

Meningioma spinale ossificante ad esordio subdolo

Contributo della Scuola ortopedica italiana nello studio dei tumori subdurali del rachide

Ossifying spinal meningioma with shifty beginning

Contribution of Italian Orthopaedic School in the study of spinal subdural tumors

C. Formica
S. Francia
V. Lagorio
F. Vittoria
M. Formica
R. Bragazzi¹
M.C. Coccia²

RIASSUNTO

Questo articolo riguarda il meningioma ossificante, un tipo di tumore estremamente raro, dal quadro clinico spesso ad esordio subdolo e caratterizzato da sintomi atipici. Riportiamo il caso di una nostra paziente (F.C., donna di 64 anni affetta da meningioma ossificante localizzato a livello dorsale), trattata chirurgicamente con asportazione del tumore in toto e stabilizzazione vertebrale ad accesso posteriore.

Parole chiave: meningioma, tumori subdurali

SUMMARY

This paper deals with ossificant meningioma, a type of very uncommon tumor, with a clinical picture that is often characterized by a shifty beginning and atypical symptoms. We report a case of a patient of ours (F.C., woman 64 years old with a thoracic localization of ossificant meningioma), that we treated with surgical method executing a total tumor ablation and posterior stabilization.

Key words: meningioma, subdural tumor

INTRODUZIONE

Il riscontro di un Meningioma spinale trattato presso il nostro Centro ci ha indotto a rivedere alcuni lavori della Scuola ortopedica e la letteratura più recente, allo scopo di sottolinearne l'estrema rarità e necessità – oggigiorno – di un approccio specialistico interdisciplinare.

Nel 1959 sulla Minerva ortopedica compariva un lavoro del Professor Silvano Mastragostino¹ inerente i tumori subdurali del rachide in cui l'Autore si soffermava principalmente sull'inquadramento clinico. Infatti, come nel caso da noi descritto, spesse volte – se non quasi sempre – l'esordio clinico è subdolo con sintomi atipici. Il lavoro faceva riferimento ai concetti istopatogenetici esposti da Carlo Pais e Silvano Mastragostino nel 1955². La monografia accompagnata dai meravigliosi e insuperabili disegni di Scoto (Fig. 1), rispolverata dopo tanti anni di biblioteca, ha costituito per lo scrivente e giovani colleghi una felice riscoperta di quanto importante sia stato e sia tuttora il contributo della scuola ortopedica nello studio di queste patologie che in tempi recenti sono ormai appannaggio dei Neurochirurghi. Pais aveva presentato casistica e risultati al 6° Congresso nazionale della Società

Centro Chirurgia Vertebrale,
Clinica Ortopedica Università,
Ospedale San Martino, Genova
¹ Clinica Neurochirurgica,
Ospedale San Martino-Genova
² Servizio di Anatomia ed
Istologia Patologica, Ospedale
San Martino-Genova

Indirizzo per la corrispondenza:
Prof. C. Formica, Via Fratelli
Coda 37/11, 16166 Genova
Tel.: 335-8359400

