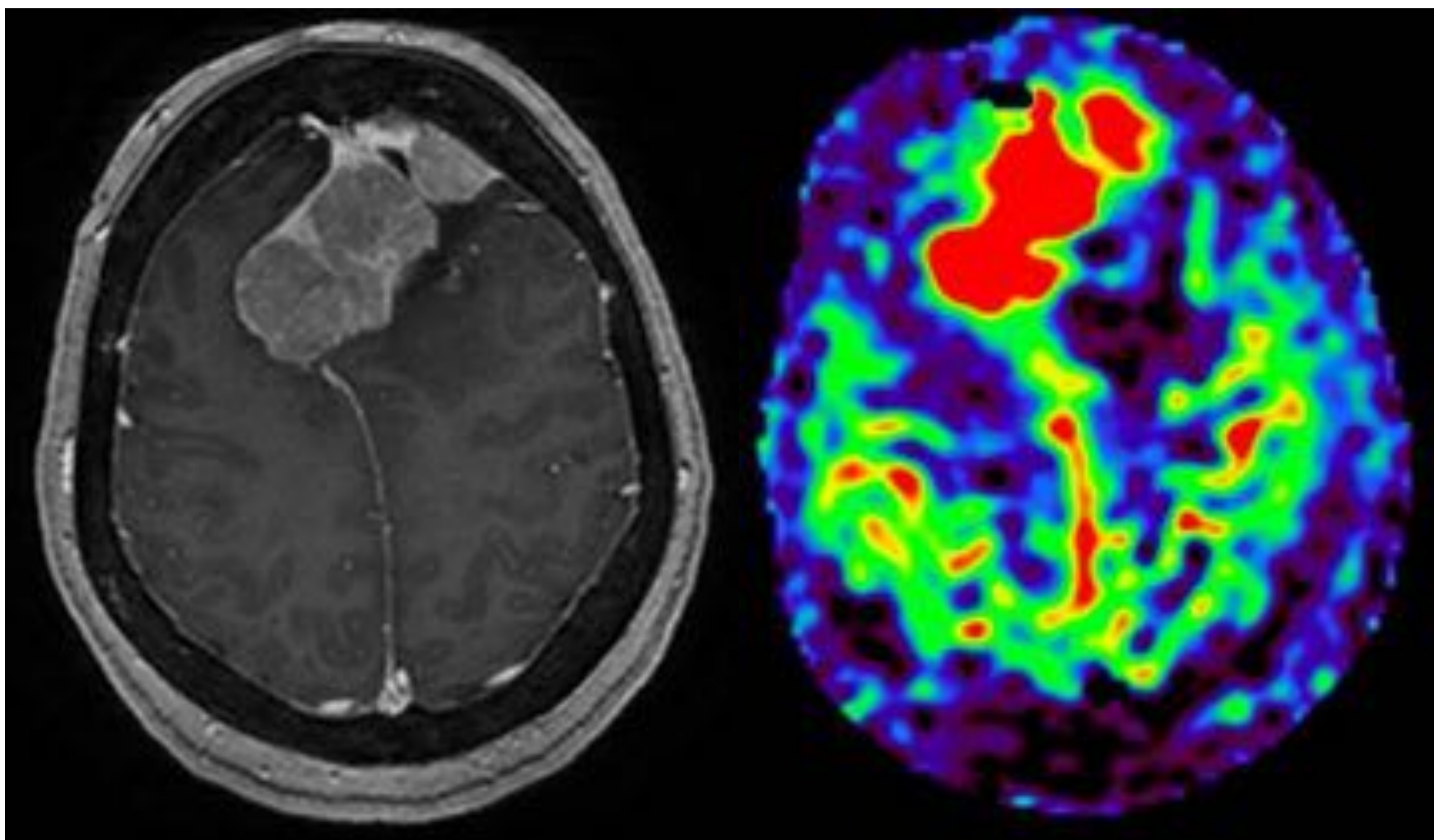


Claves diagnósticas de los meningiomas atípicos



Margalida Pons Perelló

Paula Roig Egea

Beatriz Miriam Rodríguez Chikri

Carolina Nieto Garcia

Antonio Mas Bonet

Maria Jose Picado Valles

Hospital Universitari Son Espases, Palma, España



seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

Objetivos docentes

Describir los hallazgos radiológicos más frecuentes en TC y RM de los meningiomas atípicos, y su diagnóstico diferencial

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

- Se origina en las células meningoteliales de la aracnoides
- Tumor extraaxial más común del Sistema Nervioso Central (SNC)
- Tumor meníngeo más frecuente
- 25% de los tumores intracraneales en adultos
- Predominio femenino (relación 2:1)
- Más común en mayores de 50 años

- **Clínica:**
 - Asintomáticos
 - Síntomas inespecíficos: cefalea, debilidad, convulsiones, disminución de la agudeza visual, vómitos, pérdida de consciencia,...

- La mayoría son espontáneos
- Factores de riesgo: radioterapia o alteraciones genéticas, como la neurofibromatosis tipo 2 (típicamente presentándose con múltiples meningiomas)

CLASIFICACIÓN

La clasificación de tumores del SNC de la Organización Mundial de la Salud (OMS) diferencia tres tipos de meningiomas:

90%	Grado I o BENIGNO	Meningotelial Fibroso (fibroblástico) Microcístico Transicional Psamomatoso Angiomatoso (incluye el hemangioblástico y angioblástico) Secretorio Metaplásico Linfoplasmocítico
7%	Grado II o ATÍPICO por criterios histológicos	Atípico Células claras Coroideo
3%	Grado III, o ANAPLÁSICO (MALIGNO) por criterios histológicos	Anaplásico Rabdoide Papilar

Criterios histológicos del **meningioma atípico**:

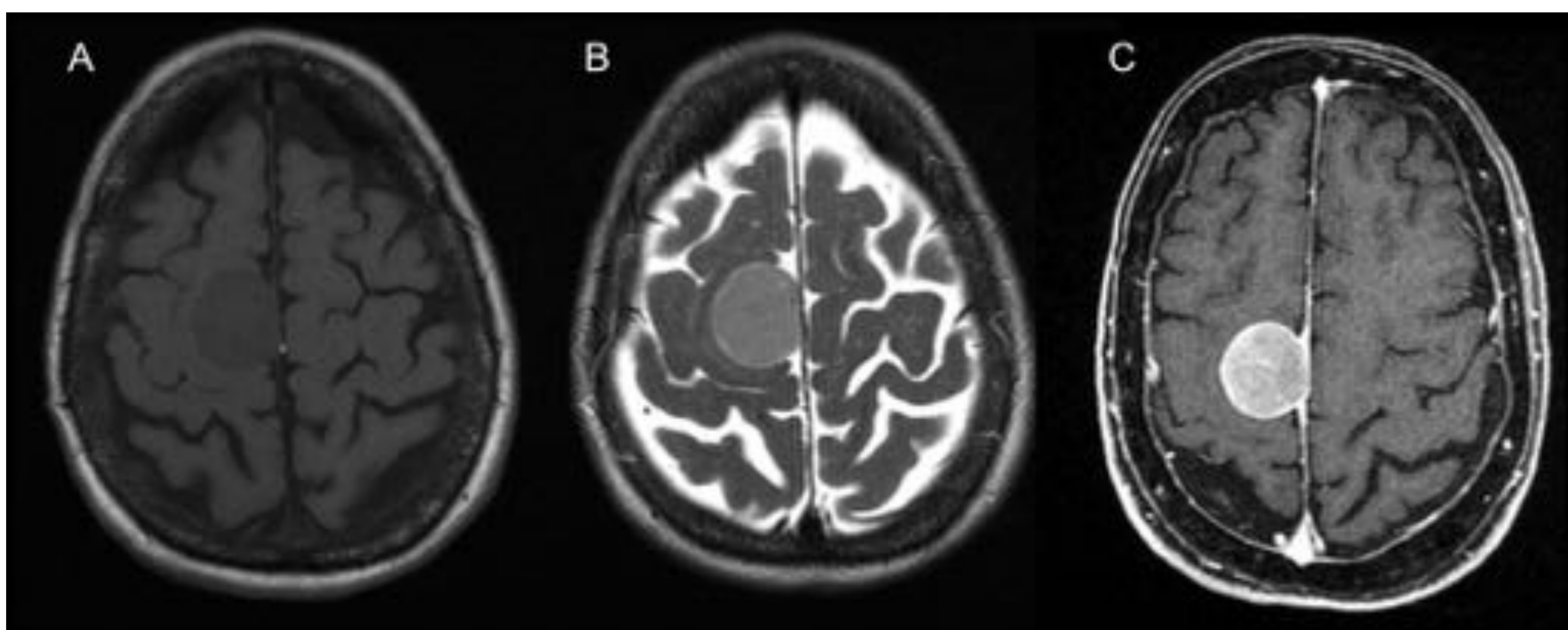
- Invasión del parénquima cerebral
- ≥ 4 mitosis / 10 campos de gran aumento
- 3 de los 5 siguientes:
 - Focos de necrosis espontánea
 - Crecimiento en forma de hoja: pérdida del patrón arquitectural
 - Nucleolos prominentes
 - Hiper celularidad
 - Células pequeñas con alto cociente núcleo/citoplasma

HALLAZGOS POR IMAGEN

- Los meningiomas suelen ser:
 - Masas extraaxiales, bien circunscritas sesiles o lentiformes, con amplia base dural
 - Localización: superficies externas del cerebro y en el sistema ventricular
- Existen algunos hallazgos en RM que nos ayudan a sospechar la posibilidad de un meningioma de alto grado
 - Implicando peor pronóstico, más riesgo de recurrencia y la necesidad de radioterapia adyuvante al tratamiento quirúrgico

Meningiomas típicos

- Hiperdensos en el TC sin contraste
- Iso- o hipointensos en T1
- Iso- o hiperintensos en T2
- Signos de lesión extraaxial:
 - Extensa base dural
 - Cola dural
 - Signo de la hendidura del líquido cefalorraquídeo (LCR)
 - Desplazamiento de vasos subaracnoideos
 - Deformidad del córtex cerebral
 - Hiperostosis
- Calcificaciones son frecuentes
- Pueden presentar edema cerebral peritumoral
- Marcado realce uniforme
- No restringen en difusión

