imagen que los meningiomas; sin embargo, la hiperostosis y la calcificación intratumoral rara vez se ven en melanocitomas. El realce rápido se produce tras la administración del medio de contraste. En la RM, puede verse hiperintensidad en imágenes potenciadas en T1, lo que refleja la melanina. Las lesiones son típicamente hipointensas en las imágenes potenciadas en T2.

## **ENFERMEDADES ERDHEIM-CHESTER**

La enfermedad de Erdheim-Chester (EEC) es una histiocitosis de células de Langerhans que mayormente afecta a la piel y a los huesos largos, pero otros sitios de afectación son el sistema cardiopulmonar, órganos intraperitoneales, la fosa orbitaria y el sistema nervioso central. El compromiso neurológico se observa en menos de 30% de los casos y se puede dividir en tres patrones: infiltrativo, meníngeo y compuesto (infiltrativo combinado con patrones meníngeos). El tipo infiltrante consiste en nódulos o masas generalizadas que afectan predominantemente el cerebelo y el tronco cerebral. El tipo meníngeo se describe parecido al meningioma con engrosamiento nodular a lo largo de la duramadre. El xantomato es una forma localizada de la enfermedad que se compone de células espumosas (o xantomas). Los xantomas duros también se observan en el contexto de la hipercolesterolemia familiar y la enfermedad de Weber-Christian.

La EEC afecta típicamente a los pacientes en la quinta década de la vida (rango de edad, 7-84 años, media, 53 años) y los hombres resultan más afectados que las mujeres (3: 1). El curso clínico varía con la extensión de la enfermedad. Algunos pacientes nunca desarrollan síntomas clínicos y la enfermedad se descubre por casualidad. Sin embargo, cuando los pacientes tienen afectación neurológica que a menudo son sintomáticos, con la diabetes insípida (visto con la participación de la pituitaria) y ataxia siendo las manifestaciones más comunes. El tratamiento es controvertido, pero la resección quirúrgica y la radioterapia han sido utilizadas.

### **Hallazgos Radiológicos**

Las masas de base dural simples o múltiples pueden ser visualizadas, y el engrosamiento difuso paquimeníngeo puede estar asociado. Las lesiones son iso o ligeramente hipointensa en las imágenes potenciadas en T1 y se observa un realce homogéneo tras la administración de material de contraste de gadolinio. Se ha informado de que la mejora puede persistir durante 8 días después de la inyección de material de contraste. Este hallazgo se postula a ser secundaria a la retención de gadolinio por los histiocitos. En las imágenes potenciadas en T2 la EEC es iso o hipointenso.

Debido a la naturaleza sistémica de la EEC, múltiples sitios son frecuentemente implicados. En una serie de Drier et al, todos los pacientes con lesiones intracraniales tenían osteosclerosis de las paredes del seno o masas orbitales. Por lo tanto, si también se observaron lesiones que afectan los huesos faciales o las órbitas, es sugerente de EEC.

