

Cefaloceles de la punta del peñasco y su diagnóstico diferencial.

- **AUTORES:**

- **Jesús Ángel Simal Fernández**, Karim Lakis Granell, Nelly Karen Yolanda Ramos Santa Cruz, Jesús Garzón Ruiz, Susana Bahamonde Cabria, María Ruiz Martín
- Complejo asistencial universitario de Palencia (CAUPA). Hospital Río Carrión, Palencia, España

Objetivos Docentes

Describir las características habituales en imagen de TAC y RM de los cefalocelos de la punta del peñasco.

Revisar los diagnósticos diferenciales más frecuentes de las lesiones líticas de la punta del peñasco.

Exponer nuestra experiencia en el diagnóstico de estas lesiones, el contexto clínico en el que se identifican y la relativa prevalencia de las mismas con respecto a otras entidades con la misma localización.

- **Revisión del tema**

- **INTRODUCCIÓN:**

- Los cefalocelos de la punta del peñasco, también denominados quistes aracnoideos o meningoceles de la punta del peñasco, se identifican normalmente de forma incidental en estudios TAC o RM craneales o de la base craneal realizados por otro motivo. Son lesiones relativamente poco frecuentes, generalmente en pacientes asintomáticos o paucisintomáticos, que pueden asociar entre otras alteraciones una silla turca parcialmente vacía, que algunos autores explican en el contexto de un cuadro de fuga de LCR (“CSF leaks”) o de un componente de hipertensión intracraneal benigna. El diagnóstico suele realizarse mediante TAC y RM para diferenciarlos de otras etiologías consideradas más frecuentes y agresivas. Corresponden a lesiones líticas bien definidas de características quísticas en comunicación con el cavum de Meckel, dependientes característicamente de su pared posterolateral.

- DEFINICIÓN
- También denominados como quistes aracnoideos de la punta del peñasco o meningoceles de la punta del peñasco.
- Consideradas clásicamente como una anomalía del desarrollo consisten en una hernia de origen congénito o adquirido de la pared posterolateral del cavum de Meckel que se proyecta sobre la punta del peñasco.
- Se postulan varias teorías para explicar su origen.
 - Etiología congénita: correspondería a una anomalía del desarrollo que conduce a deficiencia de la cobertura dural y ósea sobre la punta del peñasco.
 - Etiología adquirida: las pulsaciones crónicas del LCR sobre la pared fina del ápex petroso conducen a una erosión de la misma o están en relación con una granulación aracnoidea adyacente.
 - La alta asociación con una silla turca vacía , en alguna series de hasta el 100% de los casos, sugiere un mecanismo similar. Frecuentemente atribuido a una fístula o fuga del LCR y en algunos casos a un componente de hipertensión intracraneal benigna, normalmente cuando asocia zumbido pulsátil.



- Figura 1. Cefalocelo sobre la punta del peñasco derecho en secuencias axial BFE-T2 y T1 postcontraste. Silla turca vacía en secuencia sagital SET1. El paciente había acudido para valoración de adenoma pleomorfo

CARÁCTERÍSTICAS CLÍNICAS E INCIDENCIA

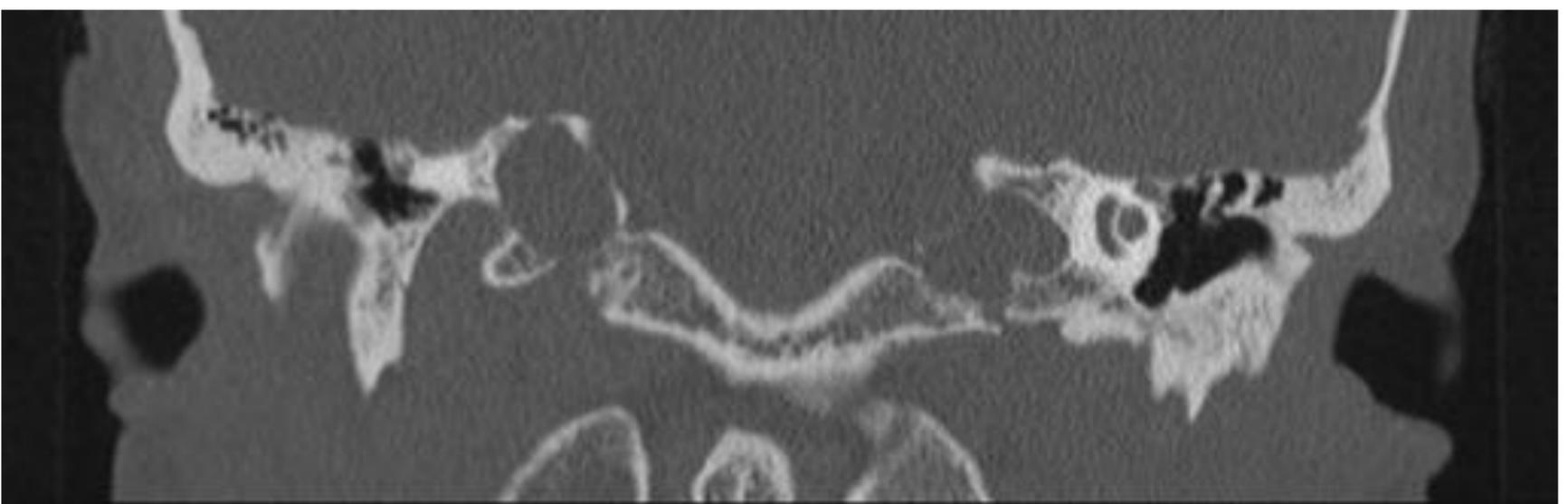
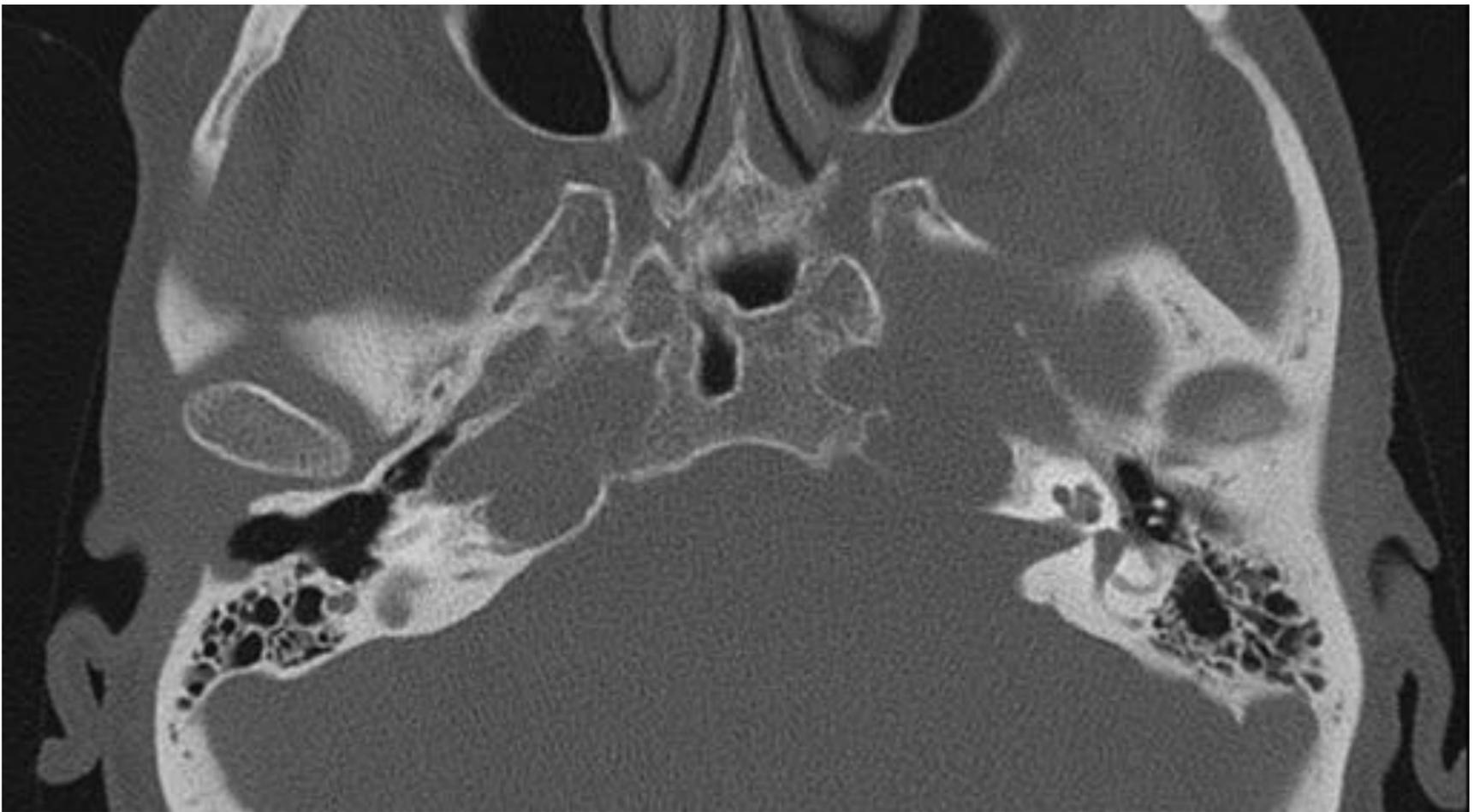
- Normalmente es un hallazgo incidental asintomático en RM de encéfalo, no precisando seguimiento ni tratamiento en el 95% de los casos.
- Se puede complicar si erosiona y se comunica con las celdillas aéreas de la punta del peñasco:
 - Meningitis
 - Otorrea del LCR
 - Neuralgia del trigémino
- Puede precisar tratamiento quirúrgico si se comunica con las celdillas aéreas adyacentes.
- En nuestra serie ningún caso complicado que precisara tratamiento quirúrgico.
- Asociación con silla turca vacía muy frecuente

