

Ependimoma Anaplásico en población Pediátrica: Reporte de Caso y Revisión

Dres. Toledo M., Zopfi R., Gutiérrez L., Chenet L.

Instituto Nacional de salud del Niño, Lima-Perú

RESUMEN

Objetivo

Mostrar la presentación clínica, evaluación neurorradiológica, terapia quirúrgica y evolución postoperatoria de un tumor cerebral tipo ependimoma anaplásico en un paciente pediátrico.

Presentación clínica, Paciente de sexo femenino, de 8 meses de edad, natural y procedente de cuzco, con antecedente: Craniotomía debido a hemorragia intracerebral espontánea 4 meses antes de su ingreso. Ingresa con historia de irritabilidad, vómitos, y aumento de volumen craneal en zona operatoria.

Intervención y seguimiento, Se realizó craniotomía fronto temporal derecho + Resección total de tumor intracerebral fronto temporo parietal + resección y plastia de duramadre. Control neurorradiológico y clínica postoperatoria mostraron evolución favorable.

Conclusión, los ependimomas en la población pediátrica se deben considerar de alto riesgo si el paciente tiene menor de tres años al momento del diagnostico, si tiene características de metástasis preoperatorias, características de anaplasia, o tumor residual, la cirugía como modalidad terapéutica es la que provee de mayor sobrevida libre de enfermedad, la terapia adyuvante no determina valor predictivo.

Palabras claves:

Ependimoma anaplásico craniotomía pediátrico.

INTRODUCCION

Los ependimomas son tumores de origen neuroepitelial, compuestos de células ependimarias neoplásicas que se originan de las capas celulares ependimarias o subependimarias alrededor de los ventrículos, el canal central de la medula espinal, los espacios de Virchow - Robin y de restos corticales.

Representa el 8 - 10% de los tumores cerebrales en niños, el 1 - 3% de los tumores cerebrales en adultos; es la tercera causa mas común de los tumores cerebrales en niños y 10% de los tumores de fosa posterior en la edad pediátrica, su localización en la población pediátrica es predominantemente infratentorial. (2,7)

La edad promedio de presentación es de 3 a 6 años, no hay diferencia en la presentación por sexo, su etiología es

desconocida, se le relaciona a restos celulares ependimarios, poliomavirus SV-40 y neurofibromatosis tipo 2.

REPORTE DEL CASO

Presentación clínica y evaluación

Paciente de sexo femenino, de 8 meses de edad, natural y procedente de cuzco, ingresa con historia de irritabilidad, vómitos, y aumento de volumen craneal en zona operatoria, al examen físico; la paciente se encontraba despierta, alerta, activa, la fontanela anterior se encontraba protruida. Había aumento de volumen de la región fronto temporal izquierda. La Escala de Glasgow pediátrico de 15 puntos (AO = 4 RV = 5 RM = 6). Ventilaba espontáneamente con patrón respiratorio regular. No había déficit motor y presentaba hiperreflexia osteotendinosa. Mostraba una cicatriz quirúrgica a nivel fronto temporal izquierda. TAC cerebral de inicio de enfermedad (febrero 2007) muestra zona de hiperdensidad fronto-temporo-parietal izquierdo, con extensión a ventrículo lateral izquierdo (fig 1).



Fig 1. TAC cerebral (febrero 2007) muestra zona de hiperdensidad fronto-temporo-parietal izquierdo, con extensión a ventrículo lateral izquierdo.

Con antecedente de craniotomía debido a hemorragia intracerebral espontánea 4 meses antes de su ingreso con reporte operatorio con hallazgo de hematoma intracerebral extenso fronto-temporo-parietal izquierdo a D/C malformación arteriovenosa, con TAC cerebral de control posoperatorio (Marzo 2007) que muestra zona de craniotomía T-P Izq., área de isodensidad F-T-P Izq., colapso ventricular Izq. Leve desviación de la línea media. (fig 2); referida a Lima para estudio de MRI encefalo + angioMRI, (Abril 2007), (fig 3-4).



Fig 2. TAC cerebral (marzo 2007), muestra zona de craniotomía T-P Izq., área de isodensidad F-T-P Izq., colapso ventricular Izq. Leve desviación de la línea media.

