

## Ependimoma del filum terminale

JOSÉ GUSTAVO VEGA-GAMA,\*  
JESÚS RODRÍGUEZ-CARBAJAL,\*  
FRANCISCO ESCOBEDO-RIOS,\* † y  
ALFONSO ESCOBAR.\* †

*Se presenta un caso de ependimoma del filum terminale, en el que el cuadro clínico se manifestó principalmente por dolor en la región sacra, irradiado a la cara posterior de los muslos; el dolor fue en ocasiones lo suficientemente intenso como para afectar la marcha, aunque neurológicamente no hubo signos de trastornos motrices en los músculos de las extremidades ni en los esfinterianos y sólo se encontró hiperreflexia. La mielografía estableció el diagnóstico de bloqueo del canal espinal al nivel de L3. El tumor se hallaba situado entre L2 y L3 y se extirpó en forma total por medio de la laminectomía. La recuperación funcional fue completa.*

Los ependimomas del *filum terminale* constituyen 88 por ciento de los tumores de la cauda equina y 12.8 por ciento de todos los tumores primarios del canal espinal<sup>1,2</sup> Comúnmente los ependimomas de la médula espinal en el cono y la cauda equina dan un cuadro clínico que permite diferenciarlos y aproximarse al diagnóstico antes de la intervención. Sin embargo, hay casos en los que esta diferenciación clínica no siempre es posible.

En un caso, reciente, el diagnóstico preciso se logró finalmente mediante el estudio histológico.

### CASO CLINICO

Mujer diestra de 19 años de edad, soltera, estudiante de la Escuela Normal de Maestros.

\* Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.  
+ Secretaría de Salubridad y Asistencia.  
+ Académico titular.

### Padecimiento actual

Se inició trece meses antes del ingreso, con dolor en la región sacra que se irradiaba a la cara posterior de los muslos, de predominio izquierdo. La intensidad del dolor era tal, que imposibilitaba la deambulacion. Recibió medicación no especificada, con la que se recuperó a los tres días. Permaneció asintomática durante ocho meses, al cabo de los cuales reapareció el dolor con las mismas características. No había habido alteraciones esfinterianas o motoras.

En el examen físico general y neurológico se encontró una mancha de coloración café con leche de 8 cm. de diámetro en el glúteo izquierdo. La marcha, el tono y la fuerza musculares eran normales y sólo existía hiperreflexia en los miembros inferiores; no se detectaron reflejos patológicos ni alteraciones sensitivas.

Quince días antes de su ingreso al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía fue practicada una punción lumbar; el líquido cefalorraquí-

deo (LCR) transparente, como agua de roca. Sin embargo, el estudio citoquímico mostró glucosa 49 mg./dl., proteínas 91.5 mg./dl. y dos células por mm<sup>3</sup>. Las reacciones para cisticercosis y de VDRL fueron negativas; la tensión inicial del LCR fue de 160 y la final, de 120 mm. de agua. Otros estudios de laboratorio, como biometría hemática, pruebas de coagulación, química sanguínea, enzimas, y examen general de orina fueron normales.

El día de su ingreso, el LCR fue xantocrómico intenso, con glucosa de 16 mg./dl., proteínas de 2 290 mg./dl. y cinco células por mm<sup>3</sup>; al mismo tiempo se practicó mielografía, la que demostró bloqueo completo al nivel de L3, causado por masa ocupativa intradural (fig. 1).

Se practicó laminectomía a nivel de L2, L3 y L4 y exéresis completa de la tumoración, la cual era efectivamente intradural, y se encontraba entre L2 y L3 (fig. 2). La evolución postoperatoria fue satisfactoria. En la actualidad, la paciente se encuentra asintomática.

#### Estudio neuropatológico

La tumoración era de forma ovoide, con lobulaciones, blanda, ahulada y encapsulada. La superficie exterior se veía muy vascularizada, con manchas oscuras, causadas al parecer por hemorragia reciente. Medía 3 x 5 x 2 cm. La superficie de sección era granujienta, con áreas hemorrágicas y blanquecinas.



Fig. 1. Mielograma. La flecha indica el sitio del bloqueo por el tumor en la región de la cauda equina.

