



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Tumores endimarios en la infancia. Nuestra experiencia.

Dr. Alain Serra Ortega^{*}, Dra. Alma Torres Gómez de Cádiz Silva.^{**}, Dra. Magalys Segreo Martínez.^{**}, Dra. Mercedes Cardenas Bruno.^{**}, Dra. Hilaria Triana Gálvez.^{**}, Dr. Luis Alonso Fernández^{***}

^{*} Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Docente "Juan Manuel Márquez". CUBA

^{**} CUBA

^{***} Servicio de Neurocirugía. Hospital Pediátrico Docente "Juan Manuel Márquez". CUBA

Resumen

Introducción: Los tumores endimarios representan alrededor del 10 % de los tumores intracraneales infantiles. En la infancia se localizan con mayor frecuencia en 4to ventrículo. Han sido clasificados según la gradación histológica y atendiendo a la histogénesis del tumor, por tal motivo realizamos un estudio siguiendo estos criterios.

Material y Método: Se realizó un estudio de 48 pacientes con diagnóstico de tumores endimarios atendidos en el Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez" en el periodo comprendido desde Diciembre 1989 hasta Diciembre 2004, se utilizó la Clasificación de los Tumores del Sistema Nervioso Central de la OMS 2000. Se analizaron según grupos de edades, sexo, localización en el neuroeje y parámetros histológicos de diferenciación.

Resultados: Los tumores endimarios representan el 13,1 % del total de tumores del sistema nervioso central. Según la histogénesis, 28 son endimomas, 15 anaplásicos, 3 endimomas mixopapilares, y 2 subependimomas. De ellos 44 son intracraneales (20 supratentoriales y 24 infratentoriales) y 4 son medulares. En cuanto al sexo 24 pacientes son masculinos y 24 femeninos. Se presentaron 10 casos en menores de 1 año; 12 entre 1 y 3 años; 22 entre 4 y 10 y 4 en mayores de 10 años.

Conclusiones: Predominaron los tumores endimarios en la región del IV ventrículo, de ellos la variedad histológica más frecuente, el endimoma clásico (Grado I). No hubo predominio en cuanto al sexo y el grupo de edad de 4 a 10 años fue el más afectado.

Introducción

Los tumores endimarios son gliomas que muestran transformación neoplásica de células derivadas del epéndimo, representan alrededor del 10 % de los tumores intracraneales infantiles con mayor prevalencia y peor pronóstico en los niños menores de 3 años (1, 2, 3). En la infancia suelen localizarse en el 4to ventrículo (4), a lo largo del sistema ventricular o pueden aparecer en otras localizaciones como los hemisferios cerebrales e inclusive alejados del sistema nervioso central (5, 6). Se definen variantes histológicas de los tumores endimarios, pero sin dudas el hecho de interpretar parámetros histológicos que resulten indicadores de anaplasia en otros tumores representa el problema más discutido. En nuestro trabajo hacemos alusión a estos aspectos (1).

Material y Métodos

Se presentan en total 48 pacientes con el diagnóstico de tumores endimarios atendidos en el Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez" en el periodo comprendido desde Diciembre 1989 hasta Diciembre 2004, para ello se revisaron los archivos computarizados del departamento de Anatomía Patológica y el registro nacional del cáncer. Las muestras de tumores fueron recibidas en fresco y fijadas en formol al 10% y siguieron el curso habitual de procesamiento de tejido de inclusión en parafina, corte y tinción con Hematoxilina y Eosina, de casos escogidos fueron enviadas muestras al Centro de Referencia Nacional de Anatomía Patológica para realizar técnicas de inmunohistoquímica. La evaluación histológica de estos tumores fue realizada por los especialistas de anatomía patológica de nuestro hospital, diagnosticándose según la clasificación histogenética de los tumores del sistema nervioso central de la OMS 2000. Se muestran los resultados en gráficos y tablas señalando variedad histológica, sexo, distribución por grupos de edades y localización en el neuroeje y obviamente teniendo en cuenta los criterios de gradación histológica (densidad celular, pleomorfismo, mitosis, hiperplasia vascular y necrosis).

Resultados

En el periodo analizado se diagnosticaron 48 tumores endimarios que representan el 13,1 % del total de tumores del sistema nervioso central, quedaron excluidos 10 pacientes con tumores gliales de localización en el tallo cerebral de los cuales no se pudo conseguir confirmación histológica y 2 pacientes con diagnóstico de endimoblastoma pues se considera una entidad diferente a los endimomas y forma parte de los tumores embrionarios según la clasificación de la OMS 2000.