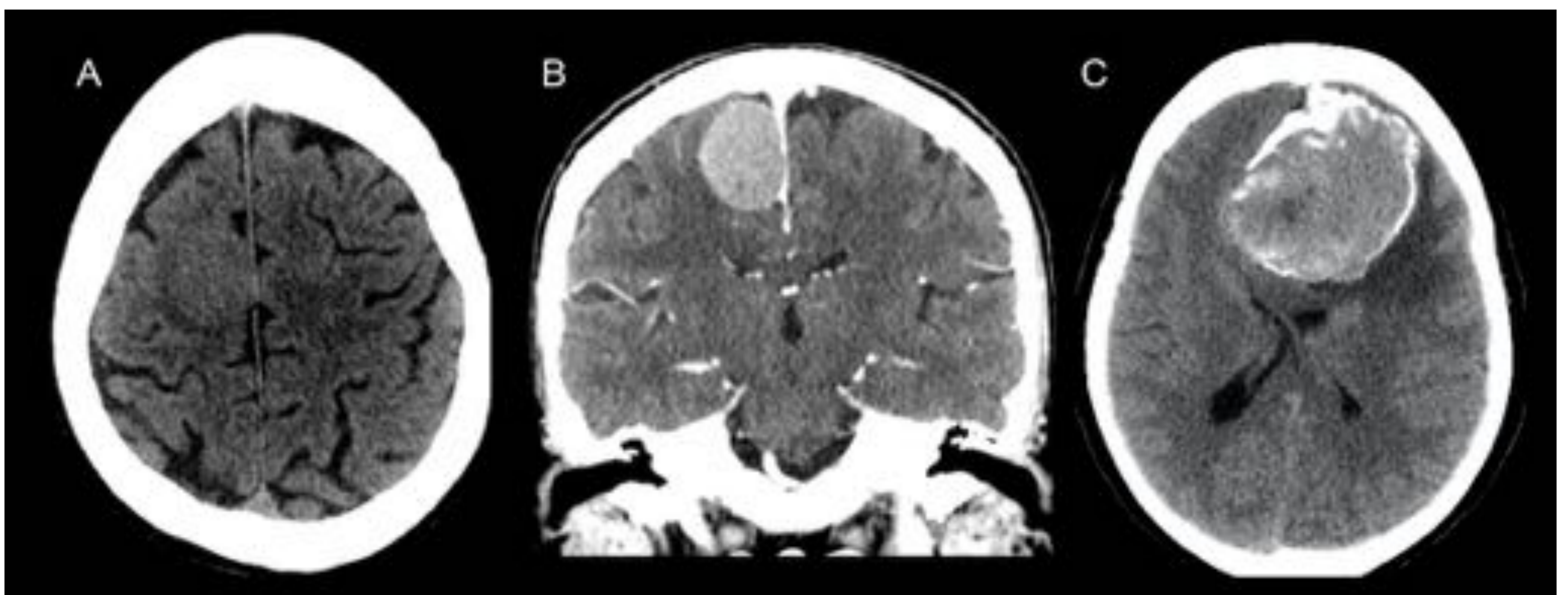


Hallazgos de meningioma típico en RM

Meningioma parasagital derecho homogéneo, hipointenso en T1 (A) e hiperintenso en T2 (B). Realza homogéneamente (C). Muestra una cola dural y el signo de la hendidura del LCR, y no presenta edema peritumoral.

Meningiomas típicos

- Espectroscopía: aumento colina (3.2 ppm) y disminución de la creatina (3.0 ppm). Frecuentemente, no presentan pico de N-acetil-aspartato (NAA, 2.0 ppm).
 - Dudosa especificidad de la alanina (1.47 ppm) en los meningiomas
 - Glutamina/glutamato (3.75 ppm), no es específico del meningioma, aunque sí que se piensa que es un metabolito potencialmente útil para su diagnóstico.
- Localizaciones frecuentes intracraneales son la convexidad cerebral, la región parasagital o el plano esfenoidal.



Hallazgos de meningioma típico en TC

Meningioma parasagital derecho típico, ligeramente hiperdenso y homogéneo en el TC sin contraste (A). Realza homogéneamente tras la administración de contraste (B).

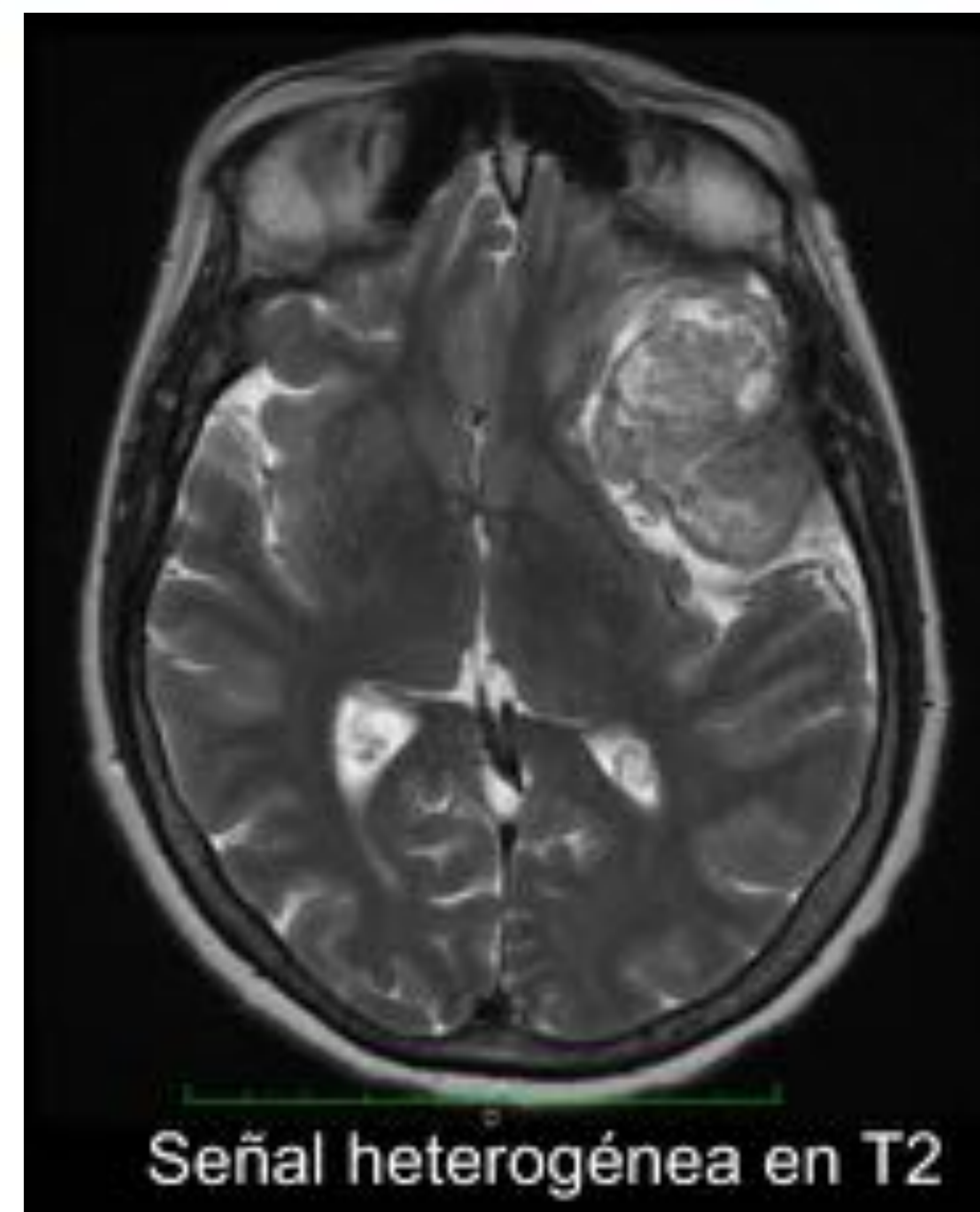
En C se muestra un TC sin contraste de un meningioma parcialmente calcificado, otro hallazgo frecuente en los meningiomas típicos.

Si encontramos estos hallazgos en un meningioma es probable que se trate del subtipo de meningioma más común (grado I), aunque también los podemos encontrar en otras variantes histológicas menos frecuentes

Meningiomas atípicos

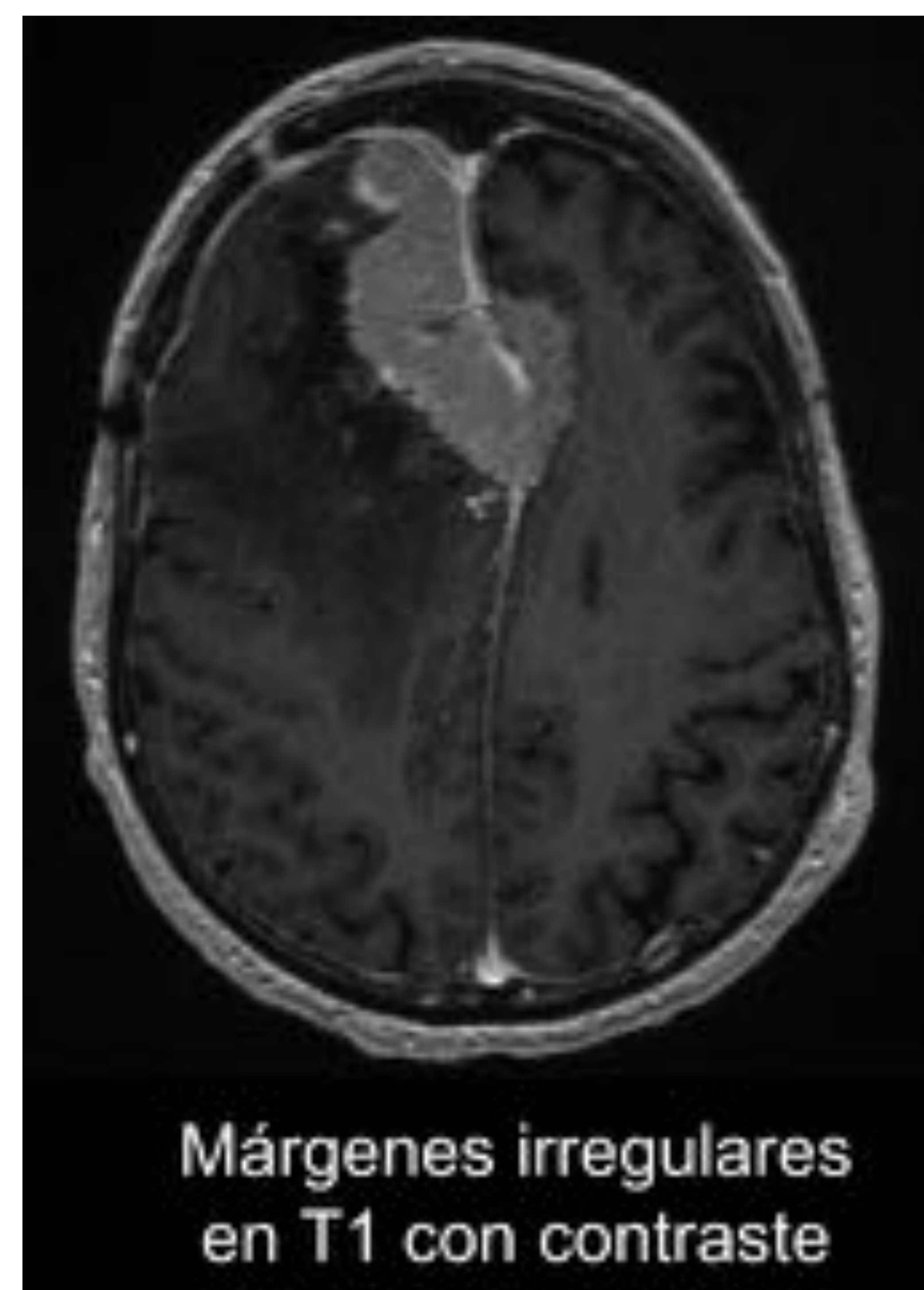
1) Señal heterogénea

- Con degeneración quística y necrosis.
- No está claro si las calcificaciones son más frecuentes en los meningiomas grado I o los grado II/III
- Realce heterogéneo



