

Ependimoma mixopapilar del *filum terminal* en un paciente pubescente: un reporte de caso

[Myxopapillary ependymoma of the *filum terminale* in a pubescent patient: a case report]

Christian Jhampier Muñoz Malca¹, Javier Miranda Chigne²

¹Médico Residente de Tercer Año de Neurocirugía Hospital Belén de Trujillo, Trujillo, Perú

²Neurocirujano del Hospital Belén de Trujillo, Trujillo, Perú

Christian Jhampier Muñoz Malca  <https://orcid.org/0009-0007-9117-1508>

Javier Miranda Chingue  <https://orcid.org/0009-0003-4932-4831>

Autor correspondiente:

Christian Jhampier Muñoz Malca

Dirección: Isabel de Bobadilla 965 El Recreo, Trujillo, Perú

Teléfono: +51975908452

Correo electrónico: crimuna23@gmail.com

Citar como:

Muñoz Malca CJ, Miranda Chigne J. Ependimoma mixopapilar del filum terminal en un paciente pubescente, a propósito de un caso. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 2024;2(1):XX-XX. doi:10.59594/iicqp.2024.v2n1.102

Recibido: 14/05/2024

Aprobado: 09/07/2024

Publicado: 31/07/2024

Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.
Copyright © 2024, Investigación e Innovación Clínica y Quirúrgica Pediátrica

RESUMEN

El ependimoma mixopapilar es un subtipo de ependimoma de la médula espinal que tiene predilección por la región lumbosacra. Se trata de una neoplasia benigna de crecimiento lento y representa el 13 % de todos los ependimomas espinales. Se presentan clínicamente con síndromes radicales de larga evolución, también pueden presentar anomalías motoras, sensoriales, urinarias y de la marcha. Paciente mujer de 14 años de edad, quien presenta un tiempo de enfermedad de 6 meses de dolor lumbosacro, que en el último mes se irradia a miembros inferiores, ingresa al servicio por paraparesia crural 3/5 en la escala de Daniels y retención urinaria. En la resonancia magnética con contraste que muestra lesión compatible con ependimoma a nivel lumbar, por lo que se realiza laminectomía L3 y L4 más resección total de la lesión. La cirugía radical para el ependimoma mixopapilar se relaciona con un desenlace favorable tanto en niños como en adultos, al igual que con otros ependimomas de médula espinal. La supervivencia a largo plazo es mejor en el caso de la extirpación total macroscópica del ependimoma mixopapilar que en el caso de la resección subtotal, radioterapia y/o quimioterapia.

Palabras claves: Ependimoma; Cauda Equina, Adolescente (Fuente: DeCS)

PRE-PROOF

ABSTRACT

Myxopapillary ependymoma is a subtype of spinal cord ependymoma that prefers the lumbosacral region. It is a slow-growing benign neoplasm that accounts for 13% of all spinal ependymomas. Clinically, it presents with radicular syndromes of long evolution and can also manifest motor, sensory, urinary, and gait abnormalities. A 14-year-old female patient with 6 months of lumbosacral pain, which in the last month radiated to the lower limbs, was admitted to the service with crural paraparesis (3/5 on the Daniels scale) and urinary retention. An MRI with contrast showed a lesion compatible with ependymoma at the lumbar level, so a laminectomy of L3 and L4 plus total resection of the lesion was performed. Radical surgery for myxopapillary ependymoma is associated with a favorable outcome in children and adults, similar to other spinal cord ependymomas. Long-term survival is better with the macroscopic total removal of myxopapillary ependymoma than with subtotal resection, radiotherapy, and/or chemotherapy.

