

Ependimoma

Es un [tumor neuroepitelial](#) dentro de los [tumores ependimarios](#).

Se desarrolla a partir del [ependimocito](#) situado en cualquier sitio del [sistema ventricular](#) y del [canal espinal](#).

Epidemiología

Representan aproximadamente el 3 - 9 % de los [tumores neuroepiteliales](#).

Mientras que casi el 90% de los ependimomas pediátricos se encuentran a nivel intracraneal, más del 60% de los ependimomas en los adultos surgen en la médula espinal o filum terminale (Hamilton y Pollack, 1997).

Clasificación

Localización

[Ependimoma supratentorial](#)

[Ependimoma infratentorial](#)

Datos recientes apoyan que la diferencia entre la localización supratentorial e infratentorial se caracteriza por la diferenciación neuronal, que parece estar asociado con un mejor pronóstico (Andreiuolo y col., 2011).

[Ependimoma espinal](#)

[Ependimoma ectópico](#)

[Ependimoma extraventricular](#)

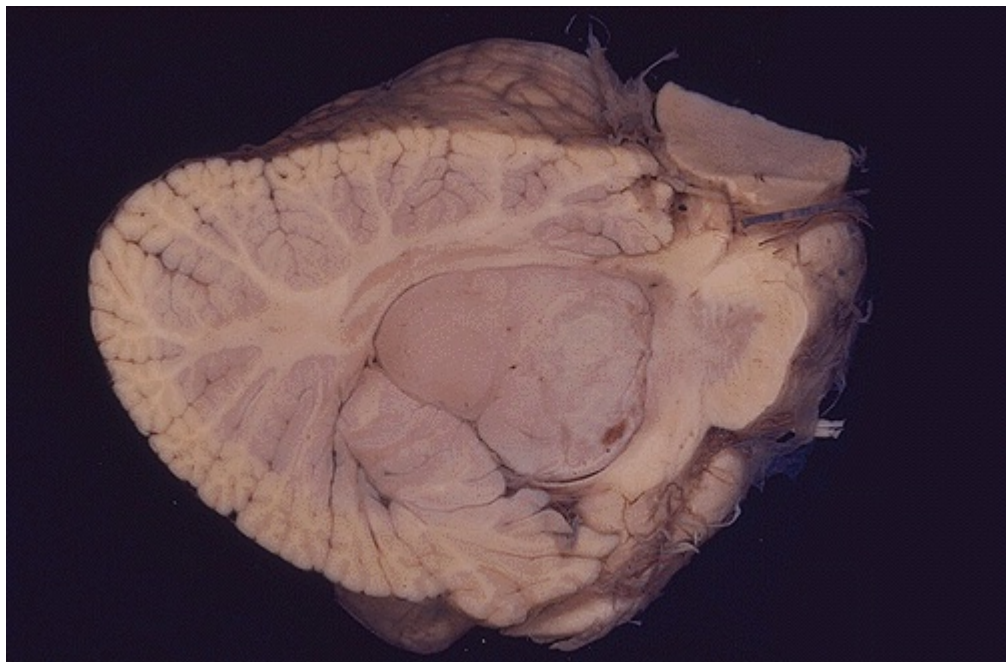
11 % de los casos metástasis en gota (siembra) cuanto mayor es el grado histológico

Clasificación histológica

- [Celular](#)
- [Papilar](#)
- [Células claras](#)
- [Tanicítico](#)
- [Ependimoma anaplásico](#)
- [Ependimoma mixopapilar](#)
- [Subependimoma](#)

Anatomía Patológica

Se localiza en ventrículos y cono medular. La mayoría suelen ser benignos, pero son más anaplásicos cuanto más jóvenes son los pacientes, también pueden ser malignos. Macroscopía: tejido tumoral grisáceo, granuloso, frecuentemente con transformación quística, a veces con calcificaciones.

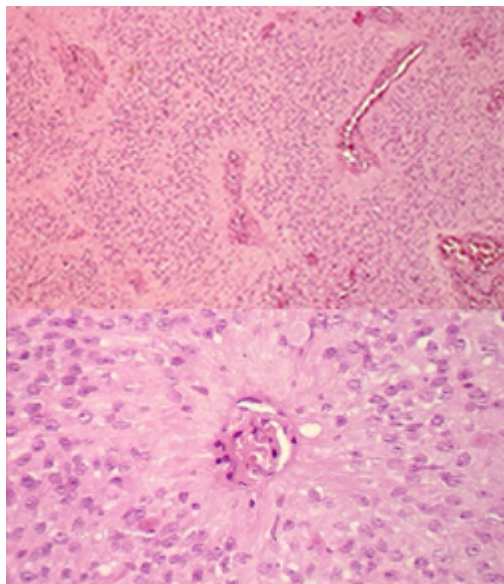


Microscopía: parénquima tumoral hecho de células de mediano tamaño, núcleos circulares u ovalados, citoplasma en regular cuantía, eosinófilo pálido. La celularidad y carga cromatínica de los núcleos es variable. Microarquitecturas: la más frecuente es la corona radiada, menos frecuentes son rosetas y túbulos.

