

Case Report

Ependimoma myxopapilar sacro gigante con osteolisis Giant osteolytic sacral myxopapillary ependymoma

Pablo Ajler, Federico Landriel, Ezequiel Goldschmidt, Álvaro Campero¹, Claudio Yampolsky

Servicio de Neurocirugía, Hospital Italiano de Buenos Aires, ¹Servicio de Neurocirugía, Hospital Ángel Padilla, Tucumán, Argentina

E-mail: *Pablo Ajler - pablo.ajler@hospitalitaliano.org.ar; Federico Landriel - federico.landriel@hospitalitaliano.org.ar; Ezequiel Goldschmidt - zequiel.goldschmidt@hospitalitaliano.org.ar; Álvaro Campero - alvarocampero@yahoo.com.ar; Claudio Yampolsky - claudio.yampolsky@hospitalitaliano.org.ar

*Corresponding author

Received: 27 February 14 Accepted: 10 April 14 Published: 04 August 14

This article may be cited as:

Ajler P, Landriel F, Goldschmidt E, Campero A, Yampolsky C. Ependimoma myxopapilar sacro gigante con osteolisis. *Surg Neurol Int* 2014;5:S256-9.

Available FREE in open access from: <http://www.surgicalneurologyint.com/text.asp?2014/5/6/256/137952>

Copyright: © 2014 Ajler P. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Abstract

Objective: Ependymomas are usually intramedullary tumors. Extradural presentation with invasion of surrounding tissues is extremely rare. We present a case of a sacral ependymoma with extensive local invasion and bony destruction.

Case Description: A 53 year old woman with lumbosacral pain, perineal paresthesias and sphincter dysfunction. MRI and CT demonstrated a giant expansive lesion from S2 to S4 with large tissue invasion and osteolysis. A complete resection was performed with good functional results. Anatomopathological examination informed myxopapillary ependymoma.

Discussion: The extent of surgical resection is the best predictor of good prognosis. Radiotherapy is reserved as adjuvant to incomplete resection and tumor recurrence. Chemotherapy should only be used in cases where surgery and radiotherapy are contraindicated.

Conclusion: intra and extradural osteolytic sacral myxopapillary ependymomas are extremely rare lesions. Although uncommon it should not be excluded from the preoperative diagnosis. Complete resection is the gold standard treatment.

Key Words: Ependymomas, Sacral, Osteolysis

Resumen

Objetivo: la presentación de un caso de una paciente con un ependimoma sacro con extensa infiltración y destrucción ósea local.

Descripción del caso: una mujer de 53 años acudió a la consulta por dolor lumbosacro y alteraciones sensitivas perineales y esfinterianas. Las imágenes por Resonancia Magnética (IRM) y la Tomografía Axial Computada (TAC) mostraron una lesión expansiva gigante a nivel S2-S4 con extensa osteólisis e invasión de tejidos adyacentes. Se realizó una exéresis tumoral completa con mejoría del estatus funcional. La anatomía patológica informó ependimoma mixopapilar.

Discusión: la extensión de la resección quirúrgica es el mejor predictor de buen pronóstico. El tratamiento radiante se reserva como opción adyuvante para las

Access this article
online

Website:

www.surgicalneurologyint.com

DOI:

10.4103/2152-7806.137952

Quick Response Code:



resecciones incompletas y recidiva tumoral. La quimioterapia sólo debería utilizarse en casos en que la cirugía y la radioterapia estén contraindicadas.

Conclusión: Los ependimomas mixopapilares sacros con destrucción ósea y presentación intra y extradural son muy infrecuentes y deben ser tenidos en cuenta entre los diagnósticos diferenciales preoperatorios. Su resección total, siempre que sea posible, es la mejor alternativa terapéutica.

Palabras claves: Ependimoma, sacro, osteolisis

INTRODUCCIÓN

Los ependimomas son los tumores intramedulares más frecuentes en el adulto. Esta presentación se relaciona con la ubicación de sus células de origen en el epéndimo medular. Su localización intradural extramedular es menos frecuente a excepción de la cauda equina y filum terminal, donde son segundos en frecuencia después de los schwannomas. La variante mixopapilar es un subtipo histológico común^[10,13,17] de comportamiento benigno, correspondiéndole el grado I en la clasificación de la organización Mundial de la Salud (OMS).