Keywords: Ependymoma; Cauda Equina; Adolescent (Source: MeSH)

PRE- PROOF

INTRODUCCIÓN

El ependimoma mixopapilar es una neoplasia glial caracterizada por la disposición radial de células tumorales fusiformes o epitelioides alrededor de los vasos sanguíneos con cambios mixoides perivasculares y formación de microquistes (Grado 2 de la OMS en el Sistema Nervioso Central) (1). Es el tumor más común del cono medular, representa casi el 13 % de todos los ependimomas y surgen casi exclusivamente del cono medular y *filum terminal* (1,2). Aunque este tumor se sitúa principalmente en la columna lumbar, justo debajo del cono medular, también puede extenderse a la columna torácica y al sacro (3). Algunos de estos tumores pueden volverse agresivos a pesar de su histopatología pueden metastatizar a lo largo del eje neural a ubicaciones craneales y espinales distantes (4). En Estados Unidos y Europa, la incidencia puede variar entre el 0,6 a 1 caso por millón de personas por año (1) con una relación hombre – mujer de 2 a 1.

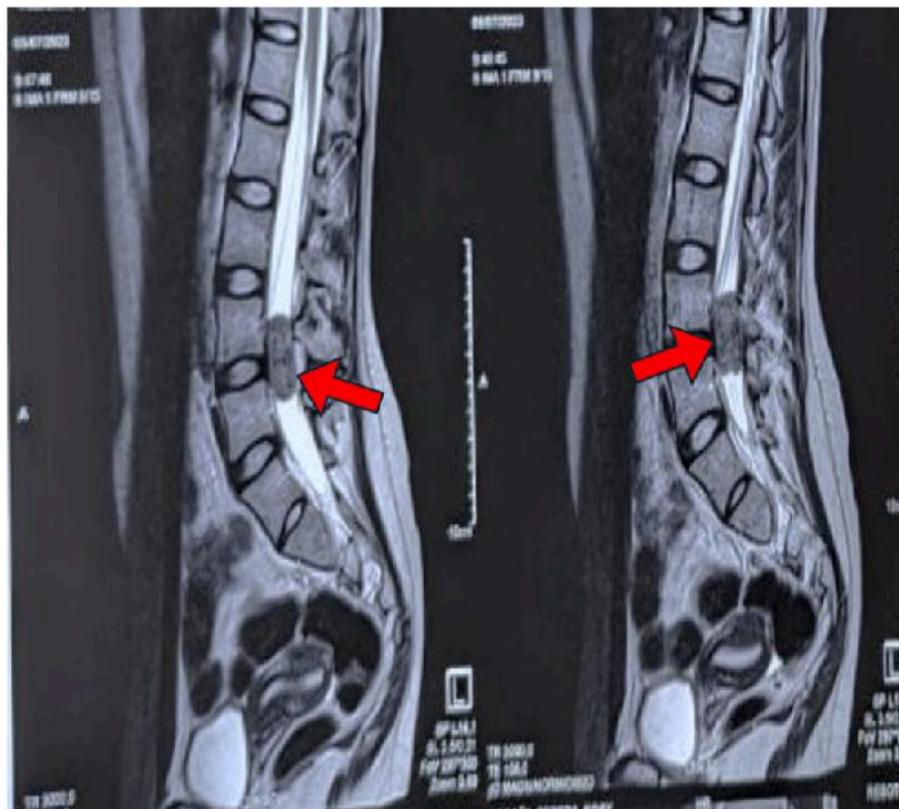
Con respecto a las características clínicas, el dolor lumbar a menudo crónico es una manifestación casi constante puede acompañarse de radiculopatía, déficits sensoriales y motores, impotencia o incontinencia urinaria y fecal (1-3). Los ependimomas mixo-papilares del *filum terminal* tienen una baja incidencia de presentación en nuestro medio, por lo que es oportuno reportar este caso en población pediátrica. El objetivo del estudio es reportar un caso de ependimoma mixopapilar del *filum terminal* en un paciente pubescente y revisar la escasa literatura existente en cuanto a la forma de presentación clínica, estudios de imagen, técnica quirúrgica y pronóstico.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 14 años de edad, quien presenta un tiempo de enfermedad de seis meses, caracterizado por dolor lumbosacro, para el cual le indican analgésicos de venta libre, alcanzando mejoría casi total de los síntomas, un mes antes de presentarse al nosocomio, el dolor no cede a pesar de la medicación, además se añade dolor en los miembros inferiores. En la última semana la sintomatología descrita se exacerba, presentando dificultad para la deambulacion. El día de su ingreso presenta retención urinaria por lo que es llevada a la emergencia del Hospital Belén de Trujillo. Al examen físico, la paciente se encuentra lúcida, orientada en tiempo espacio y persona, con paraparesia crural 3/5 en la escala de Daniels, con presencia de globo vesical. Se indica resonancia magnética de columna lumbosacra con contraste donde se informa en T2 lesión hipointensa intradural extramedular a nivel de las vértebras L3 y L4 compatible con ependimoma del *filum terminal* (Figura 1), por lo que se programa a cirugía. Se realizó una laminectomía L3-L4 bajo anestesia general en decúbito ventral, con rollos en tórax y caderas. La incisión es marcada en la línea media, en base a las imágenes de radioscopia. Se realizó una incisión lineal de aproximadamente 10 cm en piel y tejido celular subcutáneo, disección subperióstica hasta exponer apófisis espinosas, láminas y carillas articulares, luego laminectomía hasta borde medial de carillas articulares de 2 niveles L3 y L4 más apertura dural, luego de separar el tumor de las raíces, y de coagular y cortar el *filum terminale*. El tumor fue resecado en bloque, con resección total de la lesión (Figura 2). Se envió pieza quirúrgica en su totalidad a patología (Figura 3).