## **OTRAS LESIONES DURALES**

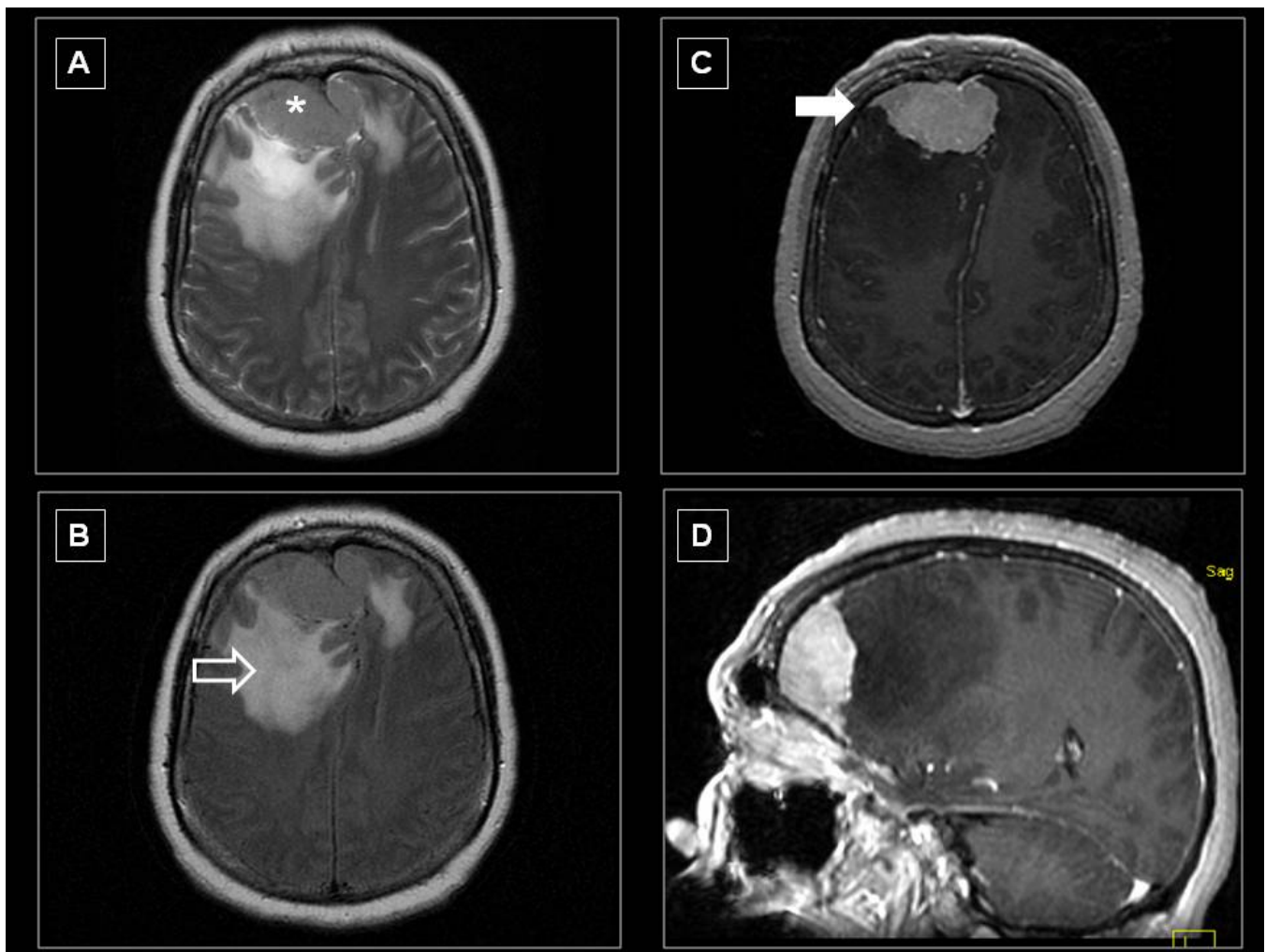


Una variedad de lesiones pueden afectar la duramadre. Estas incluyen entidades neoplásicas tales como la leucemia o tumores intra-axiales como el Gliosarcoma. La amiloidosis y los nódulos reumatoides raramente afectan la dura. Los procesos infecciosos infrecuentes, que afectan la duramadre puede resultar en una lesión tipo masa similar a un meningioma. La tuberculosis y la sífilis son dos ejemplos que pueden resultar en una lesión tipo masa, especialmente en el marco de su compromiso inmunológico.

