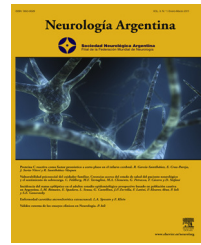




Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Subependimoma gigante con extensión extraventricular. Presentación de un caso



Sira Carrasco García de León^{a,*}, María Jesús Corrales Arroyo^a,
Javier Domínguez Bértalo^a, Claudia Ramos Rodríguez^b,
José María Borrás Moreno^c y Amalia Hernández González^a

^a Servicio de Neurología, Hospital General Universitario, Ciudad Real, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario, Ciudad Real, España

^c Servicio de Neurocirugía, Hospital General Universitario, Ciudad Real, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de febrero de 2015

Aceptado el 23 de abril de 2015

Palabras clave:

Subependioma

Extraventricular

Intraparenquimatoso

R E S U M E N

Introducción: Los subependimomas intracraneales son neoplasias gliales de bajo grado, benignas y raras; son más frecuentes en varones de mediana edad, y su localización habitual es en el IV ventrículo. Excepcional es su extensión extraventricular.

Caso clínico: Presentamos en nuestro trabajo un caso de subependimoma gigante de ventrículo lateral izquierdo con extensa invasión intraparenquimatosa temporoparietooccipital, observado en una mujer de 20 años de edad, aquejada de un cuadro de hipertensión intracraneal y daño visual (hemianopsia homónima derecha). Tras su extirpación total quedó con secuelas neurológicas.

Conclusiones: Destacamos la singularidad del caso, el comportamiento infiltrativo no característico de estas lesiones y su tamaño como principales factores pronóstico.

© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Giant subependymoma with extraventricular extension. A case report

A B S T R A C T

Introduction: Intracranial subependymomas are rare benign low-grade glial neoplasm. These tumors are more common in middle-aged and elderly males, and arise most frequently in the fourth ventricle. Extraventricular extension has been reported in a small number of cases.

Clinical case: We present a case of a giant subependymoma of the left lateral ventricle with temporo-parieto-occipital extension, in a 20-year-old woman presenting with an

Keywords:

Subependyoma

Extraventricular

Intraparenchymal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: siracarrasco@hotmail.com (S. Carrasco García de León).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.04.005>

1853-0028/© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

intracranial hypertension syndrome and visual damage (right homonymous hemianopia). Following total surgical removal, the patient remained with important neurological sequels. *Conclusions:* We emphasise its unusual infiltrative growth and huge size as principal factors prognostic.

© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El subependimoma es un tumor benigno de escasa incidencia¹. Fue descrito por primera vez por Scheinker en 1945. Se trata de una neoplasia de estirpe glial de bajo grado (grado I de la Organización Mundial de la Salud) que exhibe un crecimiento muy lento². Clasificado dentro del grupo de los tumores ependimarios se diferencia de los ependimomas clásicos por su estructura laxa, carente de las típicas formaciones rosetoides perivasculares que caracterizan a estos últimos³. Representan solo el 0,2-0,7% de todos los tumores intracraneales^{4,5}. Su localización más frecuente es en el cuarto ventrículo o en los ventrículos laterales⁶. Crecen por extensión dentro de las cavidades ventriculares y solo de forma excepcional pueden expandirse hacia el interior del parénquima cerebral^{4,5,7-9}. La mayoría son asintomáticos y se detectan de forma incidental en estudios de imagen o autopsias⁴.

Describimos el caso clínico de una mujer de 20 años con un subependimoma gigante de ventrículo lateral izquierdo y extensión intraparenquimatosa temporoparietooccipital ipsilateral. La presentación clinicoradiológica tan inusual nos motivó a realizar este trabajo y a la búsqueda de otros casos registrados.