HALLAZGOS EN TAC Y RM

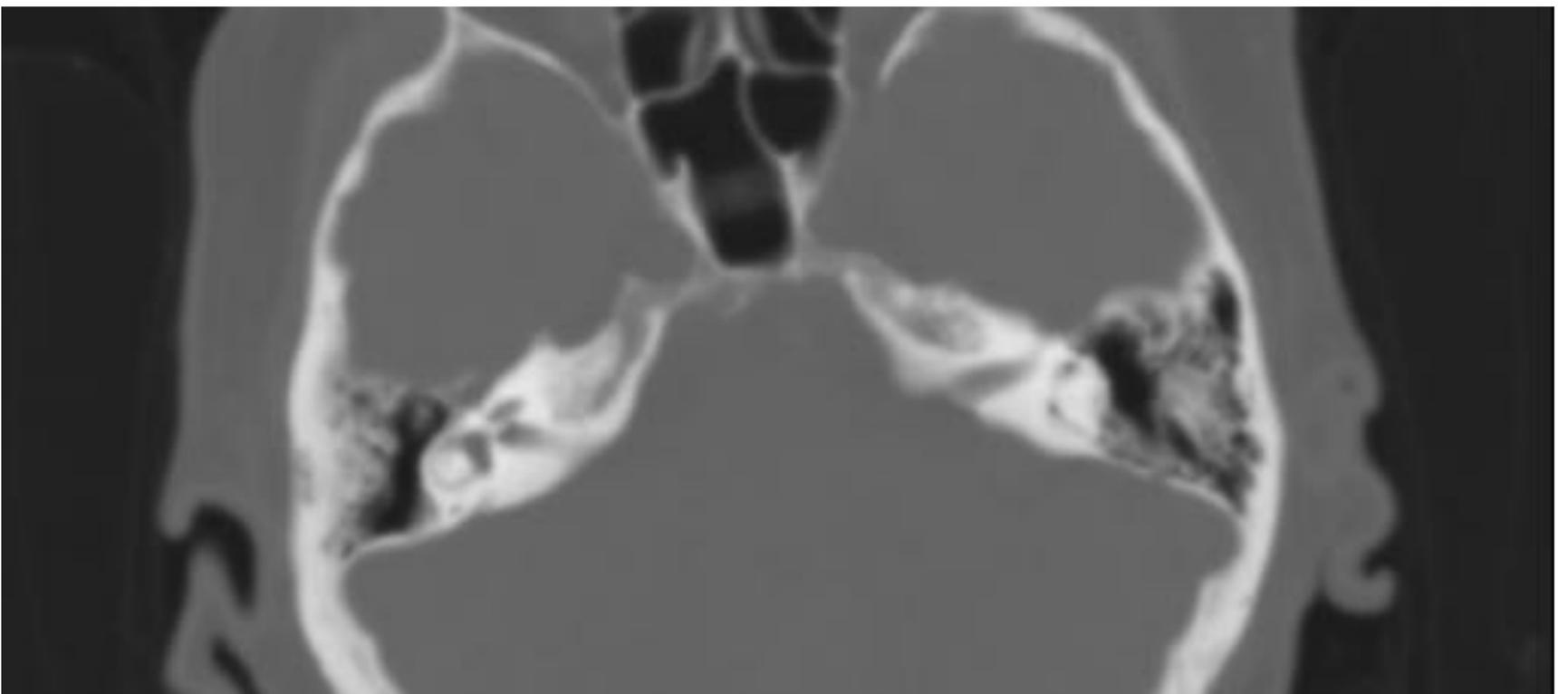
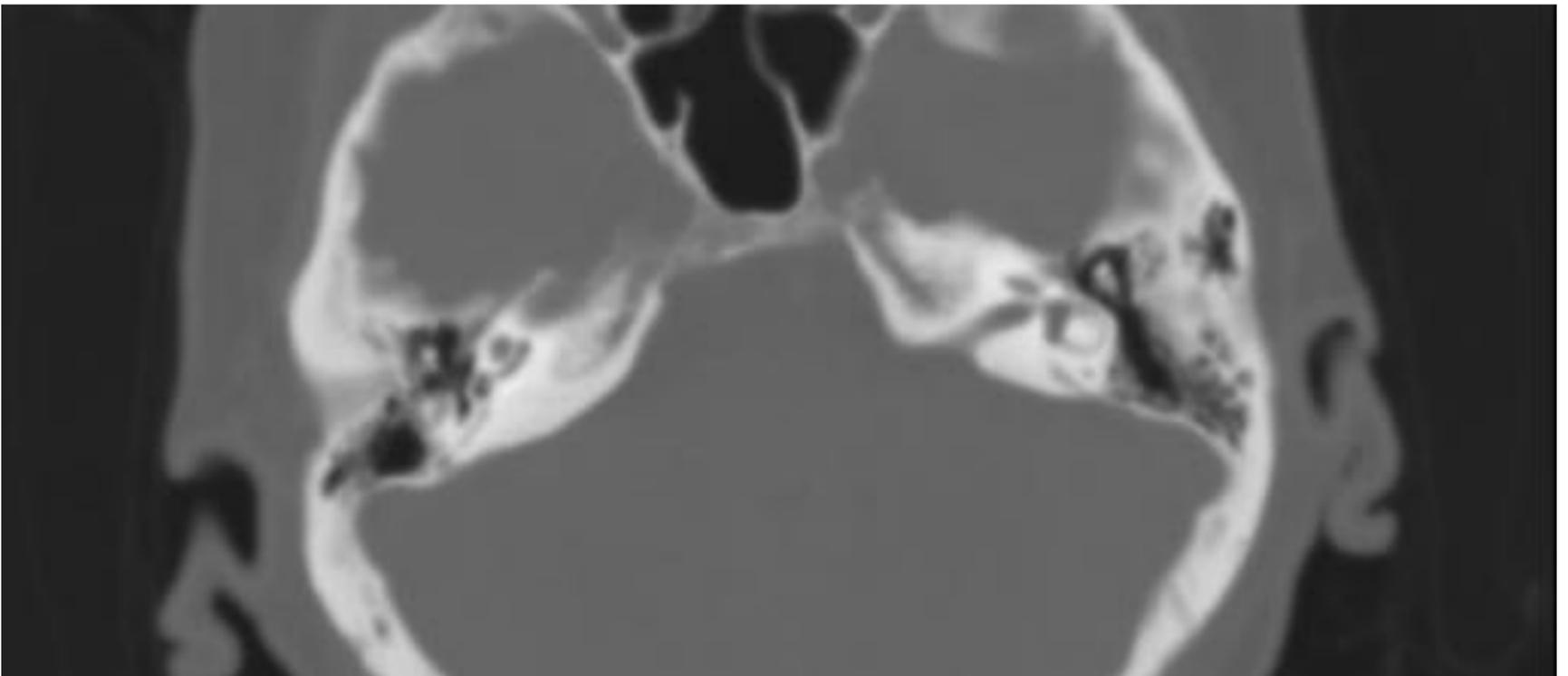
- Lesión expansiva sobre la punta del peñasco de comportamiento similar al del LCR, en comunicación con el cavum de Meckel
- Unilateral o bilateral, simétrica o asimétrica

• HALLAZGOS EN TAC

- Lesión lítica expansiva.
- El centro de la lesión normalmente descansa sobre la pared posterior del cavum de Meckel, al contrario que la patología inflamatoria de la punta del peñasco.
- Erosión de márgenes regulares bien definidos. Inicialmente posterolateral al cavum de Meckel, dirigiéndose preferentemente inferior y medialmente cuando progresa en tamaño.
- La lesión tiene un zona central de baja atenuación, con una densidad similar a la del LCR
- En comunicación directa con el cavum de Meckel
- En cisternografía se rellena con el cavum y si existe otorrea puede establecerse comunicación con celdillas aéreas.



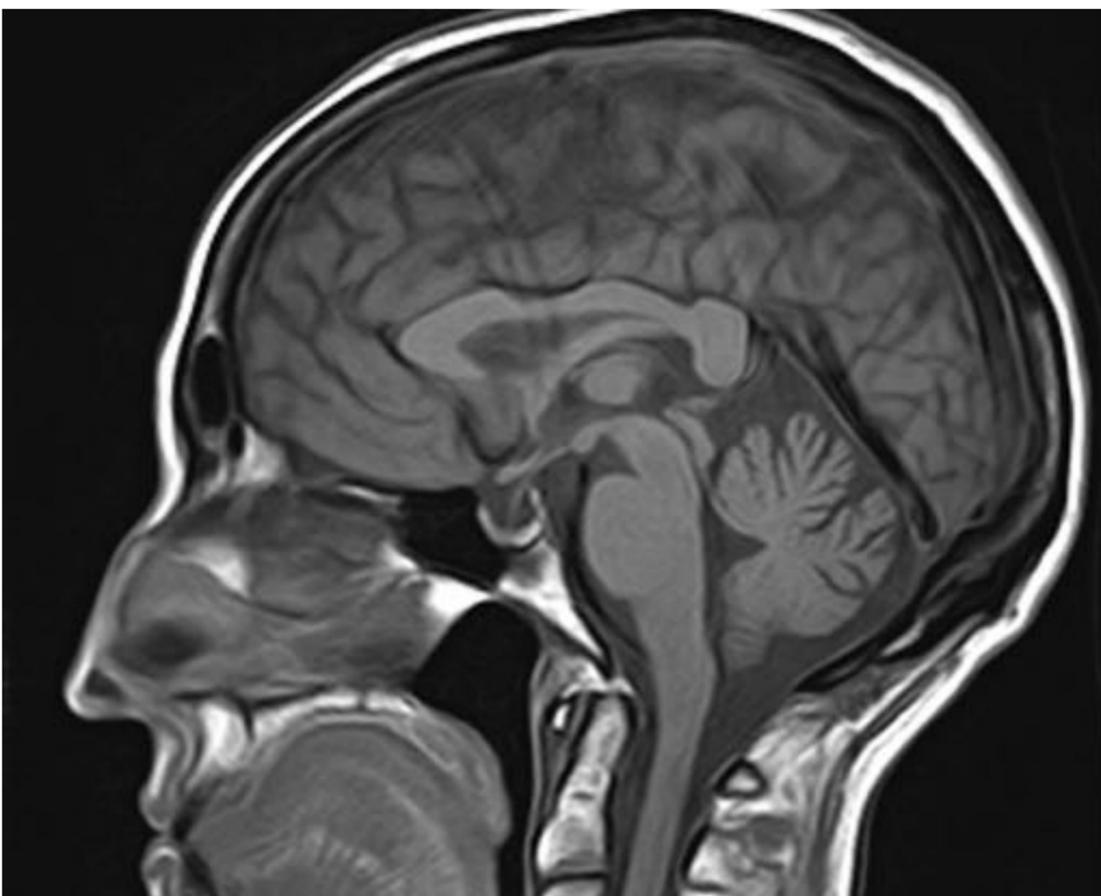
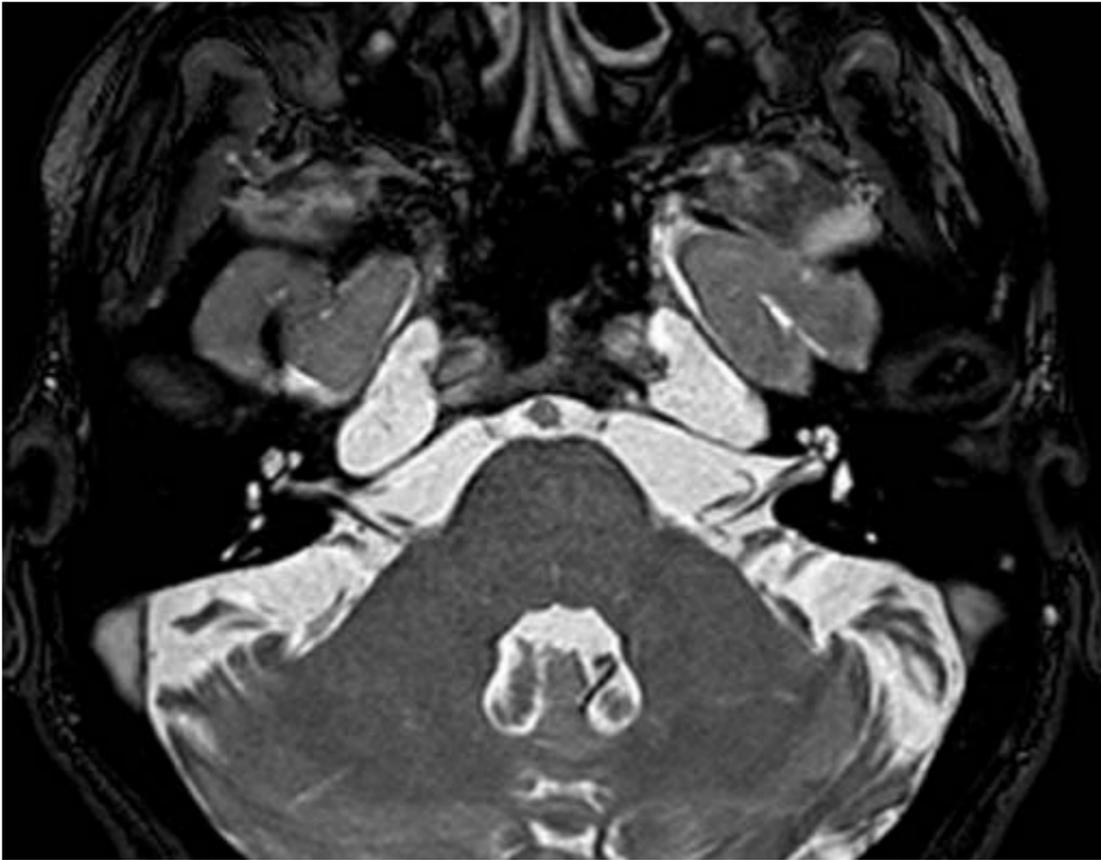
- Figura 2. Reconstrucciones CT axial y coronal a nivel de peñascos observándose prominente lesión lítica de contornos bien definidos sobre la punta de ambos peñascos. Cefaloccele bilateral.