*Ricevuto il 20 settembre 2002
Accettato il 14 ottobre 2002*

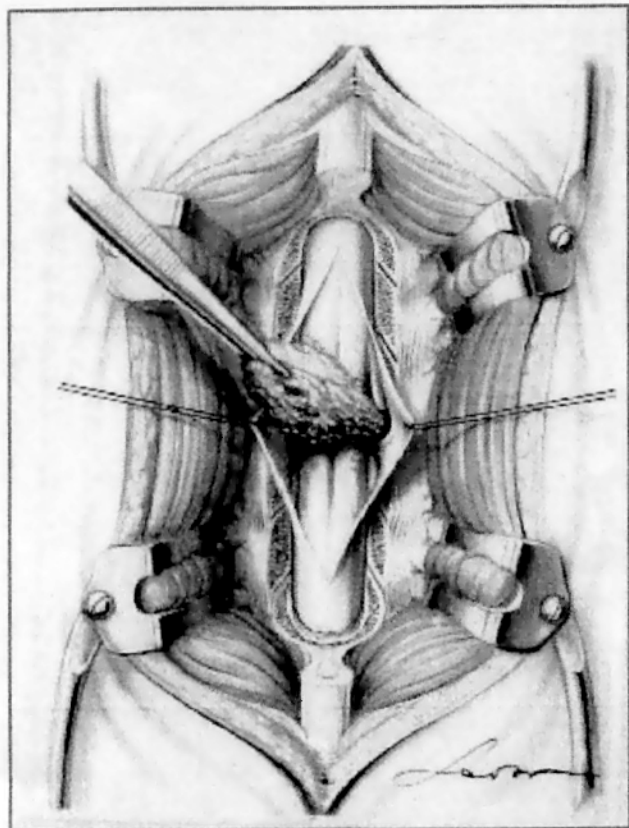


Fig. 1. Disegno anatomico di Soto della Scuola del Rizzoli di Bologna.

radioneurológica italiana a Torino nel 1954, quando forse non esistevano ancora sciocche contrapposizioni e la collaborazione tra specialità affini era più attiva.

Pur cercando in bibliografia, non siamo riusciti a trovare una simile trattazione così approfondita ed esaustiva dal punto di vista anatomico-patologico. Scopo del contributo scientifico era quello di controllare ed adottare una classificazione istogenetica semplificata che meglio rispondesse alle varianti morfologiche ed alle correlazioni anatomico-cliniche. A tale scopo eseguirono uno studio comparativo tra quadro anatomico-istologico, clinica e riscontro operatorio.

Un lavoro apparentemente così improbo, fu possibile grazie ad una serie di circa 100 tumori subdurali del rachide operati dal Prof. Delitala e da Pais all'Ospedale civile di Venezia ed al Rizzoli di Bologna.

I tumori intradurali vengono distinti in extramidollari ed intramidollari.

I primi rappresentano circa il 60-70%. Generalmente non superano la barriera della dura meninge, tranne in casi di accrescimento extrameningeo (neurinoma maligno e cole-

steatoma nella casistica di Pais e Mastragostino) o addirittura extravertebrale (tumori a bisaccia o a clessidra). Queste neoformazioni possono derivare dalle strutture del midollo, dalle leptomeningi o dalle guaine delle radici nervose, più raramente dai tessuti interstiziali o vasali o da inclusioni eterotopiche.

I più comuni sono: Meningiomi, Neurinomi e Glomi.

Il quadro clinico è stato oggetto in passato di lunghe descrizioni e differenti schematismi (per esempio: fase iniziale algica preparaplegica - fase di stato o paraplegica). Ma vanno presi in considerazione anche quadri atipici³ con sintomi vaghi ed indeterminati, incompletamente riferiti dal paziente e sui quali è necessario rivolgere un'indagine più accurata.

Mastragostino³ si soffermava proprio su questi sintomi aspecifici quali dolore e rigidità vertebrale.

Però a parte il soffermarsi sull'interpretazione del meccanismo patogenetico del sintomo (compressione sulle strutture ossee vertebrali e capsulo-legamentose, sulle radici e sui fasci sensitivi intramidollari), non riusciva a spiegare più di tanto, se non con ipotesi, la natura paucisintomatica di taluni casi. A quei tempi in era preTAC e RMN, rilievi diagnostici importanti potevano essere forniti dai valori pressori e dalla composizione del liquido cefalo-rachidiano.

Attualmente l'imaging consente un sospetto diagnostico tale da non dover richiedere generalmente la puntura lombare.

La radiografia potrebbe ancora consentire la valutazione dell'usura del corpo vertebrale o dei peduncoli, le calcificazioni e la comparsa di immagini anormali nelle parti molli paravertebrali.

Tutte alterazioni che comunque non abbiamo evidenziato nel caso in esame.