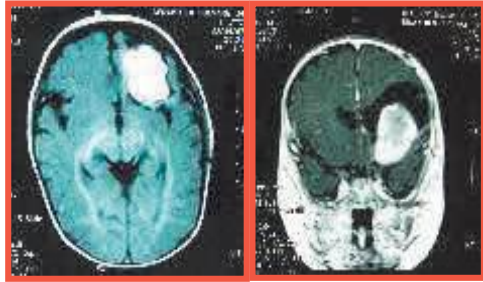


Fig.3 MRI encefalo (abril 2007), muestra zona de hiperintensidad F-T-P Izq., con cavidad quística circundante con extensión ventricular Izq.



Fig.4 AngioMRI (abril 2007), muestra sistema vascular cerebral sin malformaciones.

2 meses después se solicitan estudio de MRI encéfalo con contraste que muestra imagen en relación a proceso expansivo en región frontotemporoparietal izquierdo, con realce a la sustancia paramagnética, con protrusion frontotemporal, desviación de la línea media y colapso ventricular izquierdo.(fig 5).



Fig.5 Muestra imagen en relación a proceso expansivo en región frontotemporoparietal izquierdo, con realce a la sustancia paramagnética, con protrusion frontotemporal, desviación de la línea media y colapso ventricular izquierdo

Paciente sometido a craneotomía fronto-temporal izquierdo, exéresis total de tumor, exéresis y plastia de duramadre infiltrada, los hallazgos fueron una masa sólida, localizada a nivel del fronto temporo parietal del hemisferio cerebral izquierdo, de coloración amarillo grisácea, vascularizada, con áreas de hemorragia y necrosis, plano de clivaje, que comprime parénquima cerebral, el tumor infiltraba la duramadre. El estudio AP con inmunohistoquímica informo el resultado como Ependimoma Anaplasico.

Se realizo estudio de MRI encéfalo de control postoperatorio (fig.6)



Fig.6 muestra cavidad quística frontotemporoparietal Izq. Con comunicación al ventrículo lateral ipsilateral, sin evidencia de tumor residual.

DISCUSION

Los ependimomas son el tercer tumor mas común en niños y llegan a ser el 10 % de todos los tumores de fosa posterior en la población pediátrica, investigaciones futuras acerca de este tumor es de vital importancia para todos los profesionales a los que les concierne el tratamiento de estos pacientes.

La distribución de ependimoma es la siguiente :

Niños: (7)

Intracraneal: 90%

Fosa posterior: IV ventrículo(70%)

Supratentorial: Transependimarios, Intraventriculares, Intraparenquimales.

Espinal: 10%

Cervicales

Filum terminal cono cauda equina

Adultos:

Intracraneal: 40%

Espinal / filum terminal: 40%

CLINICA

La presentación clínica esta caracterizada por nauseas (75%), cefalea (67%), marcha anormal y trastornos de coordinación (60%), papiledema (30%), convulsiones (25%), signos de déficit focal (17%), síntomas inespecíficos de aumento de presión intracraneal (15%).(3).

PATOLOGIA

Macroscópicamente son tumores sólidos, bien delimitados, blandos, coloración rojo grisácea, pueden ser parcialmente quísticos con focos de necrosis y hemorragia, a la microscopia tienen características gliales y epiteliales, presencia de pseudorosetas perivasculars y rosetas ependimarias verdaderas del tipo Homer Wright y calcificaciones en el 50% de los casos.(1)

El estudio Anatomopatológico de los ependimomas esta determinado por estudio inmunohistoquímico (fig.7)

