

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Ependimoma tanicítico. Presentación de 2 casos y revisión de la literatura

Miguel Domínguez-Páez^{a,*}, Laura González-García^a, Vanessa Moreno-Ramírez^b, Juan Manuel Medina-Imbroda^a, Sara Iglesias-Moroño^a, Luis Segundo de Miguel-Pueyo^a y Miguel Ángel Arráez-Sánchez^a

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Ependimoma tanicítico

Tanicitoma

Subtipos ependimoma

R E S U M E N

Se presentan 2 casos clínicos, varones de 38 y 52 años de edad, intervenidos quirúrgicamente de 2 lesiones tumorales a nivel medular y iv ventrículo, respectivamente. Tras el análisis histológico el diagnóstico fue de ependimoma tanicítico, subtipo tumoral caracterizado por presentar husos de células bipolares, seudorosetas perivasculares y ausencia de rosetas ependimarias, de fibras de Rosenthal y de mitosis; además, es característico observar una marcada positividad a la proteína glial fibrilar ácida. Tiende a localizarse en el cordón medular y parece mostrar un comportamiento menos agresivo que otros subtipos de ependimoma. Se recomiendan las pautas generales de manejo de los ependimomas grado II.

© 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Tanycytic ependymoma. Two cases and review

A B S T R A C T

We present the clinical, radiologic and pathologic findings of two male adult patients, 38 and 52 years old, who underwent surgery in our department of a single medullar and a fourth ventricle lesion. Histological analysis was performed with the diagnosis of tanycytic ependymoma, characterized by fascicles of spindly bipolar tumor cells resembling tanocytes, perivascular pseudorosettes and absence of ependymal rosettes, Rosenthal fibers or mitoses. Positive glial fibrillar acid protein is typical. There is a tendency to observe this tumor in the spinal chord with a slightly better prognosis than other ependymoma variants. Recommended treatment, including total resection, is similar to current surgical practice for other grade II ependymomas.

© 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Tanycytic ependymoma

Tanycytoma

Ependymoma variant

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr.m.dominguezpaez@gmail.com (M. Domínguez-Páez).

Introducción

El ependimoma tancítico es un raro subtipo de ependimoma descrito por Friede y Pollack en 1978¹ como variante fibrilar. Aparece por primera vez en la clasificación de la SE en el año 2000 como variante de ependimoma grado II². Se considera que procede de los tancitos, células epéndimo-gliales primitivas del sistema nervioso central (SNC)³. Hasta la fecha, solo han sido reportados 41 casos^{1,3-27}, siendo la serie más extensa de 10 pacientes¹. Actualmente, continúa siendo una entidad tumoral poco conocida, existiendo controversia sobre su comportamiento biológico y una falta de consenso en cuanto al manejo terapéutico. Presentamos 2 casos de reciente diagnóstico y tratamiento en nuestro servicio, junto una revisión bibliográfica de dicha entidad tumoral.

Casos clínicos

Se procede a la revisión retrospectiva de 2 casos de ependimoma tancítico acaecidos en nuestro servicio entre agosto del 2010 y septiembre del 2011.

Caso 1

Paciente varón de 38 años, sin antecedentes de interés, con un cuadro de 2 meses de evolución de debilidad progresiva y parestias acras en miembros inferiores. En la exploración, se objetivó una paraparesia 3/5 de la escala Medical Research Council (MRC), una hipoestesia táctil-nociceptiva simétrica en pies sin distribución radicular y una ausencia de reflejos patelares-aquileos bilaterales. Se realizó una resonancia magnética (RM) medular que evidenció una masa intramedular que se extendía desde D11 hasta L2, de 10 cm de longitud, fusiforme, de señal homogénea en T1, heterogénea en T2, con focos de hipointensidad atribuibles a sangrado intratumoral y sin captación de gadolinio (fig. 1). Con la sospecha radiológica de ependimoma de cono medular, se procedió a