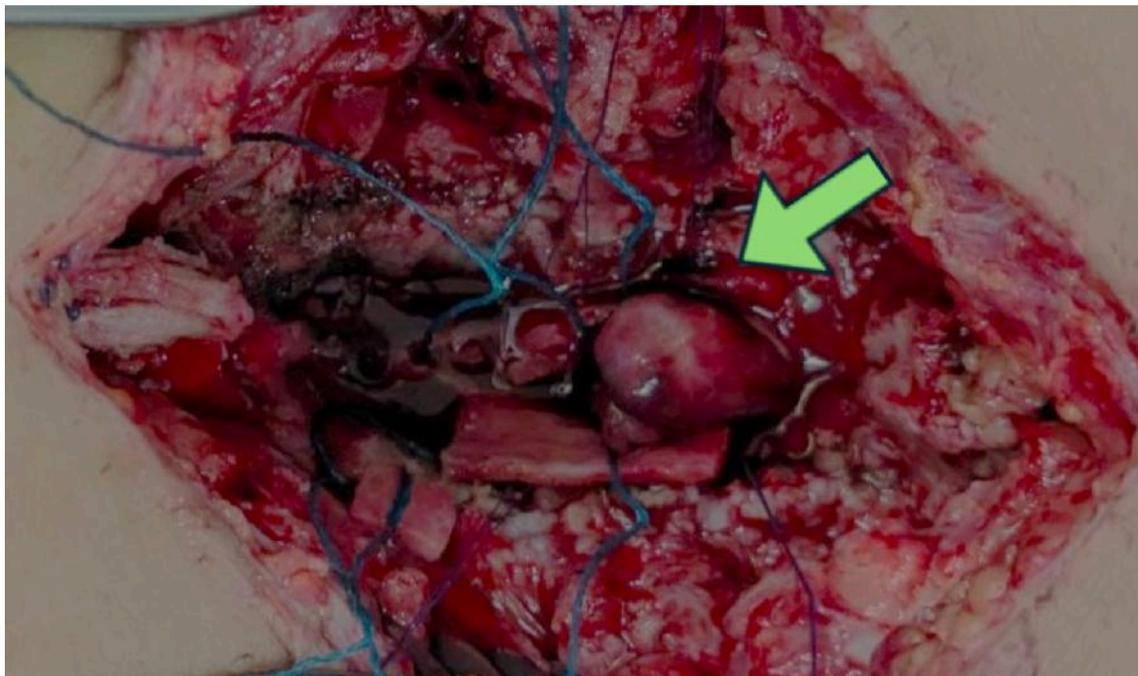
Paciente en el postquirúrgico presentó evolución favorable con respecto a los síntomas presentados previamente, fuerza motora en escala de daniels 4/5, y se realizó el retiro de sonda Foley a los 7 días. El informe de anatomía patológica indicó que la pieza extraída correspondía a un ependimoma mixopapilar. Se muestra también resonancia magnética postquirúrgica donde no se evidencia tumor residual. (Figura 4). Fue dada de alta el octavo día del postoperatorio. En el posoperatorio se le realizó estudios de resonancia magnética con contraste de columna vertebral cervical y torácica así como resonancia magnética de cerebral donde no se evidenció lesión alguna. Hasta el último seguimiento postoperatorio, presentó buena evolución funcional en seguimiento por neurocirugía y oncología clínica.

