

Caso Clínico

Hombre de 37 Años de Edad con Vértigo, Disfonía, Cefalea y Crisis Convulsivas

Miguel Ángel Andrade-Ramos
Médico Residente del servicio Neurocirugía del
Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde"

Santiago Núñez-Velasco
Médico Interno de Pregrado del
Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde"

Presentación del Caso

Hombre de 37 años de edad que acude a nuestro hospital por presentar vértigo posicional que no le permite conservar el equilibrio adecuadamente, disfonía, cefalea holocraneal de predominio matutino y presentando una crisis convulsiva de patrón tónico-clónica generalizada, todo esto desarrollándose progresivamente desde hace 5 años. No presenta antecedentes de importancia. A la exploración física general no mostro alteraciones, a la exploración neurológica se encuentra a un paciente orientado, con disartria, nistagmo horizontal con componente rápido a la derecha y nistagmo vertical, sin papilede-ma, hipoestesia facial territorio V2-V3, parálisis facial periférica izquierda, hipoacusia neurosensorial izquierda, disfagia, hipoestesia velo-palatina izquierda, ausencia de reflejo nauseoso, disfonía, hemiatafiloparesia izquierda, paresia bilateral del IX y XII nervios craneales, hemiparesia faciocorporal izquierda con fuerza 4+/5, reflejos de estiramiento muscular aumentados de manera generalizada, dismetría, disdiadococinecia bilateral de predominio izquierdo, marcha atáxica, reflejos patológicos: Wartemberg, Babinski y Chaddock bilaterales, Stewart-Holmes y Romberg bilaterales, presenta también temblor de intención de predominio izquierdo.

Exámenes de Laboratorio y Gabinete

Se le realizó hemograma, química sanguínea, electrolitos séricos y tiempos de coagulación resultando normales. Imagen por Resonancia Magnética (IRM) de cráneo mostró una imagen isointensa en secuencia T1, hiperintensa en secuencia T2, heterogénea dependiente del cuarto ventrículo que comprime el ángulo pontocerebeloso izquierdo consistente con una tumoración. Se realizó resección quirúrgica y se mandó muestra a histopatológico, después de un periodo de recuperación el paciente fue dado de alta con mínimas secuelas neurológicas.

Discusión

Los ependimomas son tumores del sistema nervioso central los cuáles fueron descritos en el año de 1864 por Virchow, sin embargo fue Harvey Cushing quien los incluyó en un grupo tumoral independiente en el año de 1926. Son tumores de origen glial, los cuales nacen a partir de células del epéndimo, mismo que proviene del tubo neural (1,2).

Estas neoplasias son poco frecuentes en la población adulta, se localizan principalmente en las cavidades ventriculares pudiendo encontrarse supratentoriales, en fosa posterior e incluso en la médula espinal (1,3).

