



Segundo Congreso Virtual de
Ciencias Básicas Biomédicas en Granma.
Manzanillo.



EPENDIMOMA ANAPLÁSICO TEMPORAL DERECHO

Autor: Dr. Adrián Ruíz López

Residente de segundo año de Pediatría del Hospital Pediátrico Universitario
José Luis Miranda.

Provincia: Villa Clara.

País: Cuba.

e-mail: adrian1312@nauta.cu

Dirección: Calle 4^{ta} entre N y Avenida Poligráfico. Reparto José Martí.

Teléfono: 53205183

Institución: Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda.

CI: 96121312362

RESUMEN

Introducción: Los Ependimomas son tumores del sistema nervioso central que se originan del neuroectodermo, se pueden encontrar en todo el sistema nervioso central, en los compartimientos supratentoriales, en la fosa posterior y médula espinal. **Objetivos:** General: Caracterizar los tumores embrionarios en las edades pediátricas. Específico: Describir las características clínicas y de laboratorio de los tumores embrionarios en las edades pediátricas. **Presentación del caso:** Escolar masculino, blanco de 12 años de edad, que comenzó a los 11 años a presentar cefalea retroorbitaria de moderada intensidad de 1 año de evolución, sin preferencia de horario. Durante el estudio de la cefalea se le realizó fondo de ojo constatándose la presencia de papiledema, por lo cual se efectuó Tomografía Axial Computarizada de cráneo, observándose imagen tumoral ocupativa e hidrocefálica siendo intervenido quirúrgicamente y realizándosele una derivación ventrículo-peritoneal. El 8 de marzo del 2018 se le realiza exceresis subtotal de la lesión y el 5 de mayo de ese mismo año se



reintervino quirúrgicamente, complicándose hemodinámicamente por lo que requirió ingreso en UTIP. Por tal motivo se decide su ingreso en sala de Neurocirugía del "Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda".

Conclusiones: Es de vital importancia conocer el desarrollo embrionario de dichas neoplasias para asegurar un correcto manejo de las mismas.

Palabras clave: tumores embrionarios de la infancia y Ependimoma anaplásico.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de encéfalo primarios son un grupo diverso de enfermedades que juntas, constituyen el tumor sólido más común de la niñez.

Los Ependimomas son tumores del sistema nervioso central que se originan del neuroectodermo, se pueden encontrar en todo el sistema nervioso central, tienen un registro anual de 0,24 por 100 000 habitantes, descrito por primera vez en 1924 por Bailey, citado por Terapor y Santiesteban y otros, en los compartimientos supratentoriales (parte superior de la cabeza), en la fosa posterior (parte posterior de la cabeza) y médula espinal (ver Anexo 1).¹ Los Ependimomas representan del 2 al 3 % de todos los tumores cerebrales primarios. Aproximadamente el 30 % de los Ependimomas pediátricos son diagnosticados en niños menores de 3 años. La ubicación de los Ependimomas difiere con la edad; en los adultos, el 60 % se encuentra en la médula espinal, y en los niños, el 90 % se encuentra en el cerebro, en su mayoría, en la fosa posterior, y representan 10 % de todos los tumores medulares en niños y 40 % en adultos.

Estos tumores afectan, tanto a niños como adultos, el índice de supervivencia general a los 5 años para los pacientes con Ependimomas es de aproximadamente el 82%, para niños de hasta 19 años de edad, el índice de supervivencia a los 5 años es de aproximadamente 72%, en la infancia aparecen en los ventrículos, especialmente el cuarto ventrículo,² entre 65 y 75 % de los



Ependimomas surgen en la fosa posterior³ y en los adultos aparecen en el canal que contiene a la médula espinal en los Estados Unidos.⁴ Se cree que se desarrollan a partir de ciertas células que normalmente maduran y se convierten en células Ependimarias, las cuales recubren los ventrículos (espacios llenos de líquido en el cerebro) y el canal central de la médula espinal.⁵ A veces, las células tumorales del Ependimoma se pueden propagar al líquido que rodea el cerebro y la médula espinal.

