

MENINGIOMA DE CÉLULAS CLARAS: TUMOR MULTIFOCAL DE LA COLA DE CABALLO

D. H. D'Ossvaldo¹ y G. Sevlever²

¹División Neurocirugía, Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina (UBA) y

²Sección Neuropatología, FLENI, Buenos Aires.

ABSTRACT

The authors report a case of a 29 year old woman who had noticed low back pain from one year and developed pain and weakness in her lower limbs one month before admission. Examination disclosed bilateral Lasegue's sign and depressed ankle jerks. MRI revealed multiple enhancing intradural nodules, at L1, L3 and S2 levels. Following L1 and L3 laminectomies, the excised tumors were found as well-circumscribed lesions, attached to two nerve roots, without dural adherence. Histologic and immunostaining diagnosis was consistent with clear cell meningioma. The postoperative course was uneventful. Fifteen months later, the patient was asymptomatic and MRI revealed neither recurrences nor size changes in the S2 nodule. Clear cell meningioma is a recently recognized morphologic entity that seems to have a predominant location at posterior fossa and lumbar spine and behaves more aggressively than other variants of meningioma. The coexistence, as in our patient, of multifocality and nerve root attachment, without malignancy features, has not been previously reported.

Key Words: Clear Cell Meningioma, Multiple Meningioma. Cauda Equina Tumors.

Palabras Clave: meningioma de células claras, meningiomas múltiples, tumores de cola de caballo.

INTRODUCCIÓN

La presencia de meningiomas múltiples es poco frecuente, particularmente a nivel de la columna lumbosacra. Se presenta un caso inusual de meningioma multifocal lumbar con implante sobre las raíces de la cola de caballo, sin compromiso de la duramadre, ni historia compatible con neurofibromatosis.

El estudio histológico e inmunohistoquímico permitió diagnosticar una entidad recientemente descrita: el meningioma de células claras. Es una neoplasia con algunas características macroscópicas similares a los Schwannomas, pero con una mayor potencialidad agresiva local.

CASO CLÍNICO

Una paciente de sexo femenino de 29 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares significativos, consultó por una lumbalgia de casi un año de instalación y la aparición de dolor y debilidad difusos en ambos miembros inferiores de un mes de evolución. En el examen neurológico se encontró signo de Lasegue e hiporreflexia aquilea bilaterales. No presentaba alteraciones de la sensibilidad ni paresias objetivables. La movilidad de la columna lumbar estaba limitada por dolor. El resto del examen fue normal, incluyendo el dermatológico y oftalmológico. Las imágenes por Resonancia Magnética (IRM) demostraron 2 lesiones en la cola de caballo, isointensas, de aproximadamente 1 y 2,5 cm de diámetro a nivel L1 y L3, respectivamente. Con la administración de Gadolinio se reforzaron en forma homogénea,