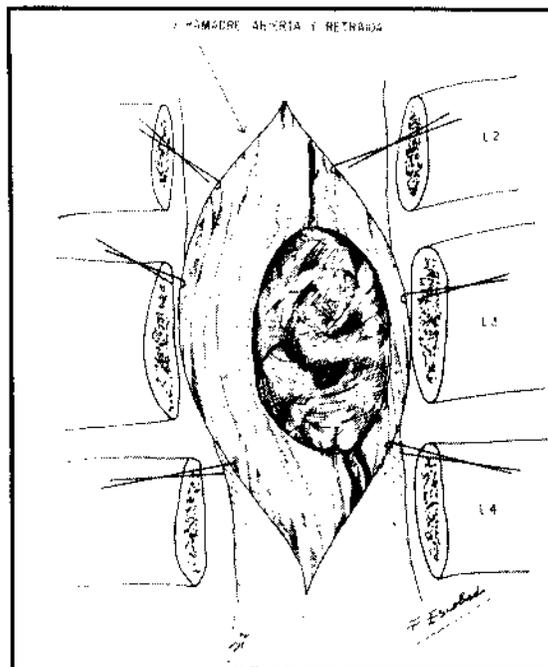


Fig. 2. Esquema que ilustra el aspecto del área operatoria y la topografía del tumor en la región de la cauda equina.

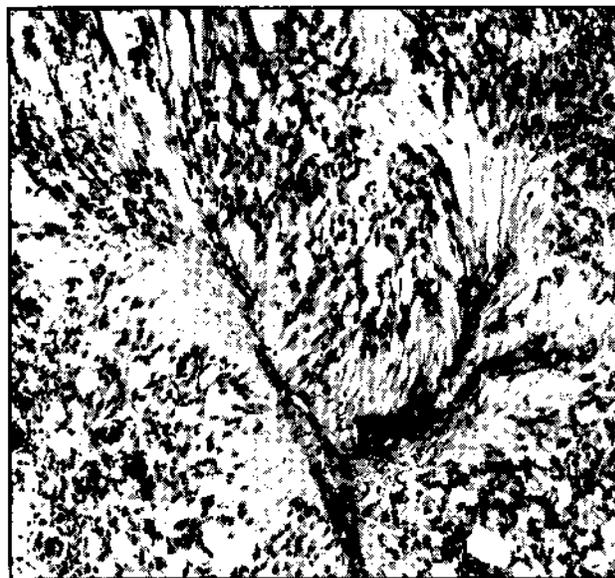


Fig. 3. Ependimoma del *filum terminale*. Nótese la celularidad y las células neoplásicas dispuestas alrededor de los vasos. Hematoxilina y eosina.

El estudio microscópico (fig. 3) mostró células de estirpe glial, con núcleos bien diferenciados. Las prolongaciones citoplasmáticas se hallaban dispuestas en forma radiada en torno a los vasos, formando un patrón de pseudorosetas. En algunas zonas el estroma aparecía con vacuolas y de-

generación mixomatosa. La vascularización era muy abundante. El diagnóstico fue de *ependimoma del filum terminale*.

### Comentarios

La localización del tumor explica los hallazgos clínicos y radiológicos. La compresión sobre las raíces se manifestó por el dolor de tipo radicular, que apareció desde el principio del cuadro. Seguramente la compresión que ejercía el tumor era variable y eso hizo que el dolor no fuese constante. Es difícil, sin embargo, explicar por qué no se afectó la actividad motora ni el tono de los músculos de los miembros inferiores, y tampoco es fácil explicar la hiperreflexia. No estamos en condiciones de asegurar si esta se debió a simple irritación.

El bloqueo demostrado en la mielografía es fácilmente explicable por las dimensiones del tumor. Es fácil suponer que los hallazgos del LCR en la segunda ocasión se debieron al bloqueo del espacio subaracnoideo, aunque no es posible excluir la posibilidad de sangrado espontáneo del tumor, después de la primera punción lumbar.

La exéresis completa el tumor y la recuperación total sin secuelas que muestra la paciente, indican la relación directa en este caso entre la neoplasia y el cuadro clínico.

En términos generales, las neoplasias del raquis pueden catalogarse en extradurales e intradurales y éstas a su vez, en intramedulares o extramedulares. Los síntomas que ocasionan estas neoplasias generalmente son lentos y progresivos. Los tumores extradurales pueden ser primarios o metastásicos en su origen y los síntomas que producen son consecutivos a la compresión.

Por otra parte los tumores intradurales, extramedulares, generalmente tienen su origen en las meninges, nervios raquídeos, tejido conectivo o vasos sanguíneos.<sup>3,4</sup>

Las neoplasias intramedulares generalmente se originan en células endimarias, glía, o vasos sanguíneos; clínicamente estas neoplasias se manifiestan por dolor de tipo quemante pobremente localizado. El dolor radicular es más raro y los cambios sensoriales son de tipo disociativo, es decir, hay mayor compromiso de la sensibilidad tanto para la temperatura como el dolor y puede haber signos de afección tanto de la neurona superior como de la inferior.<sup>1,2</sup>

Cuando las lesiones abarcan la porción inferior del canal raquídeo hay que hacer diagnóstico diferencial entre afección del cono medular y de la cauda equina<sup>3,4</sup> (cuadro 1).