Según la clasificación de tumores del sistema nervioso central dada por la Organización Mundial de la Salud (OMS), los tumores ependimarios se clasifican en los siguientes cinco subtipos principales:

- Subependimoma (Grado I de la OMS).
- Ependimoma mixopapilar (Grado I de la OMS).
- Ependimoma (Grado II de la OMS).
- Ependimoma con fusión RELA (Grado II o Grado III de la OMS).
- **Ependimoma anaplásico** (Grado III de la OMS).⁶

El último estudio en Cuba fue en el año 2018 en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de La Habana donde se obtuvieron resultados con un ligero predominio del sexo masculino, con una edad media de 5,3 años (rango entre 0 y 9 años), al igual que Massimino M, Miceli R, Giangaspero F, en el estudio publicado en "Final results of the second prospective AIEOP protocol for pediatric intracranial Ependymoma. Neuro Oncol", predominaron las alteraciones de la marcha, como forma clínica de presentación. Por su parte, los vómitos fue el síntoma más frecuente en los pacientes diagnosticados. Según la histología, el Ependimoma fue la variedad histológica más frecuente (55 %), seguido del Ependimoma anaplásico, con un (35 %). La supervivencia global en Cuba a los 5 años en nuestra serie es del 40,1 %. De los pacientes que sobrevivieron a los 5 años del diagnóstico, se realizó resección completa en el 54 %, parcial en el 38,4 % y biopsia en el 7,6 %, compatible con los autores Andreiuolo F, Le Teuff



G, Bayar MA en el artículo: Integrating Tenascin-C protein expression and 1q25 copy number status in pediatric intracranial Ependymoma prognostication.⁷

OBJETIVOS

General:

Caracterizar los tumores embrionarios en las edades pediátricas.

Específico:

Describir las características clínicas y de laboratorio de los tumores embrionarios en las edades pediátricas.

Caso Clínico:

Se presenta un escolar masculino, blanco de 12 años de edad, nacido a las 39 semanas de gestación por cesárea, peso al nacer 7,5 libras, APGAR 9,9 con antecedentes de buena salud.

El paciente comenzó a los 11 años de edad a presentar cefalea retroorbitaria de moderada intensidad de 1 año de evolución, sin preferencia de horario. Durante el estudio de la cefalea se le realizó fondo de ojo constatándose la presencia de papiledema, por lo cual se efectuó Tomografía Axial Computarizada (TAC) de cráneo, observándose imagen de Aspecto T ocupativa e hidrocefálica siendo intervenido quirúrgicamente y realizándosele una derivación ventrículo-parietal. El 8 de marzo del 2018 se le realiza exceresis subtotal de la lesión (aproximadamente 30%) y el 5 de mayo de ese mismo año se reintervino quirúrgicamente con resección subtotal de la lesión (40%), complicándose hemodinámicamente por lo que requirió ingreso en UTIP con drogas vasoactivas, además presentó insuficiencia renal prerrenal, que requirió de diálisis peritoneal y ventilación mecánica con necesidad de traqueotomía. Debido a la larga estadía hospitalaria y la ventilación mecánica presentó Neumonía



para la cual llevó tratamiento con Ceftriaxona y Linezolid, además de Fosfocina vía oral. Por tal motivo se decide su ingreso en sala de Neurocirugía del "Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda".

Datos positivos al interrogatorio:

- Antecedentes de ser operado en 2 ocasiones de lesión tumoral temporal derecha, no extirpada totalmente.
- Cefalea retroorbitaria intensa de 1 año de evolución.

Datos positivos al examen físico:

- Estado vegetativo.
- Mirada fija (ojo derecho).
- Estrabismo divergente unilateral (ojo izquierdo).
- Papiledema (ojo derecho).
- Ptosis palpebral (ojo derecho).
- Pupilas isocóricas reactivas a la luz.
- Desviación de comisura labial del lado derecho.
- Úlcera por presión en región occipital.
- Escala de Glasgow 15 puntos.

Hallazgos de Laboratorio e imagenología:

- Fondo de ojo: papiledema en el ojo derecho.
- **Biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF):** células con núcleos regulares y ovoides, acompañados de un parénquima denso y fibroso, haciendo que las células tumorales adopten una forma glandular y elongada con vasos sanguíneos irrigando la neoplasia. (Ver Anexo 1)
- Tomografía Axial Computarizada (TAC) de cráneo: imagen hipocogénica de Aspecto T ocupativa e hidrocefálica.
- **Punción lumbar:** aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo.



