

Ependimoma primario bulbomedular en adulto. A propósito de un caso. (Primary bulbo-medullary ependymoma in an adult patient. Report of a case.)

Carla D. García-Garrido¹, Daniel A. Ramos-Rubio²✉, Sombra F. Rivas-Cabello², Mitzigüey E. Rincón-Velazco²,
Lorena M. Arditi-Zambrano¹, Jesús A. Puente-García¹.

¹Servicio de Neurocirugía, Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela. ²Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela.

Recibido: 11 de Enero de 2018.

Aceptado: 10 de Abril de 2018.

Publicado online: 27 de Mayo de 2018.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(16)0708-C

Resumen (español)

El ependimoma es un tumor de células gliales que ocurre en el sistema nervioso central. Usualmente representa el tumor intramedular más común en adultos. A pesar de tener generalmente un plano de disección quirúrgico bien definido, la morbilidad en cirugía se ha documentado considerablemente más alta en comparación con otros tumores intramedulares. En esta oportunidad nuestro trabajo da a conocer una paciente femenina de 46 años de edad quien presentó cefalea occipital por el período de un año, posteriormente asociándose a cervicalgia. Los estudios imagenológicos reportaron una lesión ocupante de espacio (LOE) con compromiso tanto medular como bulbar y el estudio histopatológico reportó ependimoma grado I.

Palabras clave (español)

Ependimoma; Bulbomedular; Tumores Ependimales; Tumores Cerebrales.

Abstract (english)

Ependymoma is a glial tumor that occurs in the central nervous system. It most commonly has an intradural intramedullary location. Usually they represent the most common intramedullary tumor in adults. Despite their usually well-defined dissection plane, surgical morbidity has been documented to be considerably higher compared with other intramedullary entities. We report a case of a 46 years old female patient who presented headache in the occipital region for over a year, posteriorly associated with cervicalgia. Imaging studies showed a well-defined mass occupying the bulbomedullary region, histopathological studies reported a grade I ependymoma.

Keywords (english)

Ependymoma; Bulbo-medullary; Ependymal Tumours; Brain Tumours.

Introducción

El ependimoma es un tumor de células gliales que ocurre en el sistema nervioso central. Los

ependimomas medulares tienen una localización generalmente intradural intramedular, siendo este el tumor intramedular más común en adultos.



Figura 1. RM de Lesión ocupante de espacio (LOE). 1a. RM T1 evidencia LOE hipointensa en región bulbomedular (flecha). 1b. RM FAT SAT muestra LOE hiperintenso en región bulbomedular (flecha). 1c. RM axial T2 evidencia LOE hiperintenso posterolateral izquierdo en unión cráneo cervical (flecha).

Aunque en su mayoría se encuentran en línea media, dentro del canal raquídeo, algunos pueden presentar un patrón de crecimiento excéntrico, e incluso presentar un componente extramedular (1, 2). La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasificó los diferentes tumores ependimales según su tipo histológico en grado I (ependimoma mixopapilar y subependimoma), grado II (ependimoma: papilar, de células claras y tanicítico), grado II/III (ependimoma con fusión RELA positiva) y grado III (ependimoma anaplásico) (3). El 90 % se originan del filum terminal y cono medular. Como sucede con otros tumores del sistema nervioso se desconoce la causa esencial de los mismos. Sin embargo, un gran porcentaje expresa secuencias de ADN SV40. Los ependimomas representan un 3 a 5% dentro de los tumores primarios del sistema nervioso (2).

La introducción de la Resonancia Magnética (RM) ha revolucionado el diagnóstico de los tumores intramedulares (1). Aunque los ependimomas muestran variabilidad en cuanto a los hallazgos en RM, esta ha probado ser útil para el diagnóstico preoperatorio y planificación del acto quirúrgico (4). Generalmente los ependimomas espinales se muestran hipointensos en T1, hiperintensos en T2 y el realce de contraste puede ser tanto heterogéneo como homogéneo (5). Actualmente se estudia la aplicación del tensor de difusión (DTI) y la tactografía espinal para la diferenciación de lesiones inflamatorias agudas con los tumores intramedulares (6).

En esta oportunidad nuestro trabajo da a conocer una paciente que presenta un ependimoma con compromiso tanto medular como bulbar, a sabiendas que esta neoplasia hace su pico de

incidencia en esta localización en los primeros 5 años de vida, motivo por el cual y aunado a la baja frecuencia hace de este caso interesante.