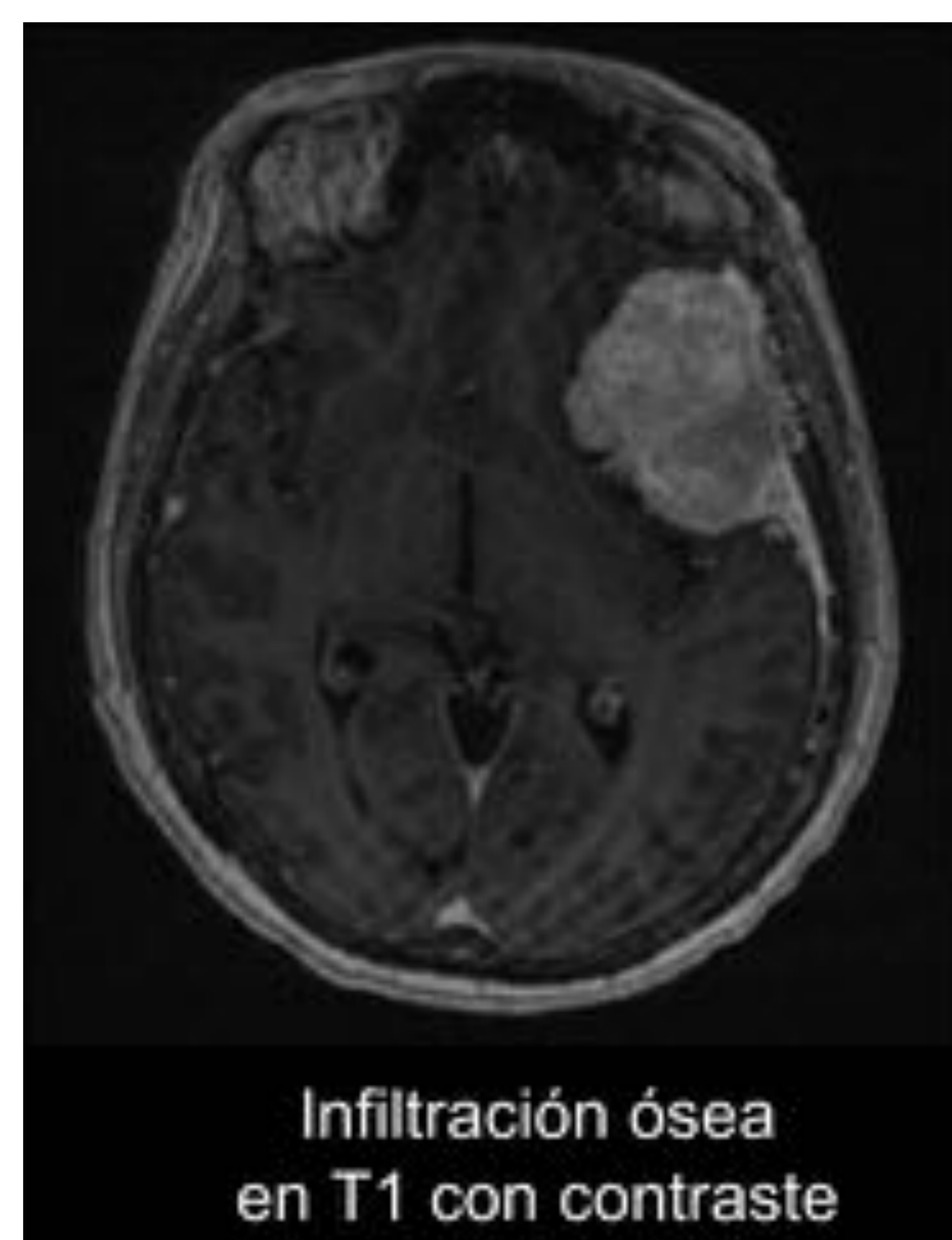
2) Márgenes irregulares

- Generalmente, los márgenes son irregulares y lobulados
- Mala diferenciación tumor-parénquima cerebral o invasión del parénquima cerebral
- Pueden invadir los senos venosos



3) Destrucción ósea

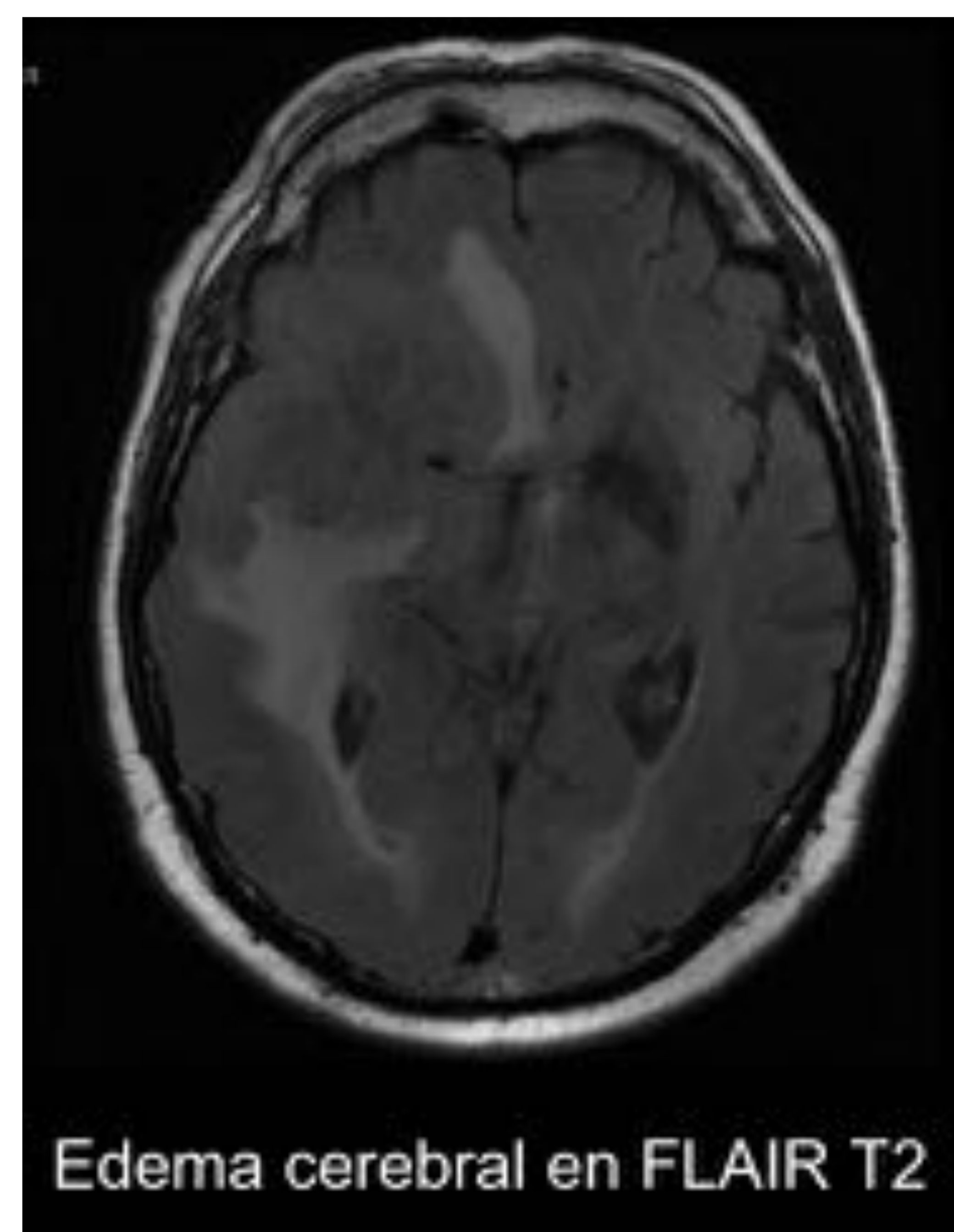
- Invasión del hueso subyacente es más frecuente que la hiperostosis



Meningiomas atípicos

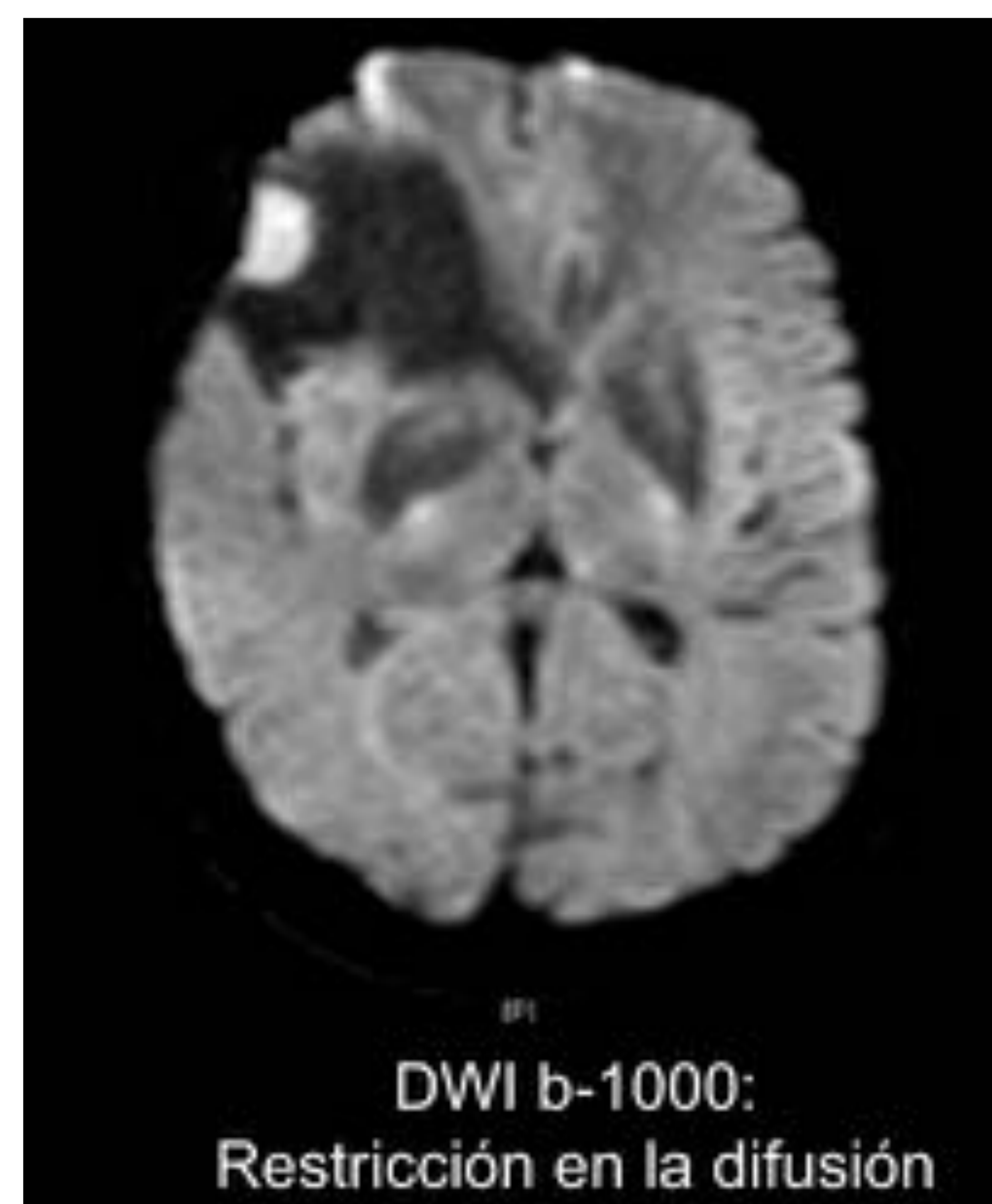
4) Edema cerebral peritumoral

- Suelen tener a pesar de su localización extraaxial
- No está claro si el grado de edema cerebral está en relación con el tamaño o con el grado tumoral
- Algunos autores han descrito una relación entre el edema cerebral y los márgenes irregulares del meningioma, la hiperintensidad en T2 y la ausencia de signo de la hendidura del LCR