laminectomía T11-L3 y resección macroscópicamente completa de la lesión bajo monitorización neurofisiológica. La lesión reseçada consistió en una neoplasia medianamente celular, con notable componente vascular que, en ocasiones, presentaba signos de trombosis y áreas mixoides de disposición intercelular sin formar agregados perivasculares. No se objetivaron estructuras papilares. Las células se disponían en fascículos, mostrando en su mayoría un hábito bipolar citoplasmático, de núcleos redondos u ovals sin evidencia de figuras de mitosis y con cierta tendencia a disponerse alrededor de algunos vasos sanguíneos formandoseudorrosetas perivasculares pobremente delineadas. Además, presentaban fuerte positividad en la inmunotinción con la proteína glial fibrilar ácida (PGFA), tinción positiva y focal con el antígeno epitelial de membrana (AEM) y un muy bajo índice proliferativo (Ki-67 menor del 1%). Sobre la base de estos hallazgos, el diagnóstico histológico fue de ependimoma tancítico (grado II de la OMS) (fig. 2). La paraparesia del paciente se agravó en el postoperatorio, presentando un balance motor de 2/5 MRC y una ausencia de control miccional. Además, desarrolló un fleo paralítico y una perforación intestinal que requirió cirugía urgente y colostomía. La herida quirúrgica dorsolumbar presentó una dehiscencia y una infección que se resolvió con tratamiento antibiótico y curas locales, cerrando por segunda intención. Dado el diagnóstico histológico, se decidió en Comité Neuroncológico la no administración de tratamiento adyuvante. Dieciséis meses después, el paciente es capaz de deambular, controla la micción y no se observan signos radiológicos indicativos de recidiva.

Caso 2

Paciente varón de 52 años, diabético de tipo 2, hipertenso, dislipémico y con hiperuricemia, con un cuadro de 3 meses de evolución de mareos de características inespecíficas. En la exploración, no se objetivó focalidad neurológica. Fue valorado inicialmente por el Servicio de Otorrinolaringología que solicitó RM cerebral, objetivándose una lesión ocupante de

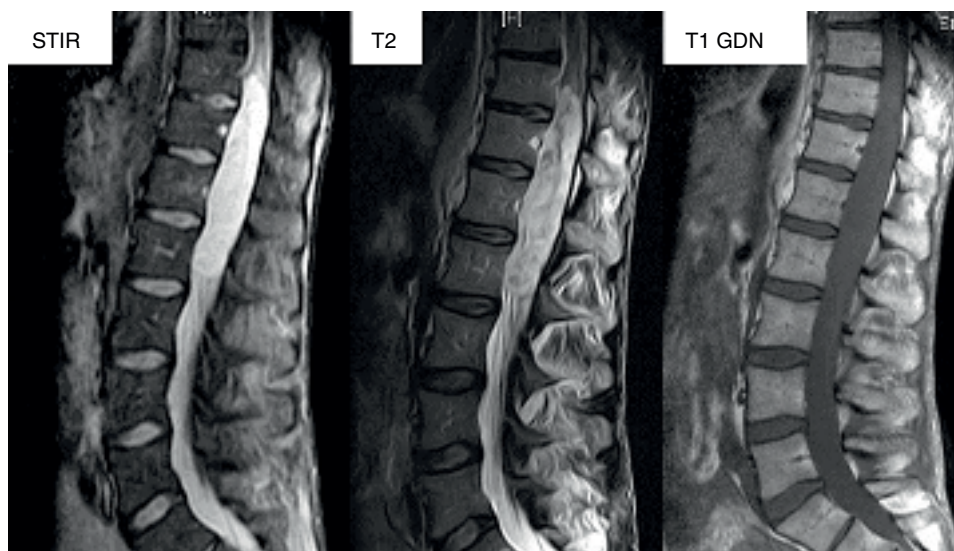


Figura 1 – RM dorsolumbar. De izquierda a derecha, secuencia STIR, T2 y T1 con gadolinio. Apréciense las hipodensidades en T2 atribuibles a sangrado y la ausencia de captación de contraste en T1.

