



Ependimoma anaplásico en paciente pediátrico, reporte de un caso

Anaplastic ependymoma in a pediatric patient, a case report

Citación: Mitjans Hernández D, Hernández González EA, Paumier Durán AG, Dominquez Martínez LL. Ependimoma anaplásico en paciente pediátrico, reporte de un caso. Revodosdic [Internet]. 2024 [citado: fecha de acceso];7(4): e509 [aprox. # p.]. Disponible en: <https://revodosdic.sld.cu/index.php/revodosdic/article/view/509>

Déborah Mitjans Hernández¹ , Eduardo Antonio Hernández González¹ , Andy Guillermo Paumier Durán² , Laura LisetDominquez Martínez³ .

¹Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Facultad de Ciencias Médicas Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna. Pinar del Río, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Guantánamo, Cuba.

³Hospital Pediátrico Provincial Docente Pepe Portilla. Pinar del Río, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el ependimoma es un tumor de lento crecimiento que surge de las células ependimarias que revisten los ventrículos, los pasajes en el encéfalo y el centro de la médula espinal. Afecta a los niños y adultos jóvenes. **Presentación de caso:** paciente femenina, de 10 años de edad, de raza negra y procedencia urbana. Acude con historia de cefalea holocraneana intensa, escala visual analógica 6/10 desde septiembre de 2021 en hemisferio derecho y suboccipital, además asocia mareos más inestabilidad para la marcha con latero pulsión del lado derecho y malestar general. Se le realizan estudios por diferentes especialidades y se diagnostica por clínica e imagen tomográfica, se realiza su primera cirugía con exéresis de lesión con diagnóstico patológico de ependimoma anaplásico de fosa posterior (grado III). Es atendida en el Hospital Pediátrico Provincial para planificación de radioterapia, se le realiza tomografía axial computarizada simple de cráneo y se interviene por cirugía vía microscópica (aproximadamente 95 %). Concluye tratamiento con radioterapia. Luego ingresa en el servicio de oncopediatria, no se puede ofrecer alternativa terapéutica oncológica ya que el estado general de la paciente no lo permite y fallece. **Conclusiones:** los ependimomas anaplásicos son tumores infrecuentes en pacientes pediátricos, que requieren de un examen físico e interpretación clínica de forma detallada para obtener un resultado temprano de la enfermedad. Los complementarios como la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética establecen el diagnóstico.

ABSTRACT

Introduction: Ependymoma is a slow-growing tumor that arises from the ependymal cells that line the ventricles, the passages in the brain and the center of the spinal cord. It affects children and young adults. **Case presentation:** female patient, 10 years old, black and urban origin. He presents with a history of intense holocranial headache, visual analog scale 6/10 since September 2021 in the right hemispheric and suboccipital, and also associates dizziness plus instability in walking with lateropulsion on the right side and general malaise. Studies are carried out by different specialties where it is diagnosed by clinical and tomography imaging and its first surgery with excision of the lesion with a pathological diagnosis of anaplastic ependymoma of the posterior fossa (grade III). She is treated at the provincial pediatric hospital for radiotherapy planning, a simple computed axial tomography of the skull is performed and she undergoes microscopic surgery (approximately 95%). Complete treatment with radiotherapy. Then she is admitted to the pediatric oncotherapy service; no oncological therapeutic alternative can be offered since the patient's general condition does not allow it and she dies. **Conclusions:** Anaplastic ependymomas are rare tumors in pediatric patients, which require a detailed physical examination and clinical interpretation to obtain an early outcome of the disease. Complementary ones such as computerized axial tomography and magnetic resonance establish the diagnosis.



Correspondencia a: Déborah Mitjans Hernández, deborahmitjans@gmail.com

Editora correctora

Lic. Annia Yanet 
Vázquez Ponce
Universidad de Ciencias
Médicas de Granma.

Revisado por:

Rolando 
Rodríguez Puga
Universidad de Ciencias
Médicas de Camagüey.

Adriel 

Herrero Díaz
Universidad de Ciencias
Médicas de Villa Clara.

