

Caso de desafío diagnóstico

Daniel Rodríguez B.¹, Juan Sánchez F.², Noemí Vidal S.³, Paloma Puyalto de Pablo⁴.

1. Residente de Radiología de cuarto año, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.
2. Neuroradiólogo, Hospital Universitario de Bellvitge e Instituto de Diagnóstico por la Imagen L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. Universidad Internacional de Cataluña Barcelona - España.
3. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Bellvitge L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona - España.
4. Neuroradióloga, Hospital Germans Trias i Pujol Badalona, Barcelona, España, Universidad Internacional de Cataluña Barcelona - España.

Historia clínica

Paciente mujer de 25 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude al servicio de urgencias por presentar alteraciones visuales (varios episodios autolimitados de amaurosis bilateral y visión borrosa) y cefalea de una semana de evolución. La exploración física muestra diplopia binocular a la mirada superoexterna izquierda y papiledema bilateral en el fondo de ojo. La analítica sanguínea en el momento del ingreso no mostró alteraciones destacables.

¿Cuál es su diagnóstico?

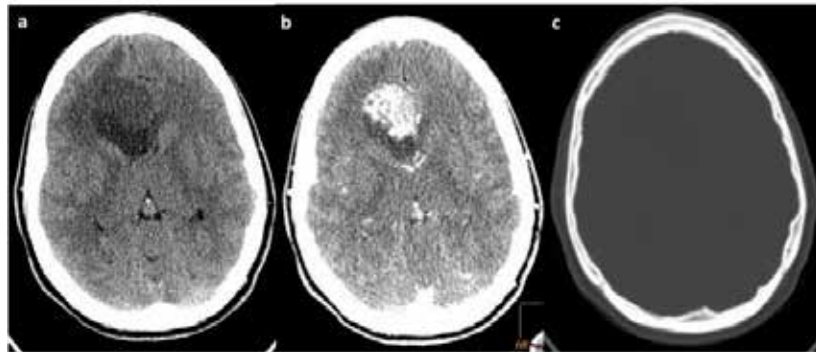


Figura 1.

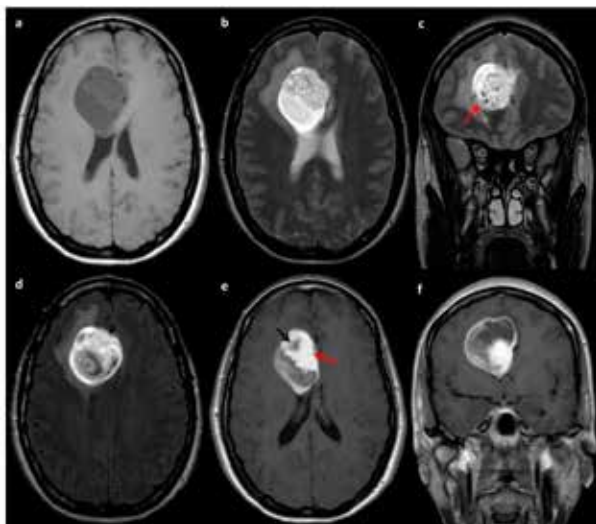


Figura 2.

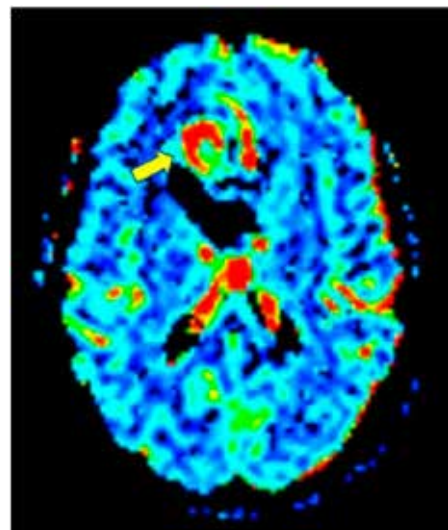


Figura 3.

Resultado caso radiológico de desafío diagnóstico

Daniel Rodríguez B.¹, Juan Sánchez F.², Noemí Vidal S.³, Paloma Puyalto de Pablo⁴.

