

Casos en imagen 1.—EPENDIMOMA EXTRAAXIAL SUPRATENTORIAL

Hallazgos radiológicos

Masa de $2,7 \times 3 \times 4$ cm, localizada en zona posterior parietal derecho, de contornos lobulados con amplia base de implantación dural, con desplazamiento del parénquima adyacente y remodelación de la tabla interna del hueso, características de lesión extraaxial. Dicha lesión es isoíntensa con respecto a la sustancia gris en secuencias potenciadas en T1 (fig. 1) y en secuencias potenciadas en T2 (fig. 2) e hiperintensa en secuencia FLAIR (no mostrada), con mínimo edema perilesional. La tumoración se realiza de forma homogénea tras la administración de gadolinio (figs. 3 y 4). En angioRM venosa (no mostrada) se objetiva una correcta permeabilidad de senos venosos.

Ante estos hallazgos de imagen se planteó el diagnóstico de meningioma parietal.

La cirugía encontró una tumoración extraaxial, blanquecina, mamelonada y encapsulada que desplazaba el tejido cerebral circundante, con aporte vascular dural y pial.

El diagnóstico anatomopatológico mediante técnicas inmunoistoquímicas y microscopía electrónica fue de ependimoma con alto índice proliferativo.

Comentario

Los ependimomas representan el 2-9% de todos los tumores intracraneales. Son de 4 a 6 veces más frecuentes en niños que en adultos, y es el tercer tumor cerebral en frecuencia en la infancia. El 70% se localizan infratentorialmente, la mayoría en relación con el cuarto ventrículo. El 30% restante son de localización supratentorial, el 50% en relación con el sistema ventricular y el otro 50% son de localización parenquimatosa. La localización extraaxial de los ependimomas es muy rara. En la revisión realizada de la bibliografía solamente se han encontrado descritos siete casos¹⁻³.

Los ependimomas son tumores que derivan de células ependimarias, tanto del epéndimo que recubre los ventrículos como de restos fetales de células ependimarias de localización heterotópica intraparenquimatosa¹. La existencia de nidos de células ependimarias heterotópicas en el espacio subaracnoidal o en las meninges podría explicar el origen de los ependimomas extraaxiales^{1,2}.

Los ependimomas son lesiones muy variables en la apariencia radiológica, reflejo de su variedad histológica. No existen características de imagen que sean patognomónicas del ependimoma². Generalmente son masas isohipointensas respecto a la sustancia gris en secuencias T1 e isoíntensas en secuencias T2. Pueden ser heterogéneas con áreas quísticas, necrosis o hemorragia. El realce tras la administración de gadolinio suele ser heterogéneo, aunque también existen ependimomas que presentan un realce homogéneo. Cuando la señal es isoíntensa respecto a la sustancia gris, el realce de la lesión es homogéneo y la lesión presenta características extraaxiales, como en el caso que se presenta, el diagnóstico diferencial por imagen con el meningioma es imposible^{1,3,4}.

El diagnóstico diferencial por imagen habría que hacerlo con lesiones de localización extraaxial como el meningioma, que es un tumor raro en la infancia fuera del contexto de la neurofibromatosis tipo 2 o de los meningiomas radioinducidos, y con frecuencia presenta manifestaciones atípicas (cambios quísticos, con nódulos sólidos con realce de contraste, calcificaciones...)^{3,4}. Otras posibilidades de diagnóstico diferencial son tumores que pueden tener localización extraaxial como gliomas², infiltración leucémica, sarcomas granulocíticos, linfoma⁵, sarcomas primarios del sistema nervioso central (SNC)⁶, enfermedad de Castleman y metástasis (neuroblastoma). Dada la rareza del meningioma en la edad pediátrica, ante el hallazgo de una masa extraaxial

de base dural en las primeras décadas de la vida se debe plantear el ependimoma extraaxial como posibilidad diagnóstica.

El diagnóstico de confirmación es anatomico-patológico e inmunoistoquímico^{1,2}. El estudio histopatológico muestra la existencia de rosetas perivasculares, formadas por agregados de células ependimarias que, aunque no son específicas del ependimoma, junto a la positividad de la proteína ácida fibrilar glial permite su diagnóstico, diferenciándolo de los meningiomas y de otros tumores gliales¹.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa, a la que se puede asociar radioterapia local postoperatoria^{7,8}. No existen estudios que prueben la eficacia de la quimioterapia como tratamiento coadyuvante, aunque podría utilizarse en niños con contraindicación para la radioterapia⁷. No está indicada la radioterapia espinal⁸.

El mejor factor pronóstico es la resección completa. La máxima tasa de recidiva ocurre en los primeros cinco años, y el riesgo de recidiva o progresión una vez superado este tiempo es muy bajo⁷. Otros factores que influyen en el pronóstico son la edad del paciente (a menor edad peor pronóstico), la localización (peor pronóstico los del ángulo pontocerebeloso por ser más difíciles de resecar) y la resección incompleta. No existe relación probada entre el pronóstico y el grado histológico del tumor⁷.

En el caso que se presenta, se realizó extirpación completa del tumor y radioterapia local. Durante el seguimiento en el primer año la paciente está asintomática y no ha presentado signos de recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Youkilis A, Park P, McKeever P, Chandler W. Parasagittal ependymoma resembling falcine meningioma. Am J Neuroradiol. 2001;22:1105-8.
2. Fukui M, Hogg J, Martínez J. Extraaxial ependymoma of the posterior fossa. AJNR Am J Neuroradiol. 1997;18:1179-81.
3. Rodríguez LE, Rodríguez CY, Cardozo DP, Peña JA, Molina OM, Cardozo JJ. Las características clínico-imaginológicas clásicas de los meningiomas son imitadas por otras lesiones expansivas. Rev Neurol. 2002;30:907-10.
4. So-Hyang I, et al. Childhood meningioma: unusual location, atypical radiological findings, and favorable treatment outcome. Child's Nerv Syst. 2001;17:656-62.
5. Vázquez E, Lucaya J, Castellote A, Piquerias J, Sainz P, Olivé T, et al. Neuroimaging in pediatric leukemia and lymphoma: differential diagnosis. Radiographics. 2002;22:1411-28.
6. Al-Gahtany M, Shroft M, Bouffet E, Dirks P, Drake J, Humphreys R, et al. Primary central nervous system sarcomas in children: clinical, radiological, and pathological features. Child's Nerv Syst. 2003;19:808-17.
7. Veelen-Vincent ML, Pierre-Kahn A, Kalifa C, Sainte-Rose Ch, Zerah M, Thorne J, et al. Ependymoma in childhood: prognostic factors, extent of surgery, and adjuvant therapy. J Neurosurg. 2002;97:827-35.
8. Palma L, Celli P, Cantore G. Supratentorial ependymomas of the first two decades of life. Long-term follow-up of 20 cases (including two subependymomas). Neurosurgery. 1993;32: 169-75.

Correspondencia:

Cristina Bravo-Bravo.
Reding, 11, 4.o M.
29016 Málaga. España.
cristinabravo@terra.es