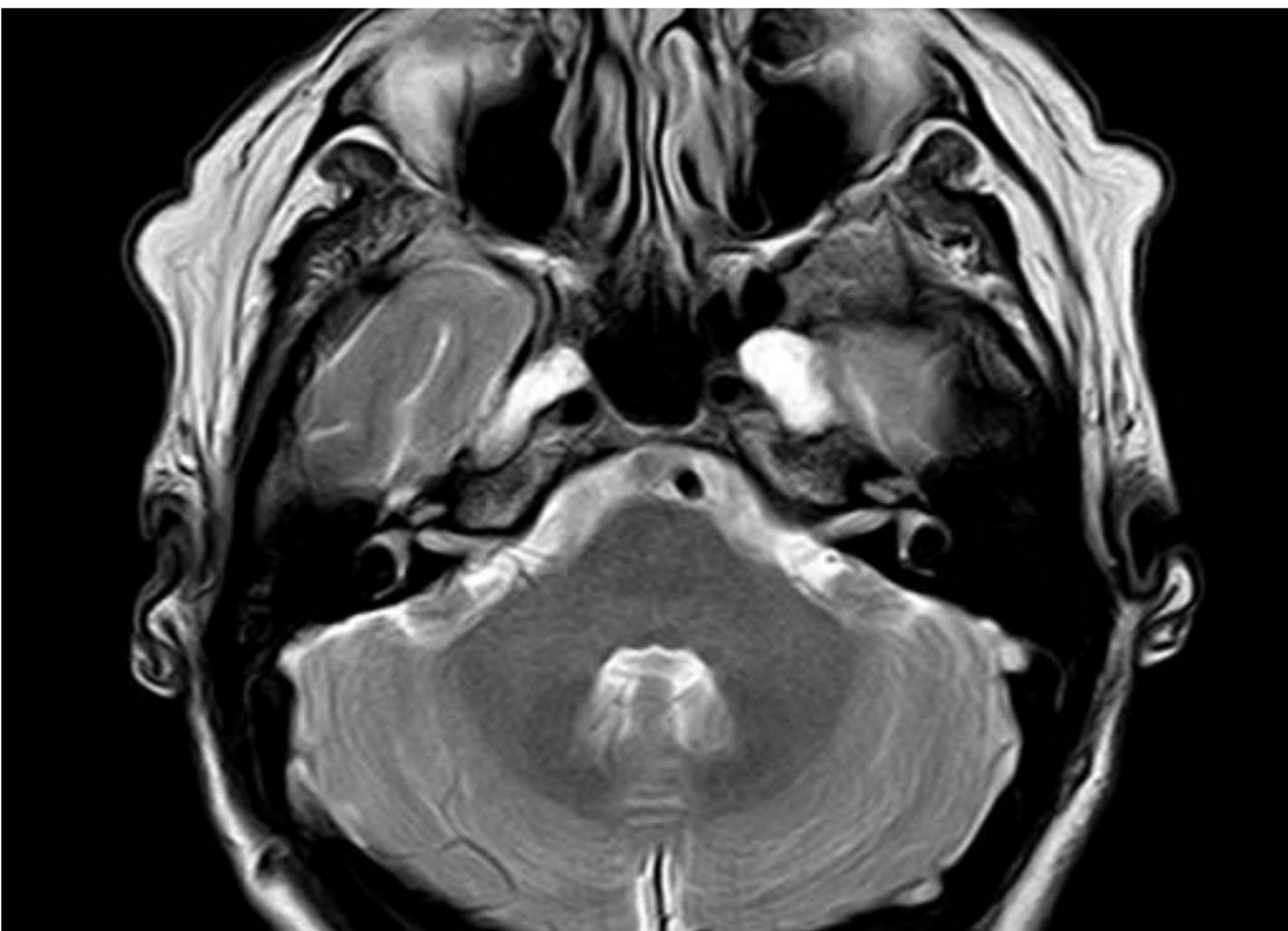
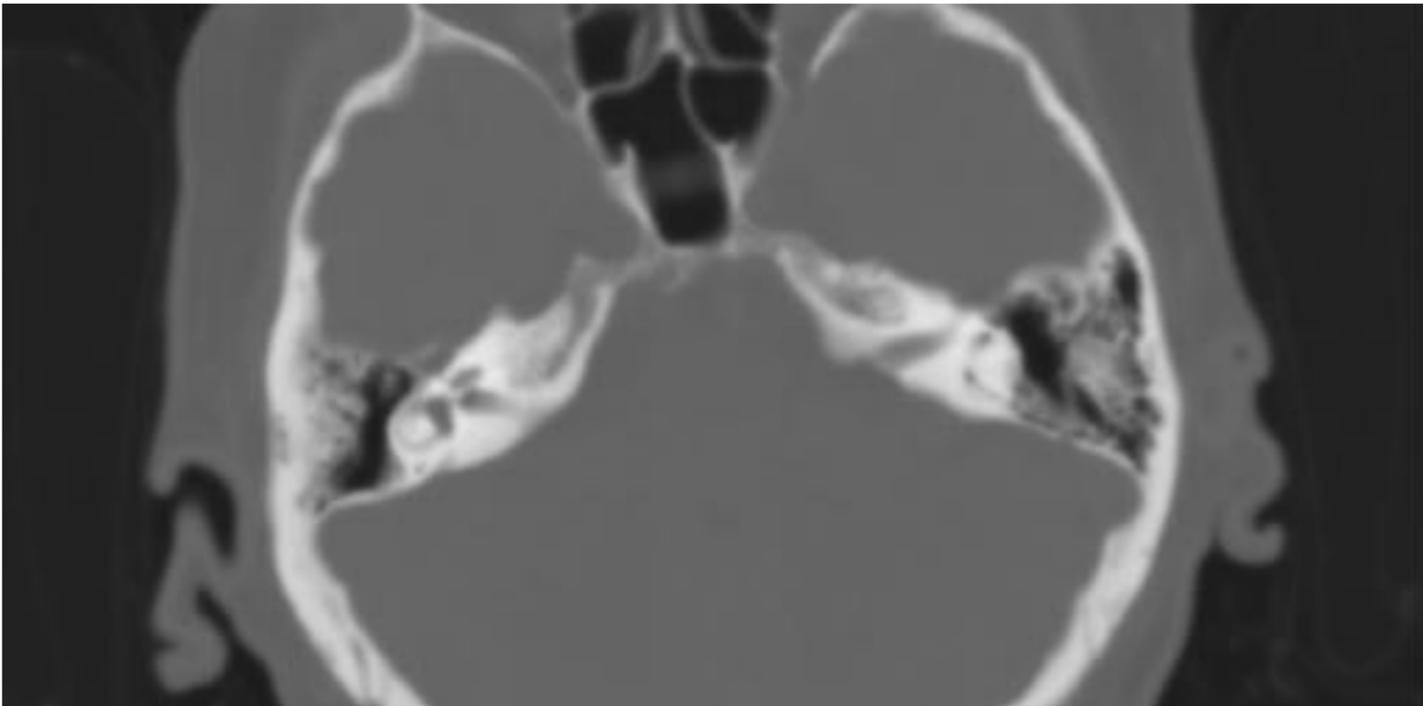
- Figura 3. Reconstrucciones axiales CT contiguas apreciándose una erosión más sutil sobre el ápex petroso de forma bilateral.

- HALLAZGOS EN RM

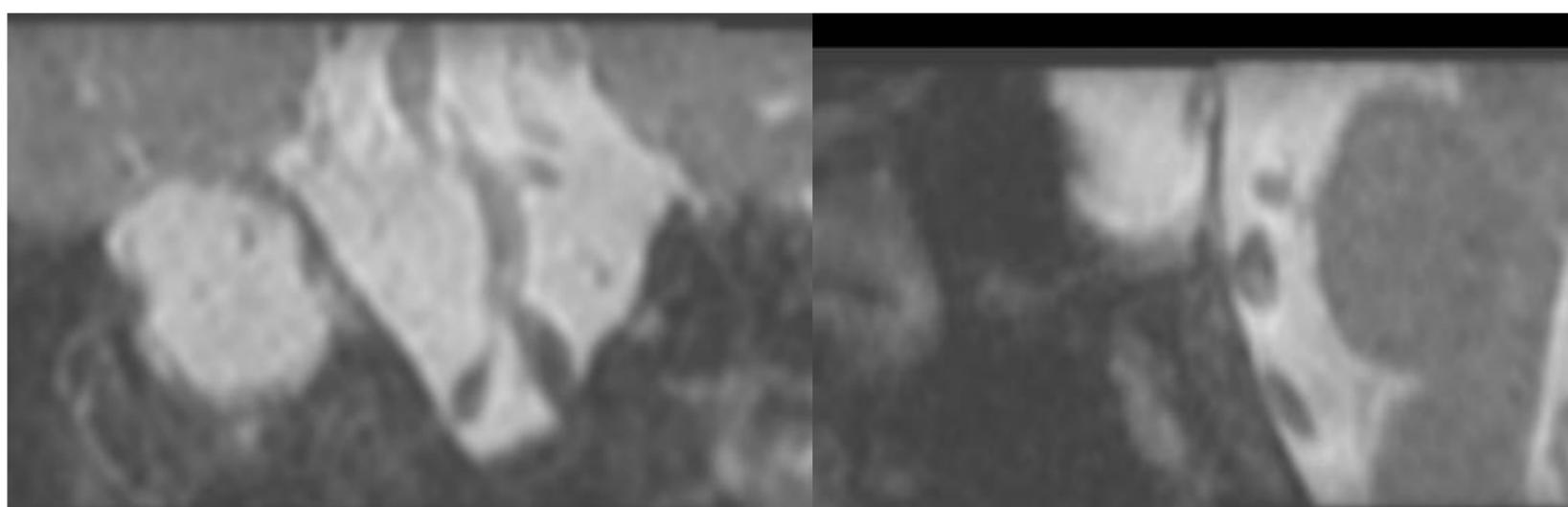
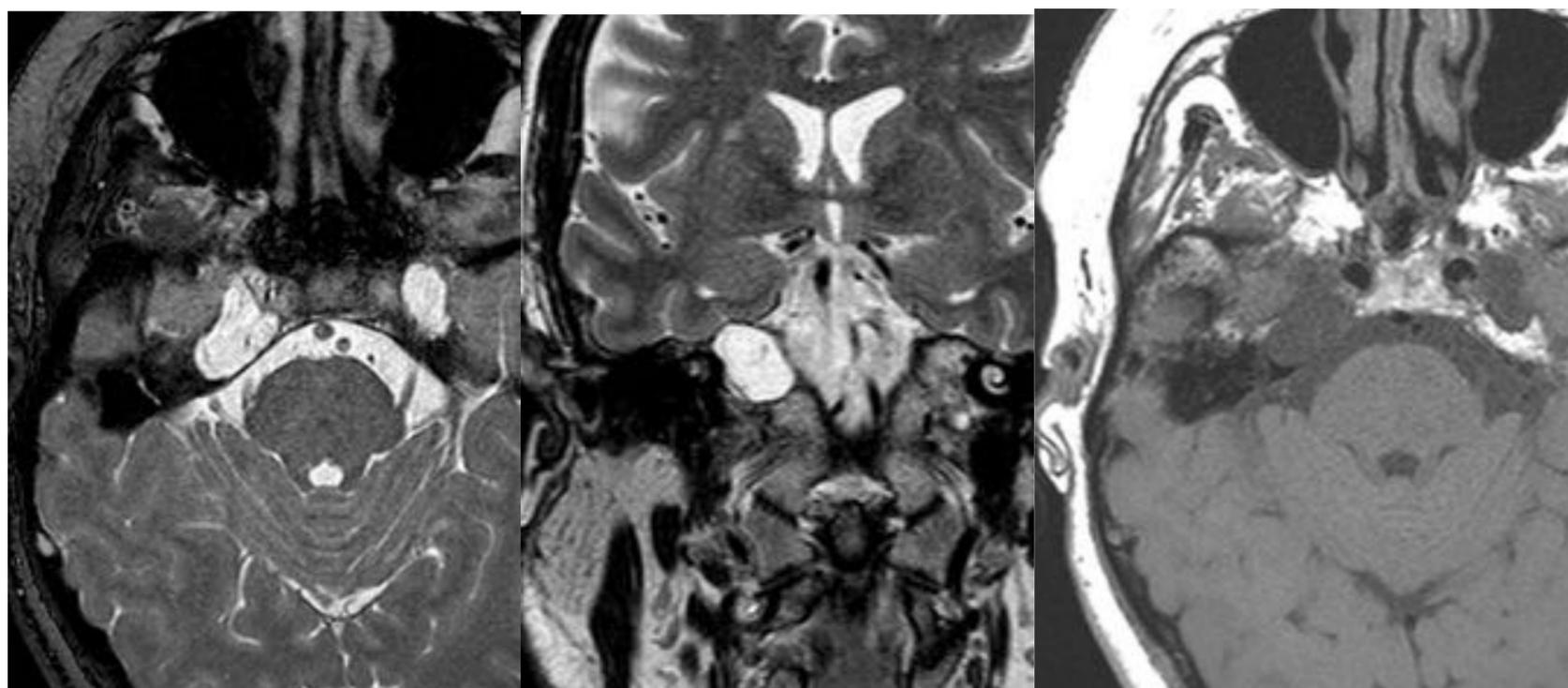
- Los cefalocelos se visualizan de forma característica como una lesión bien definida en continuidad con el cavum de Meckel
- De señal similar a la del LCR, hiperintensa en secuencias T2, hipointensa en secuencias T1, de baja intensidad de señal en secuencias FLAIR.
- No realzan tras la administración de contraste, pudiendo existir un realce lineal periférico meníngeo.
- No anula su señal en secuencias de supresión grasa
- No restringen en secuencias de difusión.
- La resonancia magnética es la técnica de elección para su definitiva caracterización, al tratarse de lesiones que no precisan generalmente tratamiento y no son accesibles a la exploración.
- Son especialmente útiles las secuencias con potenciación T2, aunque la rentabilidad diagnóstica aumenta con secuencias de alta resolución, en nuestro centro utilizamos secuencia T2 gradiente BALANCE, secuencias con supresión grasa y estudios de difusión.
- La RM es útil para valorar la existencia de una silla turca vacía asociada.



