



EPENDIMOMA ANAPLÁSICO EN PACIENTE PEDIÁTRICO, REPORTE DE UN CASO

ANAPLASTIC EPENDYMOMA IN A PEDIATRIC PATIENT, A CASE REPORT

Autores: Déborah, Mitjans Hernández^{1*}, <https://orcid.org/0000-0002-2539-4961>, Eduardo Antonio, Hernández González¹, <https://orcid.org/0000-0001-7325-6099>, Laura Liset, Dominguez Martínez², <https://orcid.org/0000-0002-0656-2261>

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

² Hospital Pediátrico Pepe Portilla. Pinar del Río, Cuba.

*e-mail: deborahmitjans@gmail.com

RESUMEN

Introducción: el endimoma es un tumor de lento crecimiento que surge de las células endimarias que revisten los ventrículos y los pasajes en el encéfalo y el centro de la médula espinal, que afecta preferentemente a los niños y adultos jóvenes.

Presentación de caso: paciente femenina de 10 años de edad de raza negra, procedencia urbana. Motivo de ingreso cefalea holocraneana intensa, Escala Visual Analógica 6/10 desde septiembre 2021 en hemisferio derecho y suboccipital, posteriormente 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 tomografía, se realiza primera cirugía con exéresis de lesión con diagnóstico patológico de Ependimoma anaplásico de fosa posterior (grado III). Es atendida en el instituto de referencia para planificación de radioterapia, se le realiza Tomografía Axial Computarizada simple de cráneo y se interviene quirúrgicamente por vía microscópica (aproximadamente 95%). Concluye tratamiento con radioterapia. Posteriormente ingresa en el servicio de oncopediatria, no se puede ofrecer alternativa terapéutica oncológica ya que el



estado general de la paciente no lo permite. Lamentablemente la paciente fallece.

Conclusiones: los ependimomas anaplásicos son tumores infrecuentes en pacientes pediátricos, que requiere de un examen físico e interpretación clínica de forma detallada para obtener un resultado temprano de la enfermedad. Los complementarios como las Tomografía Axial Computarizada y la Resonancia Magnética establece el diagnóstico.

Palabras clave: Cáncer Cerebral; Ependimoma; Neurocirugía; Pediatría; Presentación de caso

ABSTRACT

Introduction: ependymoma is a slow-growing tumor that arises from the ependymal cells that line the ventricles and passages in the brain and the center of the spinal cord, preferentially affecting children and young adults.

Case presentation: 10-year-old black female patient, urban origin. She comes with a history of intense holocranial headache, VAS 6/10 since September 2021 in the right hemicranium and suboccipital, later associated dizziness plus gait instability with lateral drive on the right side and general malaise, which is why she is taken to studies by different specialties where it is diagnosed by clinical and image tomography, the first surgery is performed on November 25, 2021 with excision of a lesion with a pathological diagnosis of Anaplastic Ependymoma of the posterior fossa (grade III). She was attended at the reference institute for radiotherapy planning, a simple CT scan of the skull was performed and surgery was performed microscopically (approximately 95%). Concludes treatment with radiotherapy. Subsequently, she was admitted to the oncopediatrics service, an oncological therapeutic alternative cannot be offered since the general condition of the patient does not allow it. Unfortunately the patient 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 tests such as CT and MRI establish the diagnosis.

Keywords: Brain Cancer; Ependymoma; Neurosurgery; Pediatrics; Presentation of the case



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.¹

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 1891.²

Los SNC en los niños representan la segunda causa más frecuente de tumores malignos, suponiendo 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 en torno a 1 300-1 500 casos nuevos de cáncer infantil, de los cuales corresponden un 20%.² 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.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, que afecta preferentemente a los niños y adultos jóvenes. Corresponde histológicamente a grado II de la clasificación de la OMS (Organización Mundial de la Salud). 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, representando solo del 4% al 7% de todos los ependimomas, constituyendo a su vez el 26% al 30% de los ependimomas intracraneales, más frecuentemente reportado en niños alrededor de los 5 años y no hay prevalencia de sexos. Suelen presentarse como lesiones solido-quísticas o quísticas, generalmente de paredes delgadas, que realzan tras la administración del contraste. Pueden mostrar focos heterogéneos en 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 un ependimoma de alto o bajo grado, dependiendo 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 ependimoma. La sobrevida es mejor y las posibilidades de curación son mucho más elevadas en un ependimoma anaplásico supratentorial con resección total, que en un ependimoma de fosa posterior, histológicamente benigno, con resección subtotal.⁷