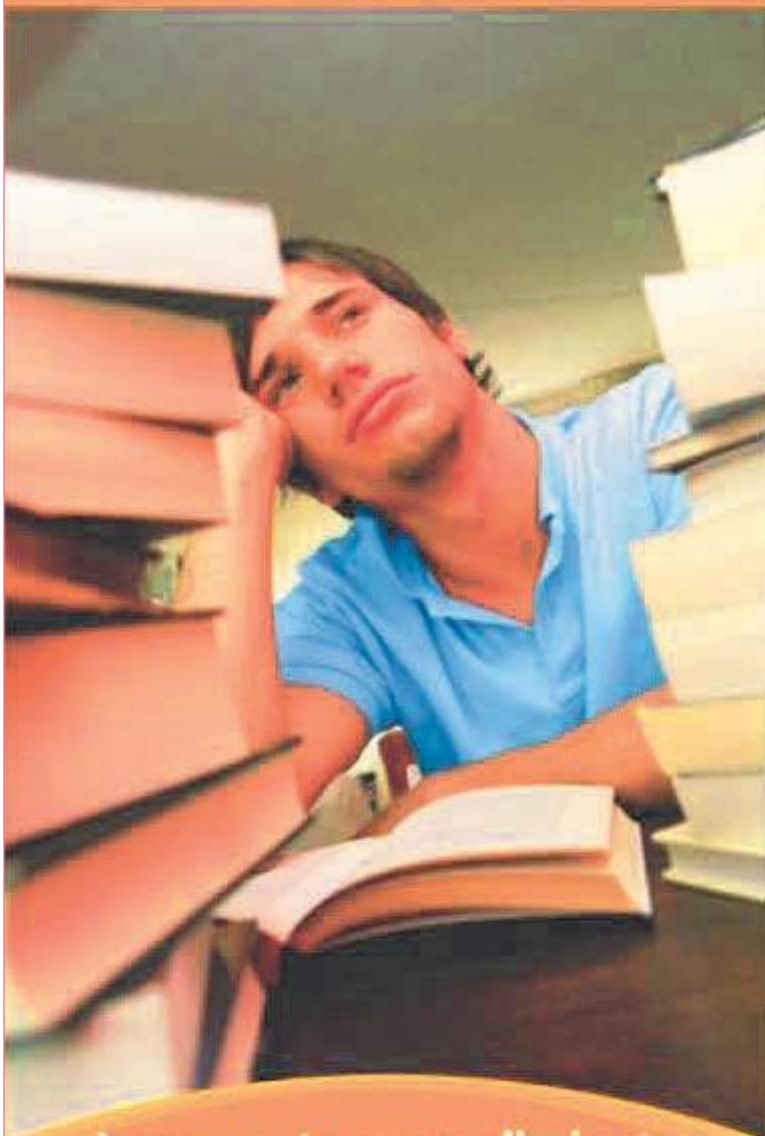
MARCADOR TUMORAL	POSITIVIDAD
Proteína fibrilar acida glial	(+)
Proteína S 100	(+)
Vimentina	(+)
Antígeno de membrana epitelial	(-)
Citoqueratina	(+/-)
Sinaptofisina	(-)
Índice Ki - 67	Variable.

Fig.7 Estudio inmunohistoquímico.

DISEMINACIÓN TUMORAL

Mas común con los ependimomas infratentoriales siendo mas probable de ocurrir en el espacio subaracnoideo medular que sobre los hemisferios cerebrales, especialmente con los ependimomas de alto grado a edad temprana.

Sabemos que Ud. lee, pero...
¿lee bien?



**Incremente su rendimiento
laboral y académico**

**Leyendo 200 páginas
en 20 minutos**

Comprendiendo y reteniendo el 100%

Y deje de lado problemas como:

- Cansancio al leer
- Falta de Concentración
- Relectura de textos.

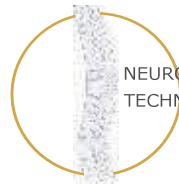
Llame HOY 50
Primeras llamadas
cupó preferencial
GRATIS diagnóstico de lectura



22 años de experiencia en 10 países de latinoamérica

**TÉCNICAS AMERICANAS
DE ESTUDIO PARA PERÚ S.A.**

MAGDALENA TELEF: 461 4606



NEUROSURGERY AND
TECHNOLOGY GROUP



N & T Group S.A.C.

CIRUGIA MINIMAMENTE INVASIVA

METR-X

COLEGAS NEUROCIRUJANOS:
CONTAMOS CON EL NOVEDOSO SISTEMA METR-X,
QUE LES PERMITIRA REALIZAR TODO TIPO DE
CIRUGÍAS MINIMAMENTE INVASIVA EN TODOS LOS
NIVELES DE LA COLUMNA VERTEBRAL.