1. Residente de Radiología de cuarto año, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.
2. Neuroradiólogo, Hospital Universitario de Bellvitge e Instituto de Diagnóstico por la Imagen L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. Universidad Internacional de Cataluña Barcelona - España.
3. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Bellvitge L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona - España.
4. Neuroradióloga, Hospital Germans Trias i Pujol Badalona, Barcelona, España, Universidad Internacional de Cataluña Barcelona - España.

Diagnóstico

Ependimoma Supratentorial

Se realizó una TC craneal que mostró la presencia de una lesión expansiva intraparenquimatosa localizada en el lóbulo frontal derecho que desplazaba medialmente el parénquima cingular y superiormente el centro semioval derechos. La lesión era de densidad heterogénea, con áreas de menor atenuación en su interior. Tras la administración de contraste yodado por vía endovenosa, la lesión presentaba captación nodular en su porción inferior y medial con bordes parcialmente bien definidos; la porción hipodensa, de localización más lateral y superior, no mostró realce tras la administración de contraste (Figura 1).

Posteriormente se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral, donde se observó una lesión única parenquimatosa en el lóbulo frontal derecho con efecto de masa sobre el sistema ventricular, componente sólido y necrótico-quístico. La lesión ejercía efecto de masa sobre el cuerpo caloso, el parénquima cingular y el centro semioval, desplazados medial y superiormente. Tras la administración de gadolinio endovenoso, presenta un marcado realce

de la porción sólida y de la periferia de la porción quística (Figura 2).

El estudio de perfusión muestra un aumento del volumen sanguíneo cerebral en el interior de la lesión tumoral, predominantemente en la porción sólida (Figura 3).

Las reconstrucciones tractográficas a partir de secuencias de difusión tensor, muestran un desplazamiento de los haces de fibras cingulares y frontales, sin disrupción o infiltración de las mismas (Figura 4).

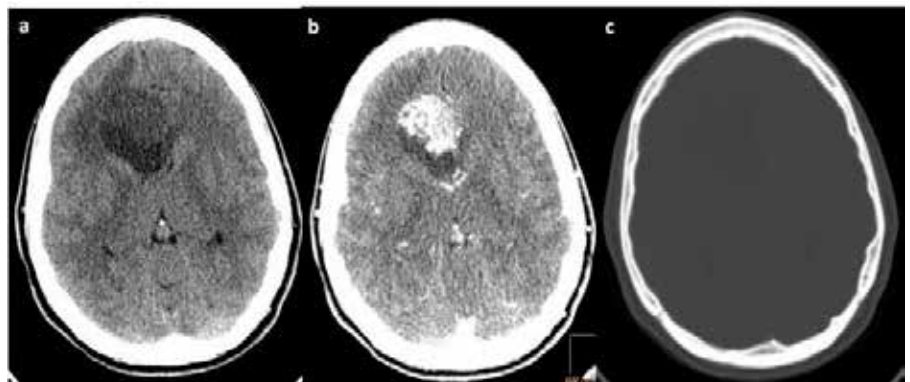
El estudio espectroscópico muestra disminución del N-acetil aspartato y aumento de la colina, así como aumento del lactato (Figura 5).

Posteriormente se realiza resección macroscópicamente completa de la lesión, con un episodio convulsivo tónico-clónico como incidencia operatoria, resuelta sin complicaciones. La paciente cursa con un postoperatorio sin incidencias y cinco días después es dada de alta.

Se realiza control postoperatorio por RM el día siguiente y 45 días posteriores a la intervención, en la que no se evidencian imágenes sugestivas de restos tumorales.

El informe de anatomía patológica confirma que la lesión corresponde a ependimoma grado II de la clasificación OMS del 2007 (Figura 6).

Figura 1a. TC craneal en plano axial que muestra una lesión expansiva de 42x38mm situada en el lóbulo frontal derecho, de aspecto sólido-quístico, que ejerce efecto de masa sobre región cingular y centro semioval derecho. b). En la TC con contraste se observa realce heterogéneo intenso de la porción sólida de la lesión. c) TC craneal sin contraste (ventana ósea) no muestra calcificaciones.



