

Presentación atípica de meningioma de células claras en cauda equina sin implantación dural

Atipic presentation of nondura-based clear cell meningioma in cauda equina

Claudia Constanzo V¹, Lorenzo Bustos B¹, Claudia Lagos V¹, David Eriz G¹, Juan Cabrera C²

1. Licenciado en medicina. Facultad de Medicina, Universidad de Concepción, Concepción, Chile

2. Neurocirujano, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile

Correspondencia a:

Claudia Ivonne Constanzo Valdebenito
Las Heras 578, Penco
clai.cv@gmail.com

Sin fuentes de financiamiento externo

Palabras Clave
Meningioma
Conducto raquídeo
Pronóstico

Key Words
Meningioma
Spinal canal
Prognosis

Recibido para publicación:
23 de Noviembre de 2016

Aceptado para publicación:
12 de Enero de 2017

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este artículo

Citar como:

Constanzo C., Bustos L., Lagos C., Eriz D., Cabrera J. Atipic presentation of nondura-based clear cell meningioma in cauda equina. Rev ANACEM 2016; 10(2): 22-24

RESUMEN

Introducción: El Meningioma de Células Claras (MCC) es un raro subtipo de meningioma. Se han descrito más de 100 casos de MCC a nivel mundial, de ellos sólo se han publicado 17 con duramadre indemne, presentándose generalmente en mujeres jóvenes. El objetivo es presentar un caso clínico inusual y atípico, conociendo manejo y pronóstico. **Presentación del caso:** Se trata de un varón de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial y leucemia linfocítica crónica en tratamiento, que consultó por dolor polirradicular y paresia de extremidades inferiores con posterior compromiso esfinteriano. La resonancia nuclear magnética de columna evidenció un tumor intradural a nivel de L1-L3. Se realizó exéresis tumoral bajo neuromonitoreo, observándose un tumor amarillo-grisáceo adyacente al cono medular y a la cauda equina, sin afección de la duramadre. El estudio histológico e inmunohistoquímico demostraron MCC. El paciente evolucionó con regresión completa de su sintomatología preoperatoria. **Discusión:** En la cauda equina, incluso sin implantación dural, debe plantearse la posibilidad de un meningioma, enfatizando en la resección completa de la lesión a causa del fuerte factor predictor de recidiva.

ABSTRACT

Introduction: The Clear Cell Meningioma (CCM) is a rare subtype of meningioma. Have been reported more than 100 cases of CCM in the world, of which only 17 cases are nondura-based CCM, more frequently in young women. The aim is to present an unusual case knowing management and prognosis. **Case report:** This is a man of 75 years old with a history of hypertension and chronic lymphocytic leukemia in treatment, who consulted for poliradicular pain and paresis of lower extremities with subsequent sphincteric compromise. The magnetic resonance imaging showed spinal tumor in L1-L3. Tumor resection was performed under neuromonitoring and observed a nondura-based tumor adjacent to the medullary cone and the cauda equina. The histological and immunohistochemical study showed CCM. The patient developed complete regression of preoperative symptoms. **Discussion:** In horsetail, even without dural implantation, it should consider the possibility of a meningioma, emphasizing in the complete resection of the lesion given strong predictor factor of recurrence.

INTRODUCCIÓN

Los meningiomas son tumores originados de las células aracnoidales de las meninges (1), que corresponden al 13 - 20% de las neoplasias primarias el sistema nervioso central (SNC) (2). Actualmente existen quince tipos de meningiomas establecidos por la Organización Mundial de la Salud (OMS) (1), encontrándose entre ellos al Meningioma de Células Claras (MCC), que representa solo el 0,2 - 0,8% de los meningiomas (2,3).

El MCC se categoriza como Grado II dentro de los tumores del SNC (4,5), indicando mayor agresividad local y alta recurrencia, la cual se estima en 40-60% a cinco años posterior a la resección total (3,6). El MCC afecta generalmente adultos jóvenes, predominando su ubicación en el ángulo pontocerebeloso o columna lumbar (3). Hasta la fecha, se han descrito más de 100 casos de MCC (2,3), y de ellos sólo 17 no comprometían duramadre (3,7), como es el caso que se presenta a continuación. El objetivo es presentar un caso clínico inusual, conociendo manejo y pronóstico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial y leucemia linfocítica crónica, consultó en el servicio de neurocirugía del Hospital Clínico Regional de Concepción por dolor radicular y paresia de extremidades inferiores de un año de evolución, con posterior dificultad para miccionar y defecar los días previos al ingreso. La Resonancia Nuclear Magnética (RNM) evidenció un tumor intradural extramedular del filum terminal de 8,8 x 1,9 x 2 cm, homogéneo al contraste, sugerente de ependimoma o schwannoma (Figura 1).