Caso clínico

Mujer de 20 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés. Acudió a consultas externas de Neurología por cefalea continua de 5 meses de evolución. Presentaba una cefalea hemicraneal opresiva de intensidad moderada, cambiante de lado, con náuseas, sin llegar a vomitar, que no mejoraba con tratamiento analgésico habitual. Asociaba visión borrosa en el último mes. En el examen neurológico destacaba: edema de papila bilateral, hemianopsia homónima derecha en la campimetría por confrontación y limitación para la abducción de ambos ojos (paresia VI par bilateral). Ante los hallazgos, la paciente fue ingresada para estudio. Una tomografía computarizada craneal urgente mostró una tumoración isodensa localizada en la luz del ventrículo lateral izquierdo, que se extendía hacia el asta occipital, con calcificaciones en su interior. La resonancia magnética (RM) cerebral evidenció una gran masa polilobulada ($8,5 \times 7 \times 5$ cm) en el atrio del ventrículo lateral izquierdo con extensión intraparenquimatosa temporoparietooccipital ipsilateral, heterogénea (hipointensa en secuencia T1 e hiperintensa en T2), con formaciones quísticas y tenue realce lineal de contraste en la región central (fig. 1). Se practicó una craneotomía parietooccipital izquierda

asistida con monitorización neurofisiológica (potenciales evocados visuales, motores y somatosensoriales), observándose una lesión de consistencia blanda y color grisáceo que nacía en el subcompartimiento atrial del ventrículo lateral izquierdo, y mostraba un patrón de crecimiento exofítico hacia el parénquima cerebral infiltrando el lóbulo temporal, parietal y occipital ipsilateral. Se efectuó una exéresis macroscópica total. Durante el postoperatorio inmediato presentó una crisis generalizada tónico-clónica controlada con sedación y ajuste de medicación anticonvulsiva. El estudio microscópico demostró una neoformación constituida por una matriz fibrilar con degeneración quística y numerosas microcalcificaciones (fig. 2 A y B). El análisis inmunohistoquímico fue positivo para proteína glial fibrilar ácida y S-100 (fig. 2 C y D). No se observaron atipias ni figuras de mitosis. El diagnóstico histopatológico definitivo fue compatible con subependimoma grado I (clasificación de la Organización Mundial de la Salud)¹⁰.

En la actualidad, tras 30 meses desde la cirugía, la paciente ha seguido con crisis parciales complejas con generalización secundaria. Inicialmente recibió tratamiento combinado con carbamacepina, levetiracetam y fenitoína. Dada la persistencia de las mismas se decidió cambiar al siguiente esquema: ácido valproico, carbamacepina y perampanel, con mejor control de la frecuencia. En el electroencefalograma se apreció un enlentecimiento focal del ritmo de fondo temporoparietooccipital izquierdo, con ocasionales ondas agudas en esta localización. La cuarta RM craneal de control realizada hace un mes mostró un área de encefalomalacia parietooccipital izquierda posquirúrgica sin datos de recidiva tumoral (fig. 3). Se realizó estudio completo del neuroeje mediante RM medular que resultó normal. Por déficit atencional y bajo rendimiento académico se solicitó una valoración neuropsicológica. La memoria verbal y visual, denominación de objetos (afasia nominal), lectura (dislexia fonológica), cálculo (discalculia) y velocidad de procesamiento de la información estaban claramente afectadas. Dichos déficits configuraban un deterioro cognitivo moderado por afectación de regiones subcorticales de predominio parietotemporales izquierdas secundarias a la cirugía. Para mejorar el funcionamiento cognitivo global la paciente se incluyó en un programa de rehabilitación cognitiva.

Comentarios

El subependimoma es un tumor que se desarrolla a partir de la matriz glial ependimaria que reviste el interior de los ventrículos cerebrales y el conducto central de la médula espinal^{7,11}. Aunque pueden localizarse a lo largo de todo el neuroeje, las topografías más frecuentes son el IV ventrículo (50-60%), seguido del ventrículo lateral (30-40%) y menos