En la tabla 1 se expone la distribución de los tumores endimarios según la localización en el neuroeje. En nuestra serie el mayor grupo correspondió a los endimomas clásicos con 24 pacientes para un 50 % del total, seguidos de endimomas anaplásicos con 15 para un 31,25 %, 3 endimomas mixopapilares para un 6,25 %, 3 endimomas celulares para un 6,25 %, 2 subependimomas para un 4,16% y finalmente la

variante papilar de ependimoma con un paciente para 2,08 %. De un total de 48 pacientes, en 44(91.7%) la ubicación fue intracraneal y 4 (8.3%) fueron en la médula espinal. De los intracraneales 20(41.7%) fueron supratentoriales y 24(50%) infratentoriales. En la [figura 1.] se muestra la distribución de los tumores ependimarios según el sexo en el que observamos que 24 son masculinos y 24 femeninos. La [figura 2.] muestra las variantes histológicas de los tumores ependimarios con relación a los diferentes grupos de edades, encontrando 10 pacientes en el grupo menor de un año, 11 entre 1 y 3 años, 24 entre 4 y 10 años y 4 en mayores de 10 años.

Tabla 1. Tumores Ependimarios según localización en el neuroeje.

	IV Ventriculo	III Ventriculo	Médula Espinal	Ventriculos laterales	Hemisferios cerebrales
Ependimoma clásico	18	1	1	3	1
Ependimoma celular	3	0	0	0	0
Ependimoma papilar	0	0	0	1	0
Ependimoma anaplásico	3	2	0	3	7
Subependimoma	0	0	0	2	0
Ependimoma mixopapilar	0	0	3	0	0

Fig.1. Tumores ependimarios según sexo.

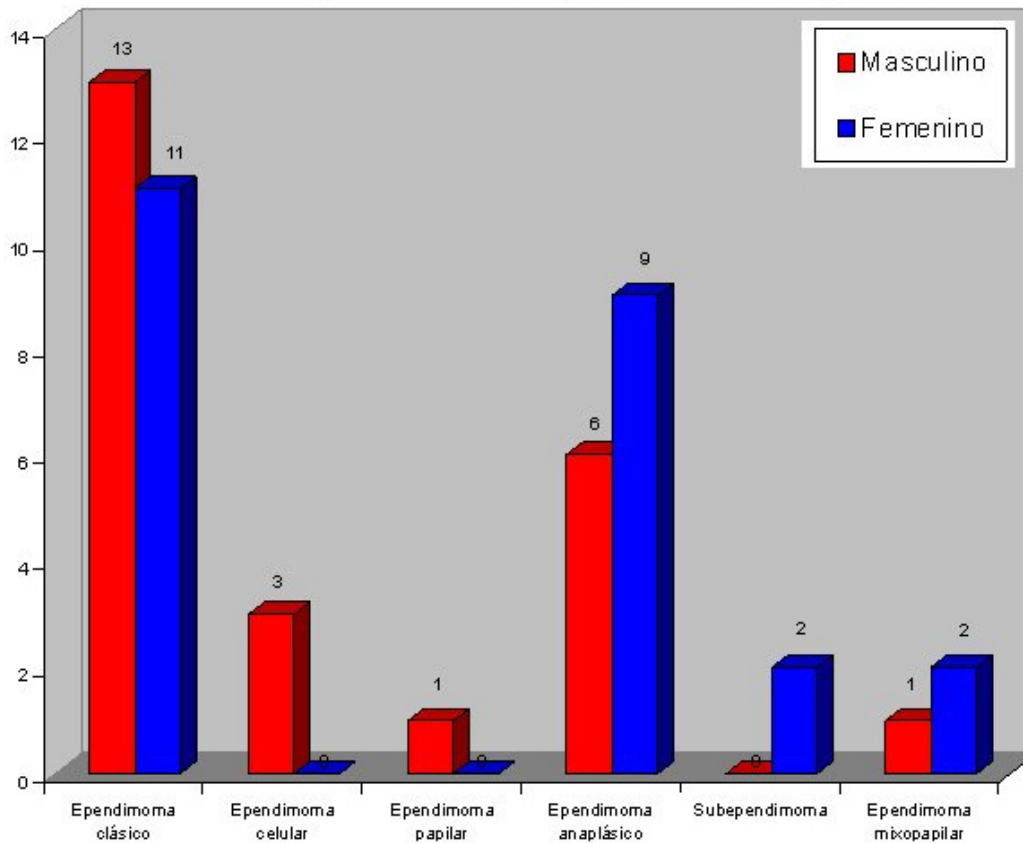


Figura 1

Fig.2.Tumores endimarios según grupos de edades.