Figura 1. Resonancia magnética nuclear de la columna lumbar antes de la intervención quirúrgica, la flecha de color rojo indica la lesión intradural extramedular a nivel de L3 - L4.



PRE-PROOF

Figura 2. Intervención quirúrgica mediante la apertura dural, la apertura se realizó a nivel de L3 - L4 mediante una laminectomía, La flecha de color verde indica el tumor.



PRE- PROOF

Figura 3. Tumor extraído luego de la intervención quirúrgica. Dimensiones de 2,00 cm x 1,30 cm x 0,70 cm, al lado izquierdo se observa una hoja de bisturí número 20 para comparación.

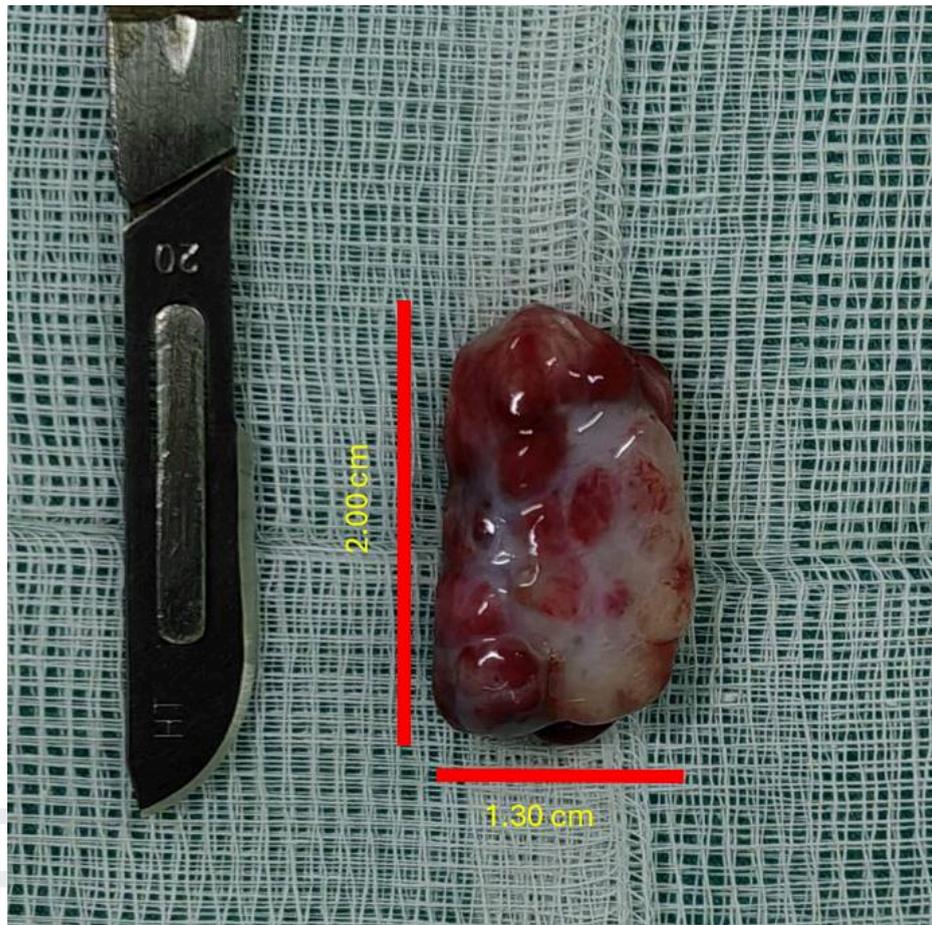


Figura 4. Resonancia Magnética Nuclear luego de la intervención quirúrgica donde ya no se evidencia el tumor en el canal medular.



PRE-PROOF

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 en 1926 (5). Surge de la glía ependimaria del *filum terminal* y hasta la fecha, no se han identificado factores de riesgo específicos para su desarrollo (6). La resonancia magnética es la modalidad de imagen más eficaz para el diagnóstico del ependimoma mixopapilar debido a su contraste superior de los tejidos blandos. Esta técnica es útil para identificar la extensión del tumor y su relación con las estructuras intraespinales. También permite la visualización de la cola de caballo tanto por encima como por debajo del tumor e identificar metástasis en gota en el espacio subaracnoideo. Esta información es esencial en la planificación quirúrgica preoperatoria. Sin embargo, los hallazgos de la resonancia magnética en los ependimomas mixo-papilares son inespecíficos (6,7).

