

SUBPENDIMOMA SINTOMÁTICO DEL PISO DEL IV VENTRÍCULO REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ignacio J. Barrenechea¹, Néstor Yunis¹, Daniel Rovira², José Carlos Nallino¹

¹Servicios de Neurocirugía y ²Terapia Intensiva de "Rosario Sistemas de Salud" y Sanatorio "Julio Corzo"
Rosario, Santa Fe, República Argentina

RESUMEN

Objetivo. Reportar un caso de esta infrecuente patología y realizar una revisión bibliográfica, analizando sus características clínicas y morbimortalidad.

Descripción. Presentamos aquí el caso de un paciente de 64 años, el cual consulta por un síndrome vertiginoso de un año de evolución. En la IRM se observaba una lesión ocupante de espacio en el cuarto ventrículo, la cual medía 5.3 x 4.1 x 4.2 cm. No se observaba franca hidrocefalia a pesar del tamaño de la misma.

Intervención. Se efectuó una craneotomía suboccipital con laminectomía C1. El tumor nació francamente del piso del IV ventrículo. Se resecó la lesión en forma completa, efectuando cavitación y disección roma entre la cápsula y el piso del IV ventrículo. El paciente tuvo un postoperatorio tórpido dada la paresia de pares bajos que presentó durante las primeras semanas, por lo que fue intubado, traqueostomizado y alimentado por sonda nasoyeyunal. Al 5^{to} mes de postoperatorio el paciente se hallaba independiente para sus actividades de la vida diaria. La resonancia postoperatoria evidenció la exéresis completa de la lesión.

Conclusión. Los subependimomas que nacen del piso del IV ventrículo tienen una elevada morbimortalidad documentada. Sólo la minuciosa disección con microscopio y cuidados intensivos postoperatorios pueden mejorar este pronóstico.

Palabras clave: ependimoma, subependimoma, tumor del IV ventrículo.

INTRODUCCIÓN

Los subependimomas fueron reconocidos como una entidad anatomopatológica definida luego de la publicación de Scheinker¹. Estos tumores son generalmente lesiones pequeñas y asintomáticas localizadas en el IV ventrículo, halladas incidentalmente en autopsias de varones de edad avanzada. Sin embargo, un porcentaje significativo de estos tumores son sintomáticos o hallados incidentalmente en estudios de imagen solicitados por otro motivo. Si bien numerosos artículos han analizado la clínica, patología y dificultades perioperatorias, pocos autores han reportado resultados exitosos con tumores de más de 50 mm naciendo del piso del IV ventrículo.

DESCRIPCIÓN

Presentamos aquí el caso de un paciente de 64 años, el cual consulta por un síndrome vertiginoso de un año de evolución. El mismo venía siendo tratado en su localidad de origen por síndrome de Ménière. El paciente presentaba además inestabilidad en la marcha de carácter progresivo, sin lateralización definida. Tres meses antes de la consulta manifiesta imposibilidad para deambular sin asistencia y vértigo permanente. El mismo tenía asimismo vómitos frecuentes, aunque sin fenómenos vagales. Al examen físico se constata un cuadro de ataxia troncal franca, con nistagmus vertical de ritmo y amplitud irregular. Con esta clínica se ordena en forma urgente una IRM, en la cual se observaba una

lesión ocupante de espacio en el cuarto ventrículo, la cual medía 5.3 cm en el eje Z, 4.1 cm en el X y 4.2 cm en el Y. Dicha lesión era heterogénea, isointensa en T1 (Fig. 1A) e hiperintensa en T2, observándose refuerzo de la misma tras la inyección de gadolinio (Fig. 1B). Llamativamente no se observaba una hidrocefalia franca a pesar del tamaño de la misma. Con este diagnóstico se llevó a cabo la cirugía el 13 de junio del 2007.