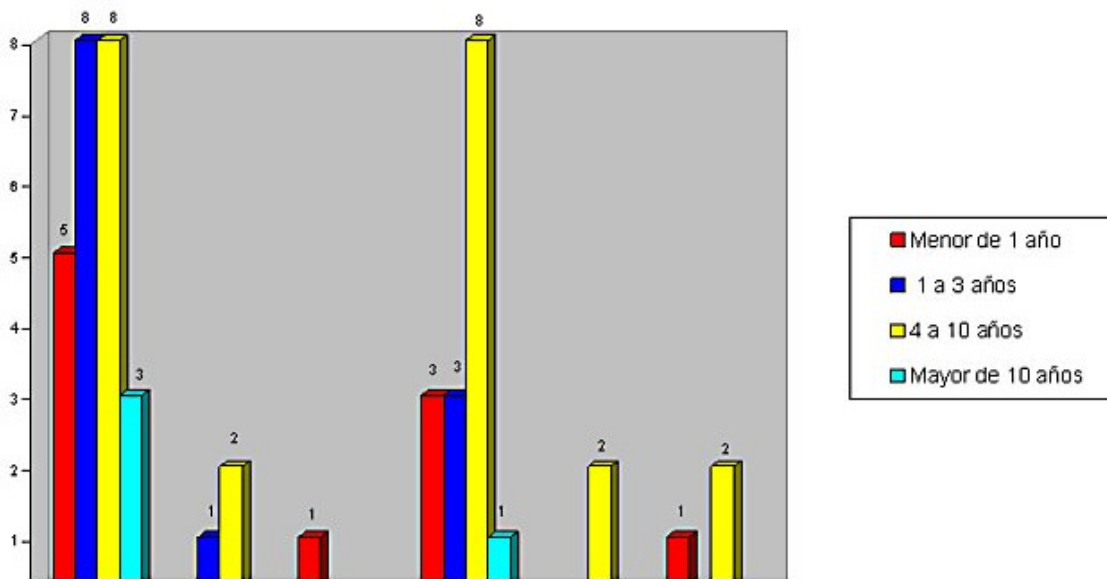


Figura 2

Discusión

Los tumores endimarios representan el 13,1% del total de tumores cerebrales diagnosticados, hecho este que difiere de lo observado en estudios de grandes series (1, 4, 7), con predominio de los intracraneales con relación a los de la médula espinal, al igual que en la bibliografía revisada (1, 2, 3, 8, 9). De los intracraneales, se observó un mayor número en localización infratentorial que los supratentoriales, similar a lo reportado en la literatura mundial (1). En relación con el sexo en nuestra serie se presentan con la misma frecuencia tanto en masculinos como femeninos, sin embargo cuando se analizan por variedad histológica, en los endimomas grado II hay predominio en el sexo masculino y en los endimomas anaplásicos, los endimomas mixopapilares y los subependimomas se presentan con mayor número en el sexo femenino. Según la variedad histológica de los tumores endimarios se observa que el mayor grupo corresponde a los endimomas clásicos y con una proporción amplia aquellos que se ubican en la fosa posterior, en la región del 4to. ventrículo que constituyen el 75% de este tipo de tumor y el 75% de los tumores endimarios ubicados en localización infratentorial como ocurre en otros trabajos publicados (1, 2, 10).

El endimoma anaplásico fue el segundo en frecuencia siendo la variedad más frecuente en localización supratentorial. Los endimomas mixopapilares se ubicaron en tercer lugar de frecuencia, presentándose exclusivamente en la región lumbosacra de la médula espinal como habitualmente ocurre (1, 11). De igual forma se presentaron los endimomas celulares situándose solamente en el 4to Ventrículo. Los subependimomas siguieron en frecuencia ubicados como nódulos subependimarios aledaños a los ventrículos laterales como casi siempre ocurre.

