



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret"
Centro Médico Nacional "La Raza"

**EVOLUCION CLINICA DEL PACIENTE CON EPENDIMOMA
MEDULAR POSTERIOR A RESECCION MICROQUIRURGICA,
REVISION DE 5 AÑOS, EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA**

T E S I S

**PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
NEUROCIROGIA**

**PRESENTA
DR. CARLOS RICARDO MORALES MONTES**

**ASESOR DE TESIS
DR. LEONARDO ALVAREZ BETANCOURT**



México, D.F.

2013



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Dr. Miguel Antonio Sandoval Balanzario
Jefe del Servicio de Neurocirugía

Dr. Jesús Arenas Osuna
Jefe de División de Educación en Salud

Dr. Leonardo Alvarez Betancourt
Asesor de Tesis
Neurocirujano



**Número de Folio Definitivo
R-2012-3501-69**



I N D I C E

1. RESUMEN.....	4
2. ANTECEDENTES CIENTIFICOS.....	6
3. MATERIAL Y METODOS.....	11
4. RESULTADOS.....	12
5. DISCUSION.....	23
6. CONCLUSIONES.....	28
7. BIBLIOGRAFIA.....	29
8. ANEXOS.....	31

RESUMEN

EVOLUCION CLINICA DEL PACIENTE CON EPENDIMOMA MEDULAR POSTERIOR A RESECCION MICROQUIRURGICA, REVISION DE 5 AÑOS, EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Objetivo: Determinar la evolución clínica, según la escala funcional de McCormick, en pacientes con ependimoma medular en el Centro Médico Nacional La Raza.

Material y métodos. Estudio retrospectivo transversal, descriptivo con revisión de expedientes, estudios de gabinete y base de datos de pacientes intervenidos desde 2007 con ependimoma medular al 2011 del servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades. Se valoraron datos demográficos, propios de la lesión (localización), clínicos (escala de McCormick), histopatología (tipo de ependimoma), quirúrgicos (laminectomía, laminoplastía, resección total o biopsia), tratamiento (resección microquirúrgica, radioterapia). Análisis estadístico: descriptivo

Resultados. En 21 pacientes, mayor incidencia en cuarta y quinta década de vida, razón H:M 2:1. La localización más frecuente es la unión cervicotorácica (28%). Tipo histopatológico más frecuente: clásico (66.6%). El síntoma inicial más frecuente fueron las alteraciones motoras con 95.2%. El grado de afección al momento del diagnóstico por escala de McCormick más frecuente fue el III y IV con 38% cada uno. En el 80.9% se realizó resección total. En 5 pacientes se utilizó radioterapia adyuvante. La mejoría se dio en el 71.5%.

Conclusiones. Se observa mejoría clínica de acuerdo a la literatura internacional. La meta de tratamiento es la resección total que otorga mejoría clínica y funcional. Aunque los ependimomas medulares son una patología infrecuente condicionan una discapacidad severa con un pronóstico desfavorable si no se logra la resección total y oportuna.

(Palabra clave: ependimoma, Mc Cormick, microcirugía)

SUMMARY

CLINICAL COURSE OF PATIENTS WITH SPINAL EPENDYMOMA AFTER RESECTION MICROSURGICAL, 5-YEAR REVIEW, IN THE CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

Objective: Determine the clinical course, according to functional scale McCormick, in patients with spinal ependymoma in the Centro Médico Nacional La Raza.

Material and methods. Retrospective cross-sectional, descriptive review of records, desk studies and database of patients operated since 2007 with spinal ependymoma to 2011 neurosurgery service of the Hospital de Especialidades. Demographic data were assessed, characteristic of the lesión (location), clinical (scale McCormick), histopathology (type of ependymoma), surgical (laminectomy, laminoplasty, total resection or biopsy), treatment (resection microsurgical, radiotherapy). Statistical analysis: descriptive.

RESULTS. In 21 patients, higher incidence in the fourth and fifth decade of life, M:W 2:1. The most common location is the cervicothoracic junction (28%). Most frequent histopathological type: classic (66.6%). The most common initial symptom motor alterations were with 95.2%. The degree of disorder at the time of diagnosis by scale McCormick was the most frequent III and IV with 38% everyone. In 80.9% total resection was performed. In 5 patients, adjuvant radiotherapy was used. The improvement occurred in 71.5%.

CONCLUSIONS. Clinical improvement is observed according to the international literatura. The objective of treatment is total resection provides clinical improvement and functional. Although spinal ependymomas are a rare disease condition with a severe disability in unfavorable prognosis if resection is not achieved full and timely.