5) Restricción en la difusión

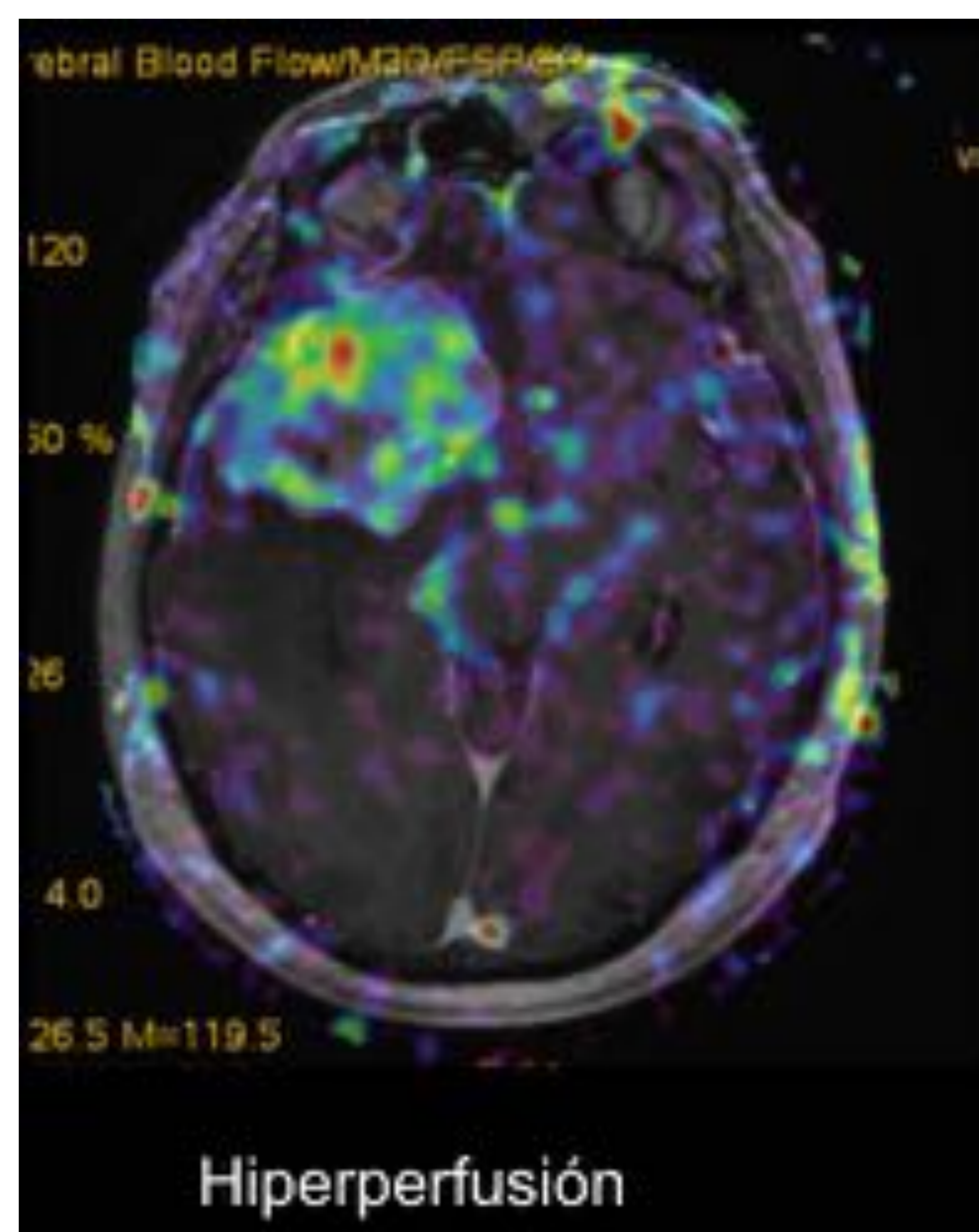
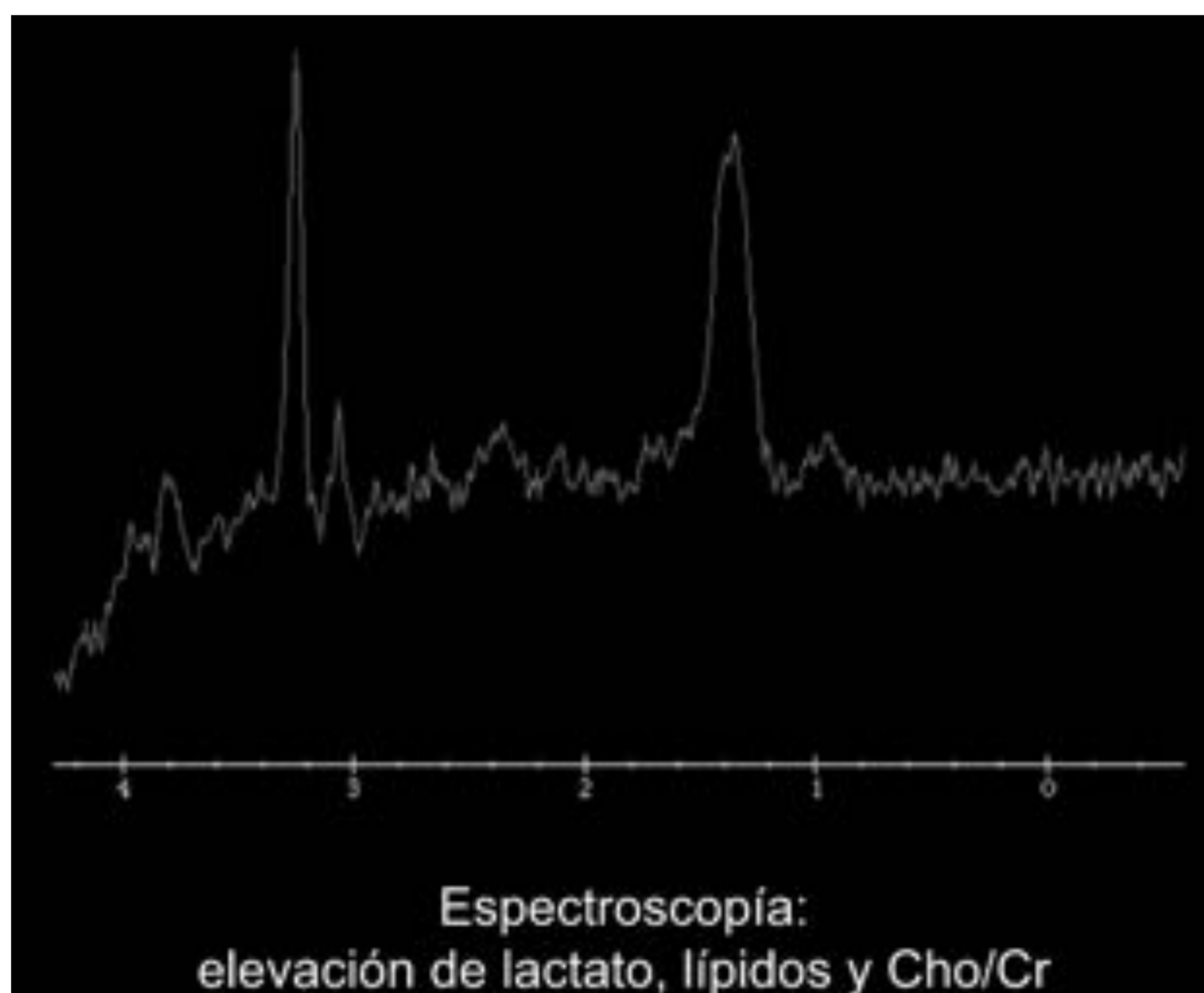
- DWI muestra una hiperseñal en los meningiomas atípicos y malignos, con una disminución del ADC, hallazgo típico en los tumores de alto grado
- El subtipo coroideo característicamente muestra una difusión facilitada, con elevación de los valores de ADC.
- El tensor de difusión y los valores de la anisotropía fraccional, que miden la dirección de la difusión, son útiles evaluando la infiltración del tumor, a parte de para el seguimiento de las fibras de la sustancia blanca



Meningiomas atípicos

6) Espectroscopía

- Útil para la evaluación del potencial maligno de los meningiomas
- El lactato (1.35 ppm) es mas frecuente en los meningiomas no benignos (grado II o III), pero no siempre es marcador de meningioma agresivo
- Los lípidos (0.9 and 1.3 ppm) se asocian con micronecrosis y, por lo tanto, agresividad, aunque tampoco ocurre siempre así
- Las áreas con mitosis aumentada mostrarán un ratio colina/creatina (Cho/Cr) elevado



7) Perfusión

- Suele ser más elevada en los atípicos que en los benignos
- Aunque es controvertido, ya que diferentes estudios han publicado resultados opuestos

- Los hallazgos descritos también son frecuentes en los meningiomas anaplásicos
- El DD por imagen entre un meningioma atípico y un anaplásico es muy difícil
- Es interesante remarcar que el tamaño no es un hallazgo útil para diferenciar entre los diferentes grados de meningioma

	BENIGNO	ATÍPICO
SEÑAL	Homogénea	Heterogénea
MÁRGENES	- Regulares - Claros signos de lesión extraaxial	- Irregulares - Mala diferenciación tumor-parénquima cerebral - Puede haber invasión de parénquima cerebral y de senos venosos
HUESO	Hiperostosis	Destrucción
EDEMA CEREBRAL	Posible	Frecuente, mayor que en los meningiomas benignos
DIFUSIÓN	Facilitada	Restringida
ESPECTROSCOPIA	- Ausencia de lactato o lípidos - Ratio Cho/Cr: puede estar elevada, pero no tanto como en los atípicos	- Elevación de lactato y lípidos - Elevación de la ratio Cho/Cr
PERFUSIÓN	Disminuida	Aumentada

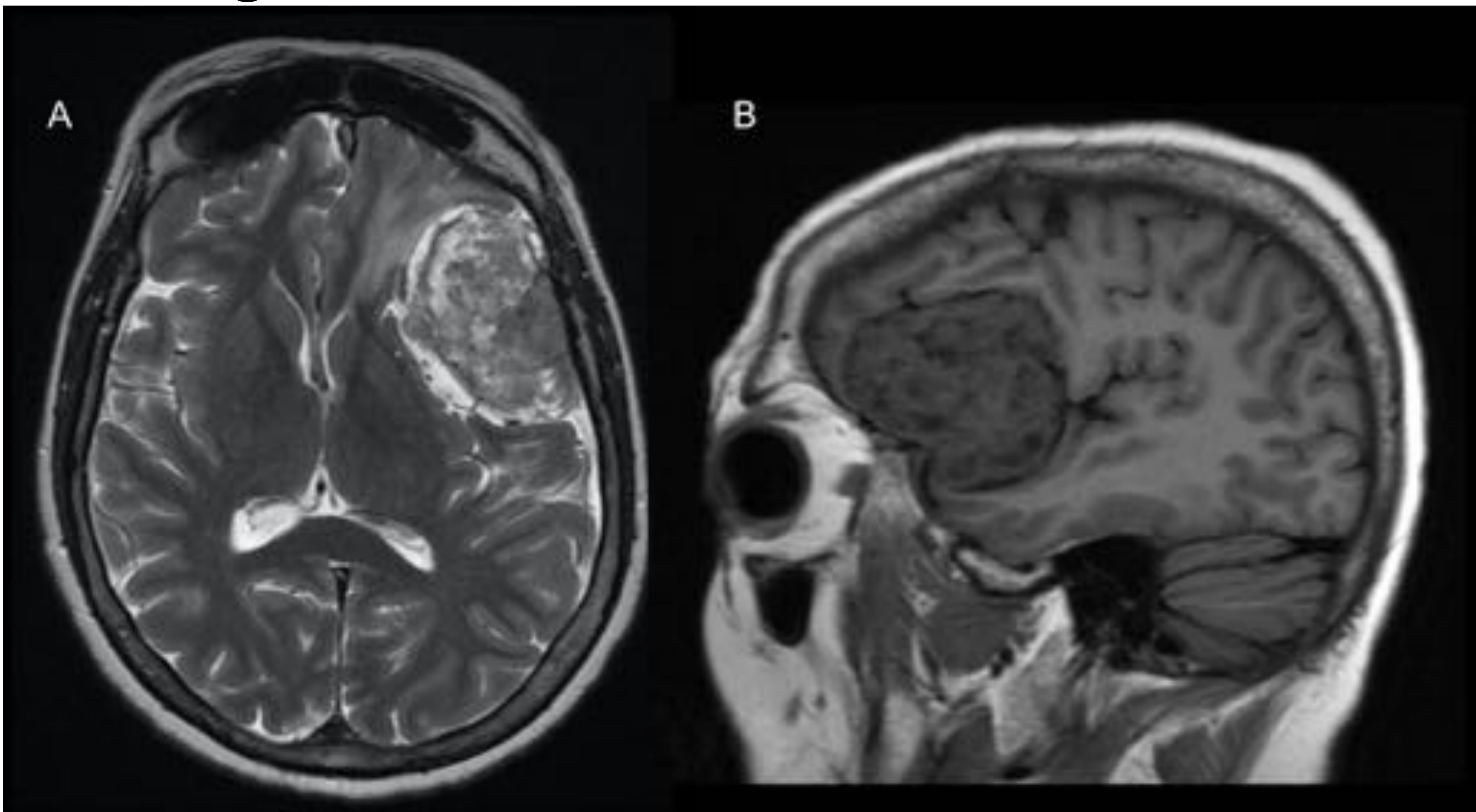
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Metástasis derales o cerebrales: típicamente múltiples e hiperintensas en T2. Sobretodo son de carcinoma de mama, de célula escamosa del pulmón, renales o adenocarcinomas
- Linfoma secundario del SNC: puede presentarse como una lesión con base dural. Las lesiones pueden ser múltiples y con afectación leptomenígea
- La sarcoidosis presenta afectación del SNC en un 5% de los casos, y puede tener afectación dural y leptomenígea, de pares craneales y del parénquima cerebral. Pueden ser lesiones solitarias y focales, o presentar infiltración difusa
- Gliomas de alto grado: lesiones intraaxiales heterogéneas, que son difíciles de diferenciar de los meningiomas atípicos cuando son periféricos y próximos a las meninges
- Hemangiopericitomas: son extraaxiales, heterogéneos y solitarios. Son infrecuentes las calcificaciones y la hiperostosis, pero la erosión de la calota es común
- Schwannomas: lesiones extraaxiales típicamente localizadas en la fosa posterior, y frecuentemente solitarias y esporádicas. Cuando son múltiples es característico de la neurofibromatosis tipo 2
- Osteosarcomas (masa osteolítica con componente de partes blandas y márgenes mal definidos) u otros sarcomas