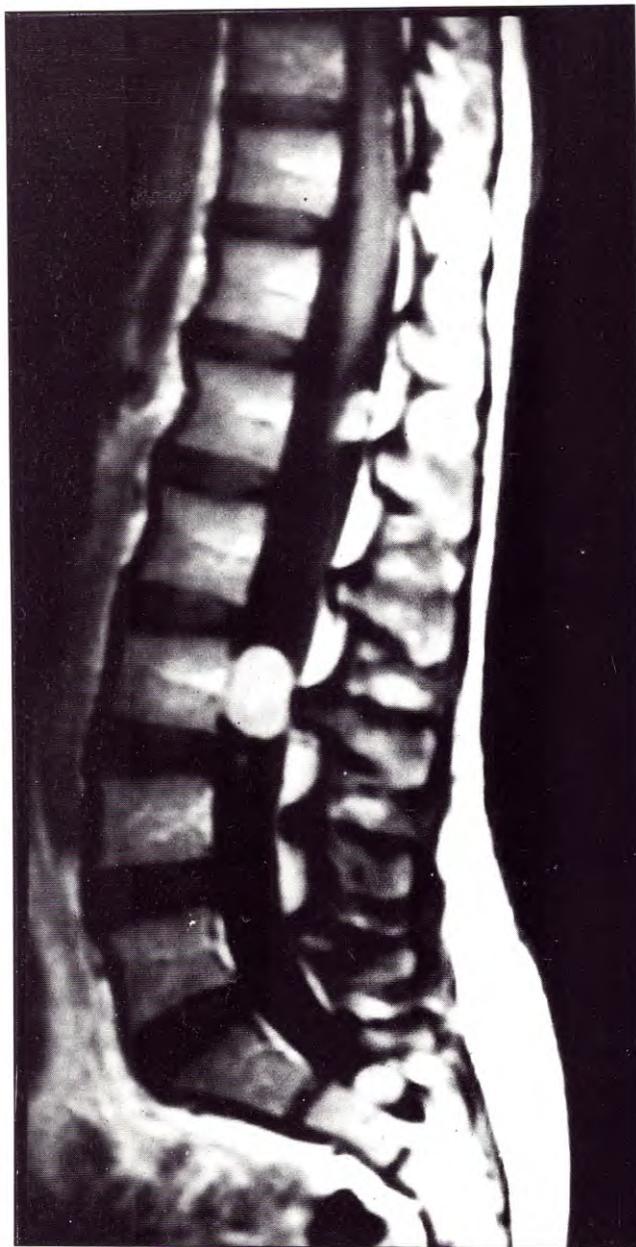


Fig. 1: IRM preoperatoria: nódulos tumorales a nivel L1, L3 y S2.

observándose otras dos imágenes nodulares: una muy pequeña, en inmediata vecindad a la mayor, y otra de 1 cm de diámetro en el fondo de saco dural. (Fig. 1) La IRM del resto del neuroeje fue normal, como así también la evaluación genética.

Operación

Mediante sendas laminectomías L1 y L3, apertura dural y disección microquirúrgica, se resecaron en forma total dos tumores sólidos, encapsulados y sin implantación dural: el más rostral

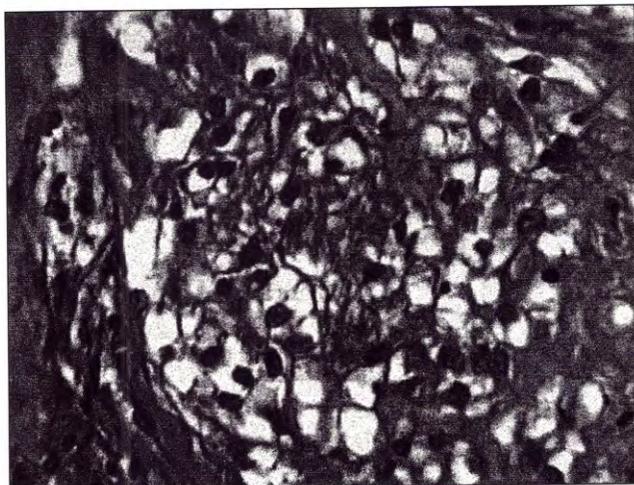


Fig. 2. Estructura arremolinada constituida por células de citoplasma claro, ricas en glucógeno. HE 400 X

firmemente adherido a la totalidad de una raíz, que debió ser seccionada, y el ubicado a nivel L3 adherido a algunos fascículos de otra raíz, la que fue preservada en forma parcial. No se abordó el tumor de S2.

Examen Anatomopatológico

Macroscópicamente los tumores eran nodulares, blanquecino-parduscos, de consistencia firme y bien encapsulados. Los hallazgos histopatológicos fueron similares en ambos tumores. Se observó una proliferación neoplásica constituida por células de núcleo esférico y citoplasma claro de límites poco netos, PAS+, con disposición difusa y abundante depósito de material colágeno esclerohialino. No se detectaron zonas de necrosis o anaplasia. (Fig. 2). Se realizó inmunomarcación mediante técnicas de anticuerpos monoclonales: fue negativa para Proteína Gliofibrilar (GFAP), S 100, Sinaptofisina, Enolasa Neurono-específica (NSE) y receptores de Estrógenos y Progesterona y positiva para Antígeno Epitelial de Membrana (EMA) y Vimentina. El Ki 67 demostró baja capacidad proliferativa (< 1 %). Estos hallazgos permitieron el diagnóstico de meningioma de células claras.