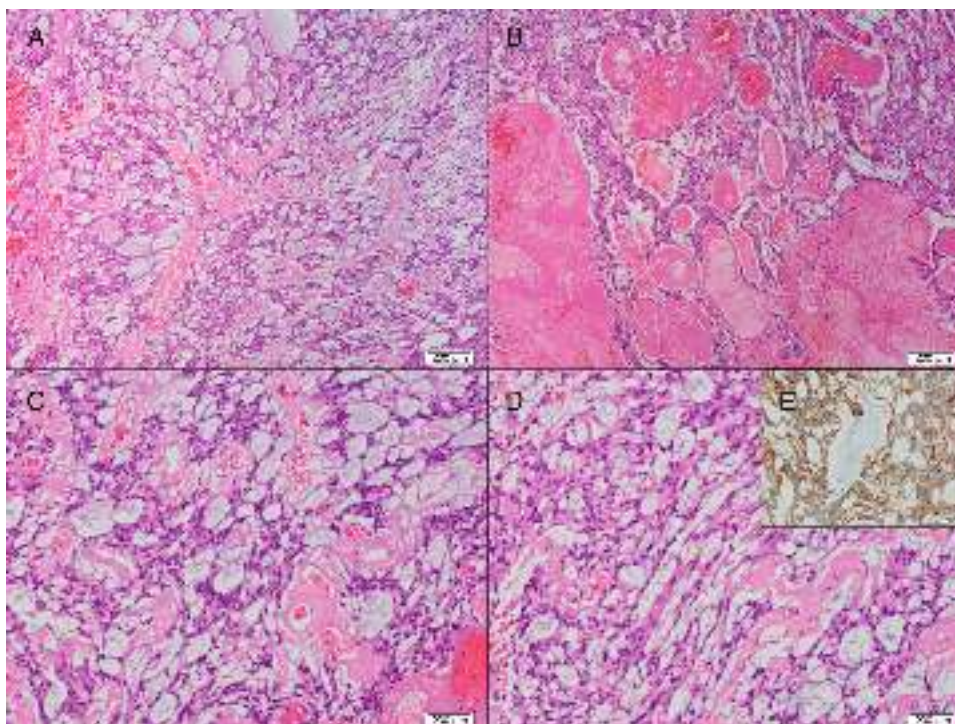


Figura 2 – A y B) Se observa a pequeño aumento (4x) una neoplasia medianamente celular, con notable componente vascular, en algunos casos con signos de trombosis y áreas mixoides de disposición intercelular sin formar agregados perivasculares. C y D) A mayor aumento, se aprecia que dicha lesión está constituida por células dispuestas en fascículos, mostrando en su mayoría un hábito bipolar citoplasmático, de núcleos redondos u ovoides, sin evidencia de figuras de mitosis y con cierta tendencia a disponerse alrededor de algunos vasos sanguíneos formando pseudorosetas perivasculares pobremente delineadas. E) Las células tienen fuerte positividad en la inmunotinción con la PGFA, tinción positiva y focal con el AEM y un Ki-67 menor del 1%. Sobre la base de estos hallazgos, se realiza el diagnóstico de endimoma tancítico (grado II de la OMS).

espacio a nivel del cuarto ventrículo, de 4cm de diámetro máximo, con extensión hacia el ángulo pontocerebeloso izquierdo a través del foramen de Luschka, con intensidad heterogénea en T2, focos quísticos y una captación heterogénea de gadolinio (fig. 3). Con la sospecha radiológica de endimoma de fosa posterior, se realizó, bajo monitorización neurofisiológica, una craneotomía suboccipital medial y a un abordaje telovelar ampliado, consiguiéndose una resección parcial de la lesión. En el análisis histopatológico se observó una proliferación neoplásica celular con escaso componente vascular. Las células se disponían en fascículos, con ocasional hábito bipolar citoplasmático. Los núcleos eran redondos y

ovoides y no mostraban atipia ni figuras de mitosis. Fue característica la fuerte positividad en la inmunotinción a la PGFA, la positividad focal al AEM y el bajo índice proliferativo (Ki-67 menor del 1%). Hallazgos compatibles con diagnóstico histológico de endimoma tancítico (grado II de la OMS) (fig. 4). En el postoperatorio, el paciente desarrolló un deterioro clínico secundario a una hidrocefalia aguda, que requirió la colocación de un drenaje ventricular externo transitorio, así como una infección de herida quirúrgica y de líquido cefalorraquídeo resuelta con antibióticos. Una RM craneal posquirúrgica evidenció un resto tumoral a nivel del ángulo pontocerebeloso, decidiéndose en Comité Neurooncológico una segunda