Su presentación intra y extradural a nivel sacro es sumamente infrecuente y los diagnósticos diferenciales locales incluyen las enfermedades inflamatorias como abscesos y quistes pilonidales, tumores congénitos (cordomas, teratomas o dermoides), neurofibromas, tumores óseos, meningoceles y metástasis.^[4,12,15]

Presentamos un caso de una mujer de 53 años con un ependimoma mixopapilar sacro con extensa osteólisis y remodelación ósea local.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 53 años consultó por dolor lumbosacro moderado de un año de evolución, incontinencia urinaria progresiva, pujo, tenesmo y constipación crónica. A examen físico presentaba anestesia en la región perineal y disestesias en cara interna de ambos muslos. La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y Tomografía Axial Computada (TAC) lumbosacra con contraste, evidenciaron una lesión homogénea de bordes regulares de aproximadamente 5 cm de alto por 3 cm en sentido anteroposterior, que no captaba contraste y producía la osteólisis total de los cuerpos de S2 a S4 y remodelación ósea circundante. Se completó la evaluación imagenológica con una mieloRMN que mostró obstrucción a la circulación de LCR por arriba del límite superior tumoral [Figura 1].

Se realizó un abordaje postero-medial encontrando una delgada capa ósea desde la cresta sacra media a la cresta sacra lateral bilateral con numerosos focos de osteólisis, perforación dural y exteriorización tumoral. Se removió

la superficie ósea posterior remanente de S2 a S4, se realizó la apertura dural (sin evidenciar salida de LCR) exponiendo cara tumoral posterior en su totalidad. La lesión era altamente vascularizada, friable y englobaba comprimiendo, pero no infiltrando, las raíces sacras posteriores correspondientes. Se realizó una exeresis tumoral microquirúrgica completa reconstruyendo la duramadre posterior con un injerto sintético de colágeno (duragen TM, integra), grasa autóloga y cola de fibrina (Tissucol TM). La paciente presentó una buena evolución post-operatoria, sin cambios inmediatos en la función neurológica.

El análisis anatómo-patológico informó un ependimoma mixopapilar. Se realizó un control por RMN a los 6 meses de la cirugía que no evidenciando remanente ni recidiva tumoral [Figura 2]. A los 10 meses de control, la paciente presenta una restitución ad-integrum de la función urinaria y fecal, persistiendo disestesias perineales leves.

DISCUSIÓN

Los ependimomas mixopapilares se encuentran más frecuentemente en el filum terminal y el cono medular, esta localización "técnicamente" extramedular es probablemente el resultado de la diseminación de células ependimarias en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Se ha descrito también su diseminación multicéntrica extramedular e intradural a nivel cervico-toracolumbar.^[11] La localización extradural asociada a osteólisis es sumamente infrecuente y pocos casos han sido descritos en la literatura.^[8,14] Mientras los ependimomas intradurales tienen la potencialidad de diseminación a través del LCR con muy bajo índice de diseminación a nivel sistémico, los de origen extradural pueden dar metástasis a distancia habiéndose descrito lesiones a nivel pulmonar, hepático, óseo y del sistema linfático.^[5,16] En algunos casos el origen intra o extradural de estas lesiones es difícil de determinar debido a su lento crecimiento.^[2,3,7,9]

Los resultados terapéuticos están estrechamente relacionados con la extensión de la resección quirúrgica que es el mejor predictor de buen pronóstico.^[11] Las lesiones intradurales con resección completa tienen