Caso clínico

Se trata de femenina de 46 años de edad, natural de Mérida, quien refiere haber iniciado enfermedad actual en el año 2014 caracterizada por presentar cefalea occipital insidiosa, de leve intensidad, de carácter opresivo, sin irradiación, que se atenúa con la ingesta de antiinflamatorios no esteroides (AINES), exacerbándose en enero de 2015 cuando se le asocia cervicalgia de fuerte intensidad, sin la presencia de síntomas concomitantes y el resto del examen neurológico sin alteraciones. Al interrogatorio la paciente refiere no presentar antecedentes personales ni familiares de importancia. Se indicaron estudios de neuroimagen y controles sucesivos por la consulta externa de nuestro servicio. En enero de 2016 presenta reagudización de la sintomatología por lo que acude a nuestro centro hospitalario donde en vista de los hallazgos imagenológicos y clínicos se decide ingresar para resolución quirúrgica.

Hallazgos Imagenológicos: Se evidencia en corte sagital de RM lesión ocupante de espacio (LOE) homogénea, hipointensa leve en T1, ubicada en región bulbo medular a nivel de C1 que se extiende hasta C2, posterolateral izquierda a tallo cerebral de 1,7 cm x 2 cm x 5 cm (Fig. 1a). Homogénea, hiperintensa en FAT SAT (Fig. 1b). Corte axial T2 de RM evidencia LOE hiperintensa, homogénea posterolateral izquierda en unión cráneo cervical (Fig. 1c).

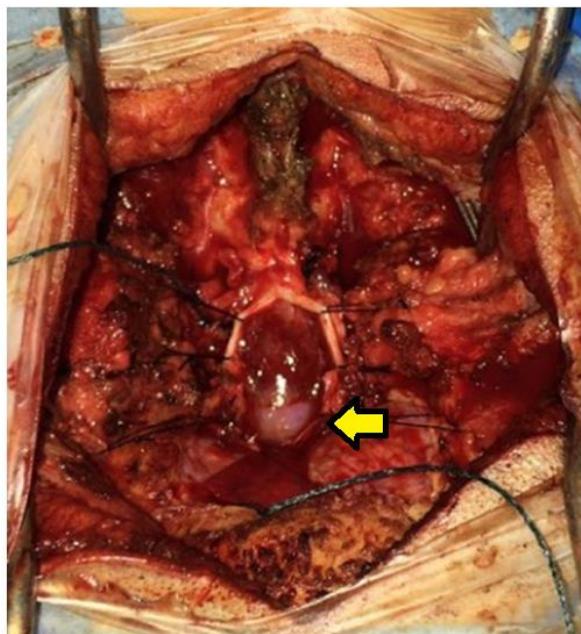


Figura 2. Imagen intraoperatoria confirmando LOE bulbomedular en región cervicomedular (flecha).

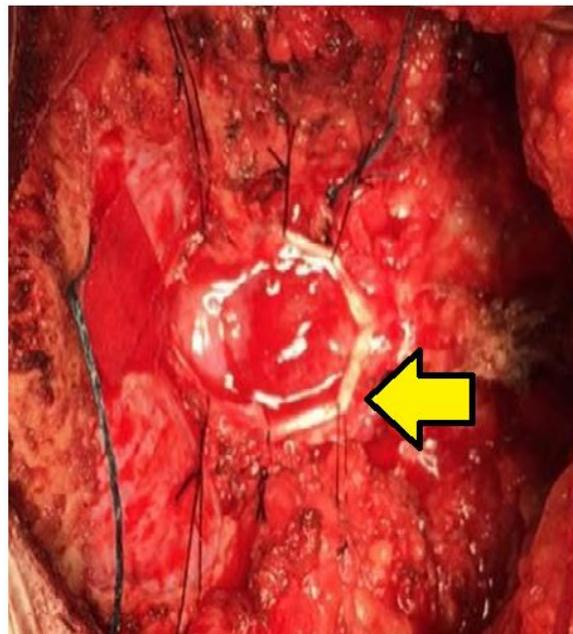


Figura 3. Imagen intraoperatoria posterior a la resección de LOE bulbomedular. (flecha).