REVISIÓN DE CASOS

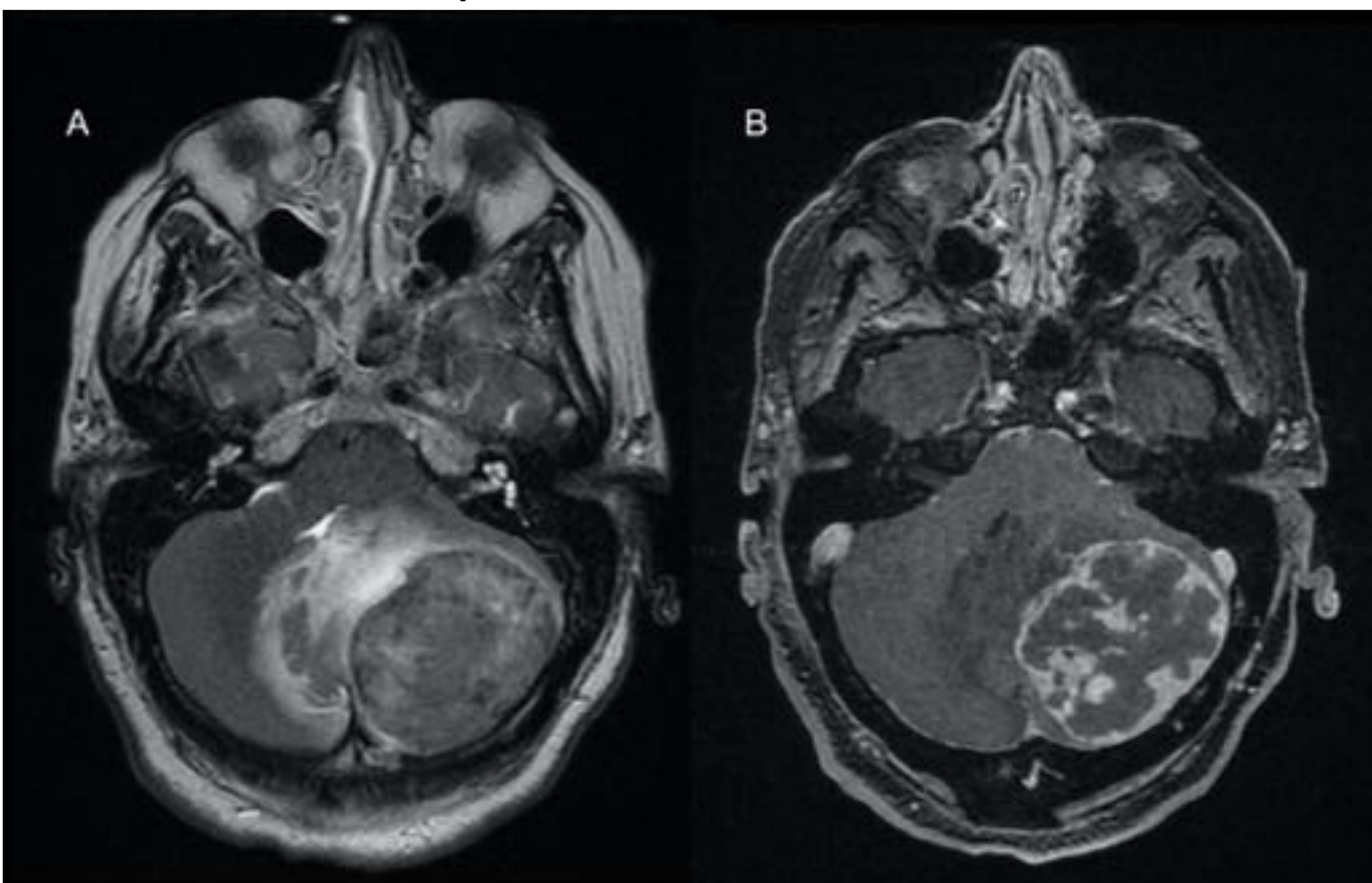
- Revisamos los **21 pacientes** diagnosticados de meningioma atípico en nuestro hospital durante los últimos 5 años
- 12 mujeres y 9 hombres**, de entre **36 y 80 años**
- Los **síntomas** en el momento del diagnóstico incluían: cefalea (33%), convulsiones (19%) y pérdida de consciencia (14%)
- Repasamos las imágenes de **TC y RM** de los 21 pacientes
 - Los TCs incluían imágenes pre- y post-contraste.
 - El protocolo de RM (1,5 o 3 T) incluía secuencias T1, T2, FLAIR, T2*, DWI con mapas de ADC y T1 con contraste. Además, en 6 pacientes se realizó estudio de perfusión y espectroscopía.
 - Los estudios de imagen de 4 pacientes fueron realizados en otros centros
- Todos los meningiomas fueron **intracraneales**, 16 (76%) supratentoriales, 2 (10%) infratentoriales, y 3 (14%) pacientes presentaban meningiomas supra- e infratentoriales
- El tamaño fue entre 2 cm y 7.5 cm

- 12 (57%) presentaban **señal heterogénea** en las imágenes de TC o en las imágenes potenciadas en T1 o T2, y 9 (43%) eran homogéneos.



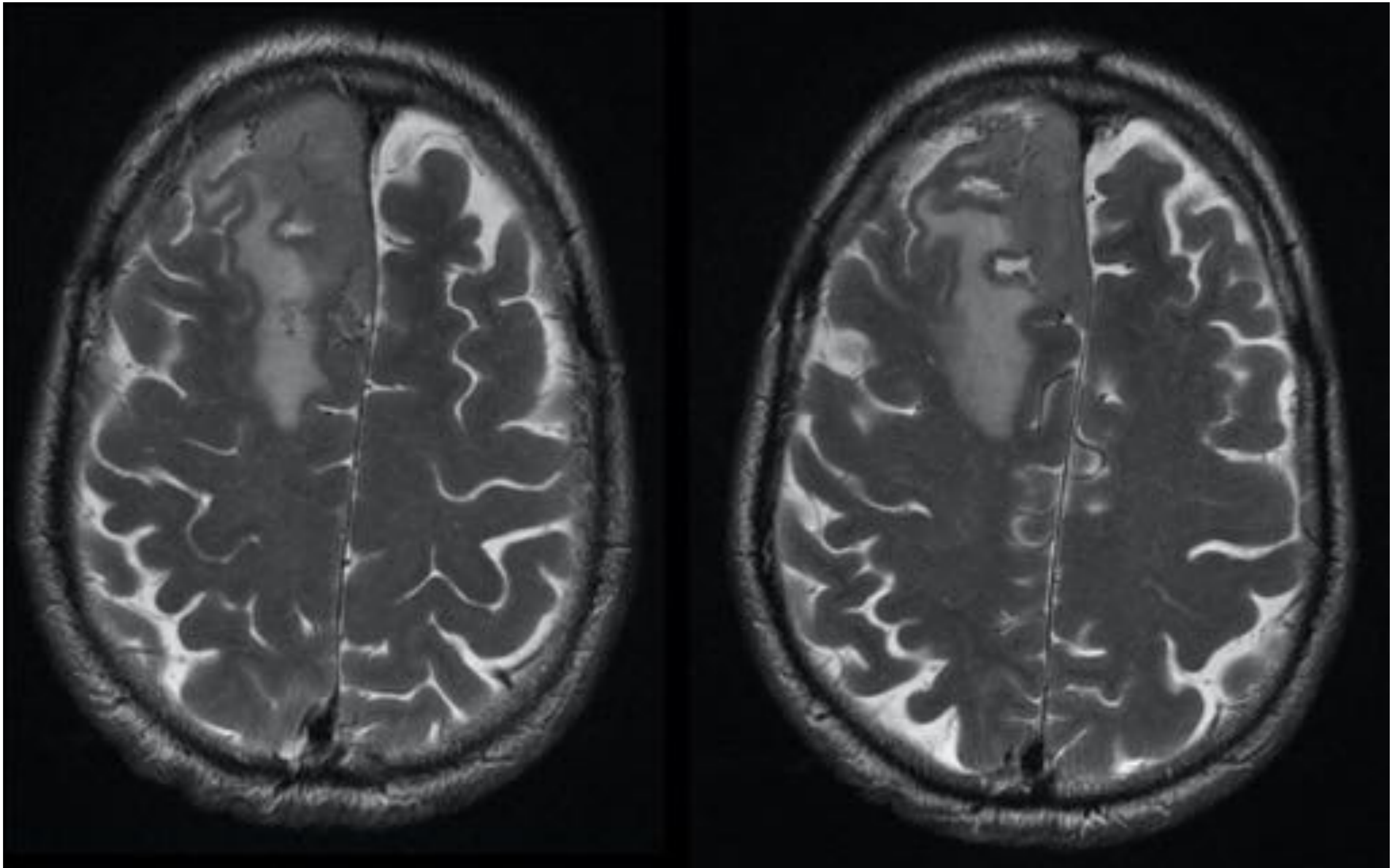
Meningioma atípico con marcada **señal heterogénea** en T2 (A) y en T1 (B) en un paciente de 54 años que debutó con cefalea y afasia.

