



ARTÍCULO BREVE

Hiperostosis frontal interna y meningiomas múltiples como hallazgos autopsícos incidentales. Aportación de un caso y revisión de la literatura



Sandra Liliana Quijano Moreno* y Francisco Javier Velasco Albendea

U.G.C Biotecnología, UF Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

Recibido el 5 de septiembre de 2014; aceptado el 24 de octubre de 2014

Disponible en Internet el 9 de diciembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Hiperostosis frontal interna;
Enfermedades raras;
Meningiomas

KEYWORDS

Hyperostosis frontalis interna;
Rare diseases;
Meningiomas

Resumen La hiperostosis frontal interna es una entidad caracterizada por un engrosamiento óseo desmesurado de la tabla interna del hueso frontal, de carácter benigno. A pesar de que fue ampliamente discutida en el pasado, esta entidad rara vez se menciona en la literatura patológica actual. Afecta predominantemente a mujeres posmenopáusicas y suele ser un hallazgo casual durante la realización de pruebas de imagen o de autopsias. Aunque fue descrita hace más 300 años, su prevalencia se ha visto incrementada desde finales del siglo xx, indicando un cambio profundo en la fertilidad humana con la introducción de tratamientos hormonales y nuevos hábitos alimentarios. Presentamos un caso de hiperostosis frontal interna y meningiomas múltiples en una mujer posmenopáusica pluripatológica, que se consideraron hallazgos autopsícos incidentales no relacionados con la causa de su muerte.

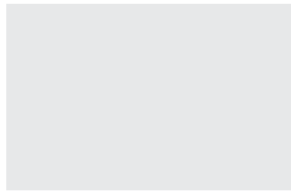
© 2014 SEAP y SEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Hyperostosis frontalis interna and multiple meningiomas as incidental autopsy findings. A case report and review of the literature

Abstract Hyperostosis frontalis interna is a benign condition characterized by excessive bone thickening of the inner table of the frontal bone. Although it was widely discussed in the past, this entity is now rarely mentioned in the literature. It predominantly affects postmenopausal women and is usually an incidental finding during testing imaging or autopsy. It was described three centuries ago but since the late 20th century it has been more frequent, reflecting a profound change in life style, especially with regards to fertility and the introduction of hormonal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sanliqui@hotmail.com (S.L. Quijano Moreno).



treatments, as well as new eating habits. We present a case of hyperostosis frontalis interna and multiple meningiomas, incidental autopsy findings in a postmenopausal woman with multiple disease, and unrelated to the cause of death.

© 2014 SEAP y SEC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La hiperostosis frontal interna (HFI), una entidad de etiología desconocida, se caracteriza por un engrosamiento bilateral y simétrico de la tabla interna del hueso frontal^{1,2} que ocasionalmente puede extenderse a los huesos temporal, parietal y occipital³. Dicho engrosamiento se circunscribe a la parte endocraneal del hueso frontal y no suele afectar al díploe o a la porción externa del mismo, y rara vez se extiende más allá de los límites marcados por la sutura coronal o el recorrido de la arteria meníngea media¹. Ocasionalmente se ha visto asociada a meningiomas^{4,5}, neoplasias originadas a partir de las células meningoteliales y/o aracnoideas, las cuales pueden tener un crecimiento en placa y extenderse a lo largo de la superficie de la duramadre, penetrando insidiosamente el cráneo y provocando una expansión osteoplástica y remodelación ósea conocida como hiperostosis.

Caso clínico-patológico

Mujer octogenaria de raza caucásica, pluripatológica (HTA, DM2, cardiopatía isquémica, poliartrosis, demencia vascular y obesidad tipo I), que es ingresada por un cuadro clínico de diarrea de pocos días de evolución, disnea y disminución del nivel de conciencia, que fallece horas después de su ingreso. Los hallazgos encontrados en el estudio macro y microscópico configuran el sustrato morfológico de un cuadro clínico de fracaso multiorgánico en una paciente de edad avanzada, polimedica y con lesión crónica cardiopulmonar con bajo gasto de patología de base. Como hallazgo casual durante el procedimiento de la autopsia se encontró una HFI y meningiomas múltiples de pequeño tamaño.

Evaluación macroscópica

Cavidad craneal: tras la apertura de la bóveda craneal y retirada del encéfalo, se observan varias formaciones óseas excrecentes simétricas (fig. 1A) en la cara interna de la calota, en relación con la tabla interna del hueso frontal, que le otorgaban una imagen mame-lonada de color blanco-nacarado (fig. 1B) a ambos lados de la línea media a la que no llegaba a afectar, conformando la apariencia de «alas de mariposa». Alcanzaba un espesor máximo de 2 cm (fig. 1C), con unas medidas de 6,5 × 4,8 cm en el lado izquierdo y 6,5 × 5,2 cm en el lado derecho. Las meninges estaban deslustradas, con presencia de pequeños gránulos blanquecinos concentrados

principalmente en la línea media (gránulos de Pacchioni), algunos con crepitación al corte, así como una tumoración meníngea bien delimitada y elástica de 1,5 cm. (fig. 1D) ubicada en la parte izquierda de la tienda del cerebelo y pequeñas lesiones intraóseas/ectópicas también de características meningiomatosas distribuidas irregularmente en la fosa craneal media (fig. 1E). Cerebro ligeramente edematoso con signos atrofia ligera y estructura del Polígono de Willis sin dilataciones aneurismáticas con tramos vasculares de variable calibre, detectando placas ateromatosas, algunas calcificadas, que en segmentos de arterias cerebrales medias y vertebrales estenosaban la luz en un 40%.

Estudio microscópico

Cráneo: a la observación microscópica del díploe y de las áreas excrecentes óseas, estas se encontraban integradas por hueso compacto laminar exuberante (fig. 2A y B) que albergaba, en áreas, tejido hematopoyético normal en zona medular (fig. 2C).

Cerebro y meninges: plexos coroideos con marcada concentración de cuerpos psamomatosos y meninges con granulaciones aracnoideas de Pacchioni prominentes a expensas de refuerzo fibrótico y colágeno, junto a focos de osificación/metaplasia ósea, más concentradas en relación a leptomeninges parasagitales y asociadas a proliferaciones focales meningoteliales típicas.

La lesión tumoral meníngea de mayor tamaño estaba constituida por una proliferación meningotelial típica fasciculada, arremolinada y con variable grado de densidad celular, sin mitosis, con núcleos de aspecto poco agresivo sin nucléolo prominente ni áreas de necrosis o pleomorfismo (fig. 2D); el resto de tumores meníngeos, correspondían a pequeños meningiomas intraóseos/ectópicos.

Discusión

Las enfermedades raras o huérfanas son aquellas que tienen una baja incidencia en la población². Para ser considerada como rara, la enfermedad específica solo puede afectar a un número limitado de personas (menos de 5 de cada 10.000 habitantes)². Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen cerca de 7.000 enfermedades raras que afectan al 7% de la población mundial². La HFI, entidad catalogada como enfermedad rara o huérfana, es una patología caracterizada por engrosamiento del hueso frontal a ambos lados de la línea media, a la cual no llega a afectar¹. Dicha afectación, por lo general, se circunscribe a la parte

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4137625>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4137625>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)