Hallazgos Intraoperatorios: Fue llevada a mesa operatoria en marzo de 2016 realizándose craneotomía osteoplástica suboccipital más laminectomía bilateral de C1 y C2 más exéresis parcial (90%) de LOE bulbo medular (Fig. 2, 3), evidenciándose tejido reblandecido, grisáceo, friable, vascularizado, adherido fuertemente a cara dorsal de médula, mayor componente hacia la izquierda. La paciente presenta buena evolución clínica postoperatoria egresando el día 15 de abril de 2016, el resultado histopatológico reportó neoplasia benigna de estirpe mesenquimático, de origen neuroglial, constituido por células endimarias con moderada cantidad de citoplasma, núcleos redondeados y ovalados, uniformes, de contornos regulares, discretamente hiper cromático. Dichas células se disponen rodeando vasos sanguíneos y canales vasculares de variados tamaños (pseudorosetas perivasculares) (Fig. 4), hallazgos compatibles con ependimoma OMS grado I. No se requirió el uso de radioterapia o quimioterapia como tratamiento coadyuvante. Actualmente se encuentra en controles por oncología clínica y neurocirugía. Persiste con cervicalgia de leve a moderada intensidad por lo que recibe tratamiento médico con nimesulide y pregabalina. Se mantiene bajo seguimiento imagenológico. El manejo de la paciente se realizó bajo estricto cumplimiento de las normas bioéticas establecidas por la Universidad de Los Andes, previo

consentimiento informado obtenido directamente de la paciente de manera verbal

Discusión

En nuestro caso la localización del tumor en la región bulbomedular se ha reportado con muy poca frecuencia en la literatura. Se ha demostrado que existe una diferencia en el tiempo de aparición de los síntomas de acuerdo a la ubicación del tumor. En los pacientes con ependimomas espinales los síntomas aparecen en un período de tiempo más prolongado antes del diagnóstico en comparación a los pacientes con ependimomas intracraneales (7), lo que podemos observar en nuestra paciente quien presentó sintomatología por un período de dos años aproximadamente antes de realizarse el diagnóstico. El crecimiento lento de estos tumores hace que el diagnóstico se realice hasta casi 3 años posterior la presentación de los síntomas (1). Aunque los síntomas varían según la ubicación, algunos estudios reportan la presencia, de por lo general, dolor de espalda seguido de pérdida de la sensibilidad y debilidad muscular (8), en nuestro caso clínico reportamos cervicalgia como uno de los síntomas asociados.

Se ha estudiado la expresión genética de los diferentes ependimomas según su ubicación. Chang-Hyun et al. realizaron un meta análisis donde se

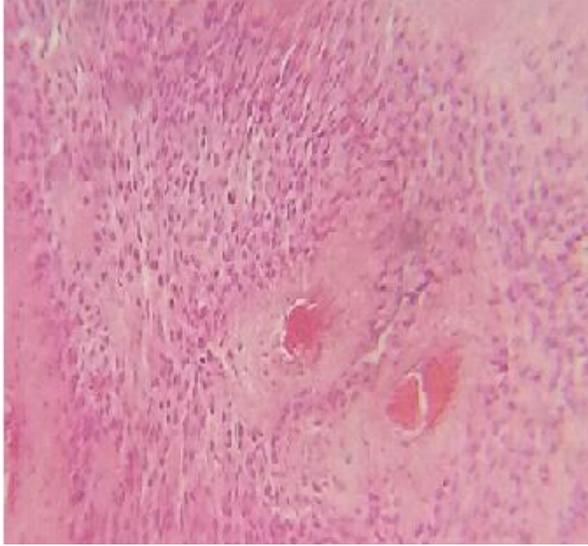


Figura 4. Muestra histológica de LOE bulbomedular.

concluye que los ependimomas intracraneales con mayor frecuencia se encuentran asociados a la mutación del gen NF2, mientras que los espinales parecen estar asociados con la delección de EPB41L3 y la metilación del gen HIC1 (9).

Los ependimomas pueden encontrarse en cualquier región de la medula espinal, siendo el segmento cervical y cervicotorácico los más afectados. Muestran inmunorreactividad citoplásmica a la proteína ácida de fibras gliales (PAFG) (10), así como también, inmunorreactividad intracitoplásmica puntiforme y anular al antígeno de membrana epitelial (2).

Los ependimomas intramedulares tienen mejor respuesta al tratamiento quirúrgico. En una gran mayoría de los pacientes la resección completa del tumor sería el tratamiento definitivo (1). La resección subtotal del tumor conlleva generalmente a mayor deterioro neurológico, así como la necesidad de cirugías posteriores (11). Se ha estudiado la utilidad de radioterapia después de la cirugía, la cual ha sido beneficiosa para pacientes a los que se realizó una

resección subtotal de ependimoma grado II (12), aunque otros autores reportan que no han encontrado beneficioso el uso de radioterapia en el postoperatorio de dichos pacientes (10). En nuestra paciente se realizó la resección subtotal del tumor (90%), pero en vista del grado histopatológico del mismo no se indicó el uso de radioterapia como tratamiento postquirúrgico.