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 10 años de edad de raza negra, procedencia urbana, , ocupación estudiante de escuela, producto de parto vaginal apgar 9-10, esquema de vacunación completa, sin antecedentes de salud de importancia. Acude con historia de cefalea holocraneana intensa, Escala Visual Analógica EVA 6/10 desde septiembre 2021 en hemicráneo derecho y suboccipital, el cual cedía ante analgésico convencional, posteriormente 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 tomografía, lesión ocupativa de espacio en fosa posterior hemisferio derecho y se realiza primera cirugía con fecha 25 de noviembre de 2021 con exéresis de lesión con 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 instituto de referencia 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 ocupativa de espacio que ocupa 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 quirúrgicamente por 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, 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 engreso: 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 evidencia colecciones epicraneales, en ventana ósea se encuentra pérdida de solución de continuidad a nivel de concha del occipital derecha, no se evidencia 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. Ventrículos y cisternas presentes, a nivel infratentorial se evidencia imagen hipointensa redondeada 36x34 mm bien definida hemisférica derecha compatible con el lecho quirúrgico (figura 1).

-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 38x35 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 9,2x9,6 mm todo localizado en hemisferio cerebeloso derecho (figura 2 a,b).

Procedimiento quirúrgico

Previo al acto quirúrgico se realizaron los exámenes complementarios correspondientes, 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, asepsia 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 irresecable, 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 (pseudorrosetas) 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, endioma 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⁾

Kuai et al⁽¹²⁾, informan que en estudios previos han 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 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 frecuente 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 realizó a la paciente diversas secuencias de este estudio complementando el diagnóstico de la enfermedad.

CONCLUSIONES

Los ependimomas anaplásicos son tumores infrecuentes en pacientes pediátricos, que requiere de un examen físico e interpretación clínica de forma detallada para obtener un resultado temprano de la enfermedad. Los complementarios como las 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.

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 3 Mar 2023]; 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.pediatrintegral.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.Electrón [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, Velázquez 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>

