

Ependimoma mixopapilar

El ependimoma mixopapilar es un tipo de [ependimoma](#) que aparece en el [cono medular](#) y [cauda equina](#).

El [ependimoma](#) mixopapilar del [filum terminale](#) fue originalmente descrito por [James Watson Kernohan](#) en 1932 ¹⁾

Localización

Estas neoplasias ocurren casi exclusivamente en la región del [cono medular](#) - [cauda equina](#) - filum terminale o en regiones parasacras (restos endimarios extramedulares).

Se han descrito, sin embargo, inusuales variantes extradurales en cuatro localizaciones intra y perisacras:

- 1.- el canal espinal extradural en asociación con el segmento extradural del filum terminale;
- 2.- el hueso sacro;
- 3.- la cavidad pelviana, por delante del sacro
- 4.- en el tejido subcutáneo dorsal al sacro.

Algunas de las teorías que han sido propuestas para explicar la génesis de estas neoplasias extradurales incluyen la presencia de restos de células endimarias originadas en el vestigio coccígeo medular, o bien la persistencia de un remanente de la porción dural del filum terminale, el cual normalmente involuciona durante el desarrollo embrionario. Otros autores esgrimen la hipótesis de que los restos endimarios no son más que heterotopias que se originan como resultado del cierre incompleto del arco neural.

Adicionalmente, Bale describió la presencia de restos endimarios en el tejido subcutáneo retrosacro en el 66,6% de los casos de una serie de 15 necropsias en recién nacidos.

De acuerdo a lo reportado en la literatura médica la localización subcutánea retrosacra es la más frecuente forma de presentación extradural.

Los casos en esta localización parecen estar asociados a un significativo porcentaje de recidivas y la ocasional génesis de lesiones metastásicas. Rasgos extremadamente inusuales en las variantes intradurales en la región del cono medular.

Anatomía patológica

Histológicamente se distingue por poseer una abundante matriz mucinosa.

Se ha podido observar un alto índice de expresión de la prostaglandina COX-2 y del factor de crecimiento endotelial (VEGF) en los ependimomas espinales y con mayor incidencia en los de estirpe mixopapilar ²⁾; de confirmarse en posteriores estudios esta expresión, podría dar lugar en el futuro a una nueva modalidad de tratamiento mediante inhibidores específicos de la angiogénesis tumoral ³⁾.

Clínica

Desde el punto de vista clínico los ependimomas mixopapilares retro-sacos, extradurales son lesiones limitadas al plano subcutáneo, de allí que la sintomatología de las mismas sea típicamente local: aumento de volumen en el pliegue interglúteo, o en la región glútea; ocasionalmente se asocian dolor local y muy esporádicamente rubor y calor.

Diagnóstico diferencial

El de ependimoma mixopapilar subcutáneo retrosacro durante la infancia engloba las malformaciones congénitas asociadas a espina bífida abierta u oculta; los tumores de partes blandas tales como quistes pilonidales o dermoides, lipomas, teratomas y otras neoplasias misceláneas primarias malignas tales como neuroblastoma.

De todos los anteriores el diagnóstico de quiste pilonidal es el mas frecuentemente considerado. En una serie de 32 pacientes con ependimoma mixopapilar extradural retrosacro, el diagnóstico clínico en la gran mayoría de los casos fue quiste pilonidal.

Ello enfatiza la necesidad de realizar estudio histopatológico a todas las muestras de tejido extirpado con diagnóstico clínico de quiste pilonidal.

Tratamiento

Quirúrgico

El uso de radioterapia como terapia coadyuvante será determinado por la presencia o no de atípias celulares, las resecciones parciales y para las metástasis localizadas dentro de los confines del sistema nervioso central.

Esta modalidad de tratamiento, sin embargo, no ha resultado ser tan efectiva en las lesiones extradurales y persiste una gran desacuerdo en relación con su utilización. Se ha empleado una variada gama de agentes quimioterapéuticos en pacientes con enfermedad recurrente refractaria a cirugía y radioterapia. Sin embargo, los resultados de esta modalidad de tratamiento han sido controvertidos, por lo que no hay base de sustentación para afirmar que la quimioterapia puede erigirse como tratamiento de primera elección en este tipo de neoplasias.

Pronóstico

El pronóstico es bueno, curando la mayoría con tratamiento quirúrgico.

Corresponden al grado I de la OMS

Anatomía patológica

Los de la cauda equina tienen característicamente degeneración mixoide, lo que hace que las coronas radiadas aparezcan como pseudopapilas; se los llama ependimomas mixopapilares.

1)

Kernohan JW: Primary tumors of the spinal cord and in- tradural filum terminale, in Penfield W (ed): Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System, vol 3. New York, Hoeber, 1932, pp 993-1025

2)

Naruse, T., Matsuyama, Y., Ishiguro, N.: Cyclooxygenase-2 expression in ependymoma of the spinal

cord. J Neurosurg Spine 2007; 6: 240-246.

³⁾

Nakamura, M., Ishii, K., Watanabe, K., Tsuji, T., Matsumoto, M., Toyama, Y., Chiba, K.: Long-term surgical out-comes for myxopapillary ependymomas of the cauda equina. Spine 2009; 34: E756-E760.

From:

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

Permanent link:

http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=ependimoma_mixopapilar

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