Se realizó exéresis tumoral extracapsular en bloque con laminoplastía más fijación transpedicular de T12-L3 bajo neuromonitoreo, observándose tumor amarillo-grisáceo adyacente al cono medular y cauda equina, sin afección de la duramadre. El estudio histopatológico describió un fragmento ovoideo tumoral de 8 x 2,2 cm, blanquecino de consistencia blanda (Figura 2). La inmunohistoquímica demostró vimentina y anticuerpos antiendomisio positivos, y proteína glial fibrilar ácida, S100, y citoquinas negativo, confirmándose el diagnóstico de MCC con Ki-67 4% y Receptor de Progesterona (RP) positivo (Figura 3).

El paciente evolucionó favorablemente, sin dolor radicular ni déficit motor, con buen control de esfínteres y tomografía axial computarizada de control sin colecciones ni otras lesiones. Posteriormente continuó en controles en el servicio de neurocirugía para seguimiento clínico, sin presentarse recidiva a diez meses del tratamiento.

DISCUSIÓN

El MCC es una rara variante de meningioma, el cual fue descrito por primera vez por Zortudemir et al en 1995 (8). En 1993 la OMS lo clasificó como grado I dentro de los tumores del SNC, lo que se traduce en la benignidad del tumor, sin embargo, a causa de su alta recurrencia local y a su comportamiento clínico agresivo, actualmente se clasifica como grado II (5,9).

En comparación con otras variantes histológicas de meningiomas, estos tumores se presentan más frecuentemente en mujeres jóvenes y ocupan principalmente el canal raquídeo lumbosacro o intracraneales en el ángulo pontocerebeloso (10,11), lo cual fue causante de la ausencia de sospecha diagnóstica del caso presentado. Clínicamente se manifiestan por compresión de estructuras neuronales (3), como por ejemplo, dolor localizado en zona lumbar

Figura 1. Resonancia Nuclear Magnética en T1 con gadolinio, corte sagital, evidencia tumoración homogénea intrarraquídea de filum terminal.



en 83% de los casos, dolor radicular, paresias o plejias en el 60%, alteraciones de la sensibilidad como hiposestesias, parestesias o anestesia en el 40%, y la incontinencia de esfínteres se presenta en el 30% de los casos (10).

La RNM es la neuroimagen de elección para el estudio de meningiomas (2,3). El MCC se muestra como imagen isointensa o hipointensa con isointensidad a la sustancia gris en T1, y como imagen isointensa o isointensa con hiperintensidad en T2. Con el contraste se muestra el realce de la lesión de forma homogénea, lo cual es clásico en los meningiomas (2). En el caso presentado, la lesión captó el contraste de forma homogénea, pero no se sospechó un MCC a causa de su baja frecuencia y de la edad y sexo del paciente.

Para los meningiomas, la escisión quirúrgica se clasifica con la escala de Simpson (Tabla 1) (12), siendo el tratamiento de elección para los MCC (13). Se ha observado que una resección subtotal, como grados Simpson III y IV, presentan una recurrencia del 75% en cinco años, mientras que una resección completa, grados Simpson I y II, tienen una recurrencia del 25% en cinco años. La escisión quirúrgica es, por tanto, el único factor pronóstico de recurrencia demostrado (3), aunque se describe una recurrencia de

Figura 2. Macroscopía de tumor de cauda equina, con corte de disección.