ANEXOS

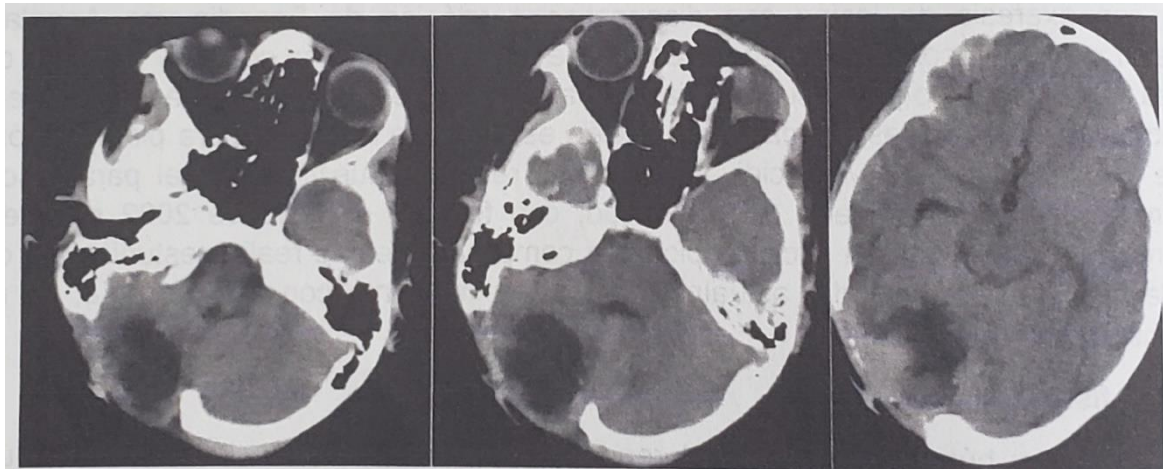


Figura 1. Tomografía Axial Computarizada de Cráneo Simple

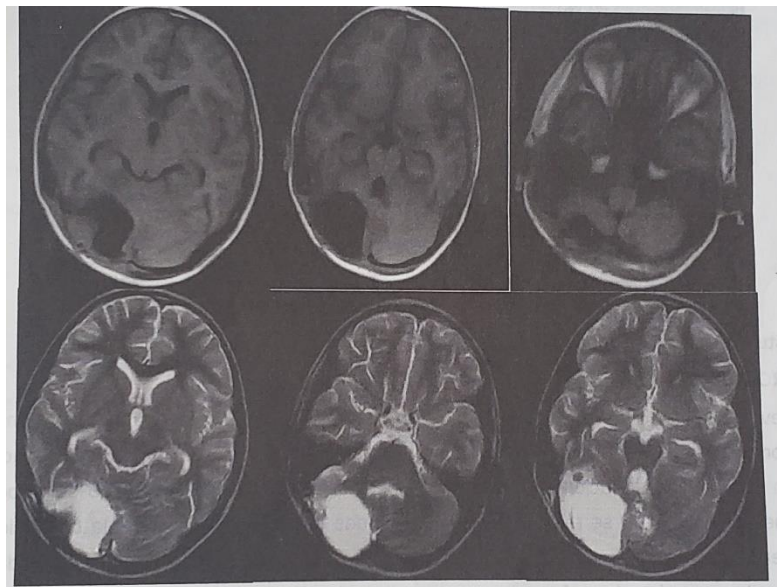


Figura 2. a) Resonancia Magnética. Vista axial

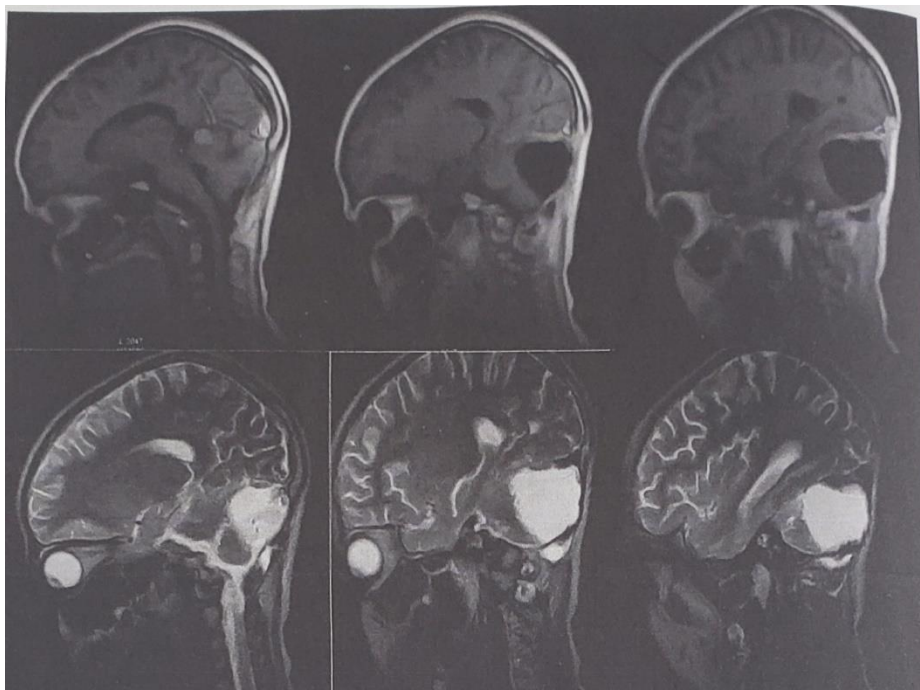




Figura 2. b) Resonancia Magnética. Vista sagital

Los autores certifican la autenticidad de la autoría declarada, así como la originalidad del texto.