- Figura 4. Mismo paciente que en la figura 2. Secuencia axial balanceada T2 y satital SET1. Prominentes cefalocelos de señal similar a la del LCR y asocia silla turca parcialmente vacía.



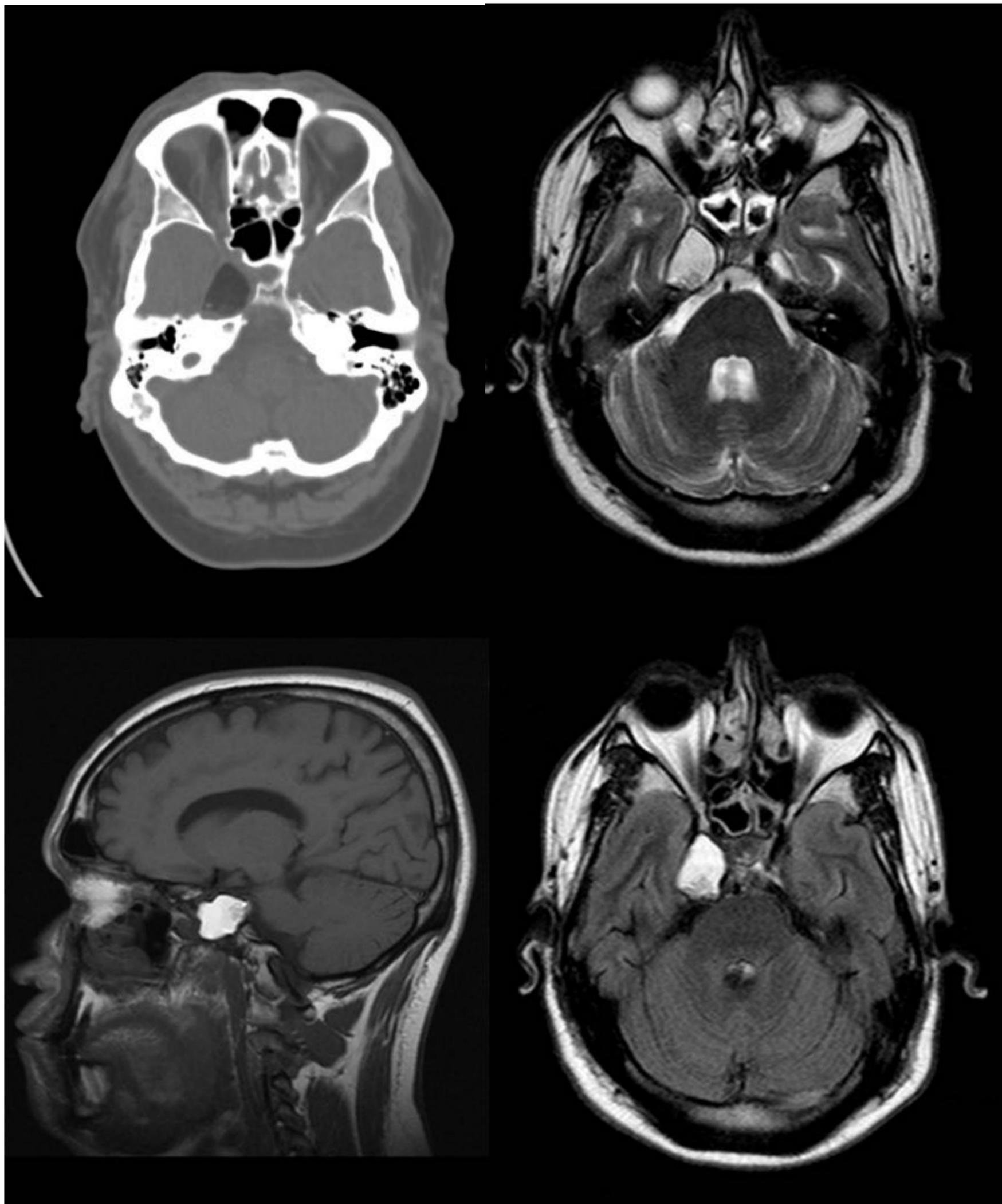
- Figura 5. Correlación TAC-RM en el caso del paciente de la figura 3. Cefaloceles bilaterales que condicionan leve erosión ósea sobre el margen anterior de la punta del peñasco.



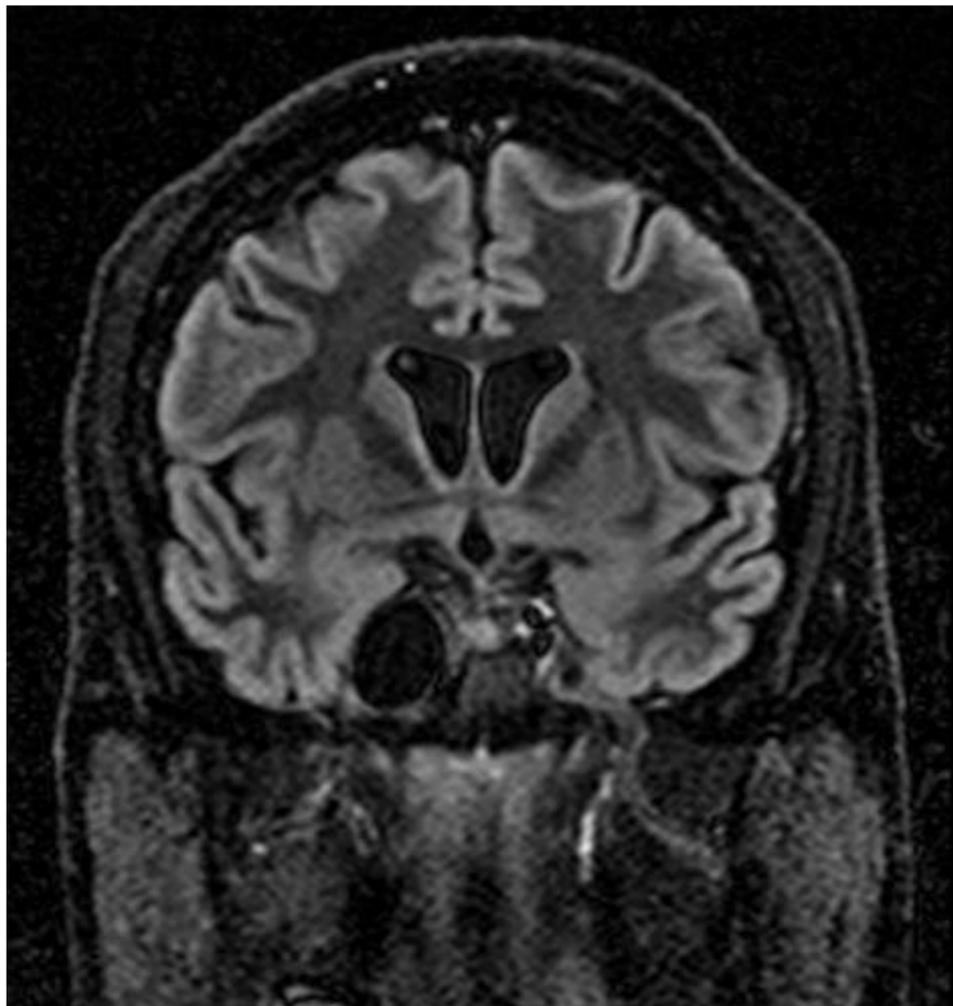
- Figura 6. Paciente en estudio por hipoacusia neurosensorial. Cefaloccele voluminoso en el lado derecho. Al no obtener imágenes axiales T1 se realizaron reconstrucciones multiplanares de secuencia BALANCE axial mostrando una silla turca vacía con excavación del suelo selar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

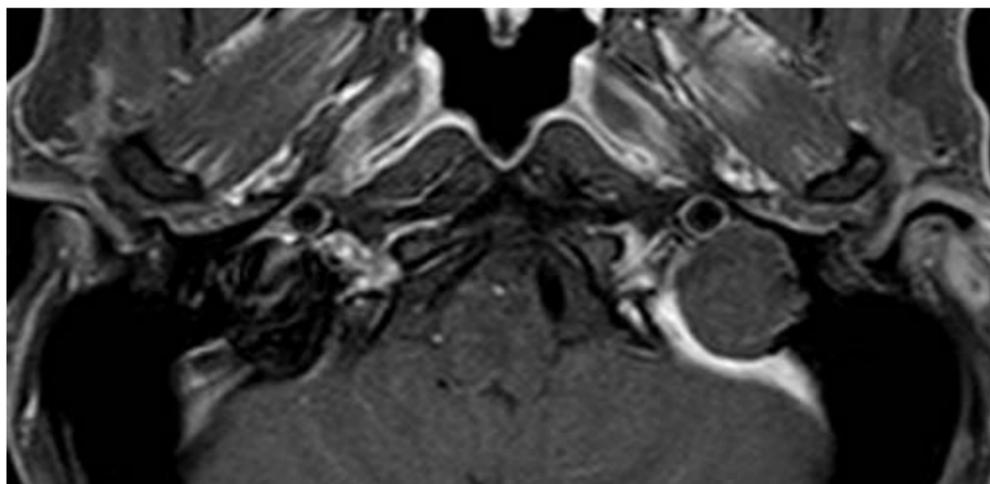
- Las 3 principales entidades con las que hay que realizar el diagnóstico diferencial son el granuloma de colesterol, el colesteatoma y el mucocele.
- Granuloma de colesterol. Habitualmente muestra hiperintensidad en secuencias T1 con pérdida de la señal en secuencias con supresión grasa.
- Colesteatoma congénito de la punta del peñasco. Característicamente presentan restricción en secuencias de difusión.
- Mucocele de la punta del peñasco. Lesión expansiva con remodelación y erosión ósea.
- Lesiones de “mirar y no tocar (Leave me alone)”.
- Otras lesiones de la punta del peñasco



- Figura 7. Lesión lítica expansiva sobre la punta del peñasco derecho. Presenta baja atenuación en Tac en el rango de la grasa. La lesión es hiperintensa en secuencias T2. En las imágenes de la fila inferior sagital y axial T1 presenta acusada hiperintensidad.