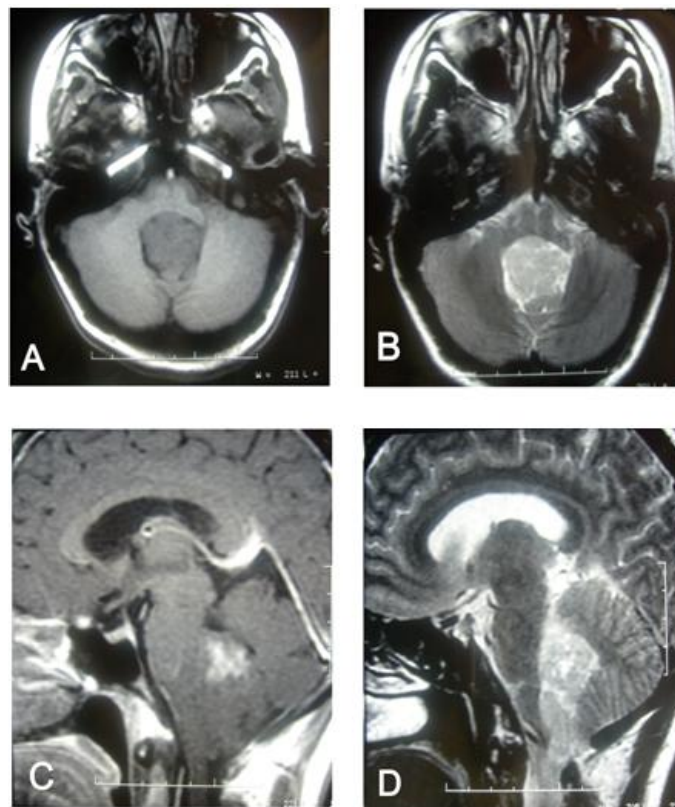


Figura 1.

A y B: IRM que muestra tumoración del IV ventrículo en T1 y T2 respectivamente que se extiende hacia el ángulo pontocerebeloso izquierdo, C: T1 con gadolinio que muestra realce parcial de la tumoración, D: corte sagital en T2 que muestra extensión de la tumoración al tallo cerebral bajo.

Cuando estos tumores se encuentran en el cuarto ventrículo pueden extenderse a través del foramen de Lushka, afectando el ángulo pontocerebeloso; también se han descrito casos en los que los ependimomas nacen de vestigios ubicados en el ángulo o directamente en el foramen de Lushka (4). Por la baja incidencia de estos tumores en la edad adulta y por las características clínicas que implica un tumor que afecta el ángulo pontocerebeloso decidimos reportar este caso.

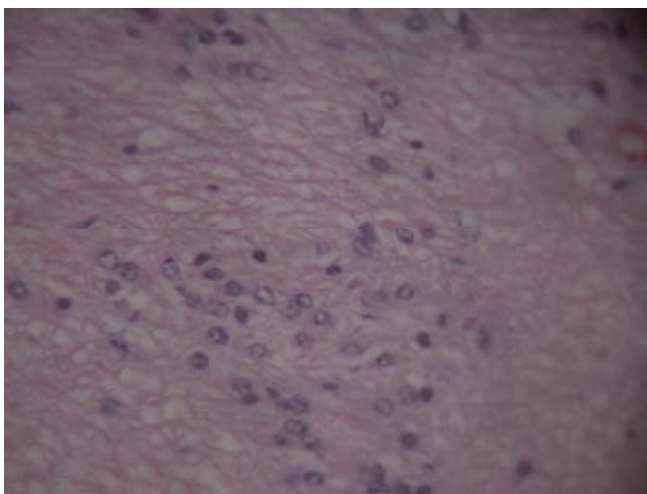


Figura 2.
Corte histológico que muestra imágenes en rosetas clásicas del ependimoma.

Los ependimomas representan el 2% de los tumores cerebrales en la población adulta (1,5,6). La localización en fosa posterior en adultos representa aproximadamente el 50% de los ependimomas (6), aunque en otras series reportan un 32% (5), siempre son mucho menos frecuentes que en los niños (6). De los ependimomas que se localizan en fosa posterior los más comunes son los del IV ventrículo, 82% se localizan en el piso del mismo, 8% en el techo y 5% en los recesos laterales, el resto de los ependimomas de fosa posterior se originan en el cerebelo y ángulo pontocerebeloso sin conexión alguna (1,4). La OMS los clasifica en tres grados histológicos: I.- Que incluye el subependimoma y el ependimoma mixopapilar, II.- Que incluye al ependimoma benigno y el III.- Que incluye al ependimoma anaplásico (1,2). De estos, el grado II es el que predomina en el cuarto ventrículo (5,6).

En lo que respecta a los estudios de imagen en la TAC estos tumores aparecen como masas bien delimitadas, pueden ser tanto hiper, iso o hipodensos, con un realce homogéneo a la administración de medio de contraste; en alrededor del 50% se pueden apreciar calcificaciones, el 10% presenta zonas hemorrágicas y dependiendo de la localización del tumor puede haber hidrocefalia supratentorial (1,7). En la IRM se observa generalmente una baja intensidad de señal en T1, alta en T2 y de intermedia a alta en FLAIR, a la administración de gadolinio generalmente muestran un realce heterogéneo ya que se mezclan elementos de tejido blando y quísticos; la espectroscopia muestra elevación de la Colina y disminución del N-Acetilaspártato (7).