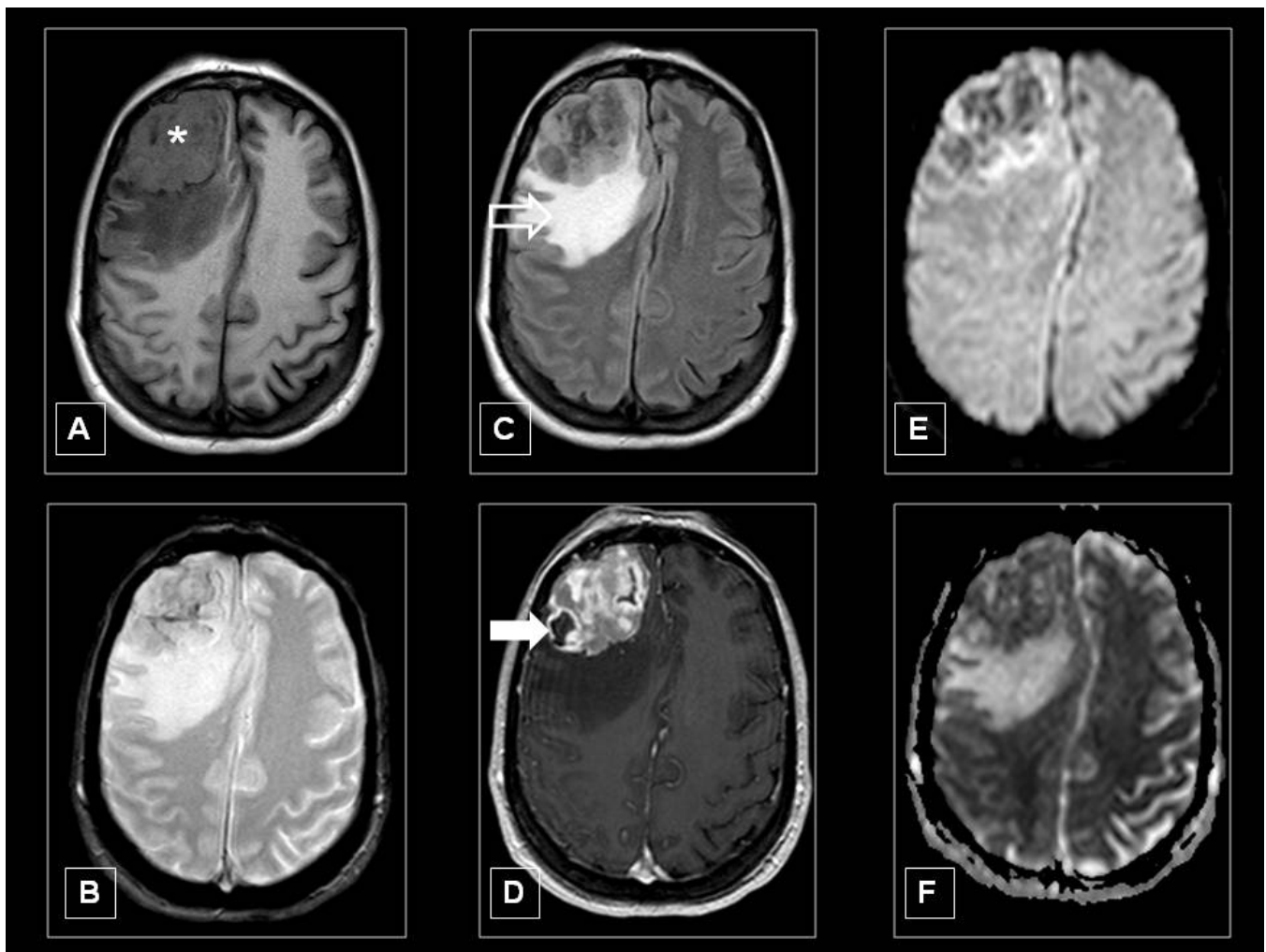
**Imágenes en esta sección:**



**Fig. 1: MENINGIOMA.** TC simple de cráneo (A) muestra lesión extraaxial intradural en polo temporal izquierdo con calcificaciones (flecha negra). RM cerebral potenciada en T2 (C), secuencias FLAIR (B) y T1 con contraste iv (D) muestra lesión extraaxial intradural que realza intensamente con el contraste y presenta el signo de la cola dural (flecha blanca).



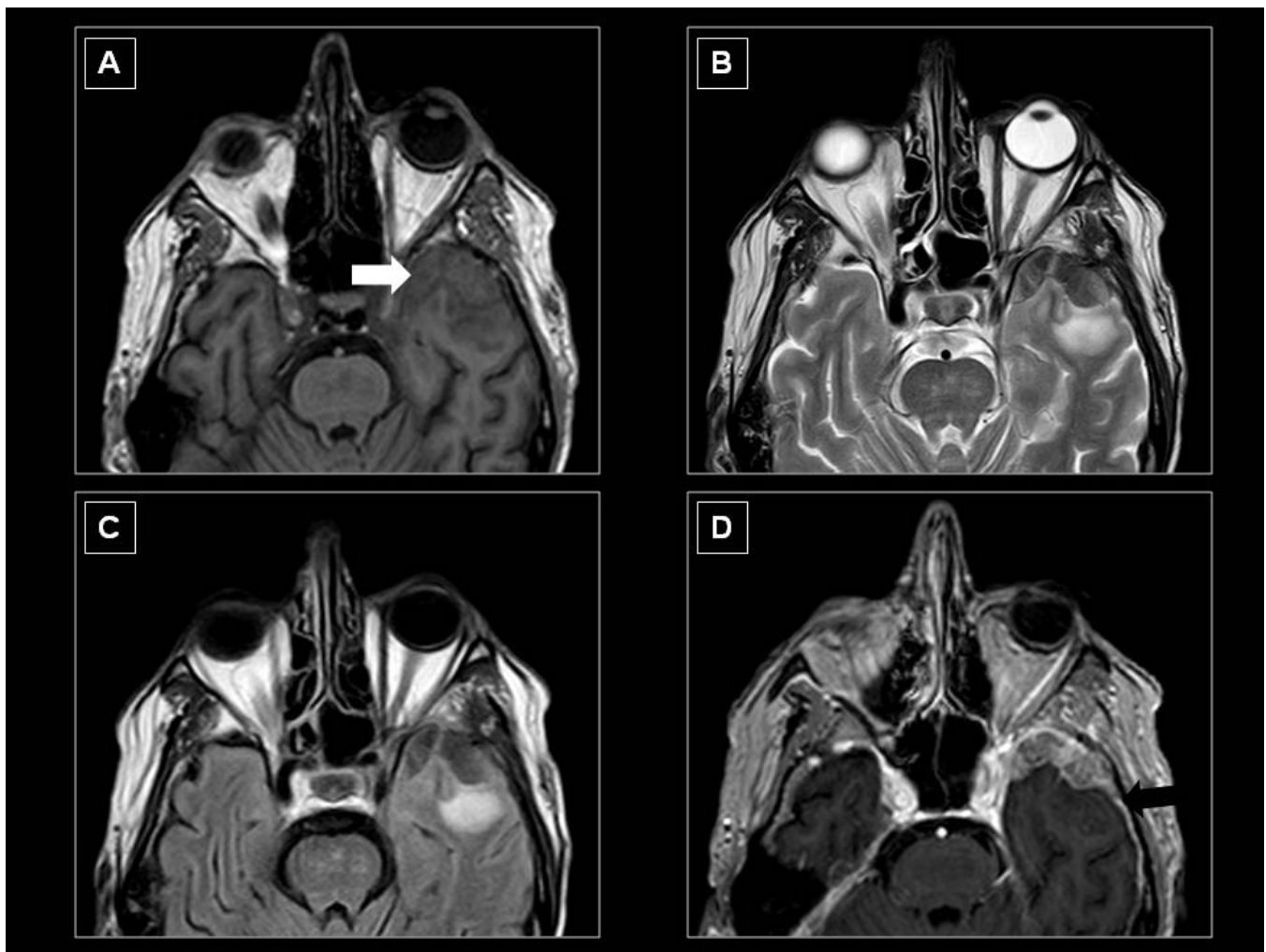
**Fig. 2:** MENINGIOMA. RM cerebral potenciada en T2 (A), secuencias FLAIR (B) y T1 con contraste (C) y reconstrucción sagital (D) muestra lesión extraaxial intradural con realce intenso y homogéneo con signo de la cola dural (flecha blanca), asociado a edema perilesional (flecha hueca).