- 8 pacientes (38%) presentaron **realce heterogéneo**, la mitad de los cuales presentaban necrosis tumoral



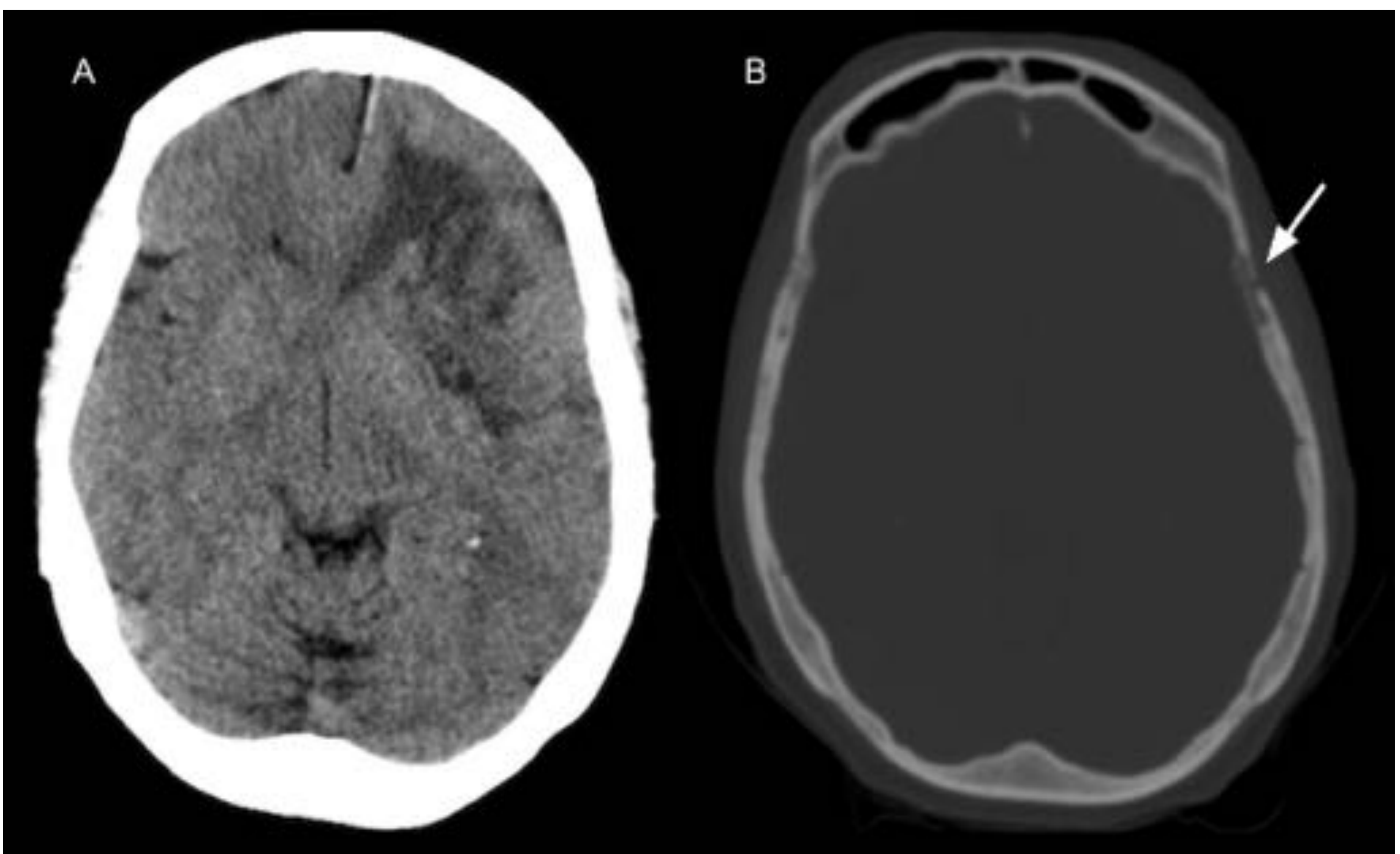
Paciente de 76 años con un meningioma atípico infratentorial, heterogéneo en T2 (A) y con **realce heterogéneo** (B). Asocia edema cerebral peritumoral.

- 4 meningiomas (19%) presentaron **márgenes irregulares**, y 4 (19%) presentaron signos de invasión de senos venosos



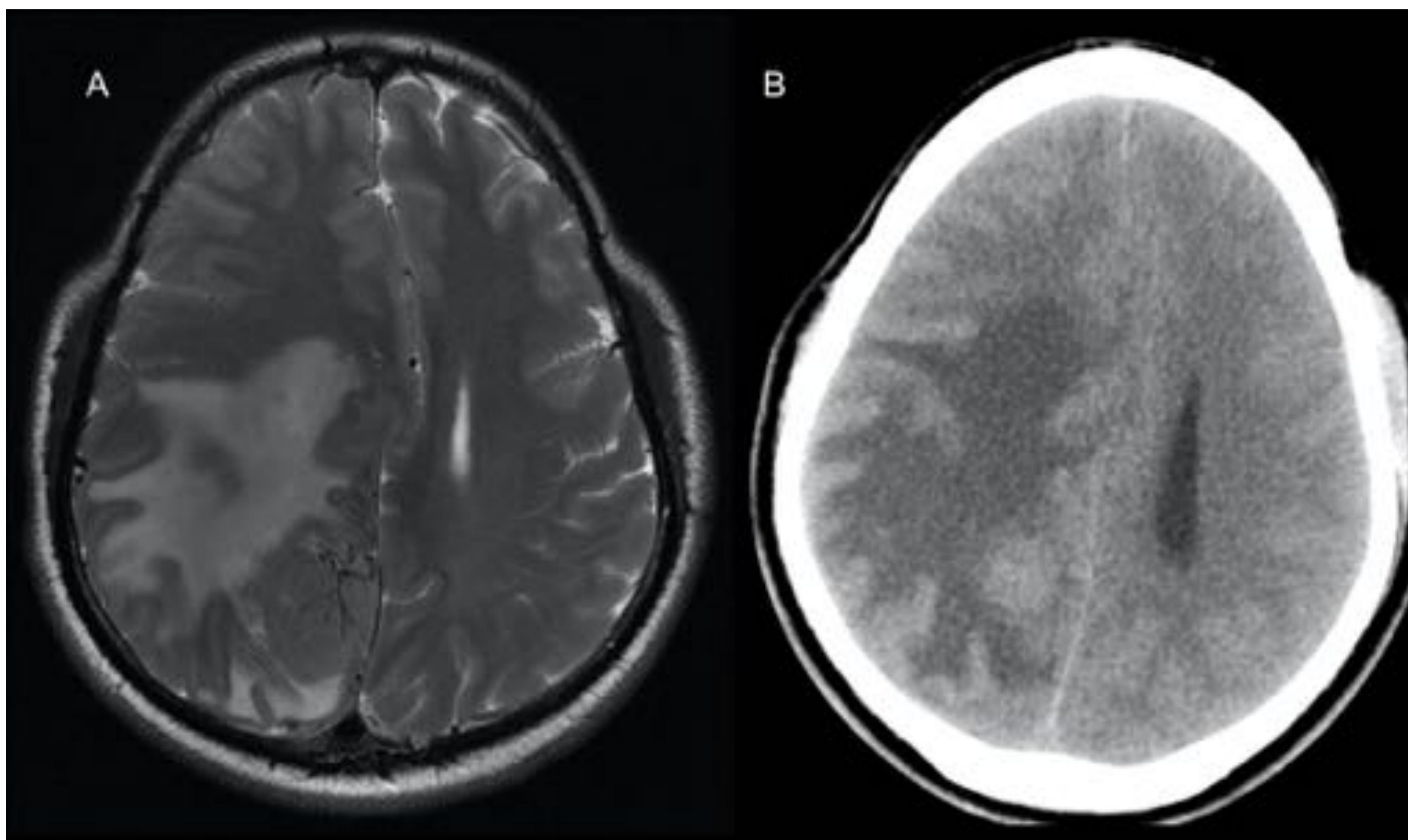
Las imágenes en T2 muestran un meningioma atípico parasagital frontal de **márgenes irregulares** y mala diferenciación tumor-parénquima cerebral. Presenta edema peritumoral y es homogéneamente hiperintenso

- **Cambios óseos** reactivos/destructivos en 2 pacientes

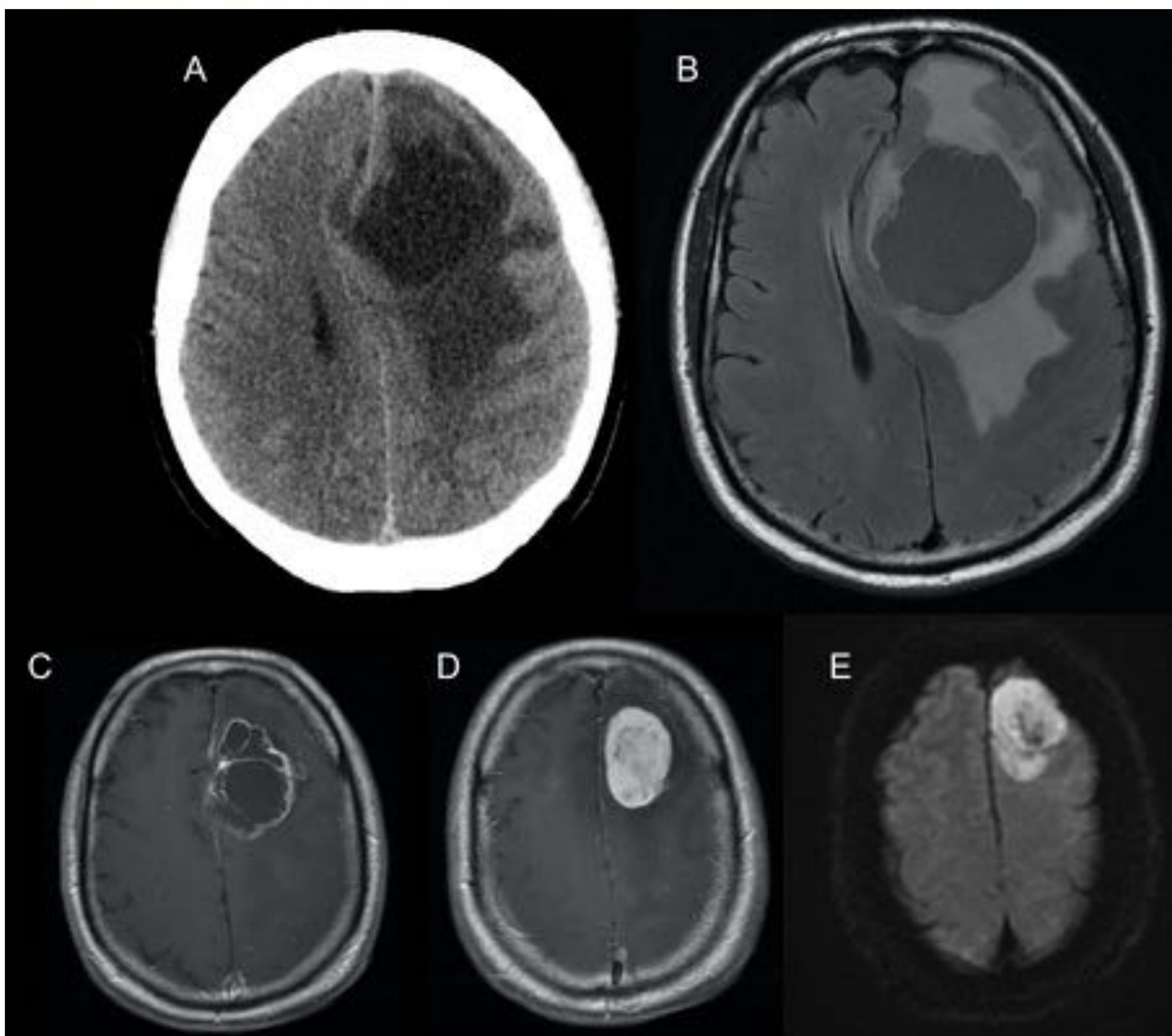


Meningioma atípico temporal izquierdo periférico (A). En la ventana de hueso (B), se observa una hipodensidad focal del hueso adyacente (**flecha**), en relación con **invasión ósea**

- 13 pacientes (62%) presentaron algún grado de **edema cerebral vasogénico**



Extensa área hiperintensa en T2 (A), en relación con **edema cerebral**, adyacente al meningioma atípico parasagital parietal derecho. El edema cerebral también se observa en las imágenes del TC (B).