(keyword: ependymoma, McCormick, microsurgery)

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

Los ependimomas medulares son neoplasias raras y se presentan en una edad media de 40 años. (1). Son ligeramente más comunes en hombres (63%). (2). Constituyen del 3-6% de todos los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC), y 15% de todos los tumores de la médula espinal (1). En el caso de los niños se considera el subtipo más frecuente de tumores medulares, seguido de tumores de la vaina del nervio y tumores de estirpe glial. (3) La gran mayoría son histológicamente benignas con bajo grado de evidencia clínica, incluso con preservación de los síntomas a pesar de una compresión medular extrema, gran sobrevida y una variedad de opciones de tratamiento. (4) La mortalidad es de 3.7%. (2)

Los ependimomas pueden originarse del revestimiento ependimario del canal medular central, grupos de células ependimarias del filum terminale, o de restos de tejido ependimario que quedaron durante el desarrollo. Los ependimomas extradurales son muy raros. Y los ependimomas sacros extradurales intrarraquídeos se originan de células remanentes de la parte extradural del filum terminale. (5)

La Organización Mundial de la Salud (OMS) los divide en 4 subtipos: subependimoma, ependimoma mixopapilar, ependimoma clásico y ependimoma anaplásico. Pueden afectar cualquier grupo de edad, pero típicamente se encuentran en adultos. (1) El subependimoma medular es una neoplasia benigna de crecimiento lento que, por lo general, se une a la pared ventricular y se compone de conglomerados de neuroglíocito tumorales embutidos en una matriz fibrilar. (1) El mixopapilar surge casi exclusivamente en la ubicación del cono medular terminal, la cauda equina y el filo terminal de la médula espinal. (1) El ependimoma clásico es el subtipo más común, habitualmente muestra una celularidad significativa sin aumento en la actividad mitótica. (1) El anaplásico se considera una neoplasia maligna de diferenciación ependimaria, mostrando un aumento de celularidad y un aumento de actividad mitótica que, con frecuencia, se relacionan con proliferación microvascular y necrosis pseudoempalizada. (1)

HALLAZGOS HISTOPATOLOGICOS. Los tumores cervicales y dorsales muestran hallazgos similares. En una revisión macroscópica el tejido está compuesto por múltiples piezas blanco-grisáceas. Microscópicamente, los núcleos de las células tumorales oscilan entre redondos a ovales, con nucléolo indistinto y un moderado acúmulo de citoplasma eosinofílico. (6)

Los principales síntomas reportados en la mayoría de la literatura son: dolor de espalda, dolor nocturno de espalda, debilidad de las piernas, dolor en las piernas, dolor del cuello, entumecimiento en las piernas, ardor en las manos, dolor del cóccix, dificultad en la micción. Y los principales hallazgos clínicos son: paresia en miembros inferiores, fasciculaciones, atrofia (30.9% casos); Lassegue +, hiperreflexia, niveles sensitivos (29.8%); síndrome de Brown-Sequard, movilidad limitada, signos de columna posterior, clonus, parálisis flácida, atrofia, marcha atáxica (21.8%) (2,7) Siendo entonces el dolor dorsal y radicular el más común en endimomas intradurales en el filum terminale de la región lumbosacra. Y en el caso de involucro de la cauda equina, predominan las anomalías motoras y sensitivas, así como disfunción vesical. Los endimomas extraespinales pueden presentarse con una variedad de síntomas como son efecto de masa local. Los endimomas extradurales intraespinales suelen ocasionar erosión ósea pero también síntomas de compresión de estructuras neurales. (5)

CLASIFICACION CLINICA/FUNCIONAL (Clasificación de McCormick) (8)

-Grado I: neurológicamente normal; déficit focal leve no significativo afectando función de los miembros; espasticidad leve o reflejos anormales; marcha normal

-Grado II: presencia de déficit sensoriomotor afectando función de los miembros; dificultad leve a moderada para la marcha; dolor grave o síndrome disestésico; aún funciones y deambulación independiente.

.IIa: leve dificultad de la marcha; dolor leve que discapacita ligeramente la calidad de vida

.IIb: moderada dificultad de la marcha; dolor grave o síndrome disestésico que afecta la calidad de vida

-Grado III: déficit neurológico más grave; requiere apoyo para la deambulaci3n o discapacidad bilateral significativa de extremidades superiores; puede o no haber funci3n independiente (9)

-Grado IV: déficit grave; requiere silla de ruedas con discapacidad bilateral significativa de extremidades superiores; no es independiente

Todos los pacientes requieren un examen neurol3gico completo y una imagen por resonancia magnética (IRM) para delinear la extensi3n local de la enfermedad. Los ependimomas intradurales pueden diseminarse a trav3s del l3quido cefalorraquídeo, a lo largo del SNC, pero no como metástasis fuera de él, por lo que se recomienda un estudio completo del SNC por IRM. (5)

