

Ependimoma mixopapilar: reporte de un caso con recaídas y remisiones

Myxopapillary ependymoma: a case with relapses and remissions

Norge de Jesús Santiesteban Velázquez, Regla Yudit Merayo Llanes

RESUMEN

Los ependimomas mixopapilares se consideran como una variante biológica y morfológicamente diferente de ependimomas. La manifestación clínica más común de los ependimomas mixopapilares de la cauda equina es dolor en la parte baja de la espalda, el cual se puede acompañar de raquialgias y otros síntomas de radiculopatía lumbosacra. Se presenta una mujer de 59 años con debilidad progresiva y alteraciones sensitivas en miembros inferiores con recaídas y remisiones. Los estudios de neuroimagen e histológicos permitieron diagnosticar un ependimoma mixopapilar, el cual se presentó de forma atípica.

PALABRAS CLAVES. Ependimoma, Cauda Equina, Ependimoma Mixopapilar (DeCS).

(Jairo Andrés Paz Abdala, Gisela Castillo Medina. Ependimoma mixopapilar: reporte de un caso a forma de recaídas y remisiones. Acta Neurol Colomb 2012;28:46-48).

SUMMARY

Myxopapillary ependymomas are considered a biologically and morphologically different variant of ependymomas. The most common clinical manifestations of myxopapillary ependymoma of the cauda equina are pain in the lower back, which may be accompanied by rachialgia and other symptoms of lumbosacral radiculopathy. The propositus was a 59-year-old woman who presented symptoms of progressive weakness and sensory disturbances in lower limbs with relapses and remissions. Neuroimaging studies and histological allowed diagnosis of myxopapillary ependymoma, which was presented with atypical form.

KEY WORDS. Ependymoma, Cauda Equina, Myxopapillary Ependymoma (MeSH).

(Jairo Andrés Paz Abdala, Gisela Castillo Medina. Myxopapillary ependymoma: a case with relapses and remissions. Acta Neurol Colomb 2011;28:46-48).

INTRODUCCIÓN

Los ependimomas constituyen tumores gliales que derivan de las células ependimarias del sistema nervioso central. La primera descripción de este tipo de tumores fue realizada por Bailey en 1924. Los

ependimomas mixopapilares son considerados como una variante biológica y morfológicamente diferente de ependimomas, que ocurren casi exclusivamente en la región de la cauda equina, considerándose tumores de bajo grado (1).

Recibido: 13/05/11. Revisado: 10/11/11. Aceptado: 08/01/11.

Norge de Jesús Santiesteban Velázquez, MSc. Especialista en Neurología. Profesor Instructor Principal. Grupo de Enfermedades Neuromusculares. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Regla Yudit Merayo Llanes. Residente de tercer año de Neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad Habana. Cuba.

Correo electrónico: yuditmerayo@inn.sld.cu, norge@inn.sld.cu

Las manifestaciones clínicas más comunes de los ependimomas mixopapilares de la cauda equina son dolor en la parte baja de la espalda, el cual se puede acompañar de raquialgias y otros síntomas de radiculopatía lumbosacra. Pueden encontrarse también alteraciones esfinterianas, así como un nivel sensitivo que indica la participación de la medula espinal (2).

Nosotros realizamos el reporte de un caso con un ependimoma mixopapilar del cono medular y cauda equina, que se presentó a forma de recaídas y remisiones.

Presentación de caso. Se trata de una mujer blanca, de 59 años que se presenta a nuestro servicio con una historia de dificultad progresiva para la marcha de 5 años de evolución, acompañada de dolores radicales en miembros inferiores. El dolor era intenso tanto en la región sacrolumbar como en sus extremidades inferiores, incrementándose con las maniobras de Valsalva. Desde el inicio de los síntomas requirió de andadores para poder deambular, limitándose la marcha a pocos metros y presentándose un cuadro de urgencia esfinteriana urinaria y fecal desde hacía 15 meses. Refería dos cuadros posteriores de empeoramiento de su cuadro clínico, lo cuales se instauraron en 4-5 semanas, presentándose mejoría ligera en ambos casos con el tratamiento.

Debido a estas manifestaciones acude al consultorio médico, donde le informan que sus síntomas se debían a que presentaba una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP), recibiendo tratamiento con esteroides y antiinflamatorios. La paciente recibe varios tratamientos durante dos años con esteroides e Inmunoglobulina intravenosa, refiriendo mejoría transitoria de los síntomas tanto motores como sensitivos; la enfermedad continua progresando y acude a nuestro servicio solicitando una nueva valoración.

Durante el examen físico, ella solo podía caminar 2 metros con una marcha muy limitada por los déficit motores y sensitivos, encontrándose un parálisis flácida en miembros inferiores, atrofia y fasciculaciones. La fuerza muscular se encontraba reducida 3/5 en caderas y rodillas, y 2/5 a la flexo extensión del pie. Los reflejos se encontraron ausentes en miembros inferiores. Las alteraciones sensitivas se encontraban limitadas a región perianal, glúteas, acompañadas

de un nivel sensitivo por encima de L2. Romberg presente.