### Tumores del canal espinal

En una serie muy amplia de tumores solitarios y primarios de la médula espinal,<sup>5</sup> se encontró que

de 413 tumores sólo siete eran endimomas y que estos siempre tuvieron localización en la región sacrococcígea; seis casos correspondieron al sexo masculino; la tumoración apareció en sujetos de 30 a 74 años de edad. También Shuangshuotí,<sup>4</sup> en un estudio de 45 pacientes con endimomas, encuentra, como otros autores; predominancia por el sexo masculino; representaron 13.7 por ciento de todos los gliomas y 6.8 por ciento de todas las neoplasias intracraneales.

Comparados con los demás tipos de tumores, es de llamar la atención la selectiva localización de los endimomas, que podría estar en relación con la heterotopia de epitelio endimario.<sup>6</sup> Al respecto, es de interés anatómico y embriológico<sup>7</sup> el hecho de que el ventrículo terminal tenga su origen en la masa de células caudales, que en un principio se encuentran separadas del tubo neural. Estas masas celulares constituyen vacuolas que posteriormente se fusionan entre sí, formando estructuras tubulares, en las que se puede identificar un conducto principal; más tarde estas estructuras se fusionan al tubo neural y constituyen así el ventrículo terminal. Es por esto que en el adulto son bien identificables células endimarias en el *filum terminale* y en el cono medular, que realmente son derivados del ventrículo terminal. Así, cuando los restos endimarios se encuentran en la porción rostral del ventrículo terminal, los endimomas serán del cono medular y si se encuentran en su porción caudal, los restos endimarios darán origen al endimoma de cauda equina, cuyo nombre más apropiado sería endimoma del *filum terminale*.

Probablemente la revisión más completa acerca de tumores de la cauda equina y del cono medular sea la hecha por Noostrom y col.<sup>1</sup> en la Clínica Mayo. Con material estudiado entre los años de 1918 y 1957, se pudieron reunir 100 casos, de los cuales se pudo corroborar el diagnóstico al tiempo de la intervención en 99 casos y, en uno sólo, en la autopsia. De esos 100 casos, 88 fueron endimomas; ocho estuvieron localizados en el cono medular, 49 en el *Filum terminale* y 31 en ambas estructuras. Le siguió en frecuencia el astrocitoma, del cual sólo hubo ocho casos que se encontraron confinados al cono medular y, como algo que es sumamente raro, dos oligodendrogliomas del *filum terminale*. Los últimos dos casos correspondieron uno a malformación vascular y el otro a hemangioendoteloma. Los endimomas fueron clasificados en tres grados, de acuerdo con su grado de malignidad; 56 de los 88 casos correspondieron al grado 1, 28 al grado 2 y cuatro al grado 3.

En esta serie también se encontró que había predominancia discreta en el sexo masculino.

Cuadro 1. Síndromes de cono medular y cauda equina\*

	Cono medular	Cauda equina
Dolor espontáneo	No es común; simétrico con localización en periné y muslos.	Puede ser el síntoma más prominente, intenso de tipo radicular, unilateral y asimétrico. Se presenta en vejiga, periné, muslos, piernas y dorso. Distribución en nervios sacros.
Cambios sensoriales	Distribución en silla de montar, bilateral, generalmente simétrico; disociación de la sensibilidad.	Distribución en silla de montar, puede ser unilateral o asimétrico; afección sensorial en todas sus modalidades, no hay disociación.
Cambios motores	Simétricos, no marcados; puede haber fasciculaciones.	Asimétricos; más marcados; puede haber atrofia; generalmente no hay fasciculaciones.
Cambios en los reflejos	Los aquileos se encuentran ausentes.	Los patelares y los aquileos pueden estar ausentes.
Síntomas vesicales y rectales	Hay afección temprana e intensa.	La afección es tardía y menos marcada.
Cambios tróficos	Úlcera de decúbito común.	Úlcera menos marcada.
Funciones sexuales	Erección y eyaculación comprometidas.	La afección es menos grave.
Inicio	Súbito y bilateral.	Gradual y unilateral.

Como se puede observar, las lesiones de la cauda equina siempre son difíciles de distinguir de las lesiones del plexo lumbosacro. Cabe añadir que las lesiones del cono medular dan pérdida del reflejo anal y bulbocavernoso; asimismo, la afección sensitiva es más temprana.

\* Tomado de De Jong, E. 3

Respecto al análisis del LCR, la elevación de proteínas fue un hallazgo común y varió de 3 400 a 1 970, mientras que por arriba del sitio del bloqueo fue de 488 a 182 mg./dl. en los tumores del grado uno y dos. De particular interés es haber encontrado elevación de proteínas de 1 117 mg./dl. por arriba del bloqueo en los tumores que correspondieron al grado 3, lo que puede estar en relación directa con el grado de invasividad y con la consecuc nte destrucción tisular. Además, se encontró en la mayor parte de los casos que la maniobra de Queckenstedt fue positiva.