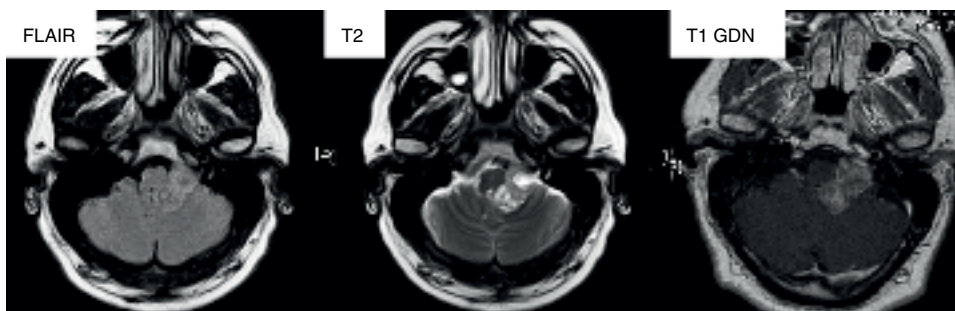


Figura 3 – RM craneal. De izquierda a derecha, secuencia FLAIR, T2 y T1 con gadolinio. Apréciase cómo la masa ocupa el receso lateral del cuarto ventrículo y se dirige al ángulo pontocerebeloso a través del foramen de Luschka.

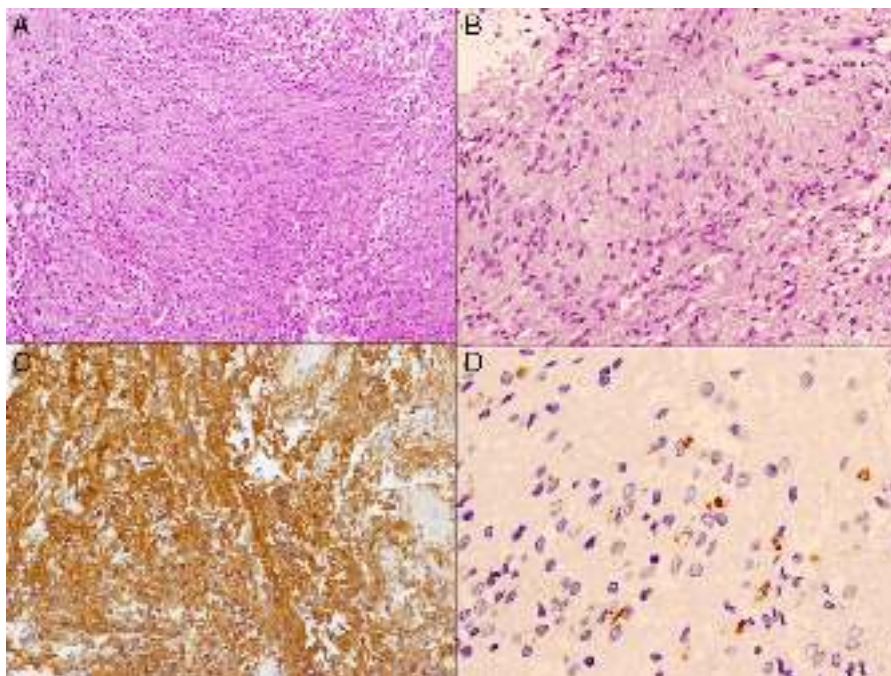


Figura 4 – A y B) Se observa a mediano y gran aumento una proliferación neoplásica celular con escaso componente vascular. Las células neoplásicas se disponen en fascículos, con ocasional hábito bipolar citoplasmático. Los núcleos son redondos y ovoides, y no muestran atipia ni figuras de mitosis. C) Fuerte positividad en la inmunotinción con la PGFA, tinción positiva focal en punto con el AEM y bajo índice proliferativo (Ki-67 menor del 1%). Se realiza el diagnóstico de ependimoma tanicítico (grado II de la OMS).

intervención quirúrgica mediante abordaje retrosigmoideo una vez mejorada la situación clínica del paciente (tetraparesia secundaria a arresto en cama prolongado, motivo por el cual se decidió traslado al Servicio de Rehabilitación).