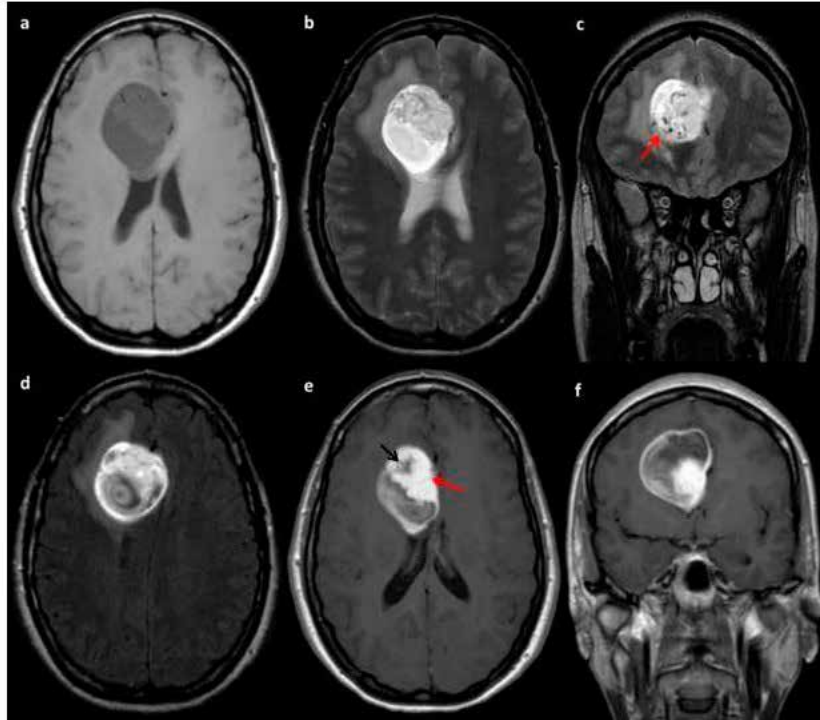


Figura 2. RM craneal. a). Imagen axial potenciada en T1 muestra que la lesión tiene un comportamiento hipointenso. b y c). La imagen axial y coronal potenciada en T2 muestra un comportamiento heterogéneo, con una porción quística y una porción sólida, con vascularización en su porción anterior (flecha). d) Imagen axial en secuencia FLAIR muestra hiperintensidad moderada del tumor, con áreas en su interior de alta intensidad (flecha) que corresponden a zonas de necrosis. Las imágenes en secuencias T1 tras la administración de gadolinio en el plano axial (e) y coronal (f) muestran que la lesión presenta un marcado realce de la porción sólida y de la periferia de la porción quística (flecha roja), así como áreas de necrosis sin realce (flecha negra).

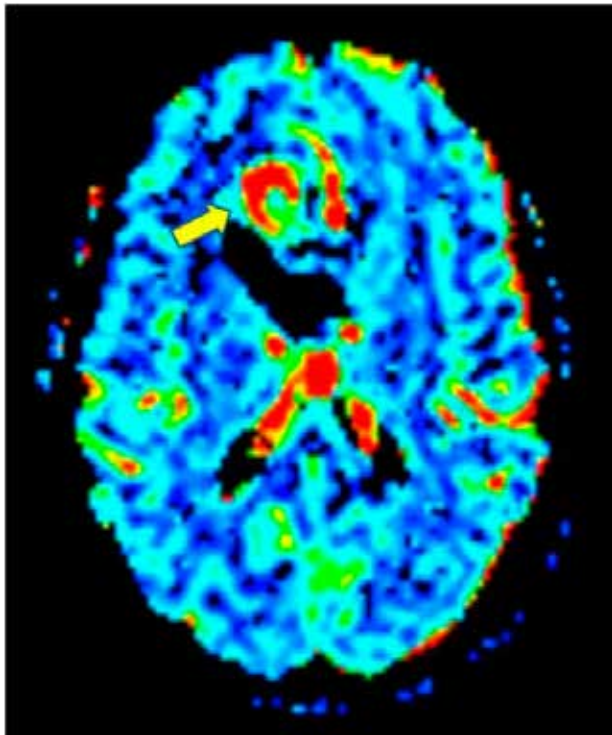


Figura 3. Estudio de perfusión que muestra un aumento del volumen total sanguíneo cerebral en la lesión tumoral (flecha).