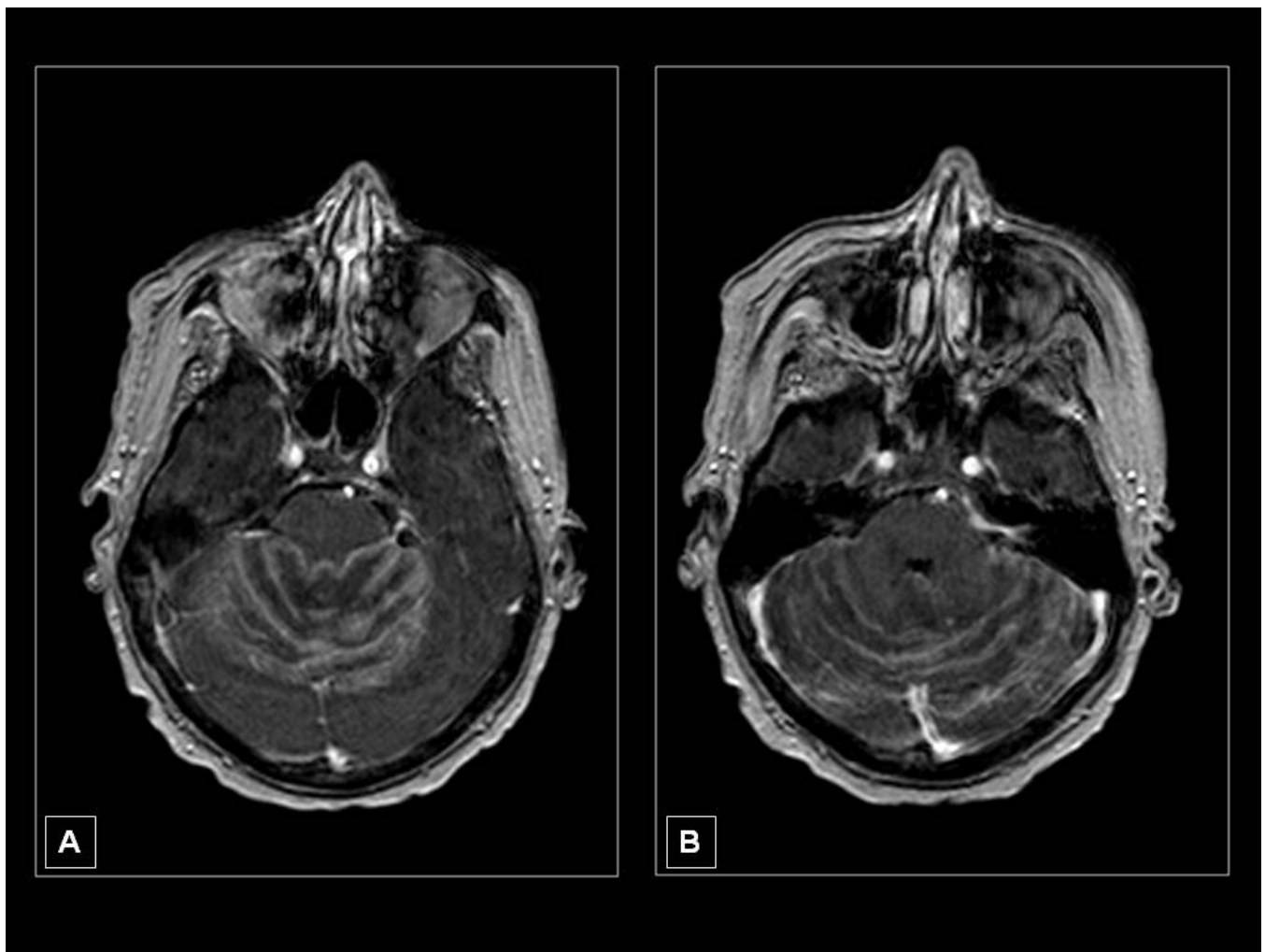
**Fig. 3: MENINGIOMA ATIPICO.** RM cerebral potenciada en T1 (A), T2 (B), secuencias FLAIR (C), T1 con contraste (D), DWI (E) y ADC (F) muestra lesión extraaxial heterogénea (asterisco) que tiene marcado edema (flecha blanca). La lesión capata contraste de forma irregular y tiene zonas que indican necrosis (flecha blanca). Tiene zonas que restringen la difusión.