Il termine Meningioma proposto da Cushing deriva dalle meningi. È una neoplasia primitiva rara. Sesso ed età hanno poca importanza nella comparsa della lesione, mentre la localizzazione al tratto toracico sembra essere una caratteristica precipua. Sappiamo invece che i neurinomi si localizzerebbero preferenzialmente al rachide lombare per l'abbondanza di radici nervose.

In sezione trasversa la maggior parte dei tumori endodurali ha sede postero-laterale, più rara la sede anteriore⁴. Ciò

giustifica il quadro clinico con prevalenza di disturbi sensitivi.

Pais² distingueva macroscopicamente i meningiomi in: meningioma unico, diffuso e a nodi multipli.

La varietà più frequente è la prima. Si presenta come una formazione ovoidale o lobulata di consistenza duro-elastica. Aderisce alla dura mediante un impianto sessile e si espande all'interno del tubo durale - raramente all'esterno - determinando un'impronta sul midollo. È rivestito di una capsula che lascia trasparire il colore rosso o grigiastro del parenchima. In questa e anche nelle altre varietà possono ritrovarsi inclusioni di placche calcaree o di ossificazione.

Dal punto di vista istologico i Meningiomi hanno un'origine mesenchimale con possibilità di evolvere in maniera pluripotente. Nei primi stadi dell'istogenesi il tubo midollare è circondato da uno strato di mesenchima, dapprima interposto tra tegumento e sistema nervoso; successivamente tra questo e abbozzo cranio-vertebrale. Dal mesenchima che avvolge in modo indifferenziato il tessuto nervoso deriverebbero periostio, dura (pachimeninge), aracnoide e pia (leptomeninge).

Ciò giustifica la presenza di tessuto calcifico. Inoltre i tumori meningei avrebbero anche un alto contenuto in sali di calcio⁵.

Sempre Pais infine classificava istologicamente queste neoplasie prendendo in considerazione la componente cellulare fondamentale, propriamente neoplastica, e la componente secondaria in combinazione qualitativa e quantitativa.

Per cui i Meningiomi potevano dividersi in lobulati, fascicolati e misti a differenza della distribuzione cellulare con caratteristiche secondarie tipo psammomatosa, angiomatosa-angioblastica, fibrosa, osteoblastica-condroblastica, lipomatosa, xantomatosa, mixomatoide.

La varietà psammomatosa è caratterizzata dalla presenza di corpi psammomatosi: formazioni stratificate sia isolate che confluenti a formare masse ialino-calcaree. La genesi non è tuttora chiara anche se l'origine mesenchimale è suggestiva. Inoltre l'aracnoide midollare può presentare piccole aree calcifiche forse di significato involutivo o metaplastico⁶ e il deposito di sali di calcio può concludere eventi patologici di varia natura.

I meningiomi con inclusioni calcaree comunque potrebbero essere precursori di meningiomi ossificati⁷.

Il rapporto tra trauma ed insorgenza della neoplasia resta insoluto.

Pais dalla revisione casistica (83 casi) ritrovava solo 9 pazienti che riferivano un trauma pregresso e ipotizzava che il trauma potesse rilevare una condizione neoplastica clinicamente latente con un probabile meccanismo vascolare di congestione ed edema od anche di emorragia in sede del tessuto neoplastico o nelle sue vicinanze.

CASE REPORT

F.C. Sesso femminile. Anni 64. Entra in Reparto a causa di un modesto deficit di forza all'arto inferiore destro e di lombalgia. Quest'ultima risalirebbe ad un trauma con schiacciamento del soma di T12 occorso due anni prima. La paziente deambula con stampelle e presenta ipostenia dell'arto inferiore destro con deficit di EPA ed ECD, deficit di forza muscolare: Quadriceps dx 2; TA 3; EPA ed ECD 3; Peronei 2; TP 3.

Vista l'ingravescenza del quadro clinico e il reperto di RMN (Fig. 2) non si esegue EMG.

Il controllo radiografico dimostra lo schiacciamento vertebrale di T12 da pregresso trauma.