El endimoma papilar fue de nuestra serie el último en frecuencia, presentándose como una masa que protruye a los ventrículos laterales. Del resto de las variedades, dentro de las que se incluyen el endimoma de células claras y el endimoma tanicítico no tuvimos casos. Cuando se imbrican la clasificación histogenética con la clasificación según la gradación histológica debemos considerar que para esta última, aspectos histológicos como la celularidad, el índice mitótico, la proliferación endotelio vascular y la necrosis tumoral definen los grados histológicos de los gliomas, sin embargo algunos autores consideran que focos de necrosis sin empalizada pueden verse en endimomas grado II, teniendo en cuenta que los otros parámetros que indican anaplasia no estén presentes (1, 12, 13).

En el caso de los tumores endimarios tenemos que el subependimoma y el endimoma mixopapilar son considerados Grado I, el endimoma clásico y sus variantes se incluyen en el Grupo II y el endimoma anaplásico representa el Grado III (1). Una cuestión importante en todo tumor cerebral y este no es la exento es la localización del tumor y en el momento de la cirugía, la magnitud de la resección quirúrgica que influyen en la evolución y sobrevida de los pacientes (10, 14), la comparación de estos aspectos con las variedades histológicas será tema para próximos trabajos.

Conclusiones

Podemos concluir después de los resultados encontrados en nuestra serie que los tumores intracraneales fueron más frecuentes que los medulares, con predominio de los infratentoriales sobre los supratentoriales, no hubo predominio en cuanto al sexo, el rango de edad más afectado fue el de 4 a 10 años y la variedad histológica más frecuente fue el endimoma clásico (Grado II).

Bibliografía

- 1.- Kleihues P, Cavenee WK (eds). Pathology and Genetics of Tumours of the Central Nervous System. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon. IARC. Press 2000.
- 2.- Burger PC, Scheithauer BW, Vogel FS. Ependymoma. In Surgical pathology of the nervous system and its coverings. New York: Churchill

Livingstone, 2002.

- 3.- Agaoglu FY, Dizdar Y, Kebudi R, Gorgun O, Darendeliler E. Ependymal tumors in childhood. *Pediatr Blood Cancer*. 2005 Sep;45(3):298-303.
- 4.- Maksoud YA, Hahn YS, Engelhard HH. Intracranial ependymoma. *Neurosurg Focus*. 2002 Sep 15;13(3):e4.
- 5.- Roncaroli F, Consales A, Fioravanti A, Cenacchi G. Supratentorial cortical ependymoma: report of three cases. *Neurosurgery*. 2005 Jul;57(1):E192.
- 6.- Shuangshoti S, Rushing EJ, Mena H, Olsen C, Sandberg GD. Supratentorial extraventricular ependymal neoplasms: a clinicopathologic study of 32 patients. *Cancer*. 2005 Jun 15;103(12):2598-605.
- 7.- Burger PC, Scheithauer BW. Ependymal neoplasms, in: *Tumors of the central nervous System*. Washington, DC: AFIP, 1994: 120-33.
- 8.- Brown WD, Gilles FH, Pollack I F. *Brain Tumors in Children*. *N Engl J Med* 1995;332: 1238-1239.
- 9.- Heideman RL, Packer RJ, Albright LA, et al.: Tumors of the central nervous system. In: Pizzo PA, Poplack DG, eds.: *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 3rd ed. Philadelphia, Pa: Lippincott-Raven, 1997, pp 633-697.
- 10.- Nazar GB, Hoffman HJ, Becker LE, Jenkin D, Humphreys RP, Hendrick EB. Infratentorial ependymomas in childhood: prognostic factors and treatment. *J Neurosurg* 1990;72:408-417.
- 11.- **Pollack IF**: Brain tumors in children. *New England Journal of Medicine* 1994; 331(22): 1500-1507.
- 12.- World Health Organization: *Histological Typing of Tumors of the Central Nervous System*. Berlin. Springer-Verlag, 1993.
- 13.- Daumas-Duport C. Histological grading of gliomas. *Curr Opin Neurol Neurosurg*. 1992 Dec;5(6):924-31.
- 14.- Sutton LN, Goldwein J, Perilongo G, et al. Prognostic factors in childhood ependymomas. *Pediatr Neurosurg* 1991;16:57-65.