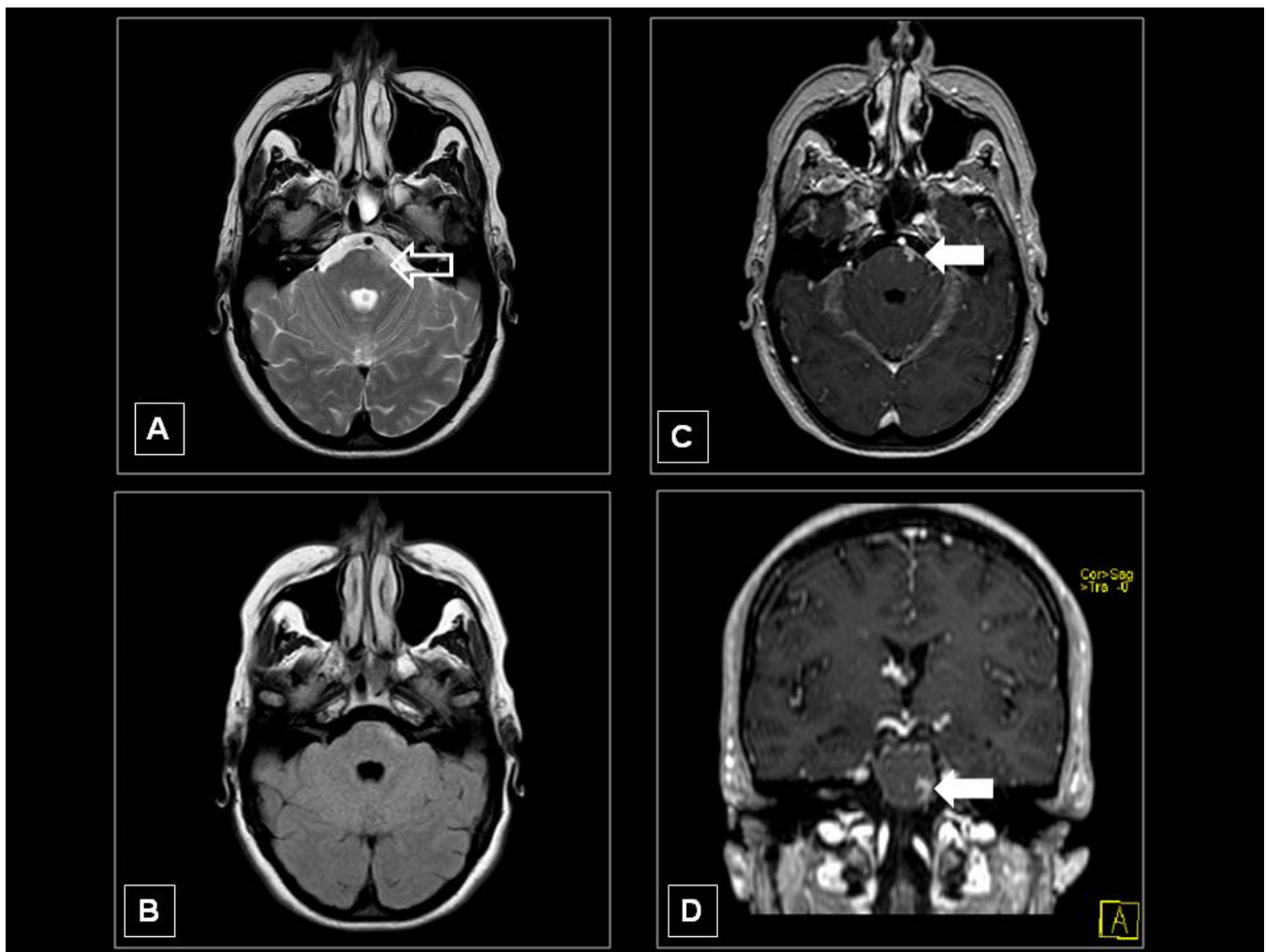
**Fig. 4:** MENINGIOMA EN CANAL MEDULAR. RM de columna dorsal potenciada en T2 (A), secuencias STIR (B) y T1 con contraste (C) muestra lesión intradural extramedular (flecha blanca) que presenta un realce intenso homogéneo (flecha hueca).