Las células se disponen alrededor de los vasos formando pseudo-rosetas.



Ependimoma (H.E., 200x):



Detalle de la disposición perivascular de las células tumorales.

(Con permiso de Dr. José Angel Muniesa Soriano y Dr. José Miguel Lázaro Maisanava-Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Obispo Polanco de Teruel).

Grados: I-IV.

El ependimoma mixopapilar casi siempre se presenta en el cono medular y filium terminal o en regiones parasacras (restos endimarios extramedulares). Histológicamente se distingue por poseer una abundante matriz mucinosa. El pronóstico es bueno, curando la mayoría con tratamiento quirúrgico. Los de la cauda equina tienen característicamente degeneración mixoide, lo que hace que las coronas radiadas aparezcan como pseudopapilas; se los llama ependimomas mixopapilares.

Los subependimomas suelen estar localizados en el suelo del cuarto ventrículo o en los ventrículos laterales. Generalmente son de pequeño tamaño y se descubren accidentalmente en las autopsias de hombres mayores.

Clínica

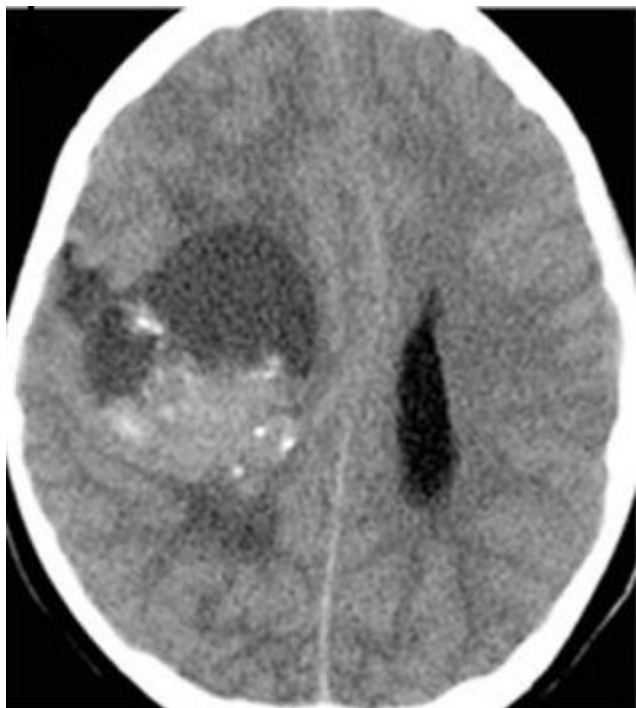
Cuando presentan hidrocefalia se suelen manifestar por signos de hipertensión endocraneal (Cefalea, náuseas, vómitos). Se debe a una obstrucción en los ventrículos. Los vómitos suelen ser matutinos.

Si se presentan por sintomatología cerebelosa suelen debutar con ataxia de tronco y apendicular, por lo que a pueden tropezar o caminar de manera torpe o no coordinada. Los síntomas dependerán del tamaño y de la localización del tumor.

A nivel supratentorial pueden dar en el 30 % de los casos crisis epilépticas.

Diagnóstico

Frecuentemente se diagnostica inicialmente con un [TAC cerebral](#) en el cual la lesión es isodensa o ligeramente hiperdensa, calcificaciones en el 50% de las lesiones, hemorragia en aproximadamente el 10%.



Suelen ser isodensos y captación de contraste moderada y heterogénea.

Pueden tener [hidrocefalia](#) asociada.

Aunque la TC proporciona una mejor demostración de calcificaciones pequeñas o sutiles dentro de los tumores, el diagnóstico por imagen más interesante lo aporta la RM.

Señal de intensidad baja en T1, y alta en T. Mediana a alta intensidad de la señal FLAIR relativa a la materia gris y blanca. Estas características se han atribuido a la alta proporción de los ependimomas con acumulación intracelular mixoide y formación de quistes en un 15%. Como resultado, a menudo son visibles en secuencias T2 y FLAIR y también suelen ser visibles en T1 sin contraste.

Tras inyección de gadolinio en T1, por lo general presentan captación heterogénea.

Una minoría de lesiones muestra poca o ninguna captación.

Muestran mayor [coeficiente de difusión aparente](#) (ADC) que los meduloblastomas.

La Espectroscopia suele demostrar colina elevada y reducción de N-acetil aspartato (NAA), como en muchos otros tumores cerebrales.

