

Ependimoma mixopapilar: reporte de un caso a forma de recaídas y remisiones

Norge de Jesús Santiesteban Velázquez¹, Regla Yudit Merayo Llanes²

¹Especialista de I Grado en Neurología. Profesor Instructor. Grupo de Enfermedades Neuromusculares. Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana

²Residente de tercer año de Neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana

RESUMEN

Introducción: Los ependimomas mixopapilares son considerados como una variante biológica y morfológicamente diferente de ependimomas. 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 dolor radicular y otros síntomas de radiculopatía lumbosacra.

Caso clínico: Se trata de una mujer de 59 años que presentó un cuadro de debilidad progresiva y de 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 una forma atípica.

Conclusiones: Se comunica el caso de una paciente con diagnóstico de ependimoma mixopapilar, presentándose de forma atípica, con recaídas y remisiones.

Palabras clave. Cauda equina. Cono medular. Ependimoma. Ependimoma mixopapilar. Filum terminal.

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).

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, encontrándose también alteraciones esfinterianas. Al examen físico puede presentarse un nivel sensitivo, indicando la participación de la medula espinal (2).

A continuación 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.

CASO CLÍNICO

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 radiculares 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 vesical y fecal durante 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 su 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

Correspondencia: Dr. MsC. Norge de Jesús Santiesteban Velázquez. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Calle 29 No. 139 esquina D. Vedado. Plaza La Habana, CP 10400. Cuba. Correo electrónico: norge@inn.sld.cu

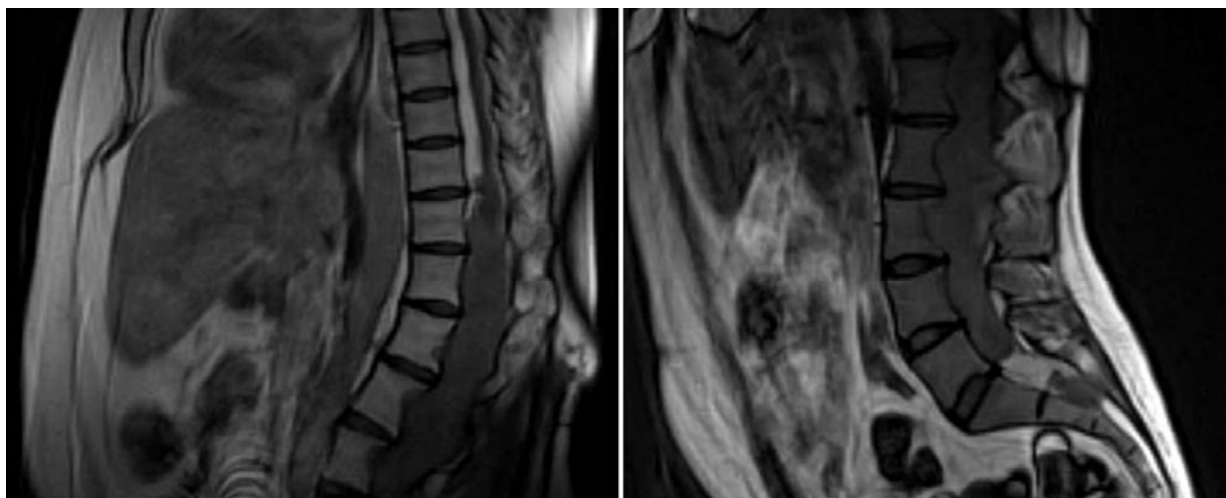


Figura 1. Resonancia Magnética de columna lumbosacra donde se aprecia la lesión tumoral.

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. Con signo de Romberg presente.

Los estudios de neuroconducción mostraron ausencia de ondas F y reflejo H. Se practicó una Resonancia Magnética de columna dorsal y lumbosacra, apreciándose una masa larga, homogénea, que incluía cono y cauda equina, causando expansión del canal raquídeo y produciendo un aspecto festoneado de las márgenes posteriores de los cuerpos vertebrales (Figura 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, realizándose sin complicación, tomándose muestra para biopsia. La evaluación histológica mostró un estudio compatible con un ependimoma mixopapilar.

DISCUSIÓN

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 Kernohan (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 hidrocefalia (5-6), La hemorragia subaracnoidea espinal acontece en solo el 0,6-1% de todos los casos con hemorragia subaracnoidea (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 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 y 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 sobrevaloración de la respuesta al tratamiento y el retraso en la indicación de la neuroimagen impidieron un diagnóstico precoz.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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;14:204–10.
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*. vol 3. New York: Paul B Hoeber;1932.
4. Sonneland PR, Scheithauer BW, Onofrio BM. Myxopapillary ependymoma: a clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases. *Cancer*. 1985;56:883–93.
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. Intraspinous tumours associated with hydrocephalus. *Neurosurgery*. 1987; 21(5): 726–31.
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;18:159–62.
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;41:617–18.
11. French CIDP Study Group. Recommendations on diagnostic strategies for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:115–18.

Myxopapillary ependymoma: A case with relapses and remissions**ABSTRACT**

Introduction: 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 radicular pain and other symptoms of lumbosacral radiculopathy.

Case report: The patient 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.

Conclusions: We report the case of a patient with a diagnosis of myxopapillary ependymoma, occurring with atypical clinical, with relapses and remissions.

Key words. Cauda equina. Conus. Ependymoma. Myxopapillary ependymoma. Terminal filum.

Recibido: 15.10.2011. **Aceptado:** 10.11.2011.

Cómo citar este artículo: Santiesteban Velázquez N, Merayo Llanes RY. Ependimoma mixopapilar: reporte de un caso a forma de recaídas y remisiones. *Rev Cubana Neurol Neurocir*. [Internet] 2012 [citado día, mes y año];2(1):40–2. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>

© 2012 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225–4676

Director: Dr.C. A. Felipe Morán **Editor:** Dr. P. L. Rodríguez García