Evolución Postoperatoria

Fue satisfactoria, sin déficit neurológico, con desaparición inmediata de los síntomas referidos en miembros inferiores y mejoría gradual de la lumbalgia. La paciente retomó su actividad laboral sin limitaciones. Una IRM realizada a los 15 meses de la intervención no evidenció recidivas y

el nódulo ubicado en el fondo de saco dural no había modificado su tamaño. Se decidió, en acuerdo con la paciente, no operarlo mientras no creciera ni diese síntomas.

DISCUSIÓN

Los tumores intradurales más frecuentes del cono y la cola de caballo son los neurofibromas, los endimomas, los astrocitomas y los asociados a defectos del cierre del tubo neural. Los meningiomas representan menos del 6% de las neoplasias a dicho nivel del raquis y suelen estar adheridos al plano dural³. La existencia de células aracnoidales en las raíces nerviosas puede explicar la excepcional presencia de un meningioma con implantación en una raíz ya sea en forma uni o multifocal, como en el presente caso. Si bien el aspecto macroscópico de los tumores resecaados en nuestra paciente era idéntico a los Schwannomas, el diagnóstico histopatológico no ofreció dudas: la presencia de células claras, ricas en glucógeno (PAS +), junto con la inmunomarcación positiva para Vimentina y EMA, coincidieron con las características de la descripción original de esta entidad⁴. La negatividad para GFAP, S 100, Sinaptofisina y NSE permitieron desechar los diagnósticos de tumores de la serie glial, neurofibromas, paragangliomas y/o tumores neuronales.

Dentro de los diferentes subtipos histológicos de los meningiomas, el de células claras es uno de los menos frecuentes y poco conocido en su patología¹. Descripto por Hiraishi en 1991⁴, Zorludemir et al⁵ analizaron 13 casos, de los cuales 6 habían sido operados en una sola institución entre 1956 y 1992, constituyendo un 0,2 % de un total de 2.989 meningiomas. Afectaban predominantemente la fosa posterior (5 de los 13 casos) y la columna lumbosacra (6 de los 13), sin predomi-

nancia de sexo ni edad y en un solo caso asociado a Neurofibromatosis tipo II. De los meningiomas de células claras en el raquis lumbosacro, sólo uno presentaba implantación en las raíces y ninguno era múltiple al hacerse el diagnóstico, si bien 3 de los casos debieron ser reoperados por recidivas locales y/o metástasis aracnoidales. Las lesiones intracraneanas presentaron un comportamiento más agresivo y casi todas recidivaron. La gran similitud clínica, radiológica y quirúrgica que en algunas oportunidades estos meningiomas pueden tener con los Schwannomas fue señalada por Holtzman y Jonemark en una publicación reciente², presentando un caso de tumor único con evolución benigna, al igual que nuestra paciente.

Consideramos de gran interés el diagnóstico preciso de esta patología ya que obliga a un estricto seguimiento clínico e imagenológico ante la posibilidad de recidivas locales o metástasis alejadas, lo que es improbable en los Schwannomas y poco frecuente en otras variedades de meningiomas espinales.

Bibliografía

1. Burger PC, Scheithauer BW: Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the Central Nervous System, Fascicle 10, Third Series. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1994.
2. Holtzman RNN, Jormark SC: Nondural-based lumbar clear cell meningioma. **J Neurosurg** 84: 264-266, 1996.
3. Mathew P, Todd NV: Intradural conus and cauda equina tumours: a retrospective review of presentation, diagnosis and early outcome. **J. Neurol. Neurosurg Psychiatry** 56 (1): 69-74, 1993.
4. Shiraisi K: Glycogen-rich meningioma: case report and short review. **Neurosurg Rev** 14: 61-64, 1991.
5. Zorludemir S, Scheithauer BW, Hirose T: Clear Cell Meningioma. A clinicopathologic study of a potentially aggressive variant of meningioma. **Am J Surg Pathol** 19 (5): 493-505, 1995.