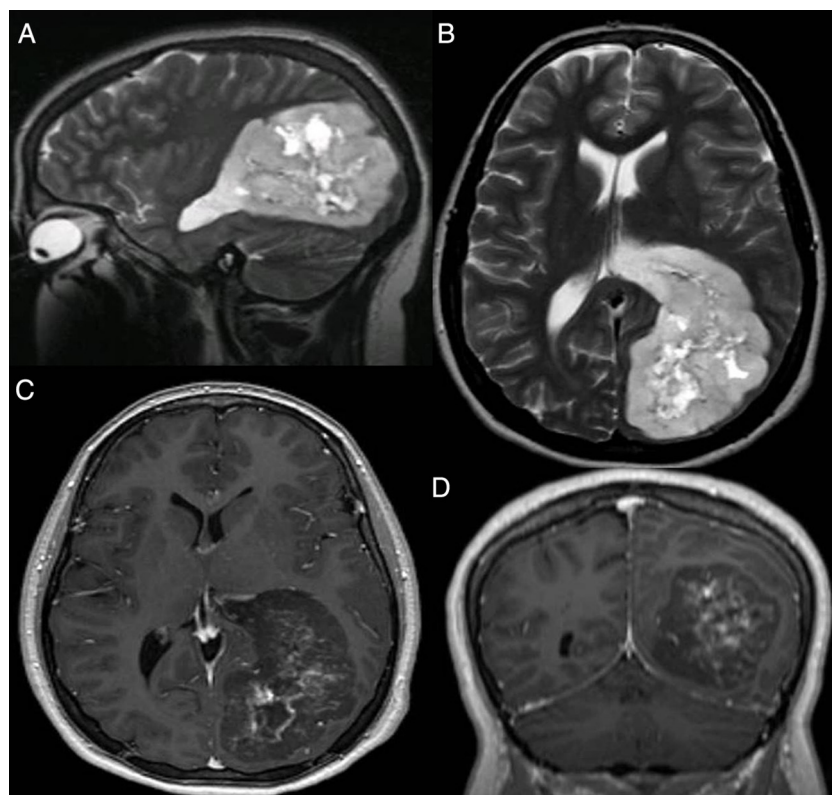


Figura 1 – Resonancia magnética craneal prequirúrgica. Arriba (A y B) cortes sagital y axial respectivamente, en secuencia T2, que muestran una masa polilobulada con presencia de áreas quísticas y calcificaciones centrales, hiperintensa, adyacente al atrio del ventrículo lateral izquierdo, y que se extiende hacia el interior del parénquima cerebral invadiendo los lóbulos temporal, parietal y occipital ipsilateral. Abajo (C y D) cortes sagital y coronal, en secuencia T1 con gadolinio, donde se observa una tenue captación de contraste en la región central con morfología lineal que circunscribe las formaciones quísticas.