TRATAMIENTO

CIRUGIA. La meta de la cirugía de todos los ependimomas, tanto intradurales como extradurales, es la resecci3n macrosc3pica total cuando sea factible, ya que provee la única posibilidad de curaci3n sin la necesidad definitiva de terapia adyuvante. Se considera la localizaci3n de los tumores intradurales el factor pron3stico más importante en t3rminos de recurrencia y sobrevida. Solo el 43% de los tumores de la cauda equina y cono medular pueden ser resecados macrosc3picamente en su totalidad. (5,10)

Dentro de las complicaciones asociadas a la t3cnica quir3rgica de laminectomía existen la infecci3n, hematoma epidural, fístula de l3quido cefalorraquídeo, trombosis venosa profunda, embolia pulmonar, falla cardiopulmonar. Complicaciones más específicas de laminectomía se encuentran el daño neurol3gico perioperatorio, deformidad postquir3rgica progresiva, y deterioro neurol3gico agregado. El índice de complicaciones no rebaza el 10%. Las complicaciones neurol3gicas más comunes en este tipo de abordaje son la mielopatía y la radiculopatía progresivas. La deformidad postoperatoria por una

descompresión extensa es un factor significativo para desarrollo de deterioro neurológico progresivo y mal pronóstico. La descompresión microquirúrgica adecuada es un factor que contribuye a evitar la aparición de nuevos síntomas o persistencia de tales, frenando así el deterioro neurológico progresivo. (11)

RESECCION MAS RADIOTERAPIA. Debido a los avances en los abordajes quirúrgicos modernos para tratamiento de ependimomas, la radioterapia postoperatoria sigue siendo controversial, (12) sobretodo en el caso de resección total. A la inversa, radioterapia posterior a resección incompleta de la lesión, ha demostrado mejoría en la sobrevida y retraso en el tiempo de recurrencia. Considerándose además pacientes con ependimoma anaplásico y enfermedad metastásica los mejores candidatos para radioterapia adyuvante. Sin embargo, deben ser tomados en cuenta el número de complicaciones potenciales asociadas. Pueden resultar la gliosis reactiva, fibrosis, endurecimiento del ependimoma, y disrupción de los planos naturales de disección. Predispone a un incremento en la adhesión del ependimoma hacia la médula espinal dificultando una reoperación por recurrencia. Además produce destrucción de la microvasculatura ocasionando neuropatía incluyendo desmielinización de la columna lateral, necrosis coagulativa y proliferación de la pared arteriolar. (1) La dosis óptima de radiación esta en controversia, sin embargo la mayoría de los autores recomiendan de 40-50 Gy, ya que no se han encontrado diferencias significativas entre este rango. (12) Altas dosis de radioterapia (50.4Gy) han demostrado mayor beneficio, sin embargo dosis mayores de 55Gy aumentan el riesgo de daño a la médula. (1)

RADIOTERAPIA PARA RECURRENCIAS O METASTASIS. Se utiliza a menudo en estos casos. Los ependimomas mixopapilares intradurales se ha demostrado que son radiosensibles, con un buen control a largo plazo en caso de recurrencias o metástasis. En lesiones extradurales no se ha demostrado los mismos resultados como en los intradurales. (5)

QUIMIOTERAPIA. Se ha limitado prácticamente en algunos casos de recurrencias. (1,5) Existen pocos estudios con respecto a su beneficio. Los últimos

reportan una respuesta parcial al interferón alfa recombinante humano, sin embargo aun continúa siendo una promesa de tratamiento. (1)

PRONOSTICO

La sobrevida libre de progresión es altamente variable y la mayoría depende del tipo histológico, así como de la presencia o ausencia de plano de resección tumoral, ya que la presencia de un plano de resección tumoral lleva a un pronóstico positivo, independientemente del tipo de tumor. (8)

Después de una laminectomía descompresiva, en el 56-85% de los casos se ha demostrado mejoría neurológica. No existen predictores inequívocos del pronóstico, sin embargo se ha considerado como factor de mal pronóstico el grado y tipo histopatológico del tumor, así como la deformidad xifótica, edad avanzada (más de 70 años), y severidad de la neuropatía de manera clínica; y como factores positivos, una duración más corta de los síntomas (menor a 2 años). (11)

La resección macroscópica total no es un factor predictivo significativo, ya que células tumorales residuales pueden no ser identificadas intraoperatoriamente ni por IRM, sólo tienen significancia pronóstica para tumores de bajo grado. Se establece un promedio de sobrevida libre de progresión en presencia de plano de resección del ependimoma de un 86%, menor que el de un hemangioblastoma (93%) y astrocitoma grado II (100%). (5) El índice de recurrencia de ependimomas mixopapilares lumbosacros va de 4-29%. A pesar del riesgo significativo de recurrencia local, y diseminación por líquido cefalorraquídeo, el pronóstico de los ependimomas mixopapilares lumbosacros parece ser muy bueno, con una sobrevida de 95%. Los ependimomas extradurales son unas entidades diferentes comparadas con los tumores intradurales debido al riesgo de recurrencia y metástasis locales. Tan solo para los tumores presacros se ha reportado un índice de recurrencia de 60% y mortalidad de 75% a los 4 años de recurrencia. (5,13)

MATERIAL Y METODOS.