Palabras clave:

Ependimoma;
Informe de caso;
Neoplasias cerebrales;
Neurocirugía; Pediatría

Keywords:

Ependymoma; Case
report; Brain neoplasms;
Neurosurgery; Pediatrics

Recepción: 2024/04/29
Aceptación: 2024/07/12
Publicación: 2024/10/03



INTRODUCCIÓN

Los tumores cerebrales son un grupo heterogéneo dada las diferentes líneas celulares que origina el propio sistema nervioso central (SNC) o por metástasis instauradas en el cerebro. El primer informe impreso sobre una cirugía de tumor intracerebral en el mundo es el realizado por Bennett y Godle, en 1884, en Londres, sobre un glioma. Se publican, en la misma época, intervenciones sobre este tipo de cirugía en Francia, con Chipault, en Italia con Durante, en Estados Unidos con Keen, en Alemania con Krause y Oppenheim, entre otros. En México, Rafael Lavista realiza la primera cirugía sobre una neoplasia intracerebral en 1891 ^(1,2).

Los tumores del SNC en los niños representan la segunda causa más frecuente de tumores malignos, lo que supone una importante causa de morbi-mortalidad a pesar de los avances conseguidos en su diagnóstico, tratamiento y seguimiento ⁽³⁾.

Cada año en el mundo se registran entre 1 300 y 1 500 casos nuevos de cáncer infantil, de los cuales corresponden a un 20 %. En el año 2021 se diagnosticaron en Cuba un total de 26 791 nuevos casos de tumores malignos, de ellos 141 en menores de 19 años ^(2,4).

El ependimoma es un tumor de lento crecimiento que surge de las células ependimarias que revisten los ventrículos y los pasajes en el encéfalo y el centro de la médula espinal, afecta a los niños y adultos jóvenes. Corresponde según su histología a grado II de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). La variante anaplásica corresponde al grado III. Los ependimomas ocupan el tercer lugar en frecuencia de los tumores cerebrales en niños, después de los astrocitomas y tumores neuroectodérmicos primitivos ⁽⁵⁾.

La forma anaplásica es aún más rara, representa solo del 4 al 7 % de todos los ependimomas, constituye a su vez del 26 al 30 % de los intracraneales, han sido reportados como más frecuentes en niños alrededor de los 5 años y no hay prevalencia de sexos. Suelen presentarse como lesiones solido-quísticas o quísticas, de paredes delgadas, que realzan tras la administración del contraste. Pueden mostrar focos heterogéneos con relación a hemorragia (metahemoglobina y hemosiderina), necrosis y calcificaciones ⁽⁶⁾.

El tratamiento de elección del ependimoma es la cirugía,

y cuando ello no es posible se completa el tratamiento con radioterapia local conformada (acelerador lineal) sea alto o bajo grado, depende del grado histológico y de la existencia de remanente lesional postoperatorio. La quimioterapia no ha demostrado ser efectiva en ninguno de los dos tipos de ependimomas. La sobrevida es mejor y las posibilidades de curación son mucho más elevadas en un ependimoma anaplásico supratentorial con resección total, que de fosa posterior, de histología benigno, con resección subtotal ⁽⁷⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, escolar de 10 años de edad, de raza negra, procedencia urbana, producto de parto vaginal apgar 9-10, esquema de vacunación completa, sin antecedentes patológicos personales de importancia. Acude con historia de cefalea holocraneana intensa, escala visual analógica (EVA) 6/10 desde septiembre de 2021 en hemisferio derecho y suboccipital, el cual cedía ante analgésico convencional, además asocia mareos más inestabilidad para la marcha con latero pulsión del lado derecho y malestar general, motivo por el cual es llevada a estudios por diferentes especialidades donde se diagnostica por clínica e imagen de tomografía, lesión que ocupa espacio en fosa posterior hemisferio derecho y se realiza primera cirugía con fecha 25 de noviembre de 2021 con exéresis de lesión y diagnóstico patológico de ependimoma anaplásico de fosa posterior (grado III). Posterior a ello con complicación de infección de sitio quirúrgico, se corrige. Es atendida en el Hospital Pediátrico Provincial para planificación de radioterapia, comienza en junio, recibe dos sesiones de radioterapia y comienza con cefalea y vómitos, se le realiza tomografía axial computarizada (TAC) simple de cráneo que muestra lesión que ocupa espacio en fosa posterior derecha, que colapsa en cuarto ventrículo, con dilatación además de asta temporales e hidrocefalia ligera, existe área mal definida a nivel de cerebelo posterior, con áreas hipodensas, en su periferia, que borra los giros y surcos, mide aproximadamente 63 mm se decide resolución quirúrgica a la cual se procede con celeridad, con fecha 7 de julio de 2022 se interviene por cirugía vía microscópica (aproximadamente 95%) no se retira todo por invasión de la lesión sobre senos lo que dificulta la exéresis total, con lo expuesto se determina: ependimoma anaplásico de fosa posterior hemisferio derecho post operada recidiva. Concluye tratamiento con radioterapia.