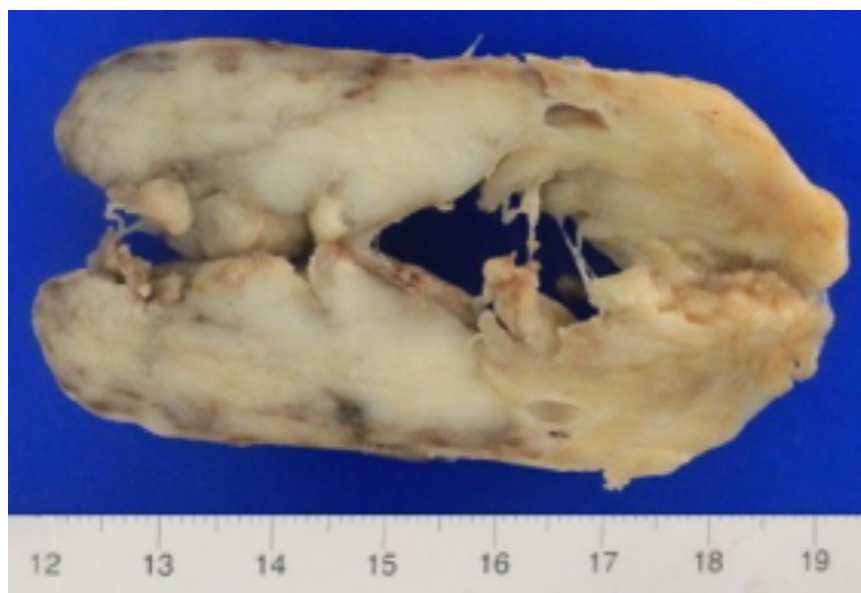


Figura 3. Histología de lesión tumoral que evidencia MCC. A: Tinción hematoxilina eosina (HE) x10. B: Tinción HE x40 con marcador Ki-67. C: Tinción HE x40 con marcador RE.

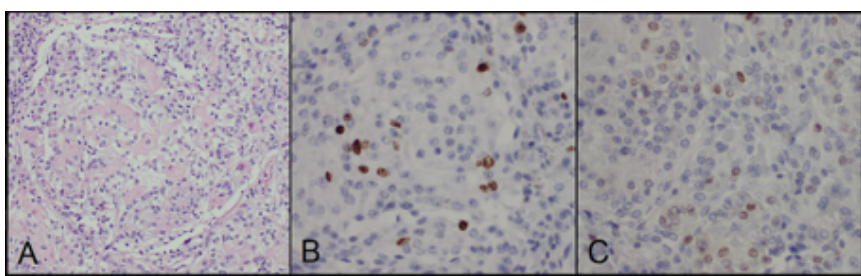


Tabla 1. Grados de Simpson para meningiomas (12).

Grado de Simpson	Amplitud de resección del meningioma
Grado I	Resección completa incluyendo resección del hueso adyacente y duramadre relacionada
Grado II	Resección completa más coagulación de la inserción Dural.
Grado III	Resección completa sin resección de la duramadre adyacente y sin coagulación.
Grado IV	Resección Subtotal

42-60% en cinco años posterior a la resección total (3,6). Dicha recurrencia está descrita para MCC, siendo éste un diagnóstico postquirúrgico, dándole más importancia a la resección completa en los tumores de cauda equina.

El caso presentado no se clasificó dentro de la escala de Simpson, debido a que la tumoración no poseía implantación dural, sin embargo, se contó con factores pronósticos de recurrencia inmunohistoquímicos, los cuales abalan una baja recurrencia, que hasta la fecha se ha confirmado en el seguimiento clínico.

Tras una exéresis completa no se sugiere terapia complementaria con radioterapia, ya que no mejora el pronóstico, ni disminuye el número de recidivas (14), por lo cual no fue utilizada en el caso presentado.

Histológicamente corresponde a la presencia de células de citoplasma claro, rico en glucógeno (15), con inmunohistoquímica característica: siendo positivo para vimentina y anticuerpos antiendomisio y negativo para S-100, proteína glial fibrilar ácida y citoqueratinas (3,10), panel utilizado en este caso, permitiendo el diagnóstico. Este panel es útil para diagnóstico diferencial, puesto que la metástasis de carcinoma renal es positiva para citoqueratinas y CD10, el sarcoma primario de células claras y metástasis de melanomas son positivos para HMB45, y el ependimoma de células claras es positivo para proteína glial fibrilar ácida (10).