OBJETIVO: Determinar la evolución clínica, según la escala funcional de McCormick, en pacientes con ependimoma medular en el Centro Médico Nacional La Raza.

DISEÑO DE ESTUDIO: Estudio retrospectivo transversal, con resultados descriptivos. Que se realizó en el servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza “Dr. Antonio Fraga Mouret”.

Los **Criterios de inclusión** fueron:

- Pacientes con registro completo que contaban con los siguientes datos:
- Pacientes mayores de 16 años de edad
- Diagnóstico histopatológico de ependimoma medular
- Sometidos a resección microquirúrgica del 2007 al 2011

Los **Criterios de exclusión** fueron:

- Pacientes con registro incompleto
- Ependimomas múltiples ó Ependimomas extraraquídeos
- Otros diagnósticos
- Los que se perdieron en el seguimiento

ANALISIS DE DATOS: La información se captó de una base de datos y se sometió a un análisis de estadística descriptiva

Se realiza revisión de la base de datos del Centro Médico Nacional La Raza, con 20 pacientes registrados del 2007-2011. Se incluyeron en el estudio a los pacientes que contaban en el registro con edad, sexo, localización, tipo de resección (total o biopsia), grado histopatológico, y estado neurológico en el momento de inicio de sintomatología, previo a su cirugía, y a los 12 meses de postoperado. Se excluyen a los pacientes con lesiones medulares múltiples, y cuya evolución se vea sesgada por factores ajenos a la patología, así como los que no contaran con algún criterio de inclusión.

RESULTADOS. FACTORES DEMOGRAFICOS

De los 21 pacientes estudiados, 14 eran varones (66.6%) y 7 mujeres (33.3%), la edad media fue de 41.7 años y el rango fue de 16-74 años.

En la tabla 1 se detallan el sexo y la edad de los pacientes en el momento del diagnóstico.

RANGO DE EDAD (AÑOS)	HOMBRES	MUJERES	PORCENTAJE
15-24	1	1	9.5%
25-34	3	0	14.2%
35-44	4	3	33.3%
45-54	4	3	33.3%
55-64	1	0	4.7%
65-74	1	0	4.7%
TOTAL	14	7	100%

Tabla 1. Edad y sexo al momento del diagnóstico

En la muestra de 21 pacientes, se observa que el mayor número de pacientes (10/47.6%) se encuentra en la cuarta y quinta décadas de la vida.

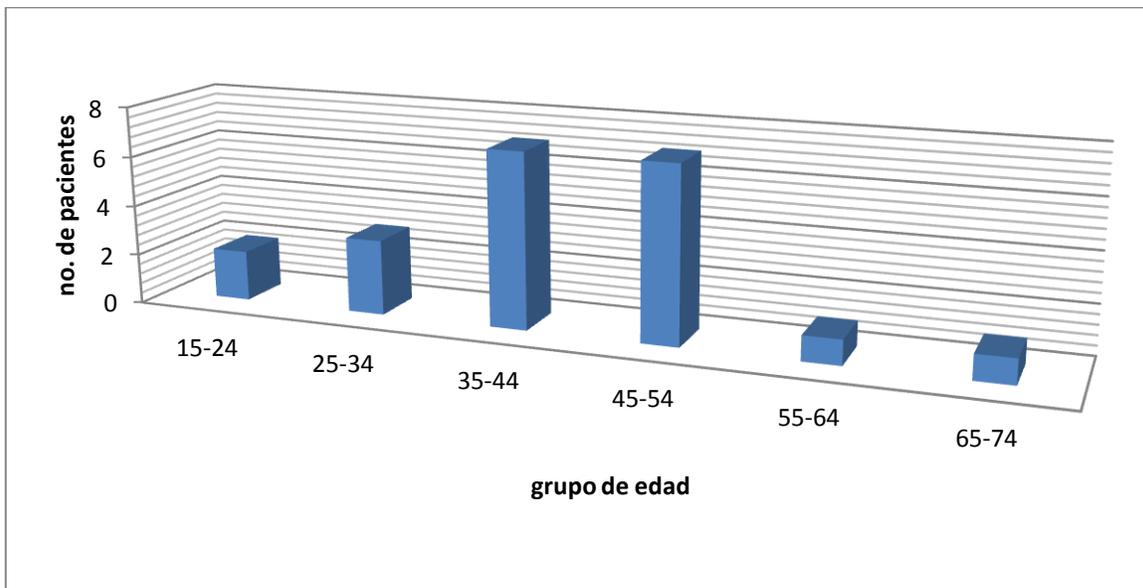


Figura 1. Gráfica de distribución por edad

La tabla 2 relaciona el número de pacientes de cada sexo

SEXO	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
FEMENINO	7	33.33%
MASCULINO	14	66.66%
TOTAL	21	100%