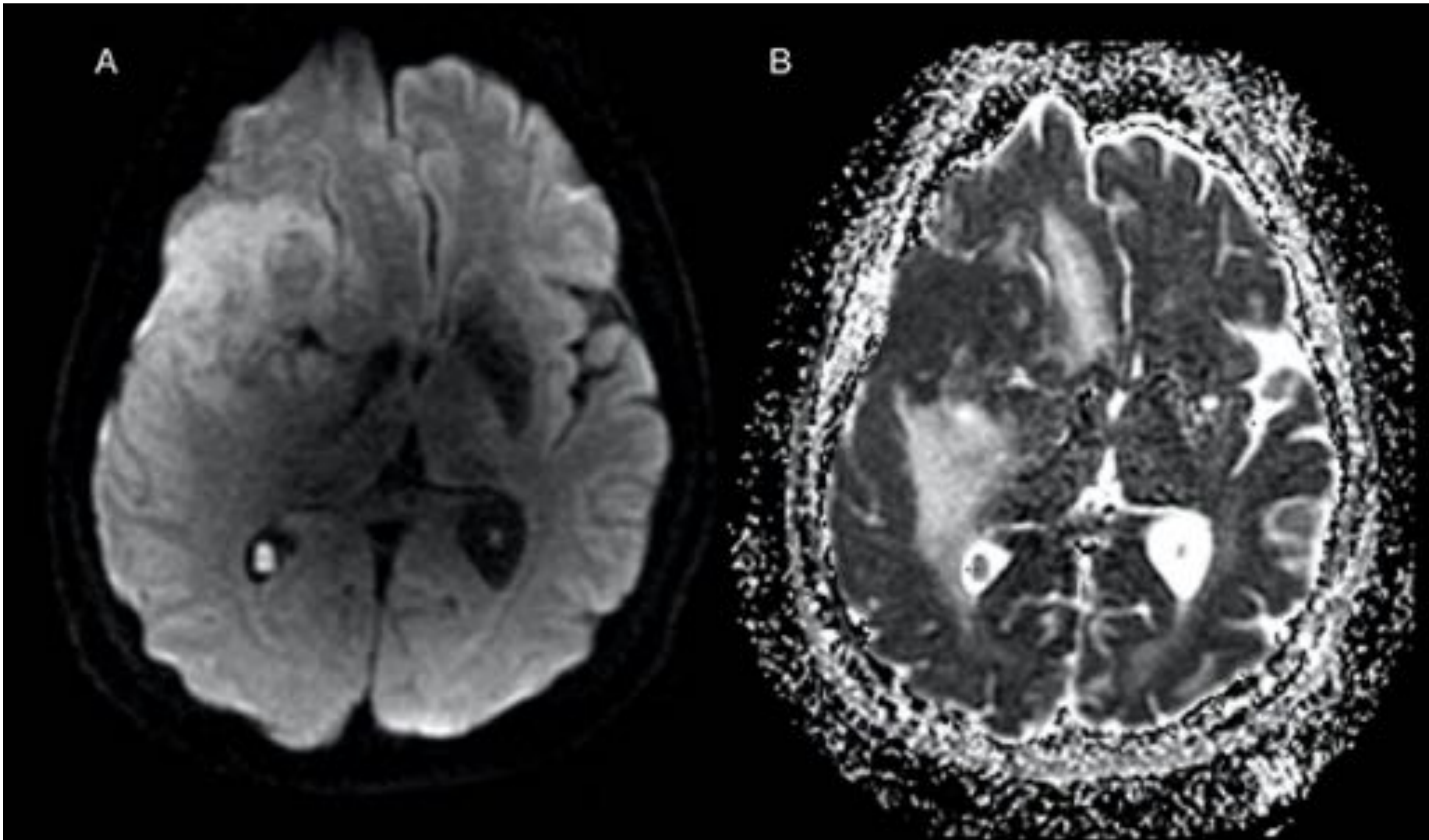


Paciente de 61 años quien presentó algunos episodios de déficits neurológicos transitorios.

En el TC sin contraste (A) se identifica un tumor marcadamente hipodenso con extenso **edema peritumoral**. El edema cerebral también se observa en las imágenes FLAIR (B), donde el meningioma es hipointenso. Después de la administración de contraste (C,D), presenta un **realce heterogéneo** debido a necrosis intratumoral. Se observa **restricción en la difusión** en el componente sólido del tumor.

- El efecto masa debido al tamaño del meningioma y al edema cerebral condicionó algún tipo de herniación cerebral en 38% de los casos

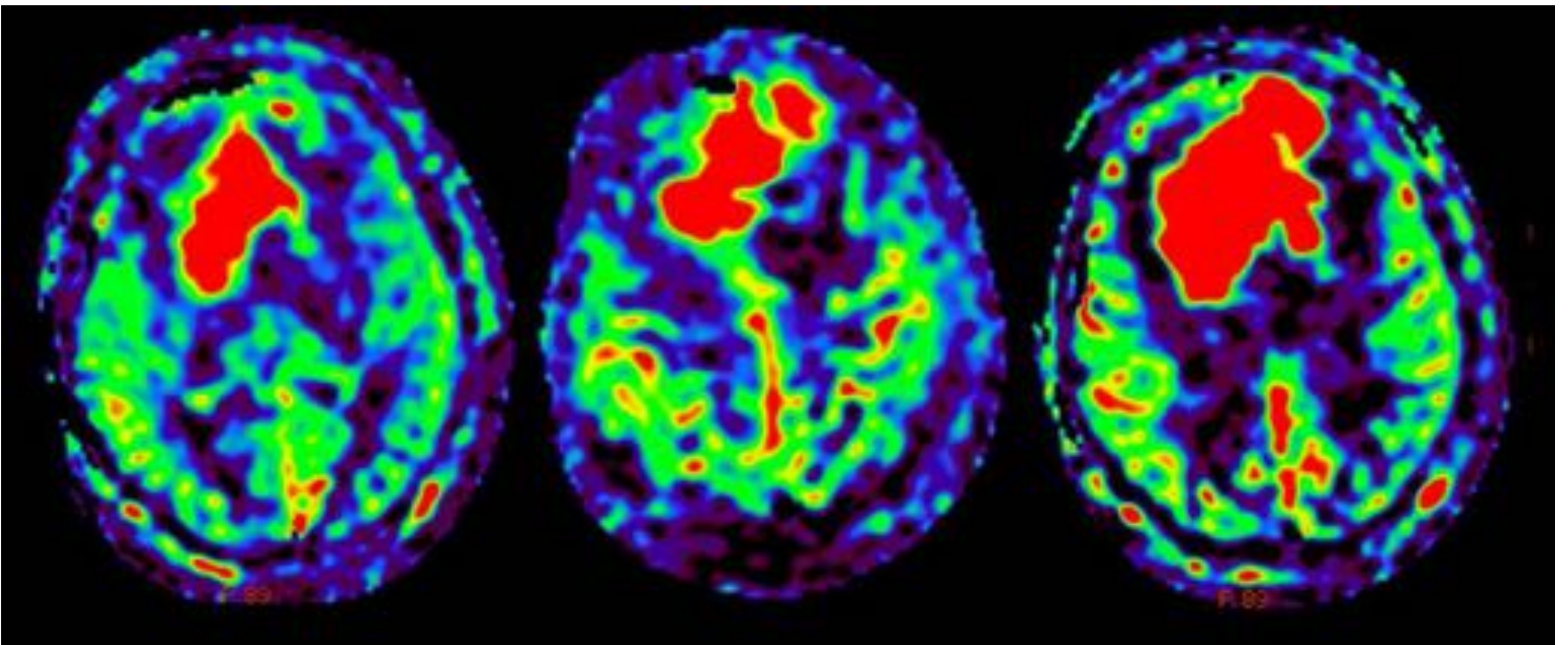
- 6 (29%) meningiomas presentaron **restricción en la difusión**



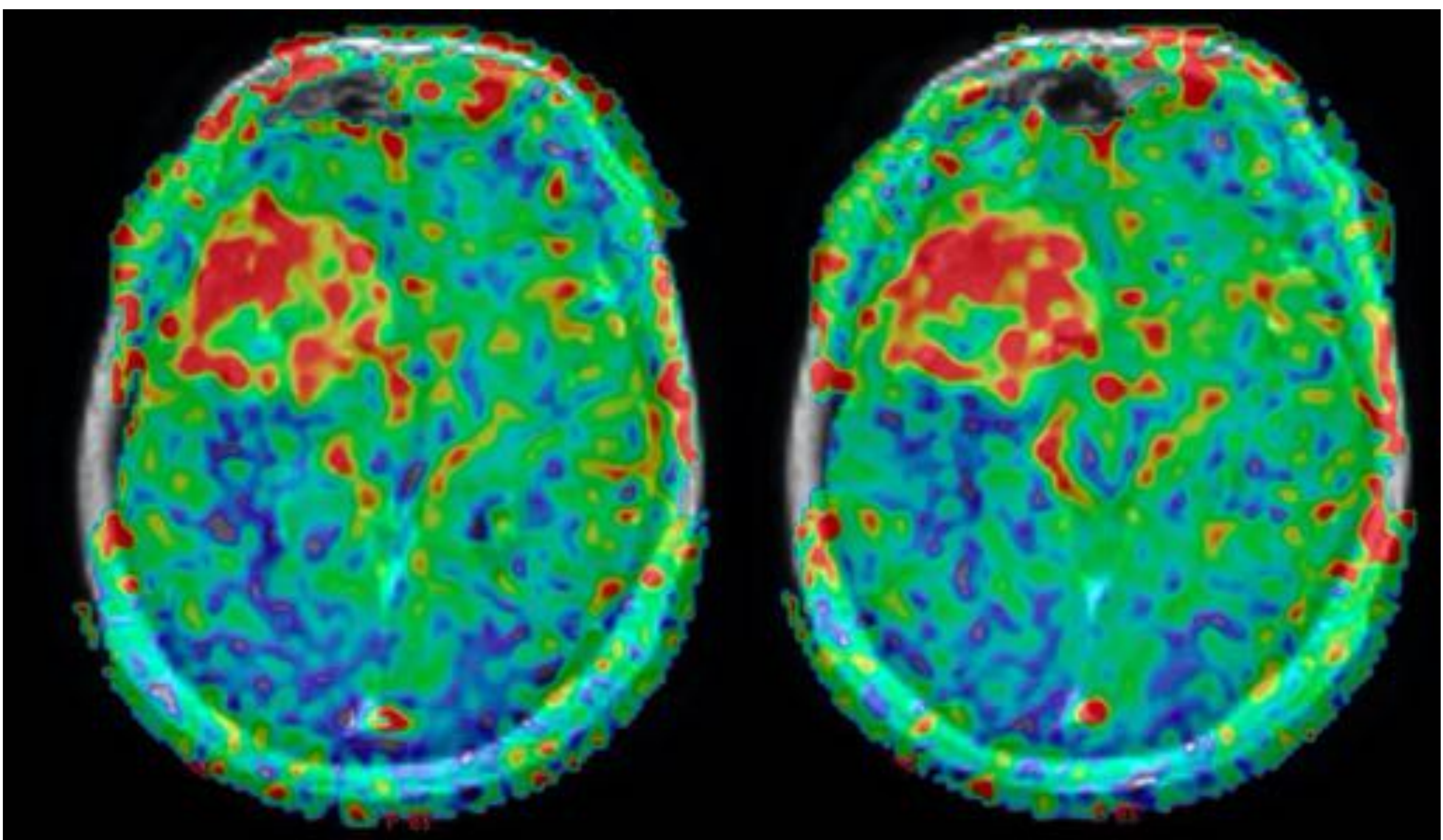
Hallazgo incidental de meningioma atípico en un paciente de 74 años.