La RMN (Fig. 2, 3) prima e dopo introduzione di m.d.c. paramagnetico c.v. evidenzia a livello dello spazio epidurale postero-laterale sinistro all'altezza di T12 e L1 una formazione espansiva caratterizzata da margini sostanzialmente regolari di circa 5x2x2 cm che disloca contro-lateralmente la dura e il cono midollare e si insinua all'interno del forame di sinistra tra D12-L1. Tale formazione presenta alcuni spot di assenza di segnale riferibili a piccole calcificazioni ed è inoltre caratterizzata da evidente c.c. dopo contrasto. Il reperto è riferibile in prima istanza a neoformazione primitiva originatasi da uno spazio epidurale o a cavallo della dura.

Adiacente alla lesione il cono midollare appare alterato nel segnale per iniziale sofferenza. Esiti di frattura del corpo vertebrale di T12. Alterazioni focali del segnale a carico del corpo vertebrale di T10, T12, L1 e L3 riferibili a localizzazioni angiomatose di cui la più grossolana al corpo di T12 senza deformazione del corpo vertebrale.

Viene eseguita Scintigrafia ossea, con tecnica planare total-body, che dimostra accumuli focali dell'indicatore osteotropo a carico di T11, T12, L1.

Intervento chirurgico: An. Generale. Paziente prona su supporto per chirurgia spinale. Incisione longitudinale da T10 a L2. Scheletrizzazione delle docce paravertebrali. Laminectomia centrale T11-T12-L1-L2. A livello di T12



Fig. 2. Indagine RMN che evidenzia la neoformazione.

L'asportazione del manicotto osseo comporta perdita di tessuto durale. Si posiziona catetere intradurale e il gap durale viene chiuso con l'apposizione di lembo di dura liofilizzata fissata con colla (Glubran) ai bordi della laminectomia. L'intervento viene completato con osteosintesi mediante viti peduncolari e barre da T10 a L2 e artrodesi postero-laterale con osso di banca (Fig. 6).

Nel post-operatorio si ha una graduale e rapida scomparsa del deficit nervoso. In seconda giornata inizia la deambulazione. A 2 mesi il controllo clinico e la RMN dimostrano un completo recupero con totale scomparsa del tessuto extra-intradurale (Fig. 7).

La paziente, ricontrollata a 2 anni dall'intervento, non dimostra recidiva clinica.

Istologia

All'esame istologico, nei frammenti neoplastici inviati si osservano numerosi corpi psammomatosi immersi in uno stroma fibroconnettivale denso con interposti piccoli aggregati, talora a disposizione vorticoide, di elementi cellulari a nucleo rotondeggiante-ovoidale, a fine disegno cromatinico, provvisti di citoplasma abbastanza ampio ed a margini indistinti (Fig. 8, 9), alle indagini immunohistochemiche positivi all'EMA; basso l'indice proliferativo (Mib 1 positivo in isolati elementi; positività inferiore al 10%).

si reperta tessuto brunastro extradurale che avvolge a manicotto la dura e si approfonda verso la parte sinistra. Si rimuove con l'ausilio di occhiali ingranditori tale tessuto esponendo la dura che nella parte dorsale e laterale sinistra appare sostituita da un guscio osseo (Fig. 4). Rimuovendo parzialmente questo tessuto metaplastico si apre il sacco durale (Fig. 5). Al di sotto si riscontra tra le radici nervose altro tessuto molle brunastro che viene rimosso con l'aiuto del microscopio.



Fig. 3. Ricostruzione trasversale della RMN.



Fig. 5. Il guscio osseo metaplastico durale viene scollato, sollevato e asportato.

Fig. 4. Il tessuto neoplastico grigiastro extradurale indicato dalla pinza che poi trapassa nella metaplasia ossea durale.



Gli aspetti nel complesso evidenziati depongono pertanto per un meningioma di tipo psammomatoso, variante localizzata più frequentemente nella dura madre spinale ed a comportamento biologico per lo più indolente.

DISCUSSIONE

È indubbio come rarità e sintomatologia subdola siano precipue in questo tipo di patologia^{1,2,6,8-11}. Sesso e localizzazione dorsale rientrano nella norma. Infatti rarissime sono le localizzazioni in altri distretti rachidei⁴.