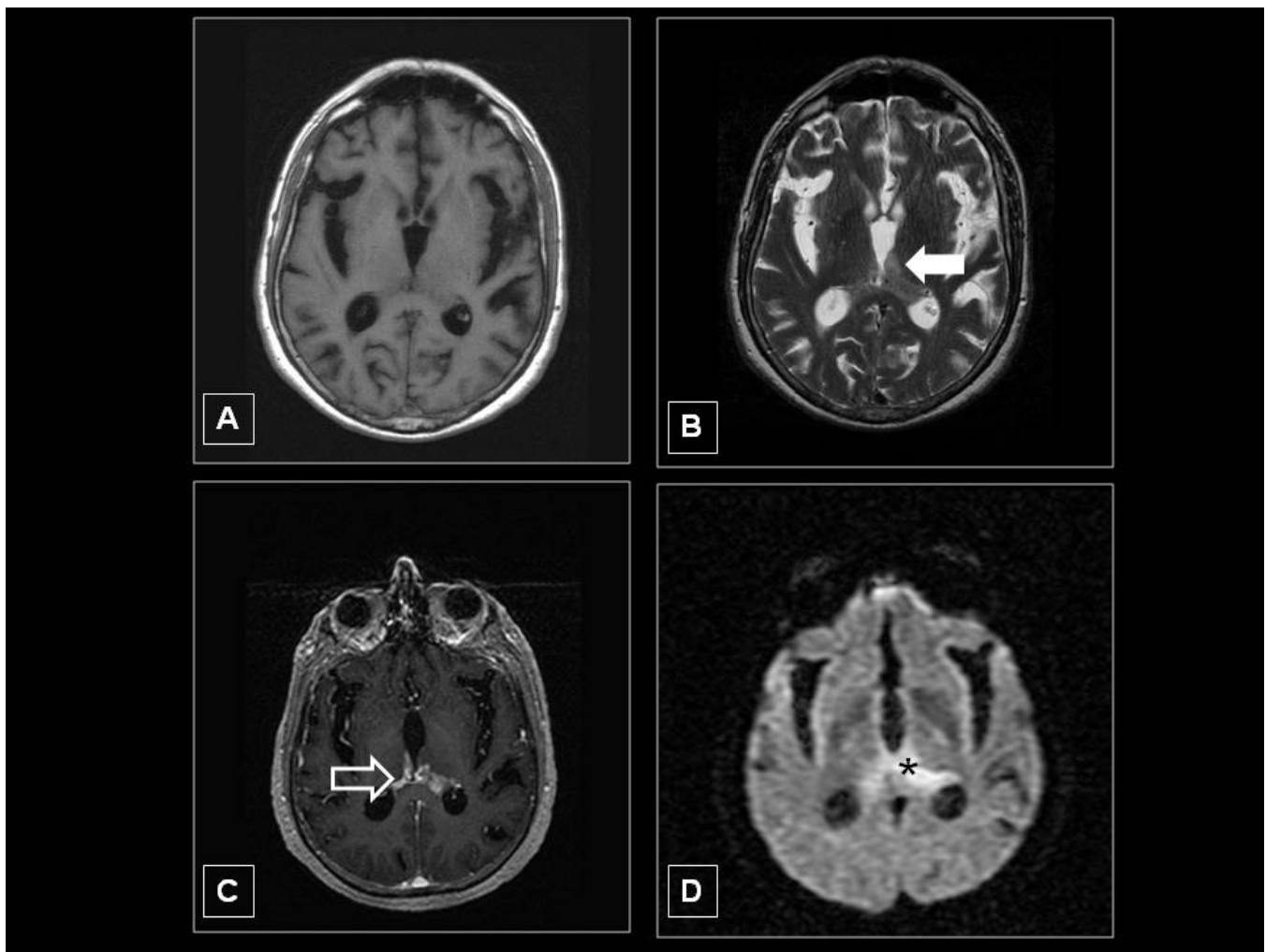
**Fig. 5: METASTASIS INTRADURAL.** Paciente con antecedente de cancer de colon. RM cerebral potenciada en T1 (A), T2 (B), secuencias FLAIR (C) y T1 con contraste (D) muestra lesión extraaxial intradural en polo temporal izquierdo (flecha blanca) que tiene un realce heterogéneo y presenta signo de la cola dural (flecha negra).



**Fig. 6:** CARCINOMATOSIS LEPTOMENINGEA. Paciente con antecedente de cancer de mama. RM cerebral potenciada en T1 con contraste iv (A,B) muestra realce dural y leptomeningeo de predominio en fosa posterior.