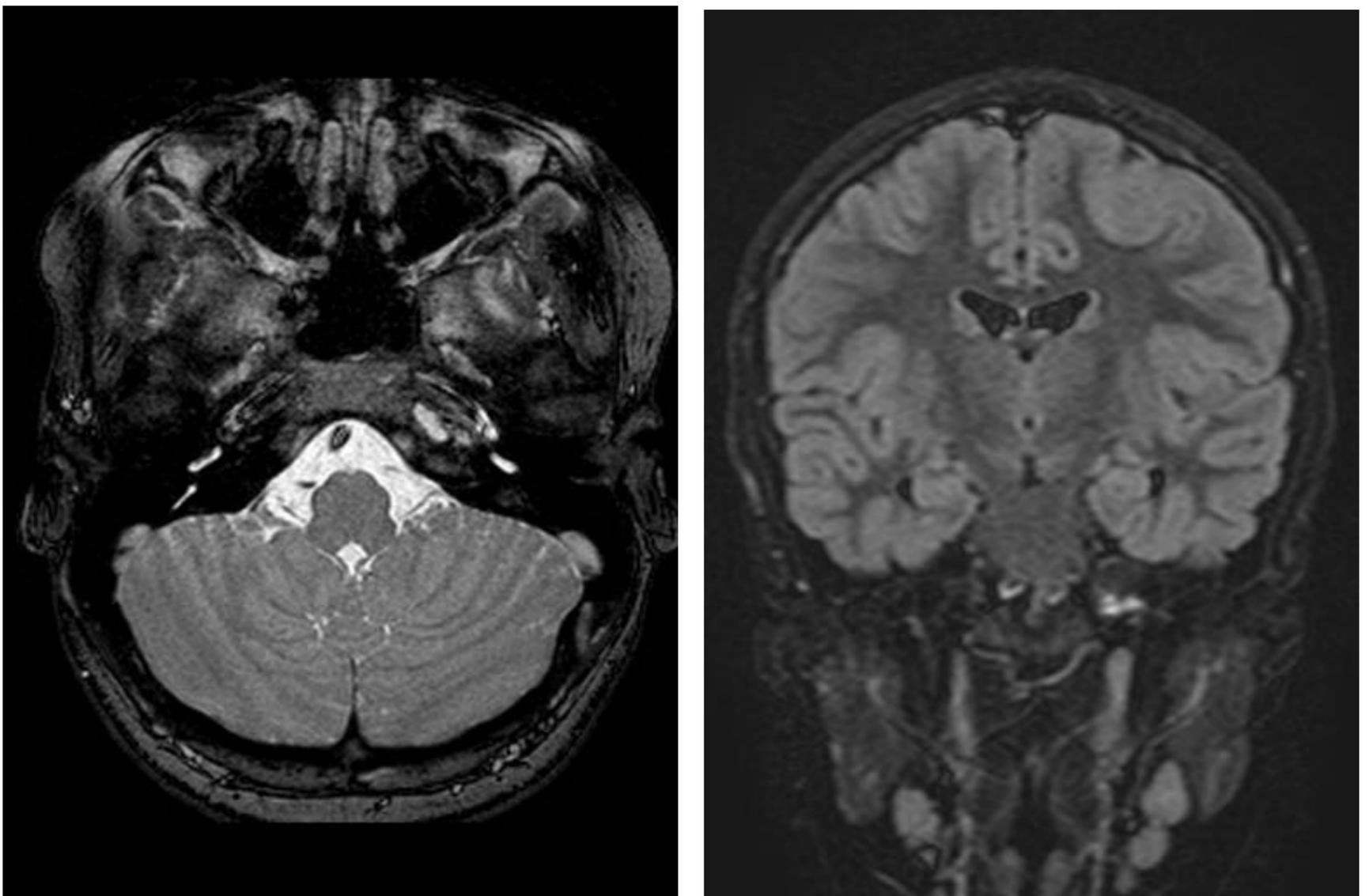


- Figura 8. Mismo paciente que en la figura anterior. En secuencias con supresión grasa el granuloma de colesterol presenta una pronunciada pérdida de señal. Imagen STIR-FLAIR coronal y axial BFE- T2.

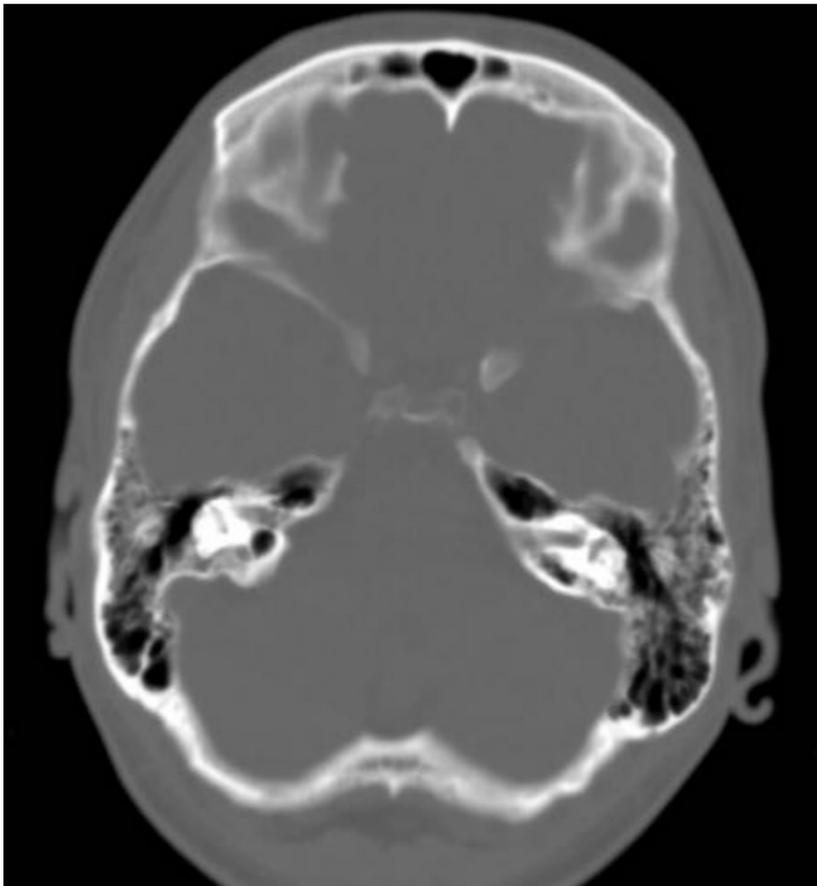


- Figura 9. Imágenes axiales potenciadas en T2, T1 con contraste paramagnético y en difusión. Gran lesión hiperintensa en T2, sin realce postcontraste y marcada restricción extendiéndose desde agujero yugular izquierdo al peñasco en relación con colesteatoma intervenido y recidivado.

- Diagnóstico diferencial con lesiones de “mirar y no tocar (leave me alone)”.
- Neumatización asimétrica o prominente de la punta del peñasco, como variante anatómica de la normalidad.
- Fluido atrapado en las celdillas de la punta del peñasco sin cambios inflamatorios asociados.
- Asimetría de la médula ósea de la punta del peñasco.

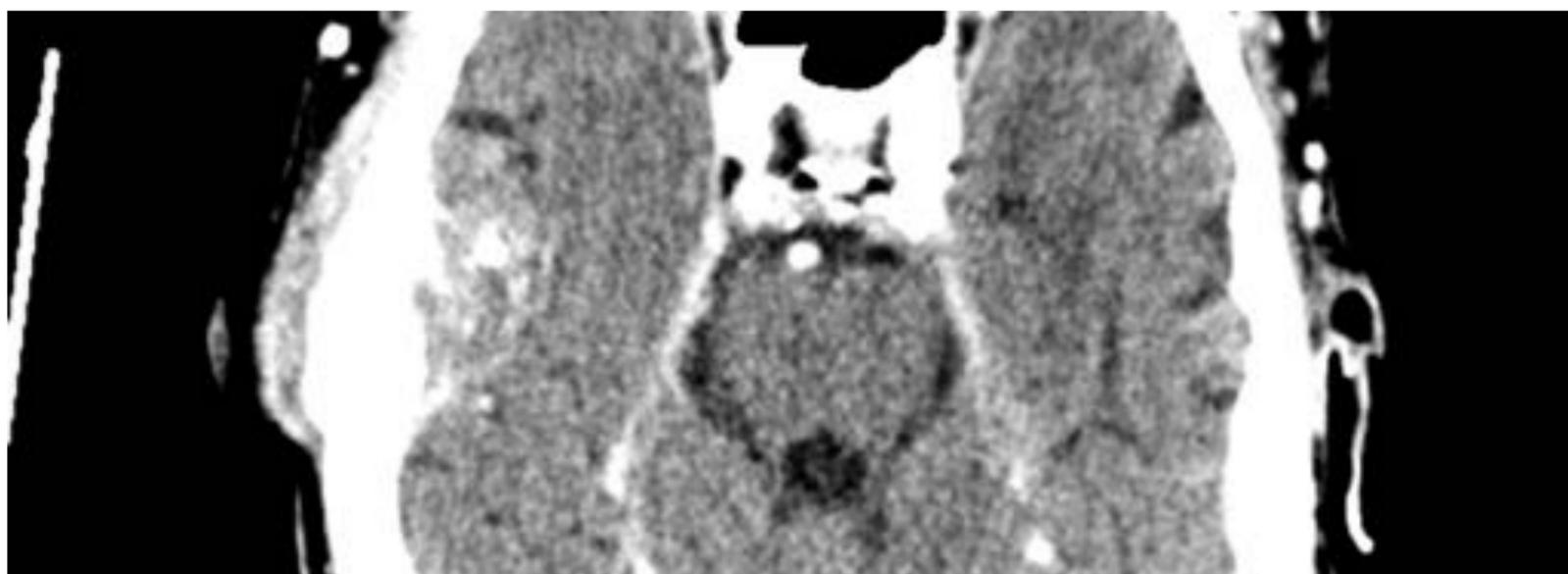
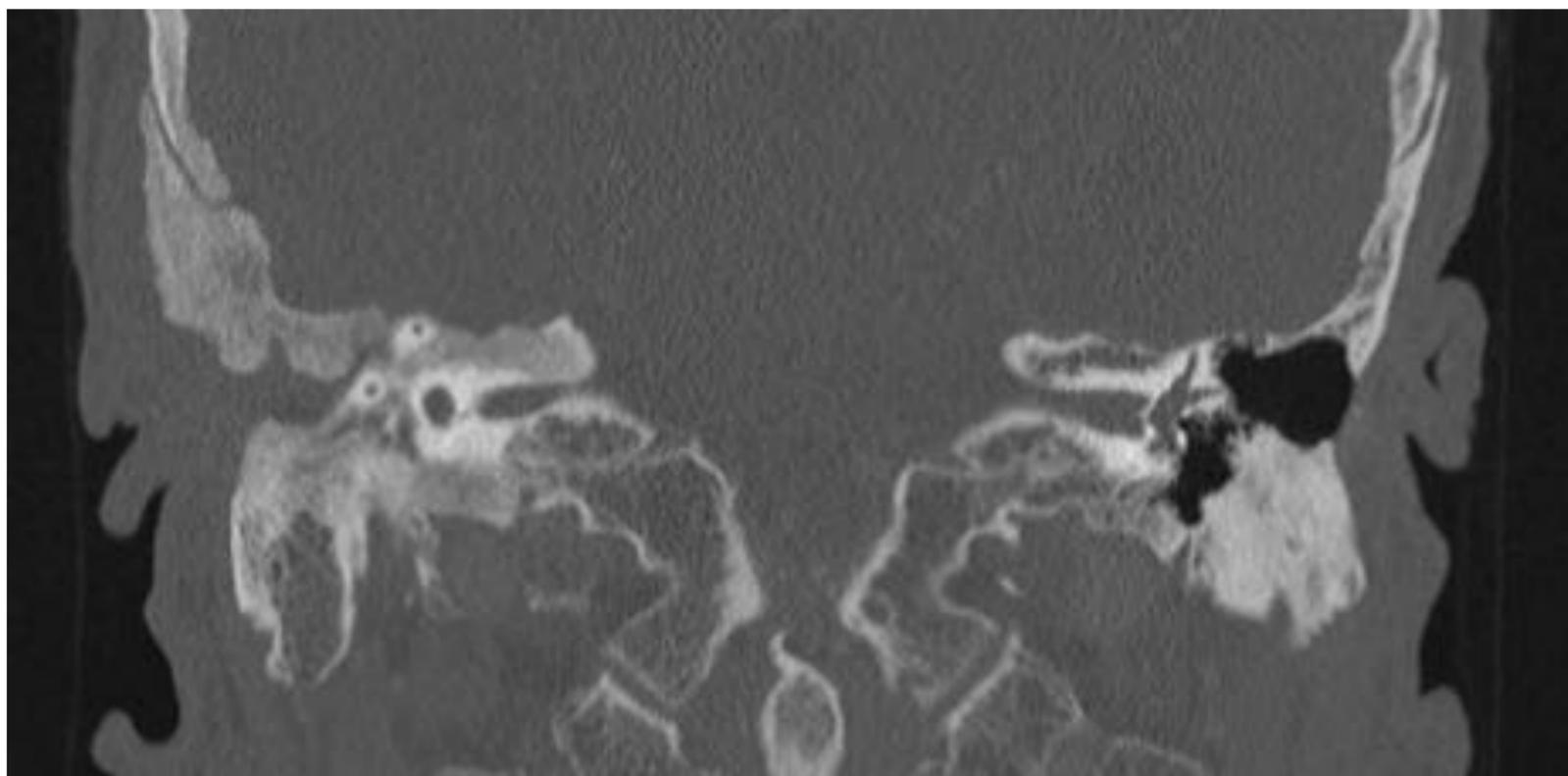
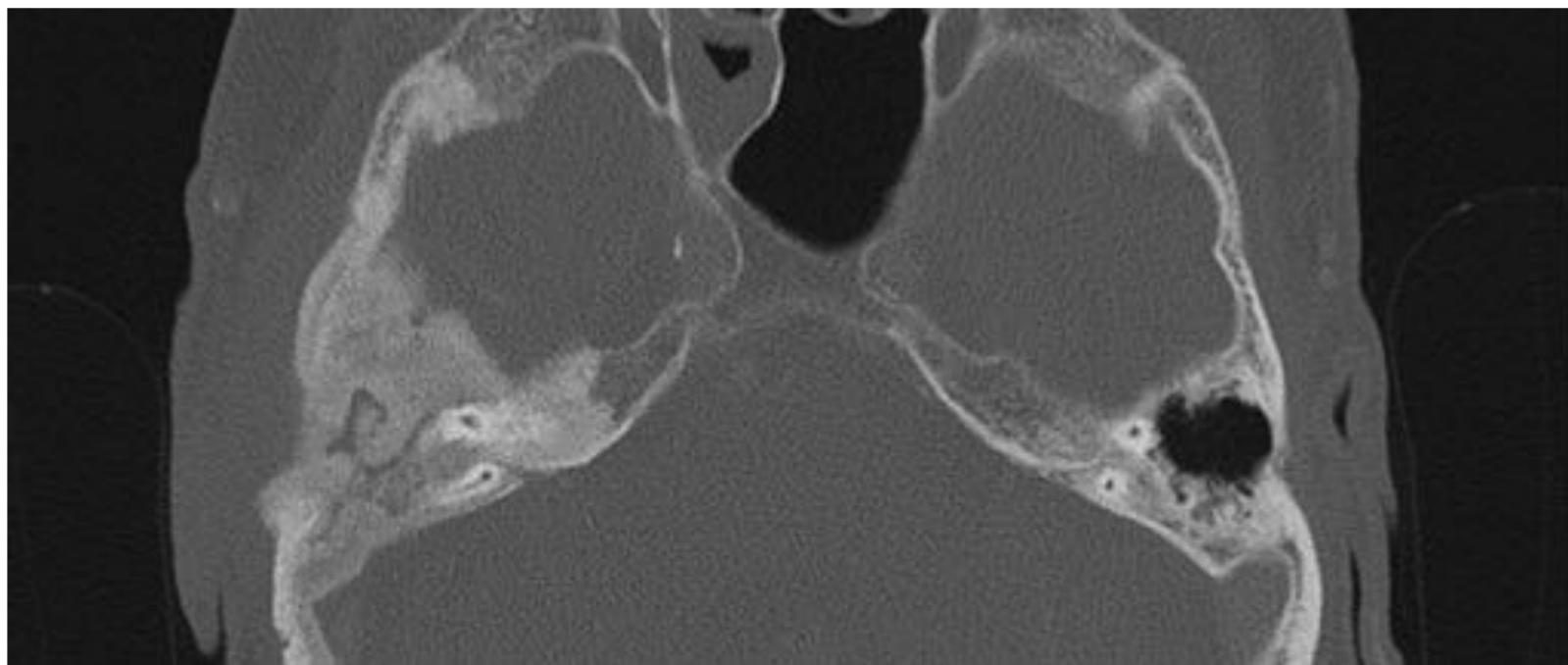