El cuadro clínico de los ependimomas de fosa posterior es variado, sin embargo el síndrome cráneo-hipertensivo secundario principalmente a hidrocefalia obstructiva supratentorial es el que más frecuentemente se presenta, seguido de los síntomas vestibulocerebelosos y por último la afectación de nervios craneales, cuando estos tumores se ubican en el ángulo pontocerebeloso, pueden originar un síndrome que se caracteriza por: afectación de los nervios craneales V,VI,VII,VIII, así como síntomas cerebelosos; ahora si este comprime también

porciones inferiores del tallo cerebral origina el síndrome de Collet-Sicard que se caracteriza por la afectación de los nervios craneales IX,X,XI,XII (1,4,6,8).

El tratamiento en la mayoría de los ependimomas del cuarto ventrículo es únicamente la resección quirúrgica ya que suelen ser benignos (grado II OMS) y la sobrevida a 10 años se ha reportado del 90-100% en series pequeñas (1,4,5,6,9)

Como se comenta anteriormente nuestro paciente presenta un tumor del IV ventrículo, el cual se extiende hacia el ángulo pontocerebeloso izquierdo ocasionando los dos síndromes clínicos ya descritos (Collet- Sicard y Síndrome del ángulo pontocerebeloso), que por sus características radiológicas parecía un ependimoma, diagnóstico que se confirmó al hacer la resección y biopsia, clasificándolo dentro del grado II de la OMS por lo que no fue necesario mayor manejo y el paciente presentó mejoría significativa.

Referencias

1. Gelabert González M, García Allut A, Fernández Villa JM, González García J, Martínez Rumbo R. Intracranial ependimomas, *Rev Neurol*. 2001 Nov 16-30;33(10):980-6.
2. Godfraind C. Classification and controversies in pathology of ependymomas. *Childs Nerv Syst*. 2009 Oct;25(10):1185-93. Epub 2009 Feb 11.
3. Mack SC, Taylor MD. The genetic and epigenetic basis of ependymoma. *Childs Nerv Syst*. 2009 Oct;25(10):1195-201. Epub 2009 Jun 18.
4. Sanford RA, Merchant TE, Zwienerberg-Lee M, Kun LE, Boop FA. Advances in surgical techniques for resection of childhood cerebello-pontine angle ependymomas are key to survival. *Childs Nerv Syst*. 2009 Oct;25(10):1229-40. Epub 2009 May 30.
5. Guyotat J, Signorelli F, Desme S, Frappaz D, Madarassy G, Montange MF, Jouvét A, Bret P. Intracranial ependymomas in adult patients: analyses of prognostic factors. *Neurooncol*. 2002 Dec;60(3):255-68.
6. Guyotat J, Metellus P, Giorgi R, Barrie M, Jouvét A, Fevre-Montange M, Chinot O, Durand A, Figarella-Branger D. Infratentorial ependymomas: prognostic factors and outcome analysis in a multi-center retrospective series of 106 adult patients. *Acta Neurochir (Wien)*. 2009 Aug;151(8):947-60. Epub 2009 Jun 5.
7. Yuh EL, Barkovich AJ, Gupta N. Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Childs Nerv Syst*. 2009 Oct;25(10):1203-13. Epub 2009 Apr 10.
8. Prashant R, Franks A. Collet-Sicard syndrome--a report and review. *Lancet Oncol*. 2003 Jun;4(6):376-7.
9. Korshunov A, Golanov A, Sycheva R, Timirgaz V. The histologic grade is a main prognostic factor for patients with intracranial ependymomas treated in the microneurosurgical era: an analysis of 258 patients. *Cancer*. 2004 Mar 15;100(6):1230-7.