Examen Físico

Piel y mucosas: normocoloreadas y húmedas. Se evidencia presencia de cicatriz queloide occipital de procedimiento de 2021, actual no presenta.

Sistema respiratorio: murmullo vesicular audible y vibraciones vocales conservadas. No se auscultan estertores. Frecuencia respiratoria: 20 x minutos.

Sistema cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos, de buen tono e intensidad. No se auscultan soplos. Pulsos periféricos presentes y sincrónicos. Frecuencia cardiaca: 99 x minutos.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda. Ruidos hidroaéreos presentes.

Tejido celular subcutáneo: no infiltrado.

Sistema Nervioso Central al ingreso: escala de coma de Glasgow (ECG): 1/15 puntos, ataxia cerebelosa, dismetría adiadococinecia, marcha cerebelosa, hipotonía, no defecto motor ni sensitivo, no signos meníngeos, fondo de ojo sin alteraciones.

Sistema Nervioso Central al egreso: ECG: 1/15 puntos, dismetría, hipotonía, apatía, abulia, labilidad emocional, no defecto motor ni sensitivo, no signos meníngeos, fondo de ojo sin alteraciones.

Complementarios

Se realizó una TAC de cráneo simple. No se evidencian colecciones epicraneales, en ventana ósea se encuentra pérdida de solución de continuidad a nivel de concha del occipital derecha, no se evidencian colecciones yuxtadurales, espacio subaracnoideo presente. No desplazamiento de estructuras de la línea media, una imagen hiperdensa longitudinal que va a cuerno frontal del ventrículo lateral derecho compatible con derivación al exterior. Ventriculos y cisternas presentes, a nivel infratentorial se evidencia imagen hipointensa redondeada 36 x 34 mm bien definida hemisférica derecha compatible con el lecho quirúrgico (figura 1).

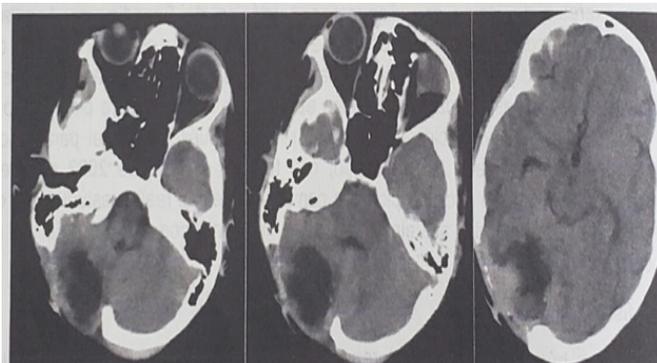


Figura 1. Tomografía axial computarizada de cráneo simple

-Resonancia magnética nuclear (RMN) contrastada
Secuencias: T1 axial sagital, T2 axial coronal sagital, flair axial

T1 contrastada axial sagital coronal. A nivel intracraneal, intraaxial infratentorial se observa una imagen redondeada de bordes bien definidos que mide 38 x 35 mm que se comporta hipointensa en T1, hiperintensa en T2, hipointensa en flair, con halo hiperintenso periférico en flair y que en estudio contrastado se aprecia realce leptomeningeo, e imagen redondeada hipointensa que mide 9,2 x 9,6 mm todo localizado en hemisferio cerebeloso derecho (figura 2 a, b).