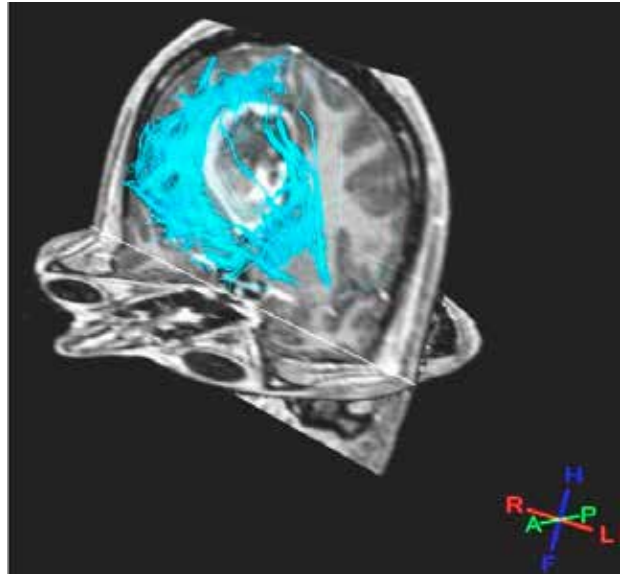


Figura 4. Reconstrucción tractográfica en 3D a partir de secuencias de difusión tensor que muestra un desplazamiento de los haces de fibras cingulares y frontales, sin disrupción o infiltración de las mismas.

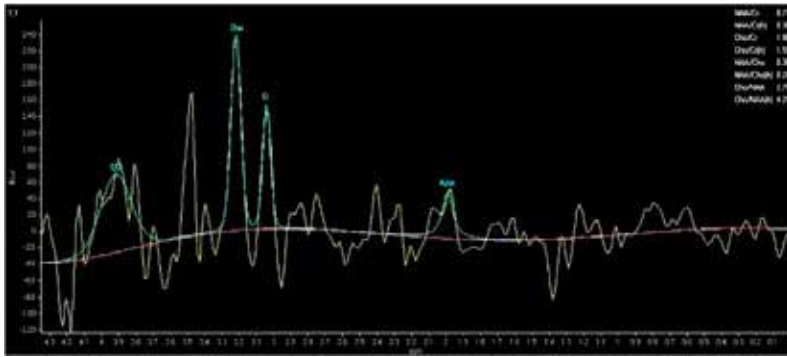


Figura 5. Espectroscopía de la lesión que muestra disminución del pico de N-acetil aspartato y aumento del pico de colina, así como aumento del pico de lactato. TE largo.

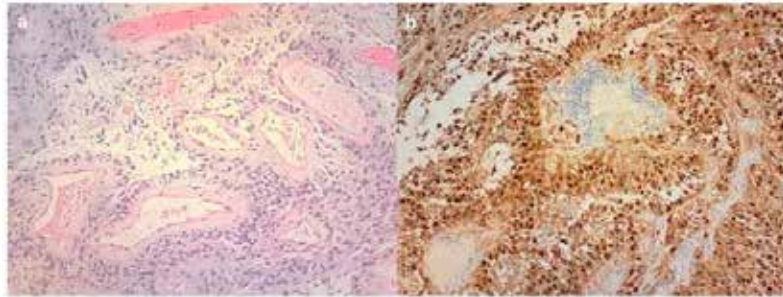


Figura 6. a) Microfotografía (10x; tinción de hematoxilina-eosina) que muestra proliferación celular endimaria alrededor de vasos de pared hialina, formando pseudorosetas. b) Estudio inmunohistoquímico que muestra positividad para S100.

Discusión

Los ependimomas son un grupo de tumores gliales que derivan de células ependimarias diferenciadas que tapizan los ventrículos cerebrales y el canal central del cordón medular^{1,2,3}. Los ependimomas supratentoriales en adultos son neoplasias inusuales del sistema nervioso central, que presentan hallazgos clínicos y radiológicos diferentes a los de situación infratentorial, y aún en la actualidad generan controversia en cuanto a su manejo^{5,6,7}.