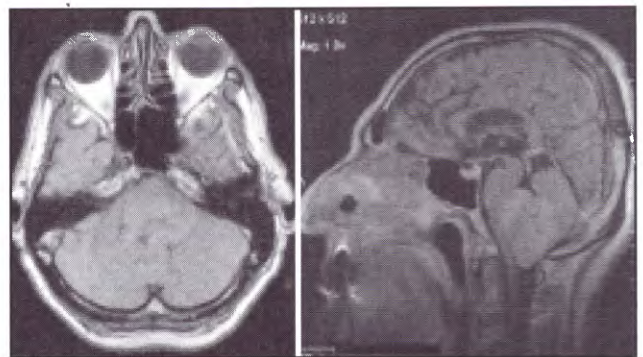


Fig 1. A. IRM en T1 sin contraste: se observa que estos tumores son en general isointensos con el parénquima. B. IRM con gadolinio: se visualiza refuerzo moderado y heterogéneo tras la inyección de contraste. Nótese el gran tamaño de la lesión y la compresión de las estructuras troncales.

INTERVENCIÓN

Se efectuó una craneotomía suboccipital amplia con laminectomía C1. Se resecó la lesión en forma completa, efectuando primero cavitación con aspirador ultrasónico y posteriormente disección roma entre la cápsula y estructuras vecinas (bajo magnificación con microscopio). Si bien el tumor nació del piso del IV

ventrículo, no se hallaba tenazmente adherido y pudo completarse la resección sin necesidad de dejar restos adheridos a tal estructura. No obstante, se constataron 2 episodios de bradicardia durante la disección de este segmento de la cápsula, los cuales fueron transitorios y mejoraron rápidamente tras la suspensión de la disección.

En el postoperatorio se vincula al paciente a ventilación mecánica en modo asistido-controlado, destetándolo de la misma a posteriori, acorde a su evolución. Una vez extubado se constata que el paciente presentaba mal manejo de la vía aérea en relación a una franca paresia de pares bajos, lo cual lo lleva a la reintubación, realización de traqueostomía y alimentación enteral por sonda nasoyeyunal. Es de hacer notar la significativa mejoría en su mecánica respiratoria luego de la traqueostomía, lo cual lo llevó finalmente a un exitoso destete de la asistencia respiratoria mecánica. Del mismo modo, la incapacitante ataxia troncal que el mismo presentaba fue mejorando paulatinamente, de modo que a los 5 meses comenzó a deambular sin asistencia. La resonancia postoperatoria evidenció la exéresis completa de la lesión sin lesiones isquémicas troncales o cerebelosas (Fig. 2). La evolución al año del paciente fue muy satisfactoria, presentado un puntaje de 80 según la escala de Karnofsky.

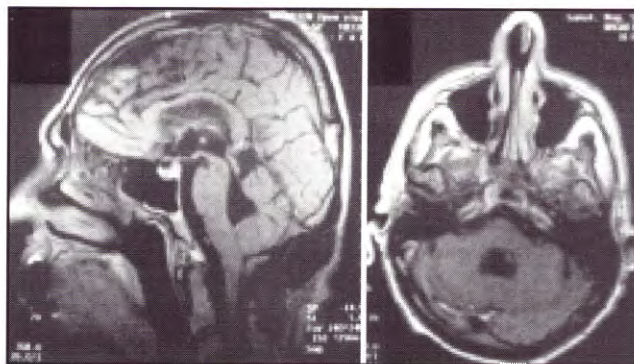


Fig. 2. IRM postoperatoria realizada a los 120 días. A. IRM sagital en T1 con contraste: se observa la exéresis completa de la lesión. B. IRM axial en T1 con gadolinio.

DISCUSIÓN

Los subependimomas son neoplasias raras de origen endimario, las cuales representan sólo el 0.2 al 0.7% de todos los tumores intracraniales²⁻⁵. Nacen generalmente del piso del IV ventrículo, presentándose a veces también en los ventrículos laterales (cerca del foramen de Monro); otras localizaciones más infrecuentes han sido descritas⁶⁻⁸. Numerosos tipos celulares se han propuesto para explicar el origen de estas neoplasias, incluyendo una célula precursora endimaria-gliar, astrocitos de la placa subependimaria, o una mezcla de astrocitos y células endimarias⁹. Dado el hecho de que son tumores infrecuentes, la vasta mayoría de los artículos publicados son 'Case Reports'¹⁰⁻¹².