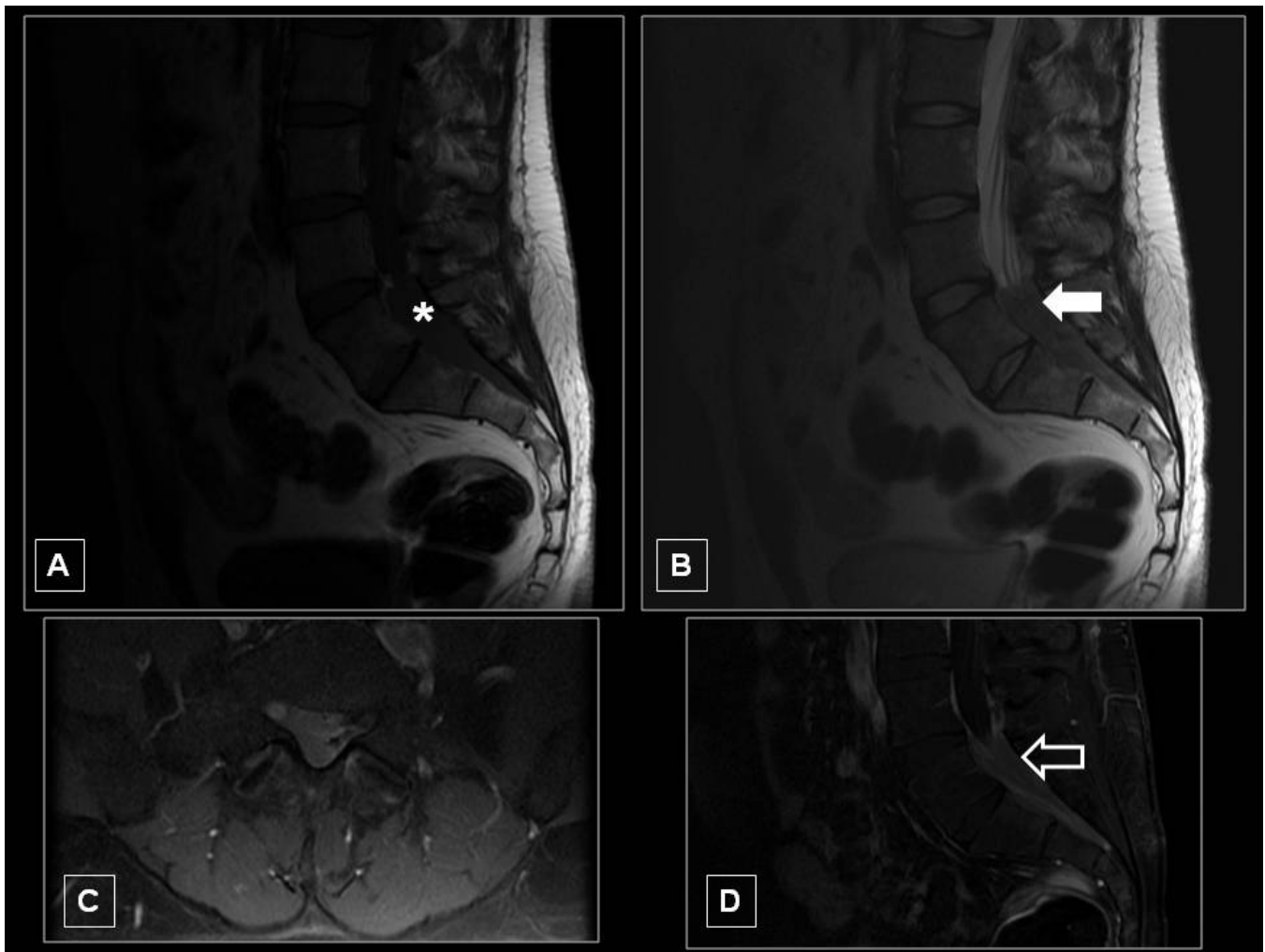


**Fig. 7: SARCOIDOSIS.** RM potenciada en T2 (A), secuencias FLAIR (B), T1 con contraste (C) y reconstrucción coronal (D) muestra engrosamiento nodular meningeo en cisternas de la base (flecha hueca) con realce dural (flecha blanca).