Se han sugerido marcadores tumorales pronósticos para el MCC. Chen H et al evidenciaron que un Ki-67 de $5,7 \pm 2,7\%$ se asocian más frecuentemente a recurrencias que un Ki-67 de $2,8 \pm 1,5\%$ (1). Por otro lado Kobayashi Y et al proponen la presencia de RP positivos como un factor de pronóstico favorable (4). Ambas asociaciones continúan siendo controvertidos (3). Estos marcadores histológicos no forman parte del panel común para el estudio de MCC, y fueron solicitados en el caso presentado con fines pronósticos.

En el caso descrito, tanto la edad como el tipo histológico y la falta de compromiso de las meninges son atípicos para un meningioma. Hasta la fecha, se han descrito más de 100 casos de MCC (2,3), de ellos sólo 17 no comprometían duramadre (3,7). Por tanto, a pesar de la baja incidencia de esta patología, siempre se debe plantear un MCC en caso de tumores del canal raquídeo, incluso cuando en el momento quirúrgico se evidencie la duramadre indemne, otorgando mayor importancia a la resección completa de la lesión, ya que corresponde al único factor predictor de recurrencia demostrado (3).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Chen H, Li XM, Chen YC, Wu JS, Dou YF, Wangs Y, et al. Intracranial clear cell meningioma: a clinicopathologic study of 15 cases. *Acta Neurochir* 2011;153:1769-1780.
- (2) Wang XQ, Huang MZ, Zhang H, Sun FB, Tao BB, Feng BH, et al. Clear cell meningioma: clinical features, CT, and MR imaging findings in 23 patients. *J Comput Assit Tomogr* 2014;38:200-208.
- (3) Li P, Yang Z, Wang Z, Zhou Q, Li S, Wang X, et al. Clinical features of clear cell meningioma: a retrospective study of 36 cases among 10,529 patients in a single institution. *Acta Neurochir* 2016;158:67-76.
- (4) Kobayashi Y, Nakamura M, Tsuji O, Iwanami A, Ishii K, Watanabe K. Nondura-based clear cell meningioma of the cauda equina in an adult. *J Orthop Sci* 2013;18(5):861-5.
- (5) Miranda IC, Larralde L, Niderhauser A, Barboza O, Ancer J. Clasificación morfológica de meningiomas en una causuística del hospital universitario dr. José e gonzález. *Patología Rev Latinoam* 2011;49(3):188-195.

- (6) **Walke V, Sisodia SM, Bijwe S, Patil P.** Clear-cell meningioma: intraoperative diagnosis by squash cytology: case report and review of the literatura. *Asian J Neurosurg* 2014.
- (7) **Lee JH, Moon HJ, Kim JH, Park YK.** Non-dural-based spinal meningioma: the first case report of a fibrous subtype and a review of the literatura. *J Korean Neurosurg Soc* 2014;56(1): 58-60.
- (8) **Zorludemir S, Scheithauer BW, Hirose T, Van Houten C, Miller G, Meyer FB.** Clear cell meningioma. A clinicopathologic study of a potentially aggressive variant of meningioma. *Am J Surg Pathol* 1995;19:493-505.
- (9) **Jain D, Sharma MC, Sarkar C, Suri V, Garg A, Singh M, et al.** Clear cell meningioma, an uncommon variant of meningioma: a clinicopathologic study of nine cases. *J Neurooncol* 2007;81:315-321.
- (10) **Lista-Martínez O, Santín-Amo JM, Facal-Varela S, Rossi-Mautone E, Rivas-López LA, Amaro-Cendón S.** Meningioma de células claras lumbosacro multifocal. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 2012;23(6): 256-263.
- (11) **Payano M, Kondo Y, Kashima K, Daa T, Yatsuka T, Kida H, et al.** Two cases of nondura-based clear cell meningioma of the cauda equina. *APMIS* 2004;112:141-147.
- (12) **Simpson D.** The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1957;20(1): 22-39.
- (13) **Kumar R, Das KK, Jaiswal AK, Mehrotra A, Sahu RN, Srivastava AK, et al.** Clear cell meningioma in a child: a case report and review of literatura. *Asian J Neurosurg* 2015;10:53-54.
- (14) **Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al.** The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114:97-109.
- (15) **Ortín J, Aparicio MA, Bullón A.** Meningioma de cels claras. Una rara variante de meningioma. *Rev Esp Patol* 2010;43(2): 120-122.