Jooma y colaboradores publicaron en 1985 una

serie de 12 subependimomas del IV ventrículo operados entre 1970 y 1983¹³. En esta serie, el síntoma de presentación más frecuente fue "sensación de inestabilidad en la marcha". Es de notar que en 7 de los 12 casos el tumor nacía del piso del IV ventrículo, mientras que en 2 casos nacía del techo del mismo. En todos estos 7 casos se observó alteración de los signos vitales durante la disección del segmento del tumor adherido al piso del IV ventrículo. En esta serie, la mortalidad operatoria fue del 41.6% (5 casos), perteneciendo todos estos pacientes al subgrupo de tumores adheridos al piso del IV ventrículo. En este estudio enfatizan la alta incidencia de disfunción respiratoria en estos casos, congruente con la evolución hallada en nuestro paciente.

Rushing y colaboradores publicaron en el 2007 la serie clinicopatológica más grande a la fecha¹⁴. En éste se estudiaron 83 casos extraídos de los archivos del "Registro Tumoral Neuropatológico" del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (Washington DC) entre 1970 y 1999. En esta serie, la edad media de presentación fue de 50 años (mediana 55 años); la localización más frecuente fue el IV ventrículo (43/83 casos) seguido del ventrículo lateral (36/83 casos). De los 22 casos en los cuales había estudios de imágenes para analizar, el 94% tenía hidrocefalia, la cual era marcada en el 69%. En este estudio, la mortalidad de la cohorte sintomática de 34 casos operados en los cual fue posible obtener un seguimiento completo fue del 23.5%; sin embargo, este número no puede compararse con otros estudios ya que no es una representación de la evolución de toda la cohorte de 83 pacientes.

Sheithauer hizo una revisión en 1978 de 116 casos publicados en la literatura, de los cuales 21 pacientes fueron aportados por el autor⁵. De los 90 casos en los cuales hubo información disponible, el 80% eran varones, mientras que la edad media de presentación fue de 49 años. La localización fue supratentorial en el 27% de los casos, infratentorial en el 71% de los casos y cervicotorácica en el 2% restante. De la misma manera, el 88% de los pacientes sintomáticos tenían hidrocefalia. En esta serie, la mortalidad postoperatoria fue del 30%; es de notar aquí nuevamente que los pacientes con tumores en el IV ventrículo tuvieron mayor mortalidad que aquellos con subependimomas supratentoriales, un hallazgo congruente con el resto de los estudios publicados. Si bien se han reportado tumores de mayor tamaño¹⁵, el estudio de Rushing confirma que el tamaño medio al momento del diagnóstico es 25.2 mm, siendo en esta serie el tumor más grande de 60 mm de diámetro mayor.

CONCLUSIÓN

Considerando el tamaño del tumor aquí presentado (53 mm) y la localización (naciendo en el piso del IV ventrículo), la evolución a largo plazo del paciente fue muy satisfactoria, comparada con la literatura. Es posible que la minuciosa disección con microscopio y los cuidados intensivos postoperatorios hayan influenciado al respecto.

Bibliografía

1. Scheinker I. Subependymoma: a newly recognized tumor of subependymal derivation. *J Neurosurg* 1945; p. 232-240.
2. Brown D F, Rushing, E J. Subependymomas: clinicopathologic study of 14 tumors. *Arch Pathol Lab Med* 1999,123(10): 873.
3. Prayson R A, Suh J H. Subependymomas: clinicopathologic study of 14 tumors, including comparative MIB-1 immunohistochemical analysis with other ependymal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med* 1999, 123(4): 306-9.
4. Ragel B T, Osborn A G, Whang K, Townsend J J, Jensen R L, Couldwell W T. Subependymomas: an analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery* 2006,58(5): 881-90; discussion 881-90.
5. Scheithauer B W. Symptomatic subependymoma. Report of 21 cases with review of the literature. *J Neurosurg* 1978 49(5): 689-96.
6. Bergman T A, Haines S J. Subependymoma of the cervical spinal cord. A case report of long-term survival. *Minn Med* 1991 74(11): 21-4.
7. Dario, A, Fachinetti P, Cerati M, Dorizzi A. Subependymoma of the spinal cord: case report and review of the literature. *J Clin Neurosci* 2001 8(1): 48-50.
8. Jallo G I, Zagzag D, Epstein F. Intramedullary subependymoma of the spinal cord. *Neurosurgery* 1996 39(2): 251-7.
9. Wiestler OD, S D. Subependymoma, in Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System, C.W. Kleihues P, Editor 2000, International Agency for Research on Cancer (IARC) Press: Lyon 80-81.
10. Kim D G, Han M H, Lee S H, Chi J G, Cho K J, Kim J H, et al. MRI of intracranial subependymoma: report of a case. *Neuroradiology* 1993 35(3): 185-6.
11. Iqbal Z, Sutcliffe J C. Subependymoma of the lateral ventricle: case report and literature review. *Br J Neurosurg* 1994 8(1): 83-5.
12. Limaïem F, Bellil S B, Bellil K, Chelly I, Jemel H, Haouet S, et al. Subependymomas: a clinicopathological study of 6 symptomatic cases. *Pathologica* 2008 100(5): 401-4.
13. Jooma R, Torrens M J, Bradshaw J, Brownell B. Subependymomas of the fourth ventricle. Surgical treatment in 12 cases. *J Neurosurg* 1985 62(4): 508-12.
14. Rushing E J, Cooper P B, Quezado M, Begnami M, Crespo A, Smirniotopoulos J G et al. Subependymoma revisited: clinicopathological evaluation of 83 cases. *J Neurooncol* 2007 85(3): 297-305.
15. 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(6): 1033-41.