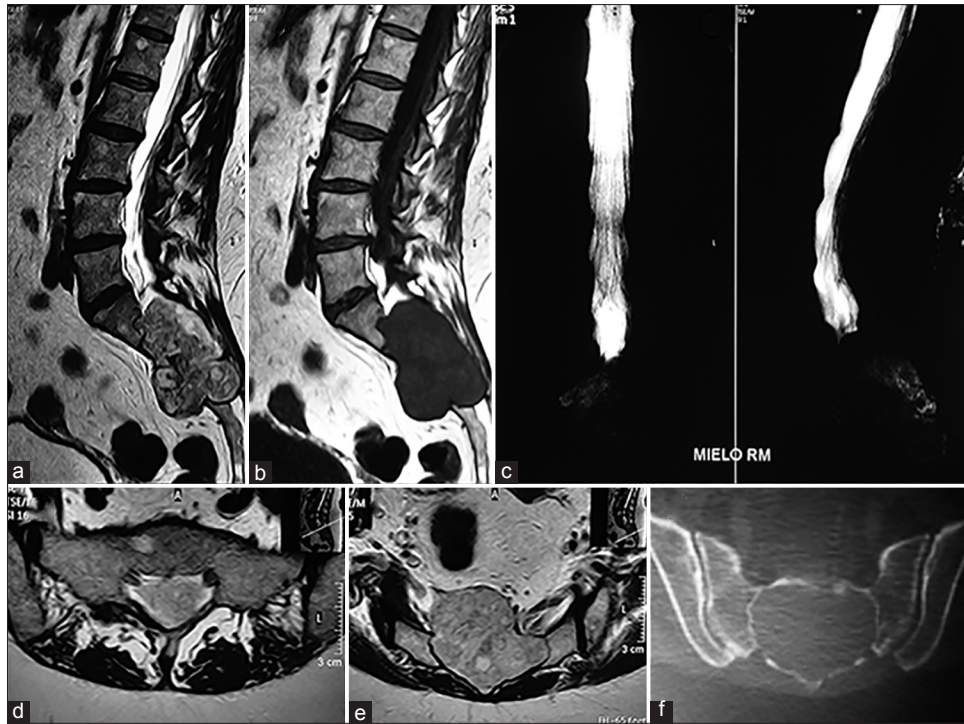


Figura 1: (a) y (b) representan cortes sagitales en secuencia T2 y T1 de RMN que muestran respectivamente la lesión tumoral osteolítica a nivel S2-S4. (c) Mielo-RMN que evidencia la obstrucción a la circulación de LCR. (d) y (e), secuencias axiales tumorales en T2 muestran relación de la superficie tumoral anterior con el retroperitoneo. (f) representa un corte axial tomográfico en donde se visualiza la extensa osteólisis y remodelación sacra

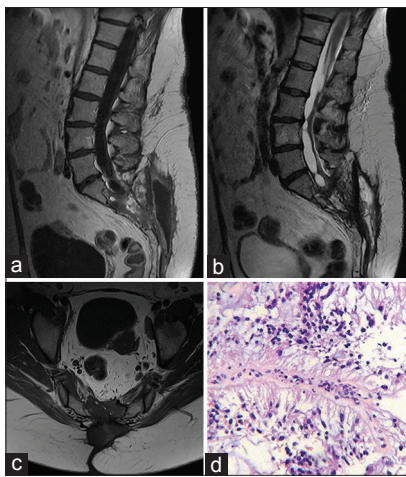


Figura 2: (a) y (b) representan cortes sagitales a los 6 meses postoperatorios en secuencial T2 y T1 respectivamente que evidencian resección tumoral completa. (c) muestra un corte axial postquirúrgico sin tumor en T1 con contraste. (d) demuestra una citoestructura papilar con proliferación de células ependimarias en un citoplasma eosinófilo con núcleos hiper cromáticos y leve anisocariosis

una supervivencia media de 19 años, en cambio las lesiones extradurales tienen mal pronóstico con un alto porcentaje de recidivas y metástasis.^[15]

En los casos de infiltración de partes blandas y osteólisis se aconseja la resección en bloque, pudiendo ser curativa. El tratamiento radiante se reserva como opción adyuvante para las resecciones incompletas y recidiva

tumoral,^[15] aunque se ha descrito la mejoría en la supervivencia total aún posterior a una resección tumoral completa.^[13,15] La quimioterapia sólo debería utilizarse en casos en que la cirugía y la radioterapia estén contraindicadas.^[6]

COMENTARIO

Ajler y col., han descrito el caso de una paciente con un síndrome de la cauda equina, causado por un ependimoma mixopapilar sacro asociado a una gran osteólisis local.