Discusión

El ependimoma tanicítico es un tumor primario del SNC descrito por primera vez en 1978 por Friede y Pollak¹ e incluido en la clasificación de tumores del SNC de la OMS en el año 2000 como subtipo de ependimoma grado II². Se ha descrito como origen de esta neoplasia el tanicito o célula epéndimo-glial, precursor de las células ependimarias y astrocitos del SNC maduro. Las características histológicas que definen esta entidad son: células elongadas bipolares estructuradas en husos con núcleos redondeados y ligeramente pleomorfos, presencia de procesos fibrilares, ausencia de rosetas ependimarias, discreta presencia de seudorrosetas perivasculares, ausencia de fibras de Rosenthal y de mitosis^{1,2,8}. Ha sido descrita la presencia de células gigantes y pleomorfismo en un caso²³, y la presencia de áreas anaplásicas en otro²². La positividad a la PGFA es muy marcada; también es característica la positividad S-100^{1,2,8}, aunque esta última no siempre está presente, al igual que la positividad al AEM⁷. El Ki-67 suele ser inferior al 1% (con un rango reportado del 0 al 4,6%)^{4,8,10-15,17,18,21,26,27}. A nivel ultraestructural, es importante identificar las características ependimarias, como la presencia de filamentos intermedios intracitoplásmicos, uniones intercelulares

prominentes y abundante microvilli¹⁵. Estas características inmunohistológicas y ultraestructurales permiten el diagnóstico diferencial con otras neoplasias neuroepiteliales, como el astrocitoma pilocítico, el astrocitoma fibrilar y el schwannoma⁷. Se ha descrito una forma pura y otra mixta, esta última con presencia de áreas histológicas típicas del ependimoma «clásico» (rosetas ependimarias y seudorrosetas perivasculares)¹³. El diagnóstico diferencial con otros subtipos de ependimoma, como el mixopapilar, se fundamenta esencialmente en la ausencia de estructuras papilares, un patrón microquístico-degeneración mixoide menos cuantioso y una morfología citológica predominantemente bipolar.

Su incidencia y prevalencia son desconocidas, ya que hasta la fecha solo han sido reportados casos aislados, en total 40^{1,3-27}, donde puede apreciarse una edad media de presentación de 36,4 años (rango 3-75 años, 9 de los casos en menores de 18 años), sin diferencias en la distribución por sexo. Puede asentar en cualquier zona del SNC, el 60% de las lesiones se localiza en el cordón medular (preferentemente a nivel cervical, seguido del dorsal) y el 40% a nivel intracraneal (5 casos lobares, 5 casos en ventrículos laterales y/o tercer ventrículo y 6 en la fosa posterior). La clínica de presentación depende de la localización de la lesión; en nuestros casos, la lesión alojada en el cordón medular comenzó con una paraparesia progresiva, mientras que la localizada en la fosa posterior lo hizo con mareos de características inespecíficas. En 2 trabajos ha sido descrita la relación del ependimoma tanicítico con la neurofibromatosis tipo II^{16,25}.