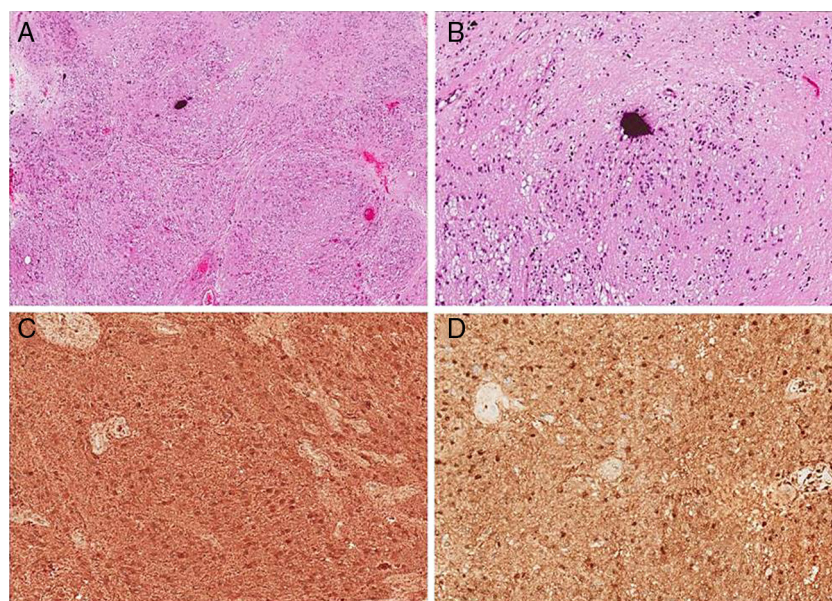


Figura 2 – A. Se observa una proliferación que crece a manera de nódulos hipocelulares con zonas de abundante estroma eosinófilo; H-E $\times$ 4. **B.** El estroma es fibrilar y abundante con presencia de microcalcificaciones y la celularidad está compuesta de células de hábito endimario y astrocítico; H-E $\times$ 20. **C y D.** Dichas células son reactivas para proteína glial fibrilar ácida y SP100, $\times$ 40 respectivamente.

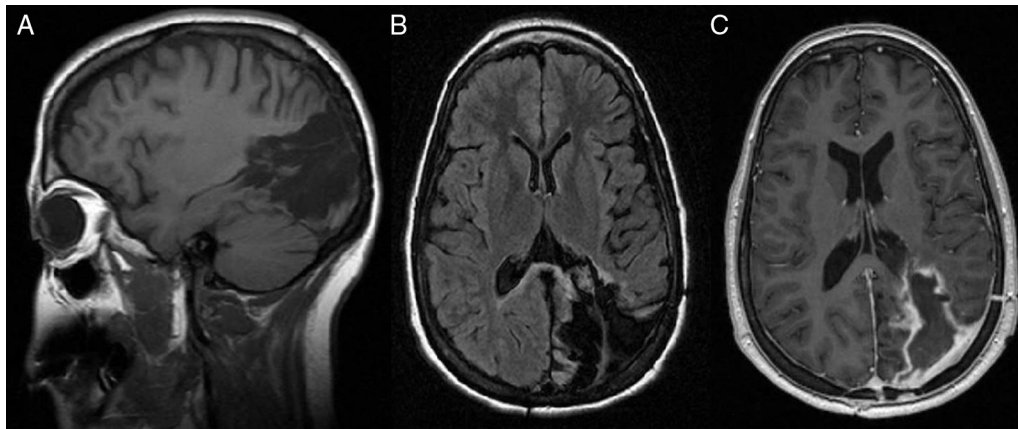


Figura 3 – Resonancia magnética craneal de secuencias T1 con cortes sagital (A) y axial sin y con gadolinio (B y C, respectivamente), que muestra cambios posquirúrgicos, sin que se observen restos tumorales.

habitualmente en el tercer ventrículo, septum pellucidum o la médula espinal⁴. La norma es un lento crecimiento hacia el interior de los ventrículos y es extraordinaria su extensión intraparenquimatosa^{4,5,7-9}. Distintas revisiones destacan una incidencia mayor en hombres, entre la cuarta y sexta décadas de la vida^{2,4,12}. Tan solo 5 casos de subependimomas supratentoriales intraparenquimatosos han sido documentados en la literatura médica⁴. Ragel et al. publicaron en 2006 los últimos 2 casos en varones de mediana edad (34 y 57 años) y localización temporal y parietooccipital respectivamente⁴. El origen de estos subependimomas con componente intraparenquimatoso es incierto, se desconoce si nacen inicialmente del epéndimo ventricular o propiamente de nidos de células endimarias que quedaron como remanentes aislados en el parénquima cerebral durante la embriogénesis⁴.