Tratamiento:

Cirugía: 8 de marzo del 2018 se le realiza exceresis subtotal de la lesión (aproximadamente 30%) y el 5 de mayo de ese mismo año se reintervino quirúrgicamente con resección subtotal de la lesión (40%).

Posterior a la última intervención quirúrgica presentó complicaciones hemodinámicas siendo ingresado en UTIP del hospital pediátrico con drogas vasoactivas, además presentó insuficiencia renal prerrenal, que requirió de diálisis peritoneal y ventilación mecánica con necesidad de traqueotomía. Debido a la larga estadía hospitalaria y la ventilación mecánica presentó Neumonía para la cual llevó tratamiento con Ceftriaxona y Linezolid, además de Fosfocina vía oral.

Evolución: desfavorable con pronóstico reservado.

DISCUSIÓN

Los Ependimomas son tumores del sistema nervioso central que se originan del neuroectodermo, se pueden encontrar en todo el sistema nervioso central, su ubicación difiere con la edad; en los adultos, el 60 % se encuentra en la médula espinal, y en los niños, el 90 % se encuentra en el cerebro, en la fosa posterior y representan 10 % de todos los tumores medulares en niños, criterio que es característico del caso clínico en cuestión y un 40 % en adultos. Histologicamente el paciente presentaba un Ependimoma anaplasico grado III, que es la variedad de este tipo de neoplasia más frecuente dada la clasificación internacional emitida por la OMS y reportada por los estudios más frecuentes realizados en Cuba en el año 2018 con un 35%, más frecuente en el sexo masculino, a pesar que el rango de edades más frecuente no coincidió con el paciente, si coinciden parámetros como el sexo y la localización del mismo dado que el paciente se encontraba en el rango de edades pediátricas. Teniendo en



cuenta la sintomatología presentada por el paciente y la referida por la Revista cubana de Pediatría en un estudio realizado en el 2018, los síntomas principales son los referidos a la Hipertensión endocraneana, dados por vómitos, cefaleas y como hallazgo principal el papiledema, así como también los trastornos en la marcha. Dado que diversos estudios han demostrado que el origen del mayor por ciento de las neoplasias es embrionario, se convierte en un reto para el sistema de salud realizar un diagnóstico oportuno para lograr de esta forma su tratamiento oportuno y así elevar la supervivencia de los pacientes que padecen estas patologías.

Fisiopatología: Los Ependimomas surgen de las células ependimarias que revisten los ventrículos y los pasajes en el encéfalo y el centro de la médula espinal. Las células ependimarias producen líquido cefalorraquídeo (LCR), a pesar de desconocerse su formación, se sabe que son neoplasias hormonodependientes, por lo que se desarrollan y comienzan su florida sintomatología en edades de desarrollo en el niño donde inician las producciones de sexoesteroides y tiene su pico más alto de producción la hormona de crecimiento (GH). También se realizaron diversas hipótesis genómicas, un ejemplo de esto se fundamenta en los caracteres paternos, cuando los padres sobrepasan los 35 años de edad y en el momento de la concepción los espermatozoides no contemplan su elevada virilidad y se cometen errores cromosómicos que quedan ocultos hasta el momento de la adolescencia donde toma base la teoría hormonal explicada anteriormente.

Diagnósticos diferenciales:

Absceso cerebral: descartable porque el paciente no presenta Hipertensión intracraneana, fiebre o presencia de leucocitosis en el líquido cefalorraquídeo.

Hematoma intracraneal: descartable por no observarse en la TAC el desarrollo de aneurisma o la presencia de hematíes en el líquido cefalorraquídeo.



Absceso epidural: descartable porque el paciente no presenta Hipertensión intracraneana, fiebre o presencia de leucocitosis en el líquido cefalorraquídeo.

Análisis de las teorías o hipótesis sobre las implicaciones de los hallazgos:

Los tumores de mayor malignidad en cuanto a frecuencia son los gliomas dentro de los cuales se encuentran los Ependimomas anaplásicos, con una frecuencia de un 10% en edades pediátricas y un 5% en los adultos, con un promedio de aparición a los 5 años y luego después de los 35 años, se describen como neoplasias hormonodependientes, cuya causalidad es desconocida por lo que presuntivamente se reconoce como genética. Debido a su sintomatología y localización sus medios diagnósticos fundamentales son la biopsia por aspiración con aguja fina, donde podemos ver células con núcleos regulares y ovoides, acompañadas de un parénquima denso y fibroso, haciendo que las células tumorales adopten una forma glandular y elongada con vasos sanguíneos irrigando la neoplasia y como medio diferencial la Punción lumbar: aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo.