La neoplasia macroscopicamente si presentava extradurale e ciò ne accentuava l'estrema rarità¹²⁻¹⁴.

L'asportazione completa, causa possibili recidive^{7,10,12,15}, era il nostro obiettivo. La presenza del guscio metaplastico calcifico non ha permesso possibili suddivisioni della dura onde consentirne una migliore ricostruzione¹⁵. La mancanza di tessuto durale è stata colmata con Patch di dura liofilizzata fissata ai bordi della laminectomia con colla di Glubran. Altri Autori nella ricostruzione utilizzano fascia lata^{10,15,16}.

Comunque in statistiche importanti¹⁰ la totale rimozione della neoplasia sarebbe possibile solo nell'89% dei casi e

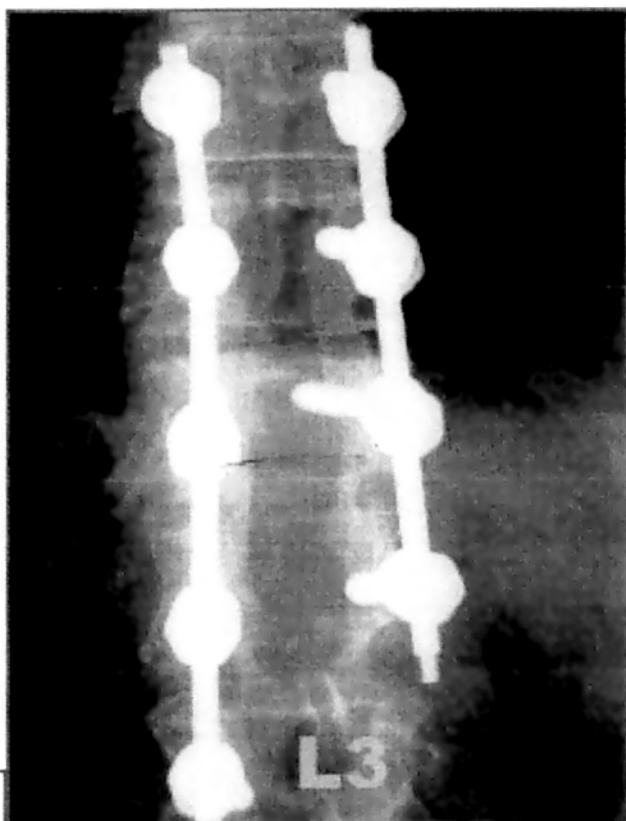


Fig. 6. Controllo radiografico della stabilizzazione.



Fig. 7. Risonanza magnetica a distanza di due mesi che dimostra la completa asportazione della neoplasia con spazi liquorali integri.

la cauterizzazione o resezione dell'impianto neoplastico non avrebbero alcuna influenza sulla recidiva.

Si raccomanda di preservare la guaina aracnoideale e quando il tumore infiltrasse anche la pia madre allora l'asportazione completa sarebbe impossibile causa danni neurologici¹⁰.

Alcuni Autori¹⁷ hanno sottolineato l'importanza di valutare eventuali localizzazioni multiple e cranica come screening.

Raramente l'indagine radiografica può essere di aiuto⁷ e quindi la Risonanza magnetica nucleare si dimostra indispensabile anticipando di molto la diagnosi onde evitare danni maggiori¹⁰.

In casi di localizzazione anteriore¹⁶ è stata utilizzata l'angiografia spinale.

Se la rimozione non è completa, la radioterapia può essere associata^{8,16}.

A parte le più moderne e sofisticate tecniche di asportazione chirurgica utilizzando l'aspiratore ultrasonico, la CO₂ laser^{8,16} o la tecnica di Coblazione, il microscopio operatorio rimane il supporto fondamentale associato a strumenti per microchirurgia.