*Características clínicas y patológicas de los ependimomas*  
Kernohan y col. han establecido en grandes series de tumores cerebrales que 7.7 por ciento de todos los gliomas correspondieron a ependimomas;<sup>2</sup> además, de 291 gliomas de la médula espinal, 58 por ciento correspondieron a ependimomas y estos a su vez constituyen 12.78 por ciento de todas las neoplasias primarias del canal espinal. Resultó también que 41 por ciento fueron encontrados en todos los segmentos de la médula espinal y que 58.5 por ciento tuvieron origen en el *filum termina-*

*le*. La supervivencia postoperatoria media de los ependimomas del cono medular es de cinco años y medio, si bien en la serie de Noustrom fue de 10.6 años.<sup>1</sup>

Los patrones celulares de los ependimomas son tres: 1. de tipo epitelial; 2. de tipo mixopapilar; 3. de tipo celular.

*Tipo epitelial.* En este tipo de ependimoma es fácilmente identificable la estructura epitelial; las células se disponen de tal manera que pueden distinguirse canales y rosetas.

*Tipo mixopapilar.* Sobre bases microscópicas puede confundirse con el papiloma de plexos coroides; la diferenciación se establece realmente sobre bases anatómicas ya que los ependimomas aparecen en sitios en que no hay plexos coroides. El tipo mixopapilar comprende varios subtipos, de los cuales el más frecuente es aquel que en la estructura papilar posee escaso estroma, cuyos vasos se encuentran rodeados de células ependimarias; las células son cuboides y tienen una disposición típica. En el segundo subtipo, existe un estroma abundante, muy vascular; otros tipos muestran

degeneración mixomatosa y, en algunos es apreciable edema del estroma.

*Tipo celular.* Este tipo es el más común, especialmente en la médula espinal, en la que involucra muy raramente el cono medular. En 60 por ciento se encuentra asociado con siringomielia. Su designación obedece a carencia de un patrón estructural definido, ya que no existen canales, rosetas ni estructuras papilares.

Existen otras clasificaciones<sup>8</sup> en las que se incluyen al subependimoma, que es un tumor densamente fibrilar y el mixto, que tiene combinación de los patrones ya mencionados.

Informes previos<sup>9, 10</sup> dan cuenta de metástasis extraneurales del ependimoma de la cauda equina, que se han considerado como secundarias al procedimiento quirúrgico. Reviste interés el hecho de que estas metástasis se desarrollen en fases muy tardías después de iniciada la sintomatología. Así se señala que el desarrollo de metástasis a distancia (pulmón, ganglios paraaórticos y peritoneo) ha tenido lugar 17 a 29 años después de los síntomas iniciales. El patrón citológico es marcadamente anaplásico, lo que se atribuye a los efectos de la irradiación;<sup>9, 11</sup> esto sugiere que los ependimomas del *filum terminale* no deben ser tratados con radiaciones.

#### REFERENCIAS

1. Noostrom, C.W.: *One hundred primary caudal tumors.* JAMA 178: 93, 1961.
2. Kernohan, J.W.: *Ependymomas.* En: *Pathology of the nervous system.* Mincklen J. (Ed.). Nueva York, McGraw Hill, 1971, vol. 2, p. 1976.
3. DeJong, F.: *The neurologic examination.* Nueva York, Harper & Row, 1963, p. 798.
4. Adams, R. y Victor, C.: *Principles of neurology.* Nueva York, McGraw Hill, 1977, p. 490.
5. Mulder, D.W. y Dale, J.D.: *Spinal cord tumors and disks.* En: *Clinical neurology.* Baker, A.B. y Baker, L.H. (Eds.). Nueva York, Harper & Row, 1978, vol. 3, p. 3.
6. Suangshuoti, S. y Panyathanya, R.: *Ependymomas. A study of 45 cases.* Dis. Nerv. Syst. 34: 307, 1973.
7. Lemire, R.J.: *Normal and abnormal development of the human nervous system.* Nueva York, Harper & Row, 1975, p. 71.
8. Fokes, E.D. y Earle, K.M.: *Ependymomas: clinical and pathological aspects.* J. Neurosurg. 30: 585, 1969.
9. Rubinstein L.J. y Logan, W.J.: *Extraneural metastases in ependymoma of the cauda equina.* J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33: 763, 1970.
10. Patterson, R.H., Campbell, W.G. y Parsons, H.: *Ependymoma of the cauda equina with multiple visceral metastases. Report of a case.* J. Neurosurg. 18: 145, 1961.
11. Bachman, D.S. y Ostrow, P.L.: *Fatal long-term sequela following radiation "cure" for ependymoma.* Ann. Neurol. 4: 319, 1978.