- MINIMO SANGRADO
- MINIMO TRAUMA



MICROSCOPIO QUIRURGICO

TENEMOS EL MICROSCOPIO MODELO OPMI PICO
NEURO DE LA PRESTIGIOSA MARCA CARL ZEISS,
QUE PROPORCIONA UNA EXCELENTE VISION Y ES
VERSATIL PARA TODO TIPO DE PROCEDIMIENTO
NEUROQUIRÚRGICO (CEREBRO Y COLUMNA)

LO LLEVAMOS A DONDE USTED LO REQUIERA.



**Para rentar
contáctenos
A los teléfonos:**

**9331-9994
9960-1427**



NEUROIMAGENES

EVALUACIÓN PREOPERATORIA:

CT scan
RM encéfalo + RM espinal (D/C diseminación espinal)
Espectroscopia

EVALUACIÓN POSTOPERATORIA:

Dentro de las primeras 24-48 horas post cirugía
RM encéfalo + espinal
La evaluación neuroimagingológica nos permitirá una valoración completa de la lesión logrando:
Localización tumoral
Tamaño
Consistencia
Densidad en CT
Señales en RM
Patrón de reforzamiento
Calcificaciones
Hemorragia perifocal
Diseminación tumoral

TRATAMIENTO

Quirúrgico: total, subtotal, parcial, biopsia
Quimioterapia: < 3 años. Retraso de RT
Radioterapia: craneoespinal + boost fosa posterior
Terapia antiangiogénica. (1,5)

MIXTO:

Quirúrgico + Radioterapia
Quirúrgico + Quimioterapia
Quirúrgico + Quimioterapia + Radioterapia

De acuerdo a la localización tumoral los consensos recomiendan planificación quirúrgica como sigue: (4,6)

EPENDIMOMAS SUPRATENTORIALES:

Craniotomía estándar

EPENDIMOMAS IV VENTRÍCULO:

Craniectomía suboccipital bilateral

EPENDIMOMAS PONTO-CEREBELARES:

Abordaje suboccipital retrosigmoido

El manejo para la hidrocefalia tiene como elección III-ventriculostomía endoscópica seguido por derivación ventriculoperitoneal con las desventajas que este procedimiento conlleva. (6)

COMPLICACIONES

Hidrocefalia
Infecciones SNC
Mutismo cerebeloso
Embolismo aéreo (posición sentada)
Parálisis de nervios craneales
Ataxia persistente

CONCLUSION

La presentación clínica de ependimomas supratentoriales en la población pediátrica son raramente reportados, la verdadera incidencia probablemente sea considerable, pero no contamos con estudios que nos brinden información estadística, la presentación clínica esta en relación a signos de hipertensión endocraneana, los estudios de resonancia magnética son necesarios para la determinación diagnóstica y planificación quirúrgica, la terapia quirúrgica lo más radical posible se considera como la principal medida terapéutica que ofrece mayor tiempo de supervivencia libre de enfermedad, la terapia coadyuvante no determina mejor pronóstico sobre este factor, siendo la radioterapia limitada a población mayores de 3 años de edad, los pacientes podrían ser considerados de alto riesgo si presentan uno o más de lo siguiente: menor de 3 años al momento de la presentación, metástasis preoperatorio, características de anaplasia o tumor residual; la terapéutica requiere de manejo multidisciplinario, pudiendo ser la modificación genética probablemente la alternativa para obviar las otras modalidades terapéuticas.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bansal K, et al. Treatment modalities for Ependymomas in children. Contemporary Neurosurgery 2006; 28(4): Feb 28.
- 2.- Chi-Jen chen, et al. Imaging Predictors of Intracranial Ependymomas. J Comput Assist Tomogr 2004; 28(3): 407-413.
- 3.- Cohen ME, Duffner. Brain tumors in Children. 1984.
- 4.- Katoh M, et al. Clear cell ependymoma of the fourth ventricle. Neuropathology 2004; 24: 330-335.
- 5.- Maksoud YA, et al. Intracranial ependymoma. Neurosurg Focus 2002; 13(3): article 4.
- 6.- Rappaport ZH & Shalit MN. Perioperative external ventricular drainage in obstructive hydrocephalus secondary to infratentorial brain tumors. Act Neurochir 1989; 85: 118-121.
- 7.- Teo Ch, Nakaji P, Symons P, et al. Ependymoma. Childs Nerv Syst 2003; 19: 270-285.