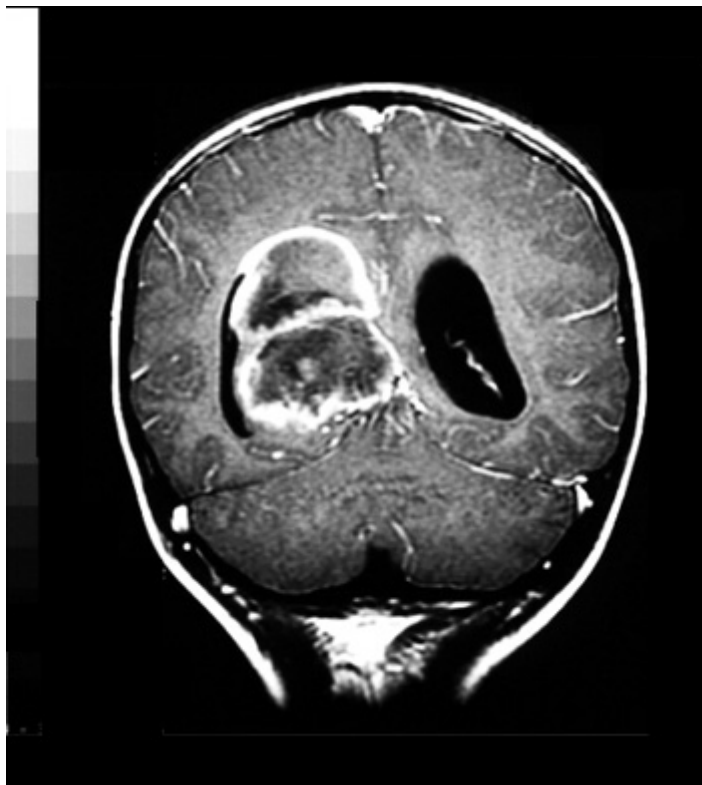
El uso de la espectroscopia por RM para diferenciarlo del meduloblastoma no aporta datos por la variabilidad y solapamiento de las relaciones colina / NAA (Yuh y col., 2009).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial se plantea con el meduloblastoma (este suele arrancar del fastigium (techo) y el ependimoma del suelo).

Los astrocitomas (hipointensos) y el atrapamiento del IV ventrículo.

Los ependimomas suelen tener calcificaciones, necrosis central y ser más heterogeneos con tendencia al crecimiento dentro del ventrículo.



con permiso de Ronald L. Hamilton

El componente exofítico suele ser hiperintenso en T2.

Tratamiento

El tratamiento de elección es la cirugía combinada (extirpación máxima posible) con radioterapia de 45-48 Gy sobre lecho tumoral.

Solo RT espinal en el caso de metástasis espinal, aunque la profilaxis es un tema controvertido.

Pronóstico

Además del grado de la OMS, existen otros parámetros que determinan el resultado clínico:

Grado de resección.

Edad del paciente

Localización del tumor.

Los adultos suelen tener un pronóstico más favorable que los niños con un estudio histopatológico comparable (Lyons y Kelly, 1991).

Los ependimomas espinales se asocian generalmente con un mejor pronóstico que los intracraneales del mismo grado de la OMS (Mork y Loken, 1977).

Bibliografía

Andreioulo, F. et al., 2010. Neuronal differentiation distinguishes supratentorial and infratentorial childhood ependymomas. *Neuro-Oncology*, 12(11), págs.1126-1134.

Hamilton RL, Pollack IF. The molecular biology of ependymomas. *Brain Pathol* 1997;7:807-22.

Lyons MK, Kelly PJ. Posterior fossa ependymomas: report of 30 cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1991;28:659-65.

Ma L, Xiao SY, Liu XS, You C, Zhang YK. Intracranial extraaxial ependymoma in children: a rare case report and review of the literature. *Neurol Sci.* 2011 Jun 28.

Mork S J, Loken A C: Ependymoma: A Follow-Up Study of 101 Cases. *Cancer* 40: 907-15,1977.

Duffner P K, Cohén M E, Freeman A I: Pediatric Brain Tumors: An Overview. *Ca* 35: 287-301,1985.

Youmans J R, (ed.) *Neurological Surgery*. 2nd ed., W. B. Saunders, Philadelphia, 1982.

Shaw E G, Evans R G, Scheithauer B W, et al: Post-operative Radiotherapy of Intracranial Ependymoma in Pediatric and Adult Patients. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 13: 1457-62. 1987.

Vamiytsel L, Brada M: The Role of Prophylactic Spinal Irradiation in Localized Intracranial Ependymoma. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 21: 825-30,1991.

Sutton L N, Goldwein J, Perilongo G, et al.: Prognostic Factors in Childhood Ependymomas. *Pediatr Neurosurg* 16: 57-65,1990.

Ross G W, Rubinstein L J: Lack of Histopathological Correlation of Malignant Ependymomas with Postoperative Survival. *J Neurosurg* 70: 31-6, 1989.

Wiestler OD, Schiffer D, Coons SW, Prayson RA, Rosenblum MK. Ependymal Tumours. In: P. Kleihues, W.K. Cavenee, editors. *World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of the nervous system*. Lyon: IARC Press, 2000:71- 82

Yuh, E.L., Barkovich, A.J. & Gupta, N., 2009. Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Child's Nervous System*, 25(10), págs.1203-1213.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=ependimoma>

Last update: **2019/09/26 22:21**