La historia natural de estas neoplasias no está bien definida¹³. La gran mayoría cursan asintomáticos o se descubren de forma incidental en estudios de neuroimagen o en autopsias. Las manifestaciones clínicas dependen de 2 factores fundamentales: la localización y el tamaño¹³. Aquellos tumores de localización intraventricular (iv ventrículo, foramen de Monro, etc.) ocasionan cuadros de hipertensión intracraneal secundarios a hidrocefalia obstructiva y suelen diagnosticarse con tamaños menores⁴. Menos comúnmente se han descrito signos focales, crisis epilépticas o hemorragia cerebral con inundación ventricular o extensión al espacio subaracnoideo^{4,5,14}. Respecto al tamaño, los tumores sintomáticos suelen medir de 3 a 5 cm^{7,15-17}. Nuestro caso es excepcional en los siguientes términos: tamaño extremadamente grande, localización anatómica y su presentación clínica en una mujer joven de 20 años. Nos encontramos ante un subependimoma gigante, cuya localización próxima al atrio ventricular y su amplia extensión intraparenquimatosa temporoparietooccipital izquierda justificó el déficit visual y el cuadro de hipertensión intracraneal mostrado por la paciente. Al comportarse predominantemente como un tumor expansivo paraventricular produjo síntomas derivados del efecto masa, pero no hidrocefalia. Algunos detalles como la presencia de calcificaciones centrales y degeneración quística se correlacionan con el lento crecimiento de la neoplasia y su tamaño masivo¹⁸.

Desde el punto de vista macroscópico son lesiones bien delimitadas, de aspecto blanquecino, nacarado, y escasa vascularización^{4,6}. Al microscopio se ven nidos de células endimarias separadas por fibras gliales. Presentan una distintiva hipocelularidad y frecuente degeneración microquística, especialmente en áreas acelulares. Las mitosis son muy raras o están ausentes, con un índice de proliferación menor del 1%⁴. El fenotipo inmunohistoquímico característico presenta positividad para la proteína glial fibrilar ácida y constituye su señal de identidad^{2,3,5}.

Las características radiológicas son inespecíficas, lo que dificulta el diagnóstico preoperatorio. En la tomografía computarizada suelen aparecer como lesiones isodensas con mínimo o nulo realce tras el contraste. En la RM se comportan como iso o hipointensos en secuencia T1 e hiperintensos en T2^{2,4,19}. Solo un 12% presentan características de agresividad (edema vasogénico peritumoral, efecto masa, captación intensa de contraste o hemorragia intralesional)⁴. En principio el tratamiento es quirúrgico, pero se debe considerar la posibilidad de administrar tratamiento complementario mediante radioterapia cuando la resección ha sido incompleta, si existe evidencia histológica de malignidad o recurrencia²⁰⁻²².

En nuestro caso, teniendo en cuenta el tamaño de la lesión, la paciente fue intervenida mediante abordaje parietooccipital posterior. A los 30 meses de la cirugía, tras resección total sin tratamiento coadyuvante posterior, la paciente permanece estable, sin evidencia de recidiva, pero con graves déficits neurológicos. Una epilepsia posquirúrgica, hemianopsia homónima derecha y disfunción cognitiva permanecen como secuelas derivadas de la localización anatómica del propio tumor y del abordaje quirúrgico.

En conclusión, el subependimoma es un tumor infrecuente, intraventricular, típico de varones de mediana edad. A pesar de ser neoplasias de naturaleza benigna, el tamaño y la localización del tumor son determinantes para el pronóstico. Existen muy pocos informes de subependimomas gigantes con extensión extraventricular e infiltración del parénquima cerebral circundante. En estos casos el comienzo clínico es más atípico y pueden dar déficits neurológicos y cuadros de hipertensión intracraneal por efecto masa, lo que sugiere mayor agresividad. Su gran tamaño, crecimiento infiltrante y