Tabla 2. Pacientes masculino y femenino

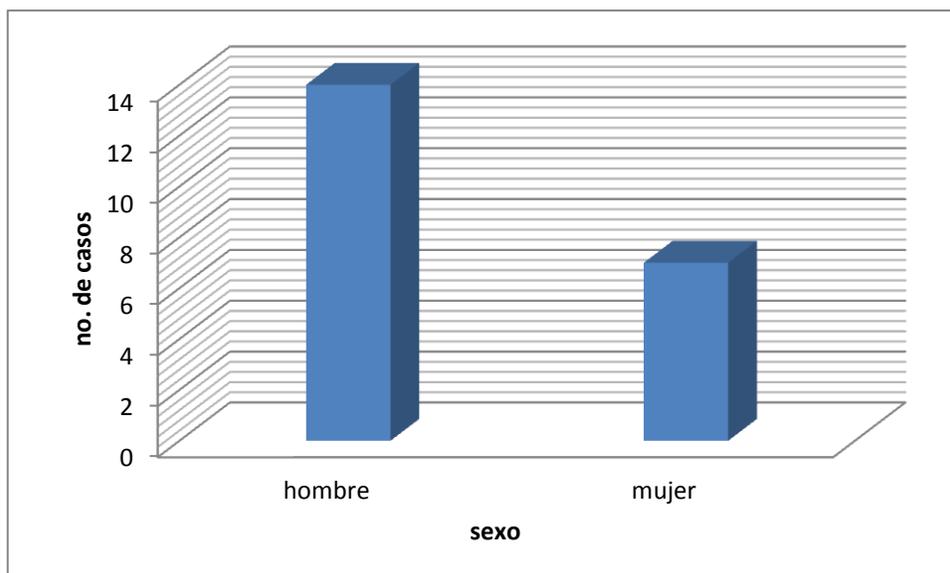


Figura 2. Gráfica de distribución por sexo

LOCALIZACION Y TIPO HISTOPATOLOGICO

La localización más frecuente de los ependimomas medulares de esta muestra de 21 pacientes, es la unión cervicotorácica (28.5%), seguido de la región torácica (23.8%).

LOCALIZACION	SUBEPENDIMOMA	MIXOPAPILAR	CLASICO	ANAPLASICO	TOTAL
CERVICAL			2		2
TORACICO			5		5
LUMBAR		1	1	1	3
SACRO					0
CERVICOTORACICO		1	5		6
TORACOLUMBAR		4	1		5
LUMBOSACRO					0
TOTAL	0	6	14	1	21