CONCLUSIONES

Podemos concluir que es de vital importancia el conocimiento de las lesiones neoplásicas de origen embrionario, así como las constelaciones de signos y síntomas clínicos que estos presentan. El origen de estas patologías puede ser la clave del éxito en cuanto a los diferentes tratamientos a emplear en los mismos o la forma de evitar su aparición y de disminuir las complicaciones o secuelas invalidantes que pudieran aparecer en el curso de la propia enfermedad, he ahí la necesidad de estudiar el desarrollo y evolución de la vida, para dar continuidad y calidad a la vida misma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Andreiuolo F, Le Teuff G, Bayar MA, et al.: Integrating Tenascin-C protein expression and 1q25 copy number status in pediatric intracranial ependymoma prognostication: A new model for risk stratification. *PLoS One* 12 (6):e0178351, 2017. [[PUBMED Abstract](#)]
2. Massimino M, Miceli R, Giangaspero F, et al.: Final results of the second prospective AIEOP protocol for pediatric intracranial ependymoma. *Neuro Oncol* 18 (10): 1451-60, 2016. [[PUBMED Abstract](#)]
3. Andreiuolo F, Le Teuff G, Bayar MA, et al.: Integrating Tenascin-C protein expression and 1q25 copy number status in pediatric intracranial ependymoma prognostication: A new model for risk stratification. *PLoS One* 12 (6): e0178351, 2017. [[PUBMED Abstract](#)]
4. Central Brain Tumor Registry of the United States: Statistical Report: Primary Brain Tumors in the United States, 1997-2001. Hinsdale, Ill: Central Brain Tumor Registry of the United States, 2004. [Also available online](#)Notificación de salida. Last accessed October 12, 2018.
5. Figarella-Branger D, Lechapt-Zalcman E, Tabouret E, et al.: Supratentorial clear cell ependymomas with branching capillaries demonstrate characteristic clinicopathological features and pathological



Segundo Congreso Virtual de
Ciencias Básicas Biomédicas en Granma.
Manzanillo.

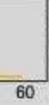


- activation of nuclear factor-kappaB signaling. *Neuro Oncol* 18 (7): 919-27, 2016. [PUBMED Abstract]
6. Gurney JG, Smith MA, Bunin GR: CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms. In: Ries LA, Smith MA, Gurney JG, et al., eds.: *Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995*. Bethesda, Md: National Cancer Institute, SEER Program, 1999. NIH Pub.No. 99-4649, Chapter 3, pp 51-63. Also available online. Last accessed October 12, 2018.
 7. *Revista Cubana de Pediatría*. 2018;90(1):70-78
<http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v90n1/ped08118.pdf>



Anexos:

Anexo 1:

Anatomic Compartment	SPINE (SP-)			Posterior Fossa (PF-)			Supratentorial (ST-)		
	SE	MPE	EPN	SE	EPN-A	EPN-B	SE	EPN-YAP1	EPN-RELA
Histopathology	sub-ependymoma (WHO I)	myxopapillary ependymoma (WHO I)	(anaplastic) ependymoma (WHO II/III)	sub-ependymoma (WHO I)	(anaplastic) ependymoma (WHO II/III)	(anaplastic) ependymoma (WHO II/III)	sub-ependymoma (WHO I)	(anaplastic) ependymoma (WHO II/III)	(anaplastic) ependymoma (WHO II/III)
Genetics	6q del.	CIN	CIN	balanced	balanced	CIN	balanced	aberr. 11q	aberr. 11q
Oncogenic Driver	?	?	NF2	?	?	?	?	YAP1-fusion	Chromothripsis RELA-fusion
Tumor Location									
Age Distribution (years)									
Gender Distribution									
Patient Survival (OS; months)									

Resumen gráfico de las características moleculares y clínicas clave de subgrupos de tumores endimarios. Representación esquemática de los datos genéticos y epigenéticos clave de los nueve subgrupos moleculares de tumores endimarios identificados con la caracterización de metilación. CIN, inestabilidad cromosómica.