- Figura 10. Imágenes axial T2 y coronal STIR-FLAIR mostrando la presencia de efusión líquida atrapada en la punta del peñasco izquierdo.

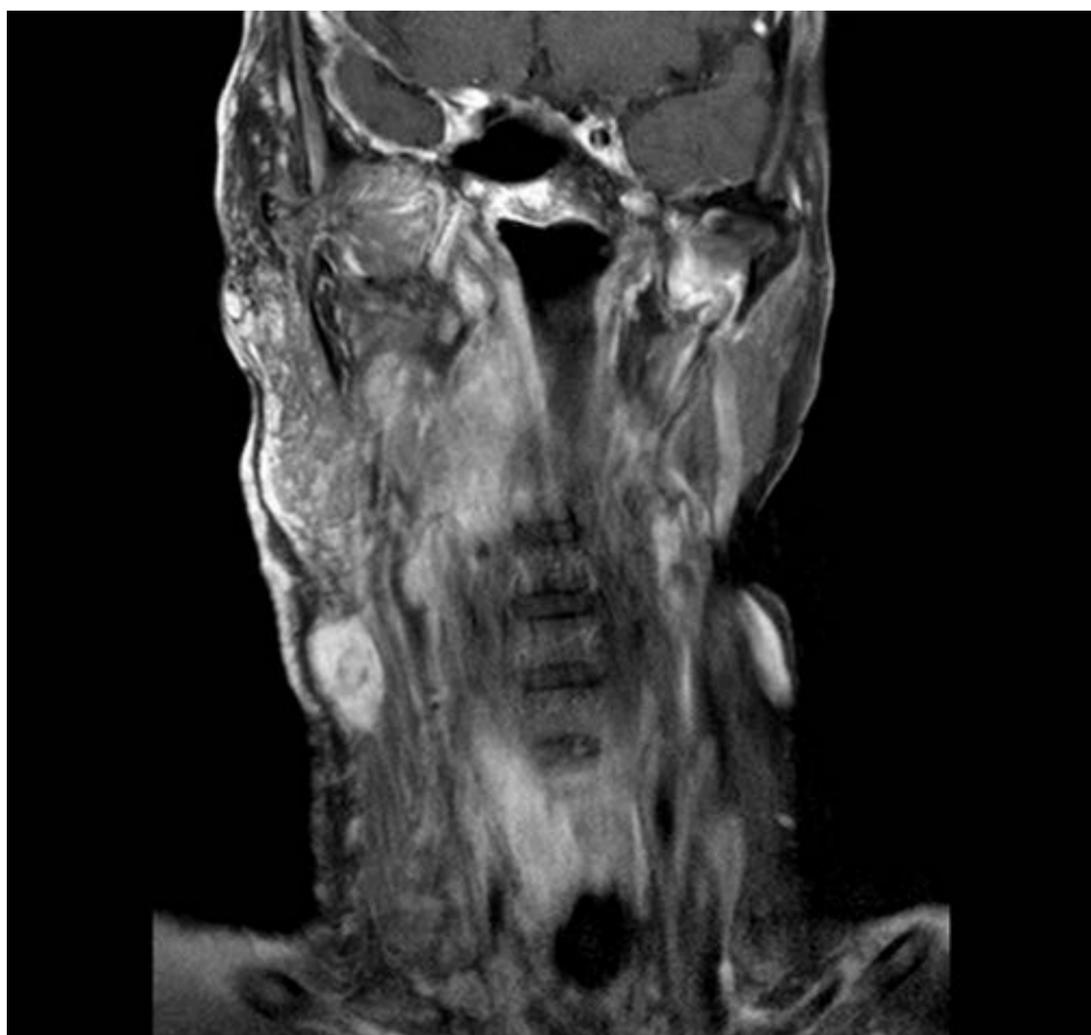
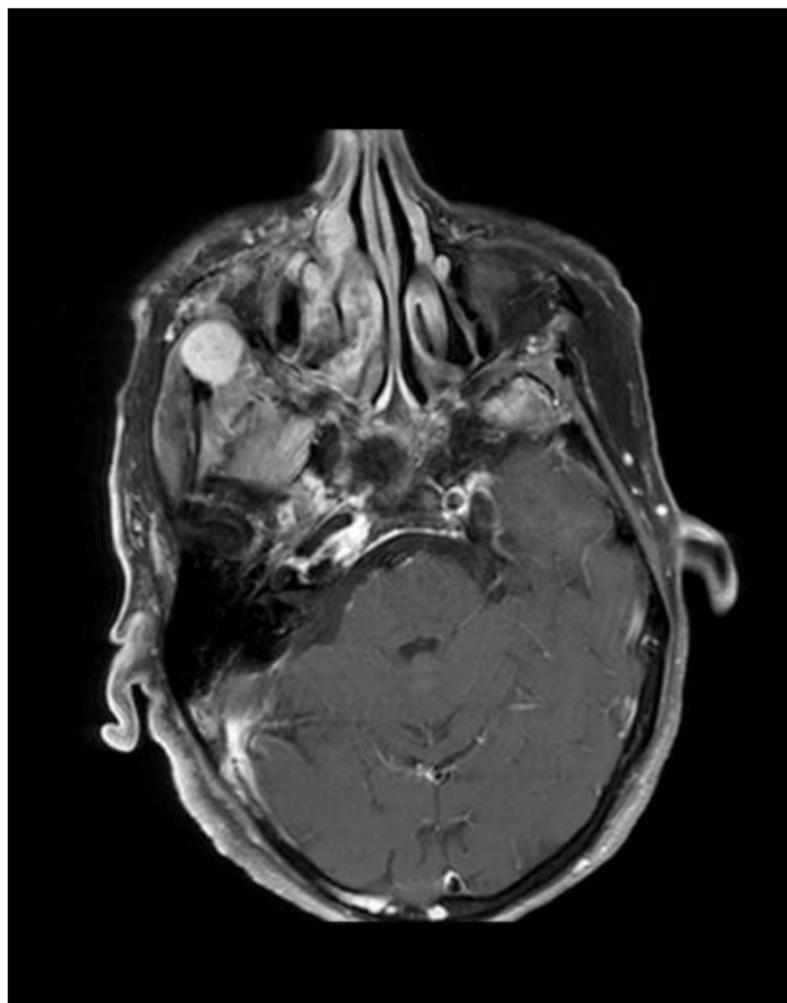
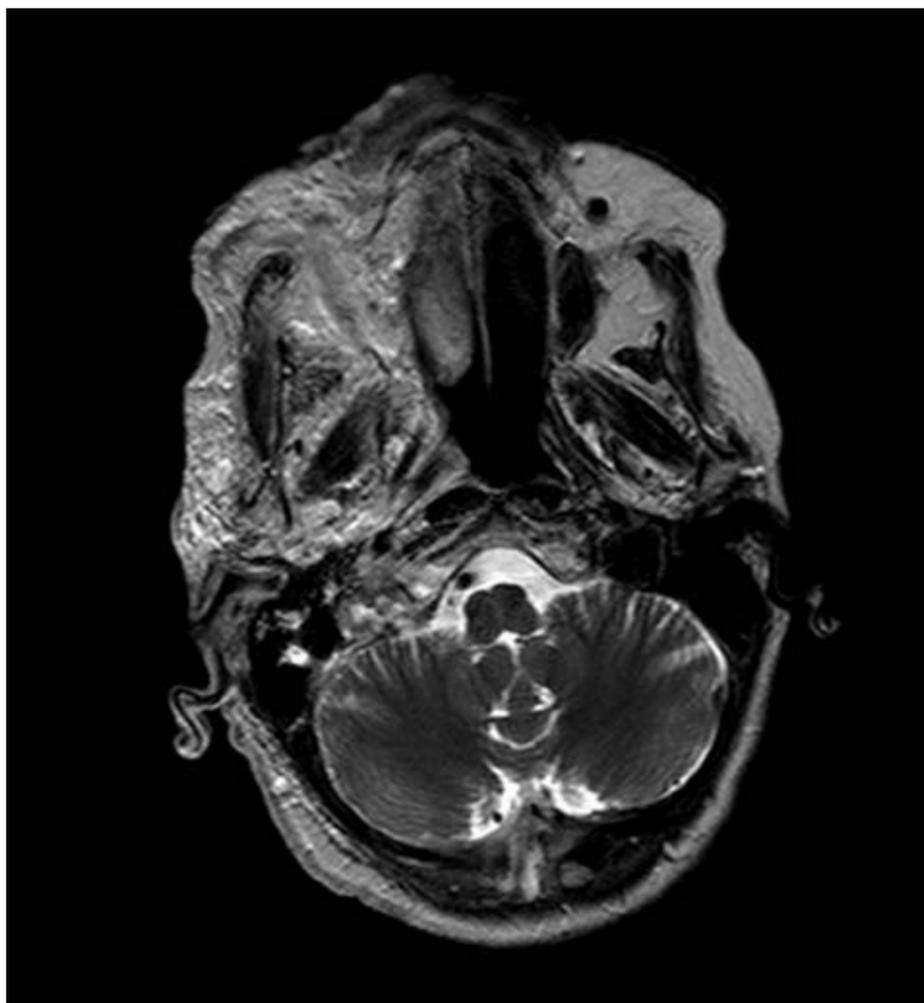


- Figura 11. Reconstrucciones axiales en TAC de oídos mostrando diferentes grados de neumatización prominente y asimétrica del ápex petroso.