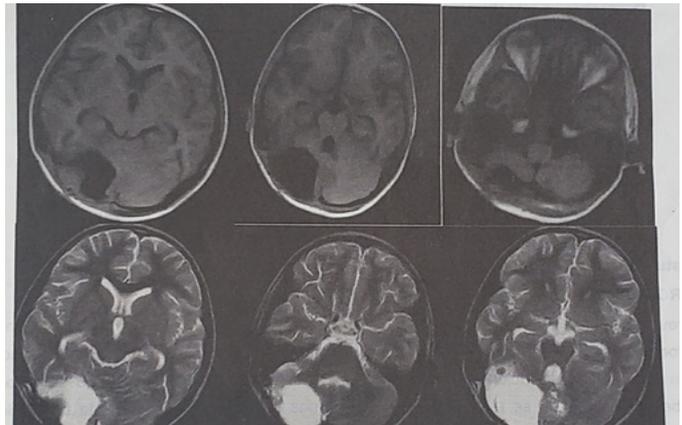


Figura 2. a) Resonancia magnética. Vista axial

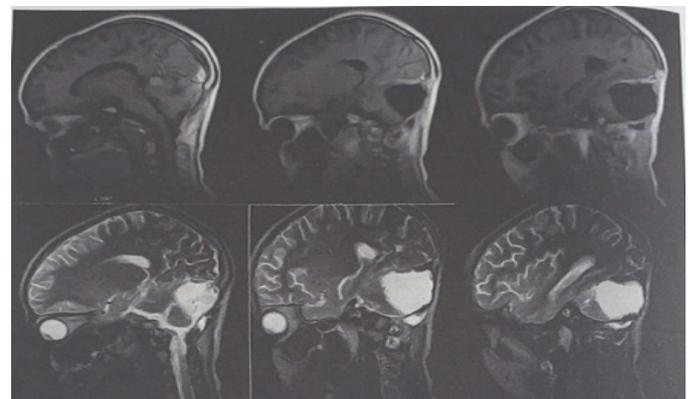


Figura 2. b) Resonancia magnética. Vista sagital

Procedimiento quirúrgico

Previo al acto quirúrgico se realizaron los exámenes complementarios correspondientes y el consentimiento informado, luego se procedió a la inducción anestésica, antibiótico profiláctico, se pasa a salón en decúbito supino se produce anestesia general orotraqueal con tubo con modificación en paracaídas, posterior a ello en decúbito prono se coloca el cabezal de mayfield se realiza marcaje de los dos sitios quirúrgicos para la derivación al exterior y el abordaje quirúrgico de

fosa posterior, colocación de calzos hombros, cadera y sitios de apoyo, lavado profuso, aseptisa y antisepsia colocación de campos de estériles.

Primero incisión FRAZIER control de hemostasia, agujero de temprano único, colocación de derivación más verificación de permeabilidad. Segundo sobre cicatriz queloide previa incisión de NAFFZIGER, control de hemostasia, decolamiento de fibrosis, ampliación de craniectomía hasta los límites. Incisión sobre dura infiltrada abordaje de la lesión con microscopio electrónico (el 95% no se retira) todo por invasión de la lesión sobre senos lo que dificulta la exéresis total, obtención de injerto autólogo de galea para cierre de dura hermético. Luego puntos de tracción dural, reparo de musculatura incidida, control de hemostasia colocación de dren subdérmico por contraabertura cierre por planos.

Ingresa en el servicio de oncopediatria con cuadriplejia, pérdida de la fuerza y pérdida del control de esfínter, con inapetencia marcada, se discute el caso en colectivo con neurocirugía y se decide mejor tratamiento de soporte ya que presentaba recidiva tumoral que infiltraba canal espinal irreseccable, no se puede ofrecer alternativa terapéutica oncológica ya que el estado general de la paciente no lo permite y fallece.

DISCUSIÓN

Los tumores del SNC representan una de las principales neoplasias en niños y una de las causas más frecuentes de consulta a los servicios de Neurocirugía. Los endimomas son tumores gliales bien circunscritos compuestos de células pequeñas uniformes con un núcleo redondo en una matriz fibrilar. Se caracterizan por zonas anucleadas perivasculares (pseudorosetas) y, en algunos casos, rosetas endimarias^(8,9).

El endimoma anaplásico también conocido como endimoma maligno, se considera un glioma maligno de diferenciación endimaria y, en comparación con los endimomas de Grado II, muestra un aumento de celularidad y de la actividad mitótica que, con frecuencia, se relacionan con proliferación microvascular y necrosis. Con mayor frecuencia, se producen en la fosa posterior⁽¹⁰⁾.

La OMS clasifica a los tumores endimarios por grado de malignidad⁽¹¹⁾:

Grado I: subendimoma y endimoma mixopapilar.

Grado II: endimoma celular, papilar, tanicítico, de células claras y mixto.

Grado III: endimoma anaplásico, endimoma positivo

para una fusión RELA (grado II o III).

El endimoma anaplásico es seis veces más frecuente en niños y adolescentes que en adultos, mientras que el patrón inverso es evidente para subendimomas y endimomas mixopapilares. Para los adultos, el patrón de distribución proporcional para el subendimoma aumenta con la edad, mientras que se observan disminuciones con la edad para el endimoma mixopapilar⁽¹²⁾.