En la RM los hallazgos son variables. Los ependimomas tanicíticos localizados en el canal raquídeo suelen ser

masas bien delimitadas intradurales e intramedulares, que frecuentemente se asocian a cavidades siringomiélicas y componentes quísticos, captando contraste con diferentes patrones: homogénea, en anillo y heterogénea^{4,5,7,10,12,13,16-18,20,21,25}; también se ha descrito un patrón de crecimiento en reloj de arena⁹. En el caso 1, la masa presentaba una localización intramedular con una buena delimitación; sin embargo, no captaba contraste. Los localizados a nivel intracraneal pueden hallarse a nivel lobar o dentro del sistema ventricular, suelen ser masas bien delimitadas, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, con discreto realce al contraste. Es frecuente que exista hidrocefalia en aquellos localizados a nivel intraventricular^{10,19,26,27}. En el caso 2, la masa estaba bien definida, presentando una intensidad y una captación de contraste heterogénea en las secuencias T1 y T2.

No parecen existir diferencias pronósticas entre los subtipos de ependimoma celular, papilar, de células claras y tancítico²⁸. Suzuki et al.²⁹ han descrito un curso más benigno y una menor expresión Ki-67 y p53 en la variante tancítica. Vajtai et al.²⁶ han reportado un caso de ependimoma tancítico con transformación sarcomatosa y un curso mucho más agresivo. Con los escasos casos publicados hasta la fecha no se pueden obtener conclusiones sólidas acerca del comportamiento biológico de esta entidad tumoral, por lo que se recomiendan las pautas de tratamiento aplicables a los ependimomas grado II⁵, resección completa siempre que sea posible, relegando la radioterapia adyuvante a casos de resección incompleta o localización intracraneal, y la quimioterapia a casos de recidiva o menores de 3 años³⁰. En nuestro caso 1, dado que la resección fue macroscópicamente completa, no se consideró necesario el tratamiento adyuvante. En el caso 2, sin embargo, debido a que la resección fue incompleta, se decidió una segunda cirugía con fines resectivos.

Conclusiones

El ependimoma tancítico es un subtipo poco frecuente de ependimoma, clasificado como grado II. Suele comenzar en la cuarta década de la vida, sin predilección por sexo, localizándose preferentemente en el cordón medular. Hasta datos más concluyentes, se recomiendan las pautas generales de manejo de los ependimomas grado II.