Behmanesh et al. realizaron un estudio retrospectivo en pacientes que fueron sometidos a resección total de ependimoma intramedular, con resultados postoperatorios adecuados. Se demostró que aún con resultados satisfactorios estos pacientes presentaron deterioro neurológico, evidenciándose atrofia regional en estudios imagenológicos de control (13).

Se han documentado anteriormente ependimomas en la unión craneocervical, pero con una frecuencia muy baja. Morselli et al. reportaron un paciente femenino de 42 años de edad quien presentaba cervicalgia de 5 meses de evolución. En la RM se evidenció una lesión sólida, intradural, extramedular, con extensión predominantemente debajo del foramen magno. Realizaron una Tomografía Computarizada (TC) que demostró, que, aunado a la lesión, existía agenesia parcial de C1 (14). En este caso la afectación de la lesión es extramedular lo que difiere del nuestro, pero concuerda en que la ubicación de dicha lesión en la unión craneocervical es muy poco común.

Si bien se trata de una entidad tumoral común en adultos, la localización del tumor en este caso es muy poco frecuente y rara vez ha sido descrita. Lo que hace resaltar la importancia de documentar este caso y así proporcionar la mayor información posible sobre dicha patología.

Conflictos de interés

Los autores de este artículo declaran no tener ningún conflicto de interés.

Referencias

1. Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 1: Intramedullary ependymomas. *Neurosurg Focus*. 2015; 39: E6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Daniel H Kim, Ung-Kyu Chang, Se-Hoon Kim, Mark H. Bilsky. Tumores de la columna vertebral. Elsevier. 1era Ed. 2010.
3. Louis D, Perry A, Reifenberger G, Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee W, Ohgaki H, Wiestler O, Kleihues P, Ellison D. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol*. 2016; 131: 803–20. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Kobayashi K, Ando K, Kato F, Kanemura T, Imagama S, Sato K, Kamiya M, Ito K, Tsushima M, Matsumoto A, Morozumi M, Tanaka S, Machino M, Ishiguro N. MRI

- characteristics of spinal ependymoma in WHO grade II: a review of 59 cases. *Spine*. 2018; 43: E525-30. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Yuh E, Barkovich A, Gupta N. Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Childs Nerv Syst*. 2009; 25: 1203-13. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 6. Egger K, Hohenhaus M, Velthoven V, Heil S, Urbach H. Spinal diffusion tensor tractography for differentiation of intramedullary tumor-suspected lesions. *Eur J Radiol*. 2016; 85: 2275-80. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 7. Acquaye A, Vera E, Gilbert M, Armstrong T. Clinical presentation and outcomes for adult ependymoma patients. *Cancer*. 2017; 123: 494-501. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 8. Celano E, Salehani A, Malcolm J, Reinertsen E, Hadjipanayis C. Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol*. 2016; 128: 377-86. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 9. Lee CH, Chung CK, Kim CH. Genetic differences on intracranial versus spinal cord ependymal tumors: a meta-analysis of genetic researches. *Eur Spine J*. 2016; 25: 3942-51. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 10. Escalona-Zapata J. Tumores del Sistema Nervioso Central. Editorial Complutense. Edición Ilustrada. 1996.
 11. Keil V, Schmitt A, Martin S, Cadoux-Hudson T, Pereira E. Optimising treatment strategies in spinal ependymoma based on 20 years of experience at a single centre. *J Clin Neurosci*. 2016; 29: 52-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 12. Asaid M, Preece P, Rosenthal M, Drummond K. Ependymoma in adults: Local experience with an uncommon tumour. *J Clin Neurosci*. 2015; 22: 1392-6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 13. Behmanesh B, Gessler F, Quick-Weller J, Spyrtantis A, Imöhl L, Seifert V, Marquardt G. Regional Spinal Cord Atrophy Is Associated with Poor Outcome After Surgery on Intramedullary Spinal Cord Ependymoma: A New Aspect of Delayed Neurological Deterioration. *World Neurosurg*. 2017; 100: 250-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
 14. Morselli C, Ruggeri A, Pichierri A, Marotta N, Anzidei M, Delfini R. Intradural Extramedullary Primary Ependymoma of the Craniocervical Junction Combined with C1 Partial Agenesis: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg*. 2015; 84: 2076.e1-6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

Como citar este artículo: García-Garrido C, Ramos-Rubio D, Rivas-Cabello S, Rincón-Velazco M, Arditi-Zambrano L, Puente-García J. Ependimoma primario bulbomedular en adulto. A propósito de un caso. *Avan Biomed* 2018; 7: 53-7.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución -No Comercial -Compartir Igual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.