Kuaiet al⁽¹²⁾, informan que en estudios previos se ha demostrado que la presencia de quistes o necrosis son características de los endimomas anaplásicos, en especial los supratentoriales. Además, los quistes mayores de 1 cm de diámetro se observan también con frecuencia en los supratentoriales, mientras que los infratentoriales tienden a asociarse con neoplasias sólidas.

Son frecuentes como manifestaciones primarias las cefaleas holocraneales en 50 pacientes (43,8 %) y vómitos, según el estudio de García-Espinosa⁽¹³⁾, debido a que constituyen las señales de alarma más tempranas ante una lesión cerebral como la que causa el crecimiento del tumor que, además de aumentar la presión en el cerebro, interfiere con las funciones normales. Similares síntomas se presentaron en el presente caso.

Según Sierra-Benítez et al⁽¹⁴⁾, la piedra angular del tratamiento es la cirugía seguida de radioterapia local, se tiene en cuenta que no haya siembras leptomenígeas. Mejores técnicas quirúrgicas y terapias de irradiación han resultado en mejores tasas de supervivencia libre de enfermedad en 5 años (mayores al 70 %). La combinación de cirugía, radioterapia y quimioterapia se utilizó en el 59,09 % de sus casos. En el presente caso no se utilizó la quimioterapia.

La resonancia magnética (RM) en particular ha surgido como la modalidad más frecuentemente utilizada. Es la prueba diagnóstica de primera elección a la hora de detectar tumores cerebrales, ya que permite la obtención de imágenes más precisas del tumor, tanto en cuanto a sus características como a su localización⁽¹⁵⁾. Se le realizaron a la paciente diversas secuencias de este estudio para complementar el diagnóstico de la enfermedad.

CONCLUSIONES

Los endimomas anaplásicos son tumores infrecuentes en pacientes pediátricos, que requieren de un examen físico e interpretación clínica de forma detallada para obtener un resultado temprano de la enfermedad. Los complementarios como la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética establecen el diagnóstico, la cirugía permite que el paciente tenga una evolución favorable acompañada de la radioterapia y de la quimioterapia.



CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

FINANCIACIÓN:

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo del presente artículo.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA:

DMH: conceptualización, recursos, supervisión, administración del proyecto, diseño de la metodología, redacción-borrador original, investigación.

EAHG: investigación, redacción-borrador original, análisis formal, visualización y edición.

AGPD: investigación, redacción-borrador original, análisis formal, asesoramiento metodológico.