posible contacto con estructuras neurovasculares hacen más complicada la resección total sin secuelas neurológicas. De acuerdo a las características descritas destacamos la singularidad de nuestro trabajo, así como un comportamiento agresivo no propio de este tipo de lesiones que exige un seguimiento estrecho clínico-radiológico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes. Gracias.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Bi Z, Ren X, Zhang J, Jia W. Clinical, radiological, and pathological features in 43 cases of intracranial subependymoma. *J Neurosurg.* 2015;122:49-60.
- Castro-Castro J, Castro-Bouzas D, Prieto-Casal PL, Carcacia-Hermilla ID, Riu-Lloveras M, Castro-Gómez JE. Subependimoma del ventrículo lateral. A propósito de un caso. *Rev Neurol.* 2013;56:332-6.
- Rodríguez-Parets JO, Rodríguez-González M, Bullón-Sopelana A. Subependymoma of septum pellucidum. An unusual case of a brain tumor causing hydrocephaly. *Rev Esp Patol.* 2010;43:224-5.
- Ragel BT, Osborn AG, Whang K, Townsend JJ, Jensen RL, Couldwell WT. Subependymomas: An analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery.* 2006;58:881-90.
- Rushing EJ, Cooper PB, Quezado M, Begnami M, Crespo A, Smirniotopoulos JG, et al. Subependymoma revisited: Clinicopathological evaluation of 83 cases. *J Neurooncol.* 2007;85:297-305.
- Waldron JS, Tihan T. Epidemiology and pathology of intraventricular tumors. *Neurosurg Clin N Am.* 2003;14:469-82.
- Fujisawa H, Hasegawa M, Ueno M. Clinical features and management of five patients with supratentorial subependymoma. *J Clin Neurosci.* 2010;17:201-4.
- Abdel-Aal AK, Hamed MF, Al Naief NS, Vattoth S, Bag A. Unusual appearance and presentation of supratentorial subependymoma in an adult patient. *J Radiol Case Rep.* 2012;6:8-16.
- Im SH, Paek SH, Choi YL, Chi JG, Kim DG, Jung HW, et al. Clinicopathological study of seven cases of symptomatic supratentorial subependymoma. *J Neurooncol.* 2003;61:57-67.
- Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol.* 2007;114:97-109.
- Kong LY, Wei J, Haider AS, Liebelt BD, Ling X, Conrad CA, et al. Therapeutic targets in subependymoma. *J Neuroimmunol.* 2014;277:168-75.
- Nitta T, Kudoh S, Itoh K, Ishi S. Subependymoma of the lateral ventricle. Report of two cases. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1986;26:575-8.
- Maiuri F, Gangemi M, Iaconetta G, Signorelli F, del Basso de Caro M. Symptomatic subependymomas of the lateral ventricles. Report of eight cases. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997;99:17-22.
- Akamatsu Y, Utsunomiya A, Suzuki S, Endo T, Suzuki I, Nishimura S, et al. Subependymoma in the lateral ventricle manifesting as intraventricular haemorrhage. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2010;50:1020-3.
- Kurukumbi M, Muley A, Ramidi G, Wynn Z, Trueth AJ. A rare case of subependymoma with an atypical presentation: A case report. *Case Rep Neurol.* 2011;3:227-32.
- Rath TJ, Sundgren PC, Brahma B, Lieberman AP, Chandler WF, Gebarski SS. Massive symptomatic subependymomas of the lateral ventricles: Case report and review of the literature. *Neuroradiology.* 2005;47:183-8.
- Maekawa M, Fujisawa H, Iwayama Y, Tamase A, Toyota T, Osumi N, et al. Giant subependymoma developed in a patient with aniridia: Analyses of PAX6 and tumor-relevant genes. *Brain Pathol.* 2010;20:1033-41.
- Laxton AW, Shannon P, Nag S, Farb RI, Bernstein M. Rapid expansion of a previously asymptomatic subependymoma. *J Neurosurg.* 2005;103:1084-7.
- Koutourousiou M, Georgakoulas N, Kontogeorgos G, Seretis A. Subependymomas of the lateral ventricle: Tumor recurrence correlated with increased Ki-67 labeling index. *Neurol India.* 2009;57:191-3.
- Kandenwein JA, Bostroem A, Feuss M, Pietsch T, Simon M. Surgical management of intracranial subependymomas. *Acta Neurochir (Wien).* 2011;153:1469-75.
- Lombardi D, Scheithauer BW, Meyer FB, Forbes GS, Shaw EG, Gibney DJ, et al. Symptomatic subependymoma: A clinicopathological and flow cytometric study. *J Neurosurg.* 1991;75:583-8.
- Nishio S, Morioka T, Mihara F, Fukui M. Subependymoma of the lateral ventricles. *Neurosurg Rev.* 2000;23:98-103.