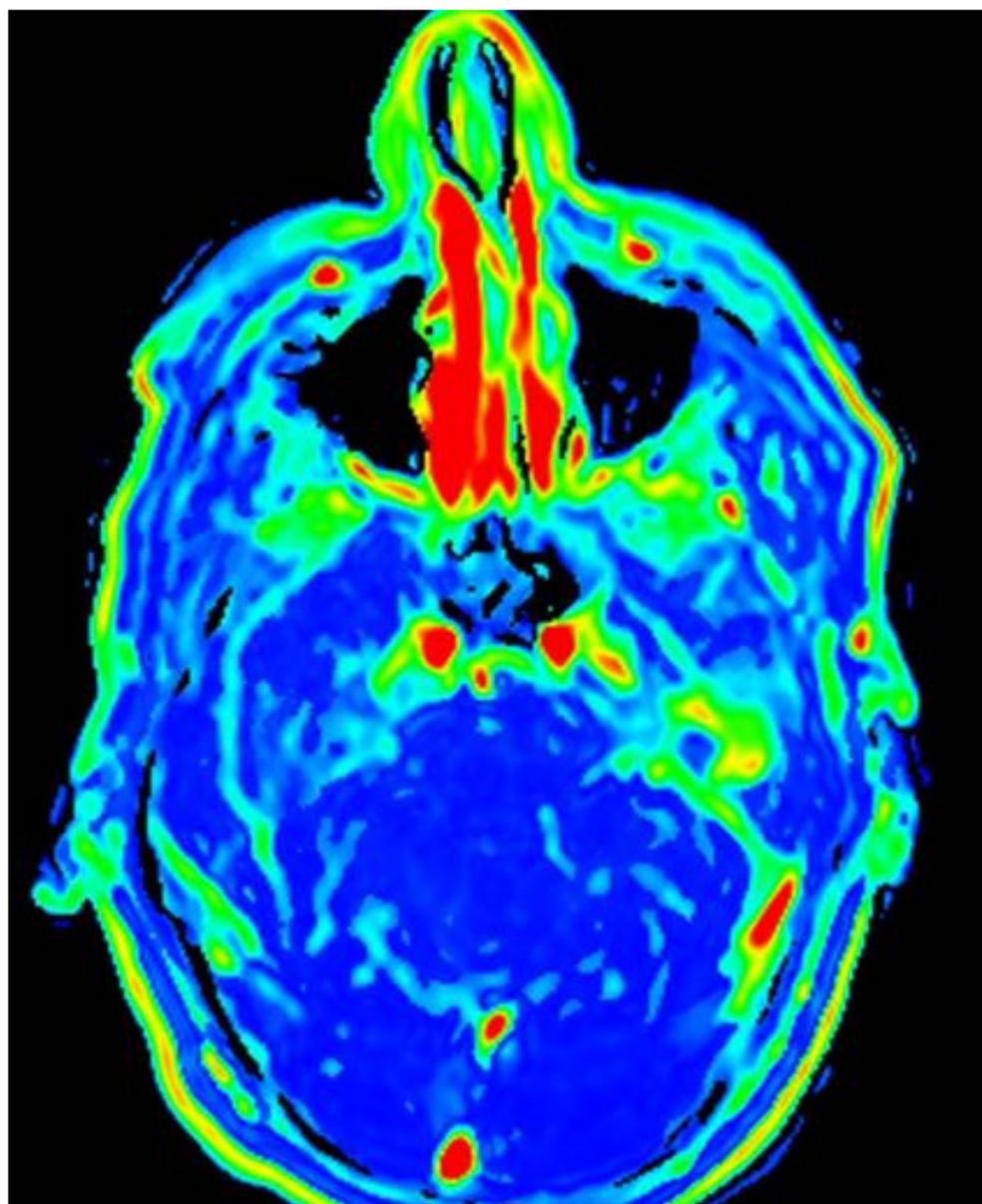
- Diagnóstico diferencial con otras lesiones del peñasco o afectando al peñasco por contigüidad. Constituyen el grupo de entidades más numeroso y frecuente. Normalmente no plantean dificultad en el diagnóstico diferencial con las lesiones quísticas simples entre las que se encuentra el cefaloccele.
- Lesiones inflamatorias:
 - Apicicitis o petrositis
 - Osteomielitis.
 - Seudotumor inflamatorio
 - Granulomatosis de wegener.
- Tumores:
 - Benignos: meningioma, schwannoma, paraganglioma, encondroma, condroblastoma, mixoma, osteoblastoma, osteoma, etc.
 - Malignos: condrosarcoma y cordoma, metástasis, mieloma múltiple, linfoma, carcinoma nasofaríngeo.
- Lesiones vasculares: malformaciones, fístula dural, aneurismas
- Lesiones óseas displásicas como enfermedad de Paget y displasia fibrosa.



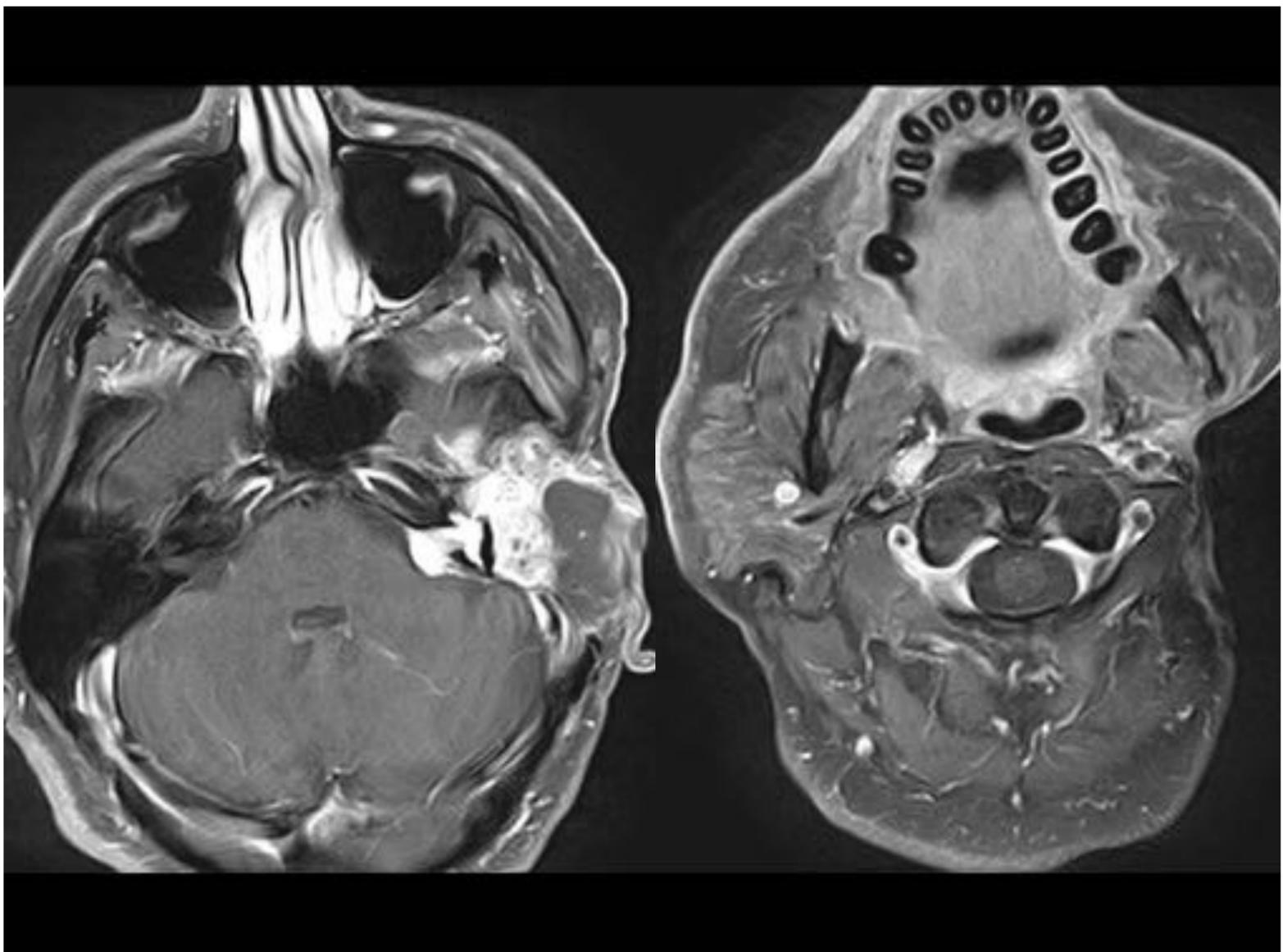
- Figura 12. Reconstrucciones CT axial, coronal y axial postcontraste en un paciente con osteomielitis temporal y del peñasco derecho postquirúrgica. Lesión mixta destructiva con extensa esclerosis ósea asociada y componente hiperdenso de partes blandas intra y extracraneal.



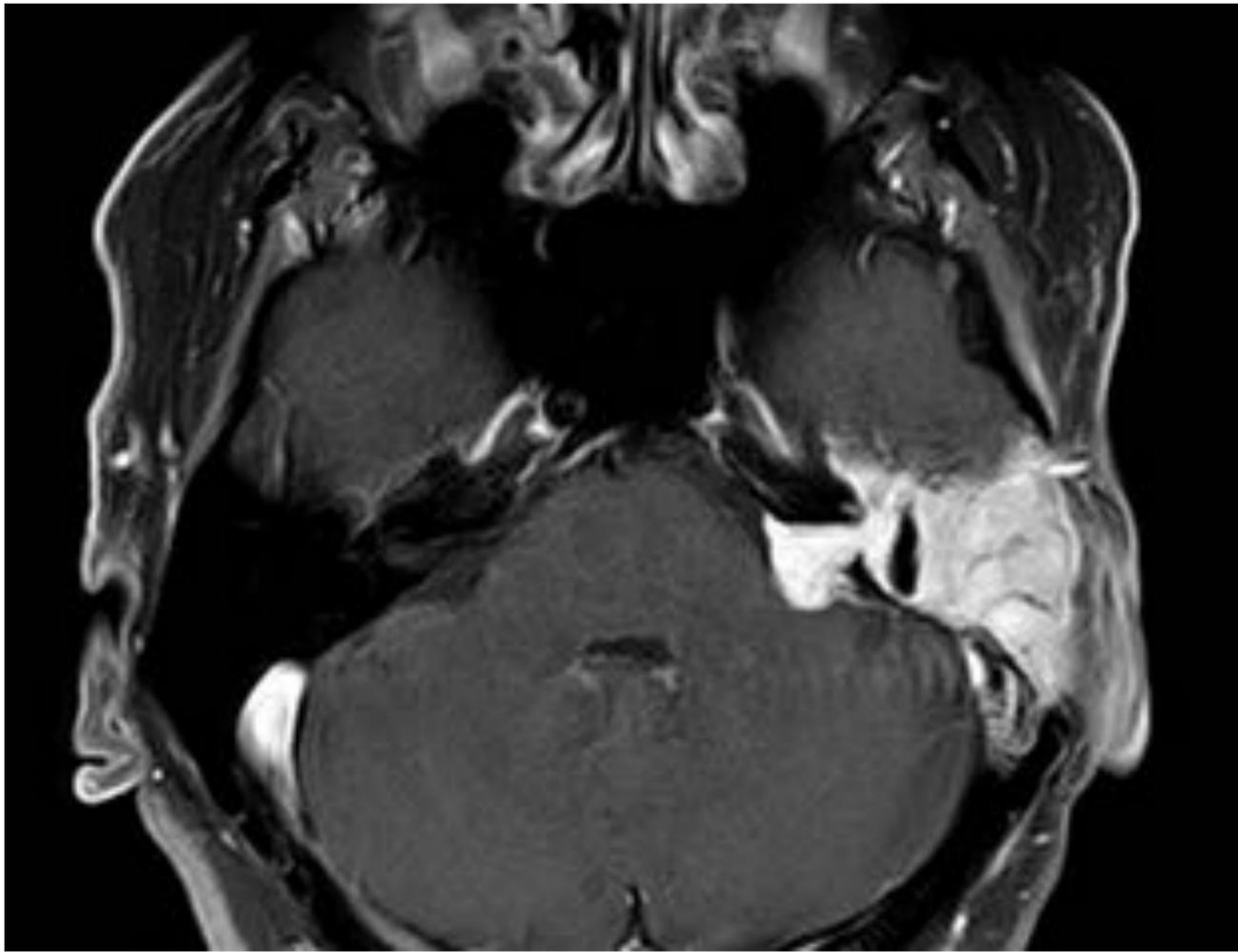
- Figura 13. Imágenes RM T2 axial, axial y coronal T1 postcontraste mostrando gran malformación vascular cervical derecha extendiéndose a peñasco.