Se valoró inicialmente en nuestro servicio una mieloradiculopatía de posible etiología compresiva como posibilidad diagnóstica, basándonos en los datos clínicos obtenidos durante el interrogatorio y el examen físico.

Los estudios de neuroconducción mostraron ausencia de ondas F y reflejo H. Se practicó una resonancia magnética nuclear de columna dorsal y lumbosacra, apreciándose una lesión longitudinal, homogénea, que incluía conus y cauda equina (flechas negras), causando expansión del canal raquídeo y produciendo un aspecto festoneado (flechas blancas) de las márgenes posteriores de los cuerpos vertebrales (Figuras 1 y 2). En el momento del acto quirúrgico, se encontró un tumor encapsulado íntimamente relacionado y densamente adherido a las raíces nerviosas. Se realiza descompresión del tumor; la resección fue parcial y sin complicación, tomándose muestra para biopsia. La evaluación histológica mostró un estudio compatible con un ependimoma mixopapilar.

CONCLUSIONES

El ependimoma mixopapilar es un tumor que frecuentemente afecta el filum terminal y la cauda equina. Fue descrito por primera vez como un subtipo de ependimoma por Kernovan (3). Este tumor es más frecuente en el sexo masculino, tiende a manifestarse más tempranamente que otros ependimomas espinales, con una edad media de presentación de 36.4 años (4).

Las presentaciones atípicas son extremadamente raras. Han sido descritas la hipertensión intracraneal e hidrocefalos (5, 6) y la hemorragia subaracnoidea espinal que acontece en solo el 0.6-1% de todos los casos (7, 8). Nosotros no encontramos ningún caso reportado en la literatura con una presentación a forma de recaídas y remisiones para este tipo de tumor.

En nuestro caso no se presentaron todo los elementos clínicos y de laboratorio necesarios para plantear la posibilidad de una neuropatía inflamatoria. Los síntomas autonómicos pueden ser vistos en la CIDP, incluyendo constipación y retención urinaria



FIGURA 1.

IRM COLUMNA - SECUENCIAS T2. LESIÓN MEDULAR HIPOINTENSA DESDE L1 HASTA LA COLA DE CABALLO.



FIGURA 2.

IRM COLUMNA LUMBAR SECUENCIAS T1 LESIÓN EXTENSA MEDULAR HIPOINTENSA DESDE L1 HASTA COLA DE CABALLO.

pero no así retención y urgencia urinaria/fecal, descritos por nuestra paciente. Raramente los pacientes con CIDP pueden desarrollar en el curso de la enfermedad estenosis espinal lumbar y/o síndrome de la cauda equina secundario a una marcada hipertrofia de las raíces nerviosas (9). La desmielinización es el sine qua non de la CIDP, demostrada en los estudios neurofisiológicos o por biopsia nerviosa. El análisis

del líquido cefalorraquídeo, la neuroimagen y estudios de laboratorio adecuados permiten soportar el diagnóstico y excluir otras posibilidades (10-11).

Realmente nuestro caso constituye una forma de presentación atípica para este tipo de tumor, pero el diagnóstico inicial fue erróneo, la sobrevaluación de la respuesta al tratamiento y el retraso en la indicación de la neuroimagen impidieron un diagnóstico precoz.

REFERENCIAS

1. LOUIS DN, OHGAKI H, WIESTLER OD, ET AL. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol (Berl)* 2007; 114:97-109.
2. CHAN HS, BECKER LE, HOFFMAN HJ, HUMPHREYS RP, HENDRICK EB, FITZ CR, CHUANG SH. Myxopapillary ependymoma of the filum terminale and cauda equina in childhood: report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 1984;14:204-210.
3. KERNOHAN JW. Primary tumors of the spinal cord and intradural filum terminale. In: Penfield W (ed) *Cytology and cellular pathology of the nervous system*, Paul B Hoeber, New York. 1932; 3.
4. SONNELANDPR, SCHEITHAUER BW, ONOFRIO BM. Myxopapillary ependymoma: a clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases. *Cancer* 1985; 56: 883-893.
5. HASLBECK KM, EBERHARDT KEW, NISSEN U, ET AL. Intracranial hypertension as a clinical manifestation of cauda equina paraganglioma. *Neurology* 1999;52: 1297.
6. KUDO H, TAMAKI N, KIM S, SHIRATAKI K, MATSUMOTO S. Intraspinal tumours associated with hydrocephalus. *Neurosurgery* 1987; 21: 726-731.
7. ADMIRAL P, HAZENBERG GJ, ALGRA PR, KAMPHORST W, WOLBERS JG. Spinal subarachnoid haemorrhage due to a filum terminale ependymoma. *Clin Neurol Neurosurg* 1992; 94: 69-72.
8. CERVONI L, FRANCO C, CELLI P, FORTUNA A. Spinal tumours and subarachnoid haemorrhage: pathogenetic and diagnostic aspects in 5 cases. *Neurosurg Rev* 1995;18: 159-162.
9. LEWIS RA. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurol Clin* 2007;25:71-87.
10. American Academy of Neurology AIDS Task Force. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). *Neurology* 1991; 41: 617-618.
11. French CIDP Study Group. Recommendations on diagnostic strategies for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 115-118.