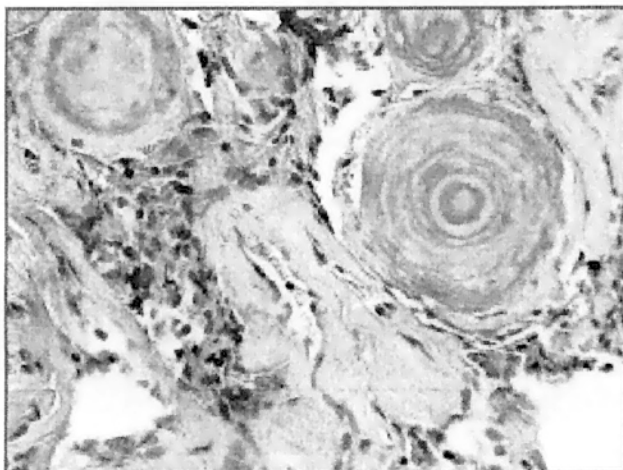
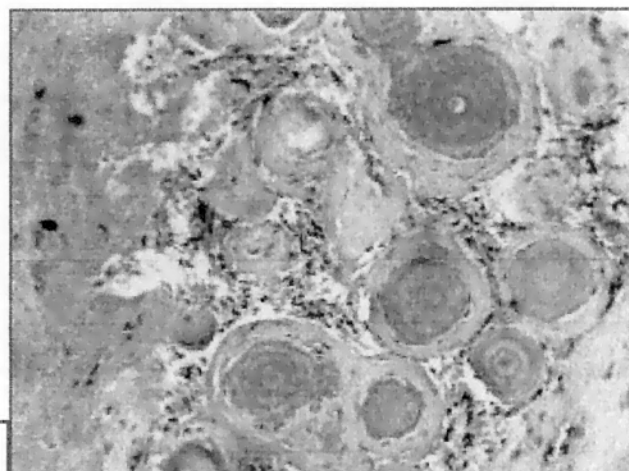


Fig. 9. Preparato istologico.

Fig. 8. Preparato istologico.



Dal punto di vista anatomico-patologico è stato dato valore prognostico^{6,18} negatività o positività dello studio immunostochimico utilizzando la ricerca dell'antigene per una proteina nucleare collegata alla riproduzione cellulare (Ki67).

CONCLUSIONI

In genere i meningiomi rappresentano una lesione relativamente benigna ben circoscritta a lento accrescimento nell'adulto.

Raramente acquisiscono caratteristiche di malignità con possibili metastasi¹⁹.

A differenza dell'adulto, nei bambini la prognosi è peggiore e l'accrescimento più rapido²⁰.

Il sesso femminile, l'età compresa tra i 40 e 70 anni, la localizzazione toracica e l'estrema povertà clinica sono caratteristiche peculiari. Quest'ultimo dato è sempre da tenere a mente di fronte a sintomatologie subdole datanti da parecchio tempo.

In un periodo purtroppo inflazionato da inutili e costosi esami TAC e RMN, a volte è meglio sprecarne uno in più -ben motivandone la richiesta- piuttosto che lasciare obsoleta una simile patologia.

L'asportazione deve essere il più radicale possibile con una buona ricostruzione della guaina durale, pena la comparsa di fistole o pseudomeningocele.

Se rimosso radicalmente la prognosi è buona.

Nel caso in esame abbiamo preferito associare anche la stabilizzazione-artrodesi postero-laterale in quanto l'ampia laminectomia avrebbe potuto a distanza indurre una cifosi²¹.

Infine è ormai indispensabile una stretta collaborazione tra Specialità affini, nel caso l'Ortopedia e la Neurochirurgia, nell'approccio clinico-diagnostico-chirurgico di particolari patologie anche dal punto di vista medico-legale al di là delle capacità chirurgiche personali dei singoli.