La clasificación original de los ependimomas mixo-papilares se basa en la ubicación del tumor y su correlación con la extensión de la resección. Los tumores intradurales extramedulares que incorporan solo el *filum terminal* se clasifican como tipo IA, donde la resección total macroscópica se puede lograr fácilmente. El tipo IB incluye tumores del cono extramedular que involucran las raíces nerviosas lumbares y el *filum terminal*, los que son quirúrgicamente más desafiantes. El tipo II representa los ependimomas mixo-papilares intramedulares que afectan el cono y el *filum terminal* que pueden ser tratados mediante resección total macroscópica. El tipo III abarca los ependimomas mixo-papilares intramedulares que involucran la médula espinal inferior, el cono medular y el *filum*, causando el agrandamiento de la médula lumbar superior. El tipo IV A incluye ependimomas mixo-papilares sólidos o quísticos que afectan la médula espinal inferior, mientras que el tipo IV B representa una afectación completa del cono medular con ependimomas mixo-papilares que tiene un componente quístico y signos de hidromielia/siringomielia en el sitio del tumor, donde se maneja la resección macroscópica total o subtotal. Los tumores ubicados fuera de la médula lumbar, pero aún dentro del canal vertebral a lo largo de la columna torácica y/o cervical representan ependimomas mixo-papilares tipo V A, mientras que los ubicados fuera del canal vertebral comprenden los ependimomas mixo-papilares tipo V B que pueden estar situados en regiones intracraneales o sacro-coccígeas (8).

El tratamiento recomendado para pacientes con ependimoma mixopapilar es la resección total macroscópica. Los pacientes sometidos a resección subtotal generalmente también reciben radioterapia (9). Tanto la técnica microquirúrgica como la monitorización de la médula espinal