ABSTRACT

Objective. We report a case of a symptomatic fourth ventricle floor subependymoma, reviewing the literature with special emphasis on the clinical characteristics, morbidity and mortality of these tumors.

Description. We present here the case of a 64 years-old patient who presents with a one year history of dizziness, vertigo and ataxia. He underwent an MRI that showed a fourth ventricle mass which measured 5.3 x 4.1 x 4.2 cm. It didn't show frank hydrocephalus, considering the tumor's volume.

Intervention. We performed a suboccipital craniectomy combined with a C1 laminectomy. The tumor originated from the floor of the fourth ventricle. The lesion could be completely removed

macroscopically, with the aid of cavitation and microsurgical dissection between the capsule and the fourth ventricle floor. The patient had a torpid postoperative evolution, characterized by lower cranial nerves palsies and respiratory dysfunction. He required mechanical ventilation and enteral feeding; however, the patient was independent 5 months later.

Conclusion. Although fourth ventricle floor subependymomas have a high documented mortality, careful dissection and postoperative care can improve these patients outcome.

Key words: Subependymoma, Fourth Ventricle Tumor, Ependymoma, Symptomatic

COMENTARIO

Los autores presentan el caso de un paciente de 64 años que consultó por un cuadro progresivo de 1 año de evolución de vértigo, ataxia y vómitos. La IRM mostró una extensa lesión dentro del IV ventrículo, curiosamente sin hidrocefalia. Se le realizó una craniectomía suboccipital y laminectomía C1. No se describe en el artículo pero me parece oportuno destacar la importancia del abordaje telovelamigdalino para exponer completamente la lesión sin necesidad de seccionar el vermis cerebeloso^{1,2}. Se realizó cavitación ultrasónica del tumor, disección roma de la base de implantación en el tronco y resección microquirúrgica completa. Requirió traqueostomía y alimentación con sonda nasoyeyunal por trastornos deglutorios en el postoperatorio con recuperación ulterior. Debe tenerse en cuenta que tratándose de tumores de muy lento crecimiento que se presentan por lo general en pacientes de edad avanzada y que la gran mayoría nacen del piso del IV ventrículo,

uno como cirujano no debe empecinarse en extirpar el 100% del tumor siempre, sobre todo en aquellos casos en los cuales no se distingue con precisión la interfaz tumor-tronco o en aquellos en los cuales se producen importantes alteraciones de los signos vitales durante la disección de la base de implantación en el tronco, para evitar complicaciones postoperatorias invalidantes. Por último, los autores realizan una adecuada y completa revisión de la literatura publicada sobre el tema.

Martín Guevara

1. Mussi AC, Rhoton AL Jr. Telovelar approach to the fourth ventricle: microsurgical anatomy. *J Neurosurg* 2000; 92(5): 812-23.
2. Tanriover N, Ulm AJ, Rhoton AL Jr, Yasuda A. Comparison of the transvermian and telovelar approaches to the fourth ventricle. *J Neurosurg* 2004; 101(3): 484-98.