Tabla 3. Correlación de localización y tipo histopatológico

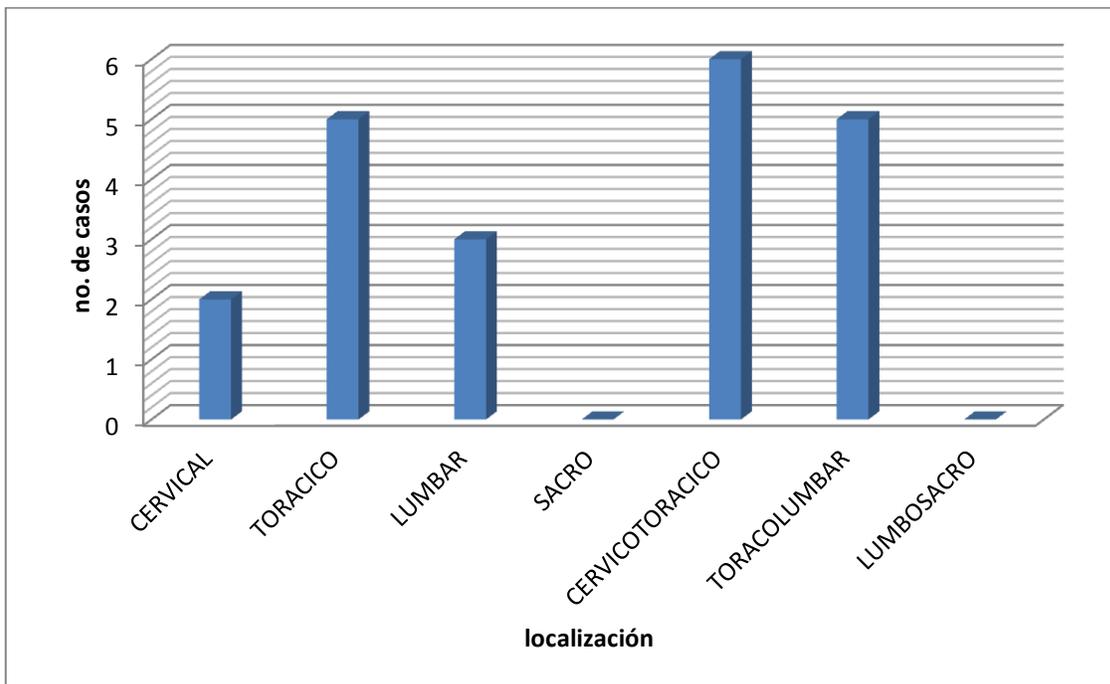


Figura 3. Gráfica de localización anatómica

El tipo histopatológico más frecuente en esta muestra de 21 pacientes fue el endimoma tipo clásico con 14 pacientes (66.6%).