son indispensables para lograr la eliminación total del tumor y mejorar la recuperación neurológica. La resección completa sin ruptura capsular (resección marginal en bloque) puede ser curativa y, a menudo, se logra resecando el *filum* por encima y por debajo de la masa (8,9). Sin embargo, esta técnica puede ser técnicamente difícil dependiendo del tamaño, la forma y la relación anatómica del tumor con los nervios de la cauda equina o la médula espinal. La morbilidad quirúrgica en manos experimentadas es baja y hay buenas posibilidades de mejoras clínicas postoperatorias. La supervivencia a diez años es del 92 % al 100 %. A pesar de que los ependimomas mixo-papilares se clasifican como tumores benignos, la diseminación y la recurrencia local plantean un desafío importante en su tratamiento clínico. En la literatura, se describe que la diseminación y el fracaso del tratamiento a distancia ocurren en aproximadamente el 30 % de los casos. Las tasas de recurrencia se estiman en alrededor del 15 % después de la resección total macroscópica y del 30 % después de la resección subtotal. Hasta un tercio de los pacientes adultos pueden presentar metástasis al momento del diagnóstico inicial, por lo que se recomienda una resonancia magnética total de la columna y de la cabeza en el estudio inicial. Para prevenir la recurrencia local y la diseminación del líquido cefalorraquídeo se puede recomendar radioterapia cuando se realiza una resección parcial debido a la rotura de la cápsula tumoral durante la cirugía (8,9). En el presente caso se pudo llevar a cabo la resección completa y en bloque de la lesión.

Contribución de los autores

Conceptualización: JM, CM; colección, manejo y curación de datos: JM, CM; análisis de datos: JM, CM; visualización: JM, CM; redacción de la versión original: JM, CM; redacción y revisión de la versión final: JM, CM.

Financiamiento

El presente estudio fue autofinanciado.

Aspectos éticos

El estudio está basado en los principios éticos fundamentales de acuerdo a la declaración de Helsinki, como es la no maleficencia y la confidencialidad. La información recolectada fue absolutamente confidencial y exclusivamente para el estudio. Se contó con la autorización de revisión de datos de la historia clínica y consentimientos.

Conflictos de interés

Los autores no tienen ningún conflicto de interés asociado con el material presentado en el manuscrito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Boop SH, Shimony N, Boop FA. Review and update on pediatric ependymoma. *Childs Nerv Syst.* 2023;39(10):2667-73. doi: 10.1007/s00381-023-06091-z
2. Celli P, Cervoni L, Cantore G. Ependymoma of the filum terminale: treatment and prognostic factors in a series of 28 cases. *Acta Neurochir (Wien).* 1993;124(2-4):99-103. doi: 10.1007/BF01401130
3. Klekamp J, Samii M. *Surgery of Spinal Tumors.* Nueva York: Springer; 2007. 526 p.
4. Liu T, Yang C, Deng X, Li A, Xin Y, Yang J, Xu Y. Clinical characteristics and surgical outcomes of spinal myxopapillary ependymomas. *Neurosurg Rev.* 2020 Oct;43(5):1351-1356. doi: 10.1007/s10143-019-01150-z
5. Kernohan JW. Primary tumors of the spinal cord and intradural filum terminale. En: Penfield W, editor. *Cytology and cellular pathology of the nervous system.* Vol. 3. New York: Paul B Hoeber; 1932.
6. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2000;20(6):1721-49. doi: 10.1148/radiographics.20.6.g00nv151721
7. Wippold FJ 2nd, Smirniotopoulos JG, Moran CJ, Suojanen JN, Vollmer DG. MR imaging of myxopapillary ependymoma: findings and value to determine extent of tumor and its relation to intraspinal structures. *AJR Am J Roentgenol.* 1995;165(5):1263-7. doi: 10.2214/ajr.165.5.7572515
8. Omerhodzic I, Pojskic M, Arnautovic K. Myxopapillary Ependymomas. En: Arnautovic K, Ziya G, editores. *Spinal Cord Tumors.* Springer Cham; 2019. p. 273-300.
9. Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 2: Ependymomas of the filum terminale. *Neurosurg Focus.* 2015;39(2):E7. doi: 10.3171/2015.5.FOCUS151511

PRE-PROOF