- Figura 14. Recidiva sobre peñasco ce carcinoma adenoide quístico de parótida izquierda intervenida. Lesión hipercaptante con extensión perineural sobre CAI en secuencia axial T1 postcontraste. Masa hipervascular en el estudio de perfusión.



- Figura 15. Paciente de la figura anterior. Progresión de la recidiva y de la extensión perineural.

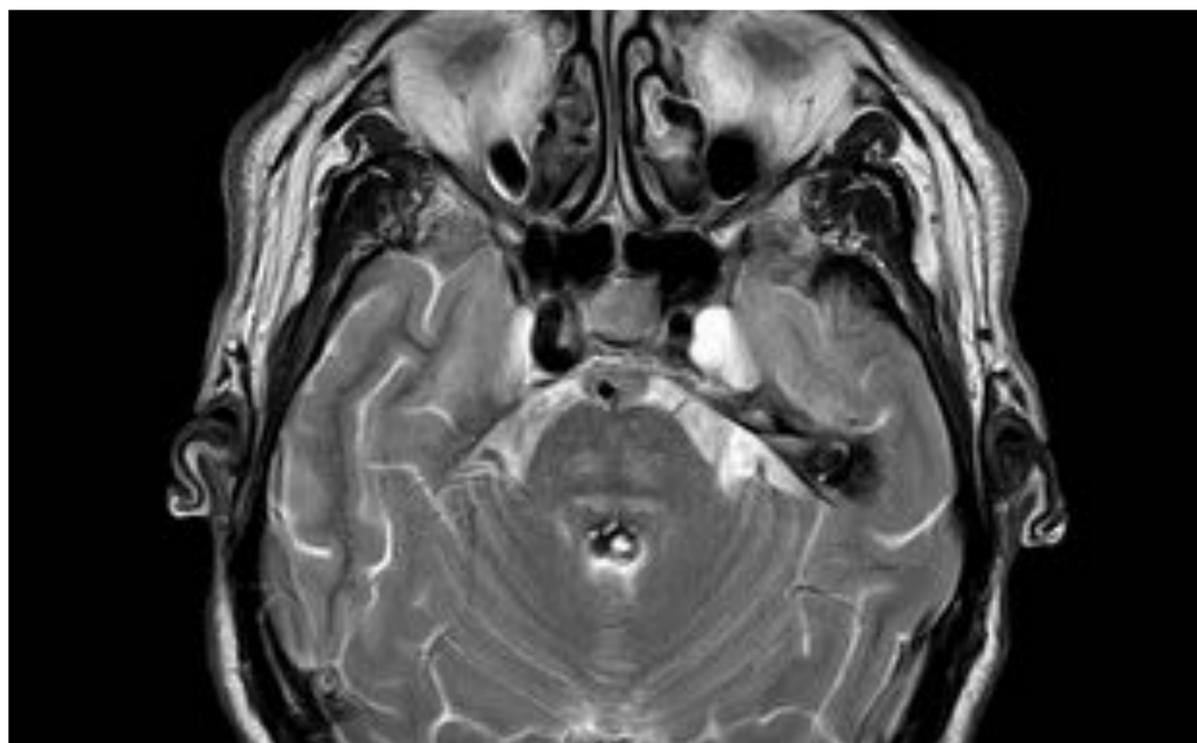
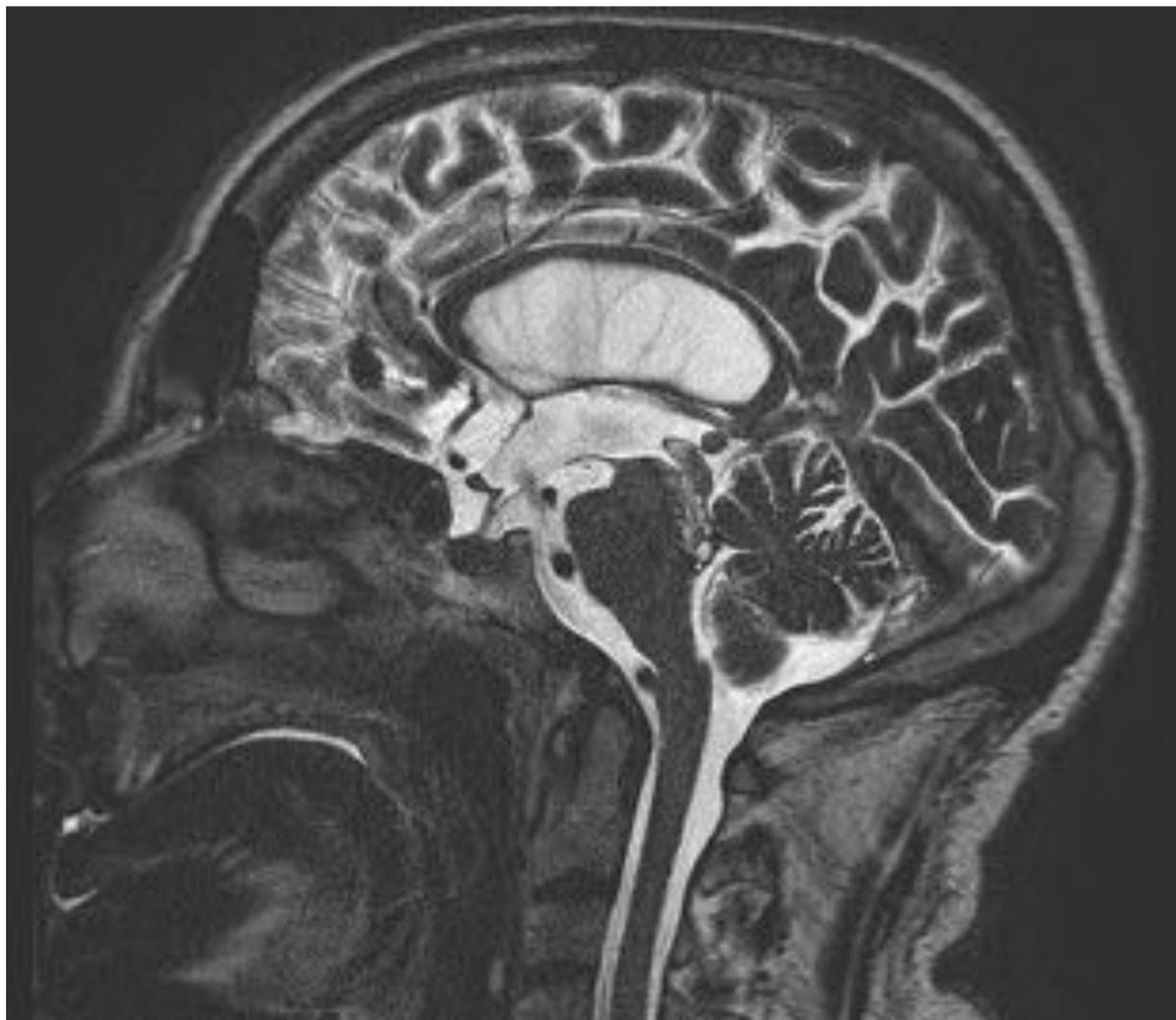


- Figura 16. Mismo paciente que en las figuras anteriores. Mayor progresión tumoral a pesar de reintervención y tratamiento QT y RT.

- **Nuestra serie**

- Se revisaron retrospectivamente los hallazgos en 14 pacientes con el diagnóstico de cefalocèle del ápex petroso en un periodo de 5 años (2012-2017). Todos ellos evaluados mediante RM y también mediante TAC en 10 pacientes. 11 pacientes fueron evaluados evolutivamente.
- 12 de ellos correspondían a mujeres 85.7%.
- En un 42% los hallazgos fueron unilaterales, bilaterales y simétricos en el 36% y bilaterales y asimétricos en un 22%.
- En las exploraciones realizadas se demostró silla turca vacía en 9 pacientes (64%), lo que nos parece un valor relativamente bajo según la literatura.
- El diagnóstico de cefalocèle del peñasco fue significativamente más prevalente que el diagnóstico de granuloma de colesterol (2 pacientes en este periodo) o el de mucocele (1 paciente).
- En la tabla siguiente se exponen los hallazgos de los diferentes pacientes

	Sexo 15% varón 85% mujer	Edad media 60a Rango 40-73	Unilateral 42%	Bilateral sim 36% asim. 22%	Silla Turca vacía 64%	Otras alteraciones
1	M	67	SI		SI	Ensanchamiento perióptico
2	M	62		Simétrico	No	
3	M	65		Asimétrico	SI	
4	V	55	SI		SI	
5	M	50	SI		SI	
6	M	61		Simétrico	No	
7	M	66		Asimétrico	No	Basilar fenestrada
8	M	49	Si		Si	
9	M	71		Simétrico	Si	
10	M	66		Asimétrico	No	
11	M	73		Simétrico	Si	
12	V	40	Si		No	Cavernoma IV ventriculo
13	M	68		Simétrico	Si	
14	M	52	Si		Si	



- Figura 17. Cavernoma sobre IV ventrículo con hidrocefalia derivada y cefalocelo sobre la punta del peñasco izquierdo. Secuencia sagital y axial con potenciación T2.

Conclusiones

En el estudio de las lesiones líticas de la punta del peñasco consideramos oportuno incluir en el diagnóstico diferencial el cefalocèle, como una entidad relativamente poco frecuente pero no extremadamente rara, con hallazgos en imagen de TAC y RM característicos

BIBLIOGRAFÍA

- Moore K, Davidson H, Harnsberger H, Shelton C. A practical. “Imaging approach to petrous apex lesions”. IJNR Int J Neuroradiol. 1999;5:166–184
- Moore KR, Harnsberger HR, Shelton C, Davidson HC. “Leave me alone” lesions of the petrous apex. AJNR Am J Neuroradiol. 1998;19:733–738
- J. M. Díaz Castella, C. Corbella Sala, J. L. Dolz Jordi, L. Goiburu Gonzalez, J. A. A. De Marcos Izquierdo. “La punta del peñasco: la pirámide diagnóstica del hueso temporal”. Congreso: SERAM 2014. DOI: 10.1594/seram2014/S-0196
- Curtin H, Som P. The petrous apex. Otolaryngol Clin North Am. 1995;28:473–496.
- Alorainy IA. Petrous apex cephalocele and empty sella: is there any relation? Eur J Radiol. 2007 Jun;62(3):378-84.
- *Ahmed Abdel Razek MD, Benjamin Y. Huang MD, MPH.* Lesiones of the Petrous Apex: Classification and Findings at CT and MR Imaging RadioGraphics 2012; 32:151–173