La Scuola ortopedica italiana, nello specifico di questa difficile patologia, ha dato negli anni passati un notevole contributo scientifico e casistico cercando di adottare una classificazione istogenetica semplificata con correlazioni anatomico-cliniche significative in epoca in cui la moderna Imaging era ancora assente.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Mastragostino S, Fares G. *Alcuni rilievi diagnostici nei tumori subdurali del rachide*. Minerva Ortop 1959;1-31.
- 2 Pais C, Mastragostino S. *Studio anatomico-clinico ed istogenetico dei tumori endorachidei subdurali*. Neuropsychiatria 1955;11:253-384.
- 3 Pagni CA, Canavero S. *Paroxysmal perineal pain resembling tic douloureux, only symptom of a dorsal meningioma*. Ital J Neurol Sciences 1993;14:323-4.
- 4 Sawa H, Tamaki N, Kurata H, Nagashima T. *Complete resection of a spinal meningioma extending from the foramen magnum to the second thoracic vertebral body via the anterior approach: case report*. Neurosurgery 1993;33:1095-8.
- 5 Goidanich IF, Battaglia L. *La rara varietà ossificante delle neoplasie meningei spinali*. Chir Org Movim 1956;43:107.
- 6 Naderi S, Yilmaz M, Canda T, Acar U. *Ossified thoracic spinal meningioma in childhood. A case report and review of the literature*. Clin Neurol and Neurosurg 2001;103:247-9.
- 7 Doita M, Harada T, Nishida K, Marui T, Kurosaka M, Yoshiya S. *Recurrent calcified spinal meningioma detected by plain radiograph*. Spine 2001;26:E249-52.
- 8 Gezen F, Kahraman S, Canakci Z, Beduk A. *Review of 36 cases of spinal cord meningioma*. Spine 2000;25:727-31.
- 9 Klekamp J, Samii M. *Surgical results of Spinal Meningiomas*. Acta Neurochir 1996;65(Suppl.):77-81.
- 10 Klekamp J, Samii M. *Surgical results for Spinal Meningiomas*. Surg Neurol 1999;52:552-62.
- 11 Mastragostino S, Canale G. *L'epidermoide spinale (settima osservazione personale)*. Lo Scalpello 1971;1:255-8.
- 12 Buchfelder M, Nomikos P, Paulus W, Rupprecht H. *Spinal-Thoracic Dumbbell Meningioma. A case report*. Spine 2001; 26:1500-4.
- 13 Christopherson LA, Finelli DA, Wyatt-Ashmead J, Likavec MJ. *Ectopic extraspinal meningioma: CT and MR appearance*. AJNR Am J Neuroradiol 1997;18:1335-7.
- 14 Gamache FW Jr, Wang JC, Deck M, Heise C. *Unusual appearance of an En Plaque Meningioma of the cervical spinal canal*. Spine 2001; 26:E87-9.
- 15 Saito T, Arizono T, Maeda T, Terada K, Iwamoto Y. *A novel technique for surgical resection of spinal meningioma*. Spine 2001;26:1805-8.
- 16 Roux FX, Nataf F, Pinaudeau M, Borne G, Devaux B, Meder JF. *Intraspinal meningiomas: review of 54 cases with discussion of poor prognosis factors and modern therapeutic management*. Surg Neurol 1996;46:458-64.
- 17 Ortaeskinazi H, Postalci L, Kepoglu U, Oral Z. *Spinal meningiomas*. Chir Organi Mov 1998;83:191-5.

¹⁸ Ohta M, Iwaki T, Kitamoto T, Takeshita I, Tateishi J, Fukui M. *MIB1 staining index and scoring of histologic features in Meningioma. Indicators for the prediction of biologic potential and postoperative management.* Cancer 1994;74:3176-89.

¹⁹ Enam SA, Abdulrauf S, Mehta B, Malik GM, Mahmood A. *Metastasis in Meningioma.* Acta Neurochir 1996;138:1172-8.

²⁰ Sheikh BY, Siqueira E, Dayel F. *Meningioma in children: a report of nine cases and review of the literature.* Surg Neurol 1996;45:328-35.

²¹ Bejjani GK, Sekhar LN, Riedel CJ. *Occipitocervical fusion following the extreme lateral transcondylar approach.* Surg Neurol 2000;54:109-16.