Se cree que los ependimomas supratentoriales intraparenquimatosos se originan de restos embrionarios de tejido ependimario atrapado en los hemisferios cerebrales en desarrollo^{2,8}. Asimismo, dada su localización, son de tamaño mayor que los infratentoriales; en el trabajo de Armington et al.,¹⁰ encontraron que el 94% de los tumores supratentoriales se presentan en el momento del diagnóstico con un tamaño de más de 4 cm. Los ependimomas supratentoriales se localizan predominantemente en el parénquima cerebral (83% según Swartz et al)⁹, aunque también pueden ser intraventriculares, lo que ocurre usualmente con los ependimomas infratentoriales.

La presentación clínica depende de la localización del tumor; los infratentoriales (de situación intraventricular) producen síntomas secundarios al aumento de la presión intracraneal, mientras que los supratentoriales tienden a producir déficits neurológicos focales, cefalea y convulsiones⁸.

El pronóstico de este tipo de lesiones viene determinado por la localización, que no siempre permite una resección completa. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica, en ocasiones asociado a radioterapia, en casos reseçados parcialmente o

adyacentes a áreas elocuentes^{1,5}.

Radiológicamente, el comportamiento de los ependimomas supratentoriales es diferente al de los situados en otras localizaciones. En general, estos tumores presentan un componente quístico (50%) y también áreas de calcificación (40-80%), que varían desde pequeños focos puntiformes a grandes masas calcificadas^{2,11}.

La TC es sensible a la detección y caracterización de este tipo de tumores; el componente sólido de la lesión es de aspecto iso-hipodenso respecto al parénquima cerebral adyacente, y muestra un realce heterogéneo tras la administración de contraste endovenoso. En algunos casos se pueden observar áreas de calcificación o sangrado.

En RM, las porciones sólidas de estos tumores son iso-hipointensas respecto a la sustancia blanca normal en las secuencias potenciadas en T1 e iso-hiperintensas en las secuencias potenciadas en T2. Al igual que en la TC, el componente sólido muestra un realce heterogéneo tras la administración de contraste, usualmente con áreas centrales de necrosis. El componente quístico en ocasiones no suprime por completo la señal del líquido en la secuencia FLAIR debido al contenido proteico. En las secuencias T2* o de susceptibilidad magnética pueden observarse áreas de baja señal debidas a sangrado o calcificación.

La celularidad puede alterar la restricción de la difusión; sin embargo, debemos interpretar estos hallazgos con precaución en masas con áreas importantes de sangrado o calcificación^{1,5}.

El diagnóstico diferencial de este tipo de lesiones, incluye otras lesiones de aspecto sólido-quístico y tumoraciones de origen glial anaplásico; entre ellas

debemos tener en cuenta lesiones como astrocitoma de bajo grado, glioblastoma multiforme, tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET), ganglioglioma, gangliocitoma y oligodendroglioma^{5,9,10}.

En cuanto a los hallazgos histológicos, los ependimomas son tumores moderadamente celulares con escasas mitosis. Las células tumorales se organizan en pseudorosetas perivasculares y en menor grado en rosetas ependimarias; puede observarse proliferación microvascular y necrosis. Son consideradas lesiones tumorales grado II (bajo grado, bien diferenciadas) o grado III (anaplásicas) de la OMS^{4,5,6}.

En nuestro caso, los hallazgos de la RM hicieron que se plantearan las posibilidades diagnósticas descritas previamente; el diagnóstico fue confirmado mediante el estudio anatómo-patológico, que mostró la presencia de proliferación celular ependimaria perivascular formando pseudorosetas, sin observar necrosis o proliferación microvascular, dando el diagnóstico de ependimoma grado II.

La supervivencia tumoral en adultos en el rango entre 5 y 10 años es de 57.1% y 45% respectivamente. El pronóstico de este tipo de lesiones viene determinado por la localización, que no siempre permite una resección completa; depende principalmente de varios factores, el más importante es la presencia radiológica de restos tumorales; en los pacientes en los que no se evidencia tumor residual, aproximadamente el 75% permanecerán libres de tumor después de 5 años¹².