Las imágenes de difusión con b-1000 (**A**) muestran una hiperseñal tumoral, con una baja señal en los mapas de ADC (**B**).

- Encontramos **hiperperfusión** en 5 de los 6 pacientes a los que se les realizó este estudio

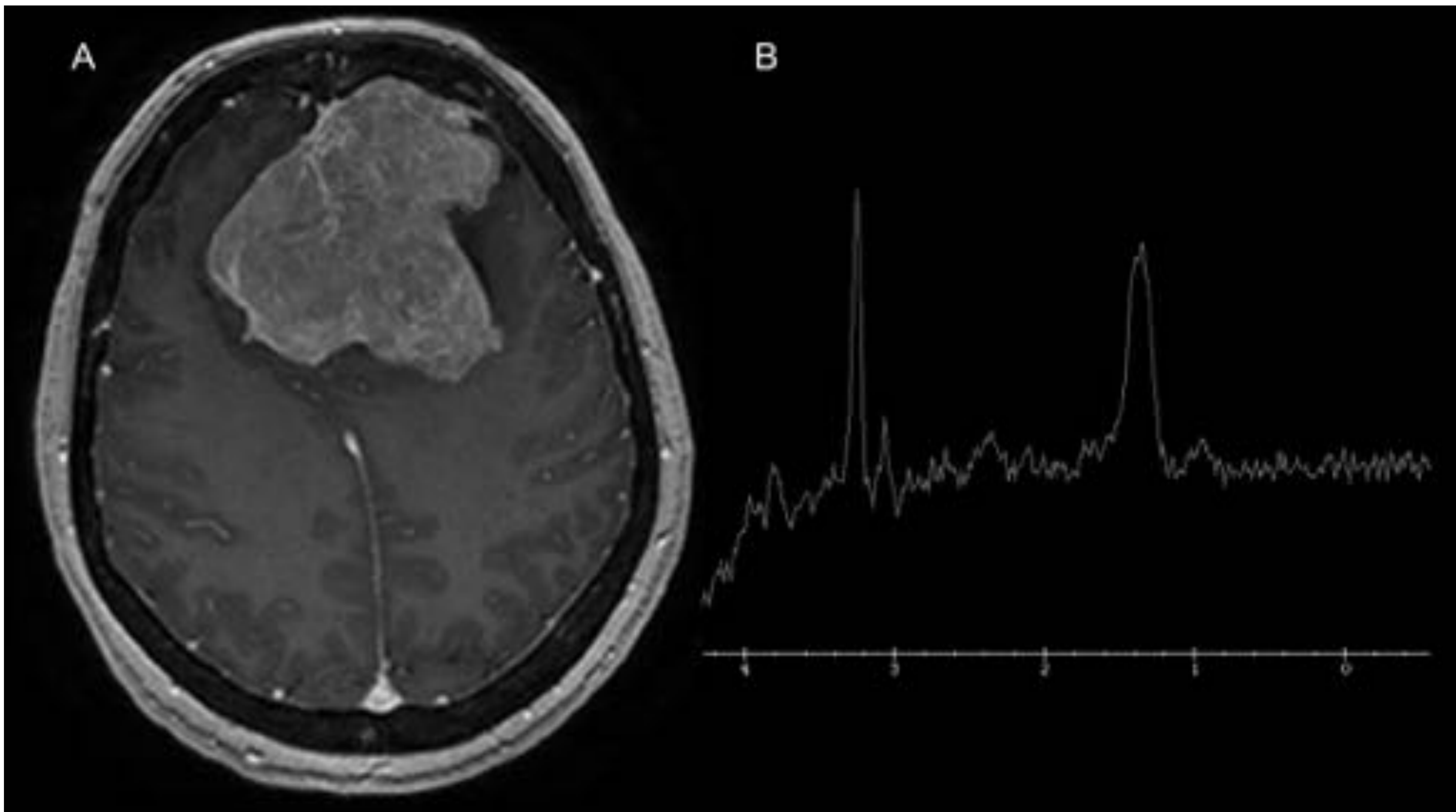


Perfusión elevada e intensa de un meningioma atípico frontal

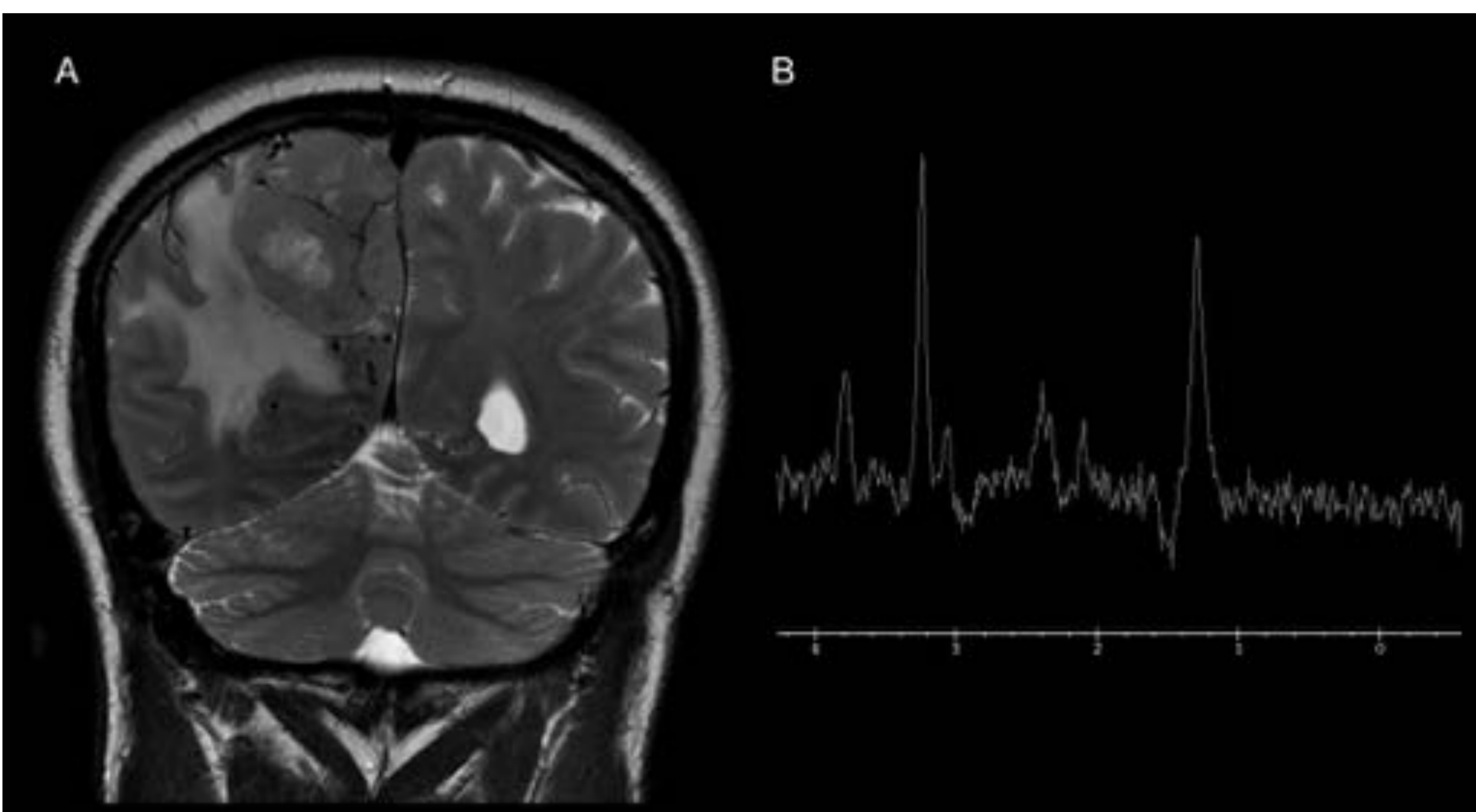


Hiperperfusión de un meningioma atípico fronto-temporal derecho

- En la **espectroscopía** se encontraron lactato y lípido en 5 pacientes, a parte de los metabolitos comunes



Mujer de 54 años con déficits de memoria recientes. T1 post-contraste (A): realce heterogéneo de un gran tumor frontal, de márgenes irregulares, con márgenes mal definidos en algunos puntos. La **espectroscopía** (B) muestra un pico en 1.3-1.4 ppm (lípidos, lactato y alanina) y otro en 3.2 ppm (Cho), sin pico de NAA o Cr.



Hombre de 37 años con meningioma atípico. Es heterogéneo en T2 (A) y asocia edema cerebral peritumoral. En la espectroscopía (B) hay un pico de lípidos-lactato y otro de Cho. La Cr presenta un pequeño pico, con una ratio Cho/Cr aumentada.

Conclusion

El TC y la RM son de gran importancia en el diagnóstico y caracterización de los tumores del SNC.

Ciertos hallazgos radiológicos visualizados en lesiones extraaxiales deberían guiar al radiólogo a sospechar en el diagnóstico de meningioma atípico. Según nuestros resultados, los signos más fiables son:

- Señal heterogénea con márgenes irregulares
- Edema cerebral
- Restricción en la difusión
- Aumento en la perfusión e incremento de los picos de lactato y lípidos en la espectroscopía

Sin embargo, es importante recordar que es difícil predecir el grado de malignidad del meningioma basándose únicamente en las pruebas de imagen, y que los hallazgos de meningioma típico no excluyen la posibilidad de las variantes atípicas y malignas.

Referencias

- Louis, D. N., Perry, A., Reifenberger, G., Von Deimling, A., Figarella-Branger, D., Cavenee, W. K., ... & Ellison, D. W. (2016). The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta neuropathologica*, 131(6), 803-820.
- Kunimatsu, A., Kunimatsu, N., Kamiya, K., Katsura, M., Mori, H., & Ohtomo, K. (2016). Variants of meningiomas: a review of imaging findings and clinical features. *Japanese journal of radiology*, 34(7), 459-469.
- Watts, J., Box, G., Galvin, A., Brotchie, P., Trost, N., & Sutherland, T. (2014). Magnetic resonance imaging of meningiomas: a pictorial review. *Insights into imaging*, 5(1), 113-122.
- Tan, L. A., Boco, T., Johnson, A. K., Rivas, F. F., Ahmed, S., Byrd, S. E., & Byrne, R. W. (2015). Magnetic resonance imaging characteristics of typical and atypical/anaplastic meningiomas—Case series and literature review. *British journal of neurosurgery*, 29(1), 77-81.
- Wu, Q. W., Yan, R. F., Li, Q., Hu, Y., Zhou, F. M., Ren, J. P., ... & Zhang, Y. (2013). Magnetic resonance image manifestations of the atypical meningioma. *Asian Pacific Journal of Cancer Prevention*, 14(11), 6337-6340.
- Majós, C. (2005). Espectroscopia por resonancia magnética de protón en el diagnóstico de tumores cerebrales. *Radiología*, 47(1), 1-12.
- Liu, H., Zhou, J., Li, W., & Liu, G. (2016). Comparative Analysis of the Magnetic Resonance Imaging Features Between Anaplastic Meningioma and Atypical Meningioma. *Journal of Craniofacial Surgery*, 27(3), e229-e233.