BIBLIOGRAFÍA

- Friede RL, Pollak A. The cytogenetic basis for classifying ependymomas. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1978;37:103-18.
- Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rorke LB, Reifenberger G, Burger PC, et al. The WHO classification of tumors of the nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2002;61:215-25.
- Daneyemez M, Can C, Izci Y, Beduk A, Timuckaynak E. The tancytic ependymoma of the lateral ventricle: case report. *Minim Invasul Neurosurg.* 1999;42:201-3.
- Fine F, Akbulut M, Yaşın N, Çoskun E. Tancytic ependymoma of the spinal cord: Case report. *J Neurol Sci Turk.* 2010;27:93-7.
- Boccardo M, Telera S, Vitali A. Tancytic ependymoma of the spinal cord. Case report and review of the literature. *Neurochirurgie.* 2003;49:605-10.
- Dimopoulos VG, Fountas KN, Robinson JS. Familial intracranial ependymomas. Report of three cases in a family and review of the literature. *Neurosurg Focus.* 2006;20:E8.
- Du J, Zhou X, Tang Q, Ma H, Zhou H, Wang J, et al. Tancytic ependymoma: Two cases and review of the literature. *Comp Clin Pathol.* 2009;18:449-53.
- Dvoracek MA, Kirby PA. Intraoperative diagnosis of tancytic ependymoma: Pitfalls and differential diagnosis. *Diagn Cytopathol.* 2001;24:289-92.
- Ishihama H, Nakamura M, Funao H, Ishii K, Matsumoto M, Toyama Y, et al. A rare case of spinal dumbbell tancytic ependymoma. *Spine (Phila Pa 1976).* 2011;36:612-4.
- Ito T, Ozaki Y, Nakamura H, Tanaka S, Nagashima K. A case of tancytic ependymoma arising from the cerebral hemisphere. *Brain Tumor Pathol.* 2006;23:91-5.
- Ito T, Ozaki Y, Nakagawara J, Nakamura H, Tanaka S, Nagashima K. A case of cervicomedullary junction tancytic ependymoma associated with marked cyst formation. *Brain Tumor Pathol.* 2005;22:29-33.
- Karabagli H, Karabagli P, Hakan T. Rarely encountered spinal tancytic ependymoma and concomitant syringomyelia. *J Neurol Sci Turk.* 2010;27:244-9.
- Kawano N, Yagishita S, Oka H, Utsuki S, Kobayashi Y, Suzuki S, et al. Spinal tancytic ependymomas. *Acta Neuropathol.* 2001;101:43-8.
- Kobata H, Kuroiwa T, Isono N, Nagasawa S, Ohta T, Tsutsumi A. Tancytic ependymoma in association with neurofibromatosis type 2. *Clin Neuropathol.* 2001;20:93-100.
- Langford LA, Barré GM. Tancytic ependymoma. *Ultrastruct Pathol.* 1997;21:135-42.
- Lim BS, Park SQ, Chang UK, Kim MS. Spinal cord tancytic ependymoma associated with neurofibromatosis type 2. *J Clin Neurosci.* 2010;17:922-4.
- Mohindra S, Bal A, Singla N. Pediatric tancytic ependymoma of the cauda equina: Case report and review of the literature. *J Child Neurol.* 2008;23:451-4.
- Ragel BT, Townsend JJ, Arthur AS, Couldwell WT. Intraventricular tancytic ependymoma: Case report and review of the literature. *J Neurooncol.* 2005;71:189-93.
- Reis F, Schwingel R, de Moraes FC, de Souza L, Quimroz L. Supratentorial tancytic ependymoma: An uncommon fibrillary ependymoma variant. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69:723.
- Richards AL, Rosenfeld JV, Gonzales MF, Ashley D, McLean C. Supratentorial tancytic ependymoma. *J Clin Neurosci.* 2004;11:928-30.
- Sato K, Kubota T, Ishida M, Handa Y. Spinal tancytic ependymoma with hematomyelia -case report-. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2005;45:168-71.
- Shintaku M, Nagata N, Itoh H. Tancytic ependymoma of the spinal cord with anaplastic cytological features. *Brain Tumor Pathol.* 2009;26:7-10.
- Shintaku M, Sakamoto T. Tancytic ependymoma of the filum terminale with pleomorphic giant cells. *Brain Tumor Pathol.* 2009;26:79-82.
- Spaar FW, Blech M, Ahyai A. DNA-flow cytometry of ependymomas. Report on ten surgically removed tumours. *Acta Neuropathol.* 1986;69:153-60.
- Ueki K, Sasaki T, Ishida T, Kirino T. Spinal tancytic ependymoma associated with neurofibromatosis type 2 -case report-. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2001;41:513-6.
- Vajtai I, Kuhlen D, Kappeler A, Thaler L, Zimmermann A, Pajtas W. Rapid spontaneous malignant progression of supratentorial tancytic ependymoma with sarcomatous features -"Ependymosarcoma". *Pathol Res Pract.* 2010;115:493-8.

27. Zhang S, Wang X, Zhang Z, Chen Y. Tanycytic ependymoma arising from the right lateral ventricle: A case report and review of the literature. *Neuropathology*. 2008;28:427-32.
28. Kurt E, Zheng PP, Hop WC, van der Weiden M, Bol M, van der Bent MJ, et al. Identification of relevant prognostic histopathologic features in 69 intracranial ependymomas, excluding myxopapillary ependymomas and subependymomas. *Cancer*. 2006;106:388-95.
29. Suzuki S, Oka H, Kawano N, Tanaka S, Utsuki S, Fujii K. Prognostic value of Ki-67 (MIB-1) and p53 in ependymomas. *Brain Tumor Pathol*. 2001;18:151-4.
30. Arrázola-Schlamilch M, Bollar-Zabala A, Ruiz-Díaz C, Blanco-García C, Úrculo-Bareño E. Ependimomas de la fosa posterior. En: Grupo de Neurooncología de la Sociedad Española de Neurocirugía, editor. *Tumores en la fosa posterior*. Barcelona: Publicaciones Permanyer; 2008. p. 131-8.