La edad es otro factor pronóstico de importancia; los menores de 3 años tienen peor pronóstico que el resto de la población infantil. Por último, la duración de la sintomatología previa al diagnóstico es otro factor a tener en cuenta; los pacientes que presentan síntomas de menos de un mes de evolución antes del diagnóstico tienen un peor pronóstico que los pacientes con sintomatología más prolongada¹³. En resumen, los pacientes con ependimomas supratentoriales tienen un mejor pronóstico que los infratentoriales^{2,5,14}.

El tratamiento de elección consiste en resección radical de la lesión, asociado a radioterapia en casos en los que se presente resección parcial o tumores situados cerca a áreas elocuentes^{1,5}. En nuestro caso, la paciente fue tratada mediante resección quirúrgica radical, sin evidencia de tumor residual en los controles postquirúrgicos.

Conclusión

Los ependimomas supratentoriales son neoplasias del sistema nervioso central de aparición inusual. Conocer las características radiológicas de esta entidad ayudan a diferenciarlas de las lesiones metastásicas y del resto de tumoraciones gliales. Se han determi-

nado cuáles son los parámetros de la TC y de la RM, incluyendo las secuencias avanzadas (espectroscopía, perfusión y secuencias de difusión tensor) que permiten establecer el diagnóstico etiológico de forma eficaz.

Determinar la extensión tumoral preservando al máximo las funciones motoras es fundamental para la correcta resección tumoral y el pronóstico del paciente.

Bibliografía

1. Boyd A, Col L, Smirniotopoulos JG, Horkanyne-Szakaly I. From the Radiologic Pathology Archives. Intraventricular Neoplasms: Radiologic- Pathologic Correlation. *Radiographics* 2013; 33: 21-43.
2. Koeller KK, Sandberg GD. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologicpathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 1473-1505.
3. Spoto GP, Press GA, Hesselink JR, et al. Intracranial ependymoma and subependymoma: MR manifestations. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154: 837-845.
4. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol* 2007; 114(2): 97-109.
5. Mermuys K, Jeuris W, Vankoenacker PK, Van Hoe L, D'Haenens P. AFIP Archives. Best Cases from the AFIP: Supratentorial Ependymoma. *Radiographics* 2005; 25: 486-490.
6. Metellus P, Figarella-Branger D, Guyotat J. Supratentorial ependymomas: prognostic factors and outcome analysis in a retrospective series of 46 adult patients. *Cancer* 113; 175-185.
7. Iwamoto N, Murai Y, Yamamoto Y, Adachi K, Teramoto A. Supratentorial extraventricular anaplastic ependymoma in an adult with repeated intratumoral hemorrhage. *Brain Tumor Pathol* 2014; 31: 138-143.
8. Wiestler O, Schiffer D, Coons S, Prayson R, Rosenblum M. Ependymoma. In: Kleihues P, Cavenee WK, eds. *Pathology and genetics of tumours of the nervous system*. Lyon, France: IARC 2000; 72-76.
9. Swartz JD, Zimmerman RA, Bilaniuk LT. Computed tomography of intracranial ependymomas. *Radiology* 1982; 143: 97-101.
10. Armington WG, Osborn AG, Cubberley DA, et al. Supratentorial ependymoma: CT appearance. *Radiology* 1985; 157: 367-372.
11. Morrison G, Sobel DF, Kelley WM, et al. Intraventricular mass lesions. *Radiology* 1984; 153: 435-442.
12. Healey EA, Barnes PD, Kupsky WJ, et al. The prognostic significance of postoperative residual tumor in ependymoma. *Neurosurgery* 1991; 28: 666-6671.
13. Pollack IF, Gerszten PC, Martinez AJ, et al. Intracranial ependymomas of childhood: long-term outcome and prognostic factors. *Neurosurgery* 1995; 37:655-666.
14. Kudo H, Oi S, Tamaki N, et al. Ependymoma diagnosed in the first year of life in Japan in collaboration with the International Society for Pediatric Neurosurgery. *Childs Nerv Syst* 1990; 6: 375-378.

Rodríguez D, et al. Ependimoma Supratentorial. *Rev Chil Radiol* 2017; 23(1): 25-29.

Correspondencia: Daniel Rodríguez Bejarano / danielrodriguez_md@yahoo.com

Trabajo recepcionado el 23 de febrero de 2016. Aceptado para publicación el 17 de marzo de 2017.