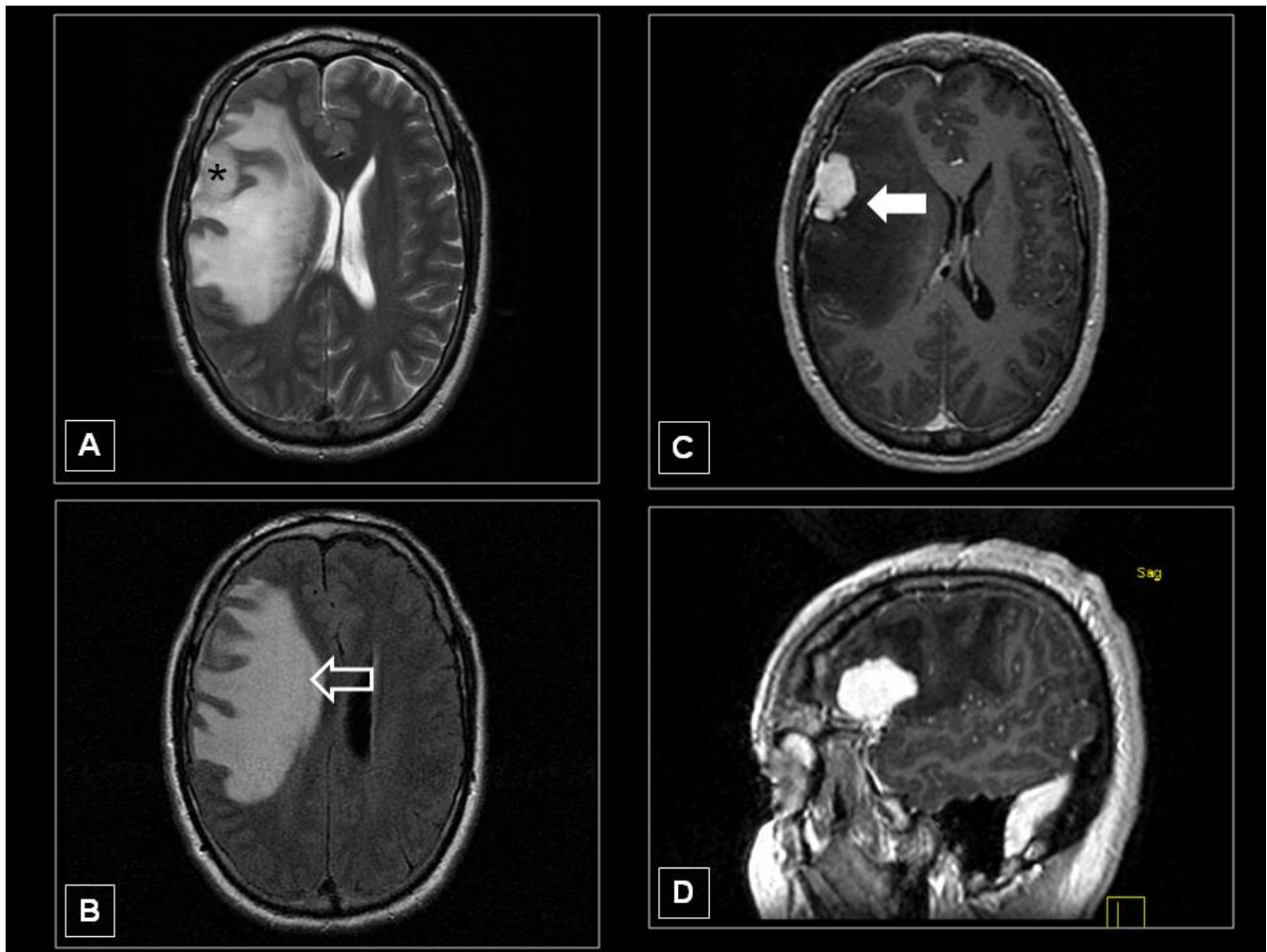


**Fig. 8:** LINFOMA. RM potenciada en T1 (A), T2 (B), T1 con contraste (C) y DWI (D) muestra lesión leptomenígea (flecha hueca) que tiene un realce intenso y nodular (flecha hueca) y que restringe la difusión (asterisco).





**Fig. 9:** LINFOMA. RM de columna lumbar potenciada en T1 (A), T2 (B), T1 con contraste intravenoso axial (C) y sagital (D) muestra masa (asterisco) entre L5 y S2 que ocupa canal, y realza de forma intensa tras la administración de contraste (flecha hueca).



**Fig. 10:** HEMANGIOPERICITOMA. RM cerebral potenciada en T2 (A), secuencias FLAIR (B), T1 con contraste iv (C) y reconstrucción sagital (D) muestra lesión extraaxial intradural (asterisco) con contornos lobulados (flecha blanca), aparente invasión parenquimatosa y asocia moderado edema peritumoral (flecha hueca). Realza intensa y heterogéneamente.

## Conclusiones

Una amplia variedad de lesiones pueden estar relacionadas con la duramadre. Con frecuencia, estas lesiones tienen características de imágenes similares a las de un meningioma y son a menudo confundidas con esta. Un alto grado de sospecha junto con la historia clínica puede ayudar a distinguir estas lesiones.

## Bibliografía / Referencias

- 1.- Zhu M, Yu BB, Zhai JL, Sun G. Case of Langerhans Cell Histiocytosis That Mimics Meningioma in CT and MRI. J Korean Neurosurg Soc. 2016.
- 2.- Hatzoglou V, Karimi S, Diamond EL, Lis E, Krol G, Holodny AI, Young RJ. Nonenhancing

Leptomeningeal Metastases: Imaging Characteristics and Potential Causative Factors. Neurohospitalist. 2016.

3.- Scott BJ, Oberheim-Bush NA, Kesari S. Leptomeningeal metastasis in breast cancer - a systematic review. Oncotarget. 2016.

4.- Smith AB, Horkanyne-Szakaly I, Schroeder JW, Rushing EJ. From the radiologic pathology archives: mass lesions of the dura: beyond meningioma-radiologic-pathologiccorrelation. Radiographics. 2014.

5.- Leyva-Pérez I, Guerrero-Avendaño G, Hernández-Paz JR. Meningiomas: apariencia por tomografía y por resonancia magnética. Localizaciones más frecuentes. Anales de Radiología México 2013.

6.- Gutiérrez-González R, Boto GR, Pérez-Zamarrón A, Rivero-Garvía M. Hemangiopericytoma of the posterior fossa: case report. Neurocirugía. 2008.

7.- Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ, Rees JH, Schroeder JW. Patterns of contrast enhancement in the brain and meninges. Radiographics. 2007.

8.- Hakyemez B, Yildirim N, Gokalp G, Erdogan C, Parlak M. The contribution of diffusion-weighted MR imaging to distinguishing typical from atypical meningiomas. Neuroradiology. 2006.