LLDM: recursos, administración del proyecto e investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castellanos-Bertot Y, Hodelín-Tablada R. Factores pronósticos asociados a la supervivencia de pacientes con tumores astrocíticos. Rdo. inf. centavo. [Internet]. 2022 [citado 3 Mar 2023]; 101(4): e3832. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-99332022000400006&lng=es
2. Chico-Ponce de León F. Historia de la cirugía de cráneo, de los tumores cerebrales y de la epilepsia en México. Neurocirugía[Internet]. 2009 Ago [citado 3Mar2023]; 20(4):388-399. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732009000400008&lng=es.
3. Vázquez-Gómez F, Carceller-Ortega E, Lassaletta-Atienza Á. Tumores cerebrales en niños. Pediatr Integral [Internet]. 2021 [citado 3 Mar 2023]; 25(7):357–366. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2021/xxv07/04/n7-357-366_AlvaroLasaletta.pdf
4. Ministerio de Salud Pública. Dirección de Registros Médicos y Estadísticas de Salud. Anuario Estadístico de Salud 2021 [Internet]. La Habana, 2021. [citado 4 Mar 2023]. Disponible en:<https://temas.sld.cu/estadisticassalud/2022/10/18/anuario-estadistico-de-salud-2021/>
5. Hernández-Román G, Sierra-Benitez E, Infante-Pérez M, Rodríguez-Ramos E, León-Pérez M. Ependimoma intracraneal: apuntes clínicos, moleculares y anatomopatológicos.. Revista Médica Electrónica [Internet]. 2020 [citado 4 Mar 2023]; 42(5):[aprox.10p.]. Disponible en: <https://revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/3434>
6. Molina S, Díaz VA, Brogiolo NT y D'Agustini M. Ependimomas intracraneales en Pediatría: abordaje clínico-quirúrgico. Revista Argentina de Neurocirugía . Supl de Pediatría [Internet]. 2021[citado 5 Mar 2023]; 35(3): 39-45. Disponible en: <https://www.ranc.com.ar/index.php/revista/article/view/300/349>
7. Cervio A, Villamil F, Ruella M, Marco del Pont F, Mormandi R, Condomí-Alcorta S. Ependimomas del IV ventrículo. Revista Latinoamericana de Neurocirugía / Neurocirugía[Internet]. 2020 [citado 5 Mar 2023]; 29(1):14-34. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/345313077_Ependimomas_del_IV_ventriculo
8. Espinoza-Díaz C, Cárdenas-Bueno A, Vázquez-Zeas M, García-Alvarado L, Villavicencio-Chávez D, García-Klinger L, et al. Principales enfermedades del sistema nervioso en niños: una revisión narrativa. Archivos Venezolanos de Farmacología y Terapéutica [Internet]. 2019 [citado 6 Mar 2023]; 38 (3):371-376. Disponible en: https://scholar.google.es/scholar?hl=es&as_sdt=0%2C5&as_ylo=2019&q=tumores+cerebrales+ni%C3%B1os+principales&oq=tumores+cerebrales+ni%C3%B1os+princi#d=gs_qabs&t=1678685117847&u=%23p%3D6MfuCqi9ursJ
9. Rascón-Ramírez FJ, Salazar-Asencio OA, Trondin A, Vargas-Jiménez AC, Subhi-Issa I, Brin-Reyes JR. Ependimomas lipomatosos de la fosa posterior. Un subtipo muy infrecuente y poco conocido. Presentación de caso y revisión de la literatura. Revista Española de Patología [Internet]. 2022 [citado 6 Mar 2023]; 55(3):207-211. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.patol.2019.08.003>.
10. Hernández-Román G, Sierra-Benítez EM, Infante-Pérez M, Rodríguez-Ramos E, León-Pérez MQ. Ependimoma intracraneal: apuntes clínicos, moleculares y anatomopatológicos. Rev.Med.Elec-trón [Internet]. 2020[citado 7 Mar 2023] ; 42(5):2355-2365. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242020000502355&lng=es.

11. Fuenmayor-Duche T, Ortiz-Ordóñez A, Bucheli-Quezada P, Quintanilla-González C, Ayala-Ortiz DA, Bottani L. Ependimoma Sellar: Reporte de Caso y Revisión de la Literatura. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, Ciudad de México [Internet]. 2021 [citado 7 Mar 2023]; 5(3):2678-2689. Disponible en: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v5i3.482 p. 2678
12. Kuai XP, Wang SY, Lu YP, Xiong J, Geng DY, Yin B. MRI Features of Intracranial Anaplastic Ependymomas: A Comparison of Supratentorial and Infratentorial Lesions. *Frontiers in Oncology* [Internet]. 2020 [citado 8 Mar 2023]; 10:1–10. Disponible en: <https://doi.org/10.3389/fonc.2020.01063>
13. García-Espinosa PG, Botello-Hernández E, Pérez-García L, Guerra-Maldonado P, Fabela-Rodríguez JH. Tumores primarios de alto grado del sistema nervioso central: análisis clínico y epidemiológico de la experiencia de un centro. *Gaceta mexicana de oncología* [Internet]. 2022 [citado 8 Mar 2023]; 21(2):47-53. Disponible en: <https://doi.org/10.24875/j.gamo.22000208>
14. Sierra-Benítez EM, Hernández-Román G, Infante-Pérez M, Rodríguez-Ramos E. Caracterización de los pacientes con ependimoma intracraneal en el hospital pediátrico Juan Manuel Márquez. 2012-2017. *Rev.Med.Electrón* [Internet]. 2020 [citado 9 Mar 2023]; 42(3):1826-1838. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242020000301826&lng=es.
15. Garavaglia F, Pueyrredon F, Velazquez D, Rinaudo F, Herrera E, Campana J. Utilidad de la resonancia magnética avanzada para la aproximación diagnóstica preoperatoria en gliomas. *Methodo Investigación Aplicada a las Ciencias Biológicas* [Internet]. 2023 [citado 10 Mar 2023];8(1):28-33. Disponible en: <https://methodo.ucc.edu.ar/index.php/methodo/article/view/327>