Los autores señalan la excepcionalidad del caso, sobre todo por su tamaño y los efectos locales sobre el sacro. Coincidimos en que este tipo de ependimomas son, en su mayoría, intradurales.

La resolución no podía ser otra que la quirúrgica. Afortunadamente no estaba muy adherido a las raíces, lo que permitió una resección completa. Lamentablemente, esto no siempre es así lo que obliga a dejar parte del tumor y recurrir, entonces, a tratamientos no quirúrgicos

BIBLIOGRAFÍA

1. Akyurek S, Chang EL, Yu TK, Little D, Allen PK, McCutcheon I, et al. Spinal myxopapillary outcomes in patients treated with surgery and radiotherapy at M.D. Anderson Cancer Center. *J Neurooncol* 2006; 80: 177-183.

2. Anderson MS. Myxopapillary ependymomas presenting in the soft tissue over the sacrococcygeal region. *Cancer* 1966;19:585-590.
3. Biagini R, Demitri S, Orsini U, Bibiloni J, Briccoli A, Bertoni F. Osteolytic extra-axial sacral myxopapillary ependymoma. *Skeletal Radiol* 1999;28:584-589.
4. Domingues RC, Mikulis D, Swearingen B, Tompkins R, Rosen BR. Subcutaneous sacrococcygeal myxopapillary ependymoma: CT and MR findings. *Am J Neuroradiol* 1991;12:171-172.
5. Fassett DR, Schmidt MH. Lumbosacral ependymomas: A review of the management of intradural and extradural tumors. *Neurosurg Focus* 2003;15:E13.
6. Fourney DR, Fuller GN, Gokaslan ZL. Intraspinal extradural myxopapillary ependymoma of the sacrum arising from the filum terminale externa: Case report. *J Neurosurg* 2003;93 (2 Suppl):322-326.
7. Ginsberg LE, Williams DW, Stanton C. Intrasacral myxopapillary ependymoma. *Neuroradiology* 1994;36:56-58.
8. Gupta R, Arvind A, Suri V, Sharma M, Gupta A, Garg A, et al. Sacral myxopapillary ependymoma with extensive osteolysis. *J Neurooncol* 2008;86:349-352.
9. Johnson JM, Jessurun J, Leonard A. Sacrococcygeal ependymoma: Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1999;34:1405-1407.
10. Kernohan JW. Primary tumors of the spinal cord and intradural filum terminale. In: Penfield W (ed.) *Cytology and cellular pathology of the nervous system*, vol 3. Paul B Hoeber, New York; 1932.
11. Landriel F, Ajler P, Tedesco N, Bendersky D, Vecchi E. Multicentric extramedullary myxopapillary ependymomas: Two case reports and literature review. *Surg Neurol Int* 2012;3:102.
12. Ma YT, Ramachandra P, Spooner D. Primary subcutaneous sacrococcygeal ependymoma: a case report and review of the literature. *Br J Radiol* 2006;79:445-447.
13. Morantz RA, Kepes JJ, Ratnitzky S, Masterson BJ. Extrapapillary ependymomas. *J Neurosurg* 1979;51:383-391.
14. Quraishi N, Wolinsky JR, ByDoN A, WiThaM T, Ziya A, Gokaslan N. Giant destructive myxopapillary ependymomas of the sacrum. *J Neurosurg Spine* 2010;12:154-159.
15. Sonneland PRL, Scheithauer B, Onofrio B. Myxopapillary ependymoma: a clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases. *Cancer* 1985;56:883-893.
16. Vagaiwala MR, Robinson JS, Galicich JH, Gralla RJ, Helson L, Beattie EJ Jr. Metastasizing extradural ependymoma of the sacrococcygeal region: Case report and review of the literature. *Cancer* 1979;44:326-333.
17. Wager M, Lapierre F, Blanc JL, Listrat A, Bataille B. Cauda equina tumors: A French multicentric retrospective review of 231 adult cases and review of literature. *Neurosurg Rev* 2000;23:119-129.