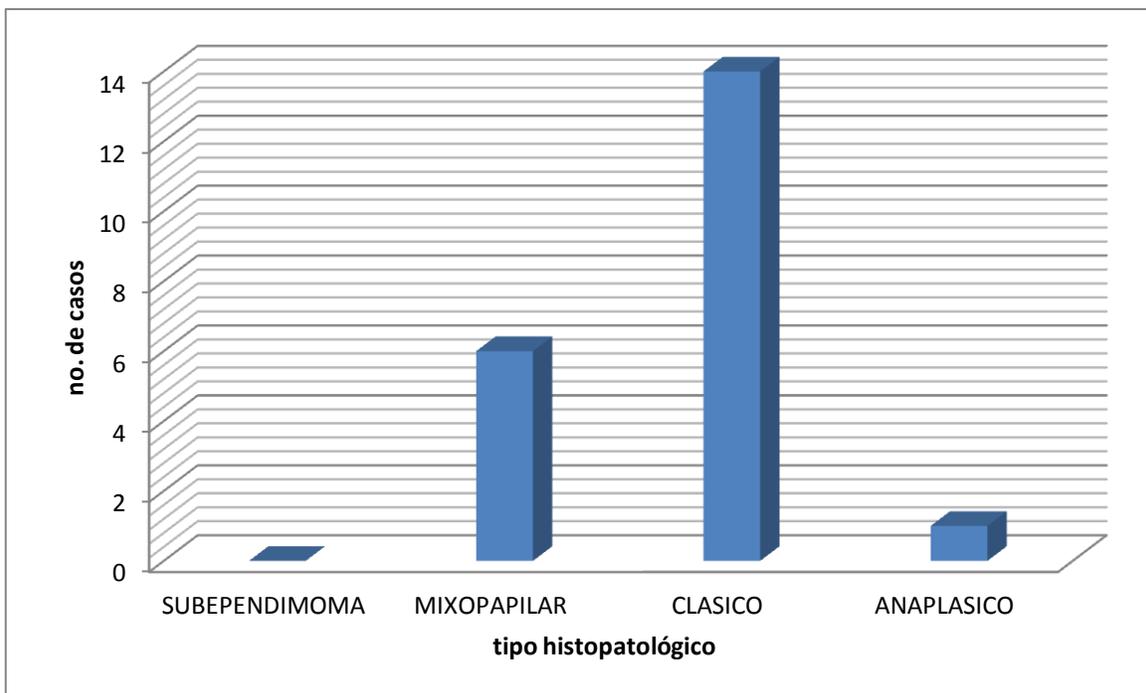


Figura 4. Gráfica de subtipo histopatológico

SINTOMAS INICIALES

DOLOR	ALTERACIONES SENSITIVAS	ALTERACIONES MOTORAS	TRASTORNOS MARCHA	ALTERACION ESFINTERES	TROFISMO
15	19	20	13	8	3

Tabla 4. Sintomatología inicial en los pacientes

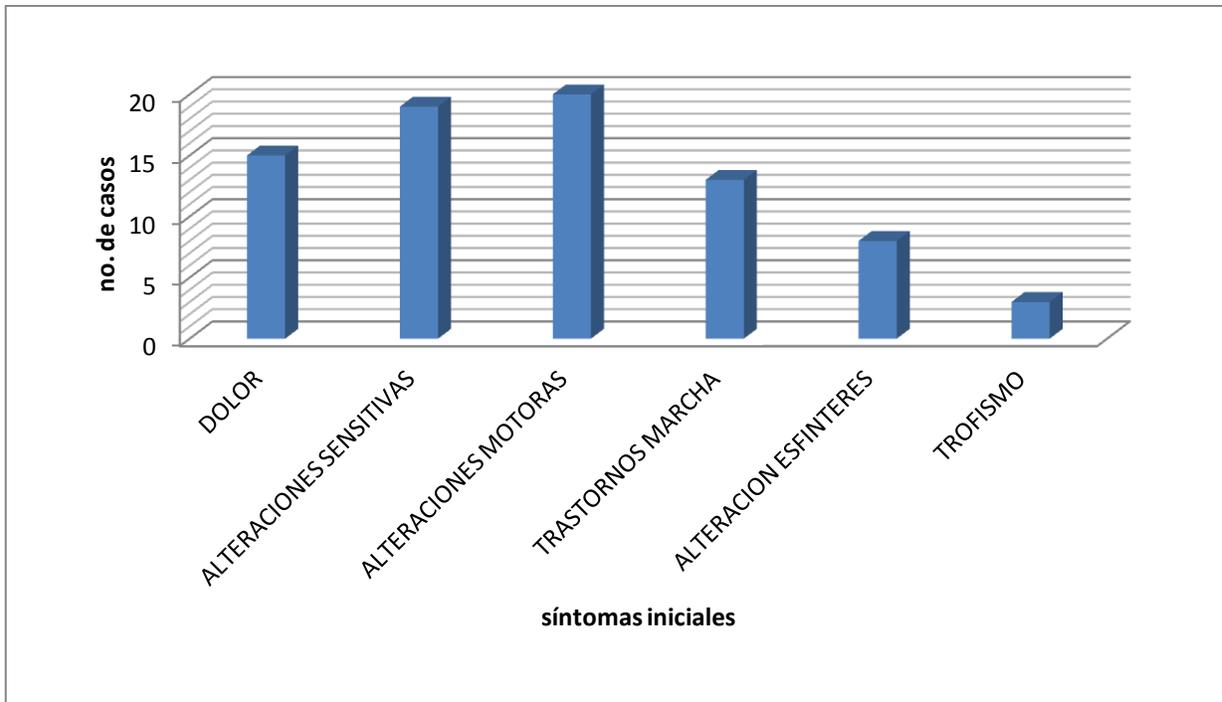


Figura 5. Gráfica de síntomas de inicio

El síntoma inicial más frecuente fue el grupo de alteraciones motoras con disminución de la fuerza en las extremidades en el 95.2% con diferentes grados de afección que van desde parestias leves hasta la plejia en 3 pacientes. El síntoma que ocupó el segundo más frecuente se refiere a las alteraciones sensitivas hipoestesias con parestesias en dermatomas definidos hasta niveles sensitivos según la localización del tumor. El dolor se presentó en el 71.4% de los pacientes, definido como cervicalgias o lumbalgias. Las alteraciones de la marcha se presentaron en 13 pacientes, 2 de ellos con dificultad para la marcha, 5 pacientes con el uso de apoyo como bastón o andadera, y 6 pacientes con la necesidad de silla de ruedas. En cuanto a trastornos de esfínteres se presentaron en un 38%, caracterizados principalmente por incontinencia. Sólo tres pacientes presentaron cambios tróficos en las extremidades.

CLASIFICACION CLINICA/FUNCIONAL DE McCORMICK AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

En la figura 6 se detalla la clasificación de los pacientes según la escala clínica/funcional de McCormick modificada al momento del diagnóstico

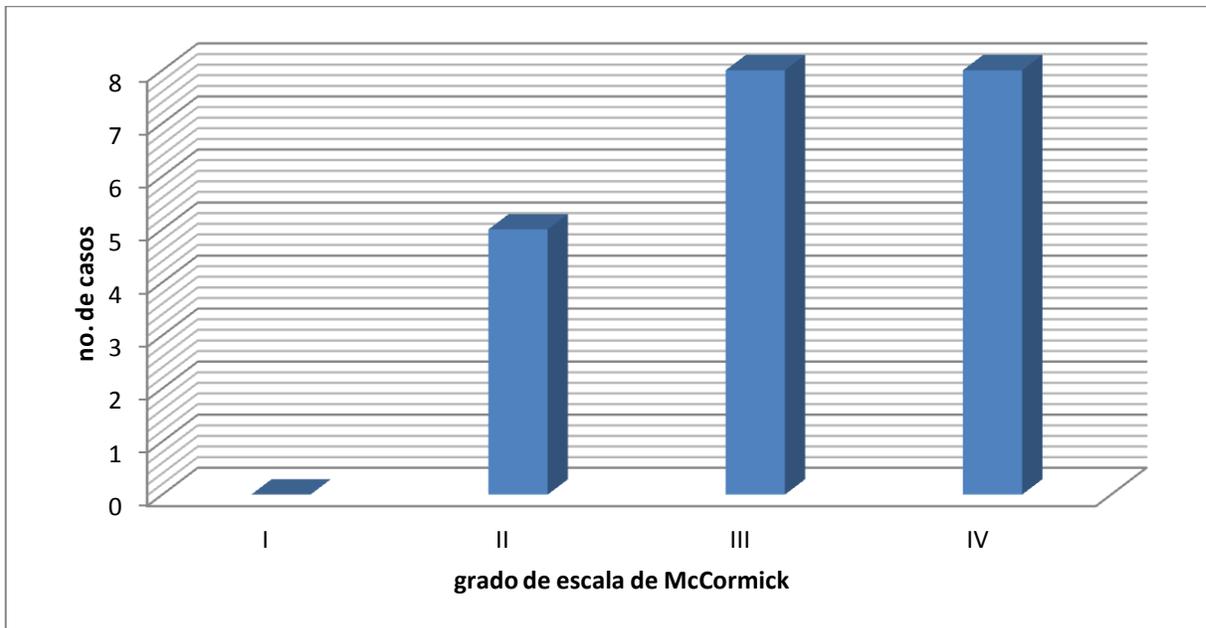


Figura 6. Gráfica del grado de afección al momento del diagnóstico según escala de McCormick

El grado de afección clínica/funcional al momento del diagnóstico se evaluó con la escala de McCormick donde se encontró que ningún paciente se presentó en grado I. El 23.8% de los pacientes estaba en grado II que corresponde en su mayoría a las alteraciones motoras y sensitivas, pero que caminan de forma independiente. El 38% de los pacientes corresponden al grado III en donde existe un déficit severo y requieren el uso de apoyo para la marcha. Y el déficit severo grado IV correspondió a un 38% de los pacientes los cuales ya no es posible llevar a cabo la marcha.

CIRUGIA

El tratamiento microquirúrgico que se realizó en los pacientes fue logrado mediante abordajes que consistieron en laminoplastía en el 52.3% de los pacientes, laminectomía en el 38.0% y laminectomía más instrumentación en el 9.5% de los 21 pacientes tratados como se muestra en la figura 7.

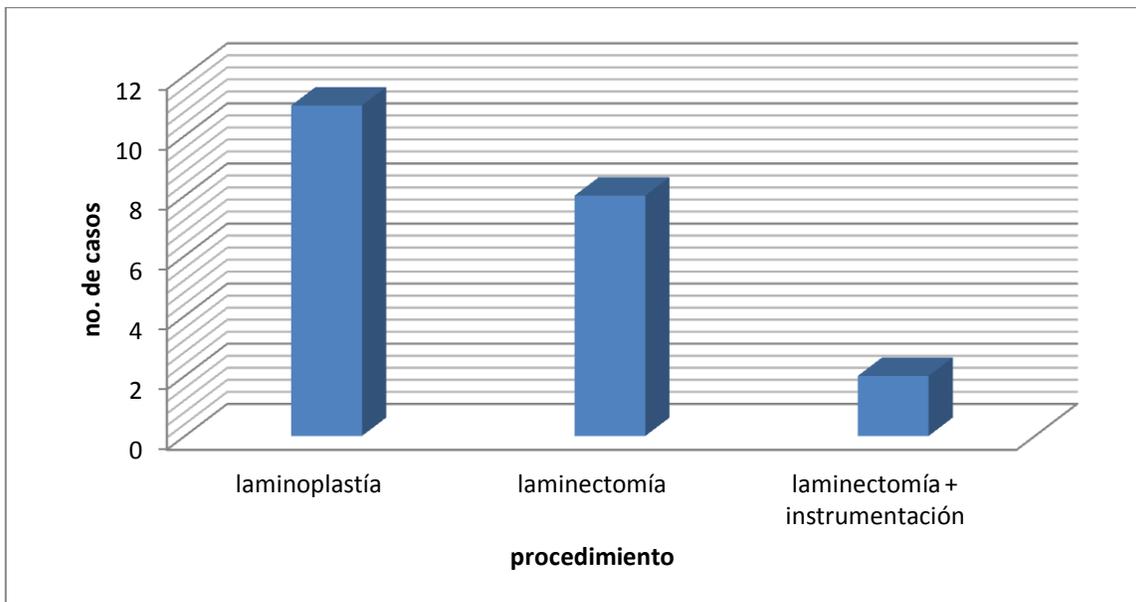


Figura 7. Gráfica del tipo de abordaje quirúrgico

GRADO DE RESECCION

El grado de resección de los endimomas medulares resultó en función a la presencia o ausencia de plano de disección del tumor, siendo total en 17 (80.9%) pacientes en presencia de tal, y sólo en 4 (19.1%) pacientes se realizó resección parcial por ausencia del plano de disección del tumor. En la figura 8 se muestra el número de pacientes que se realizó resección total, y el número de pacientes con resección parcial.

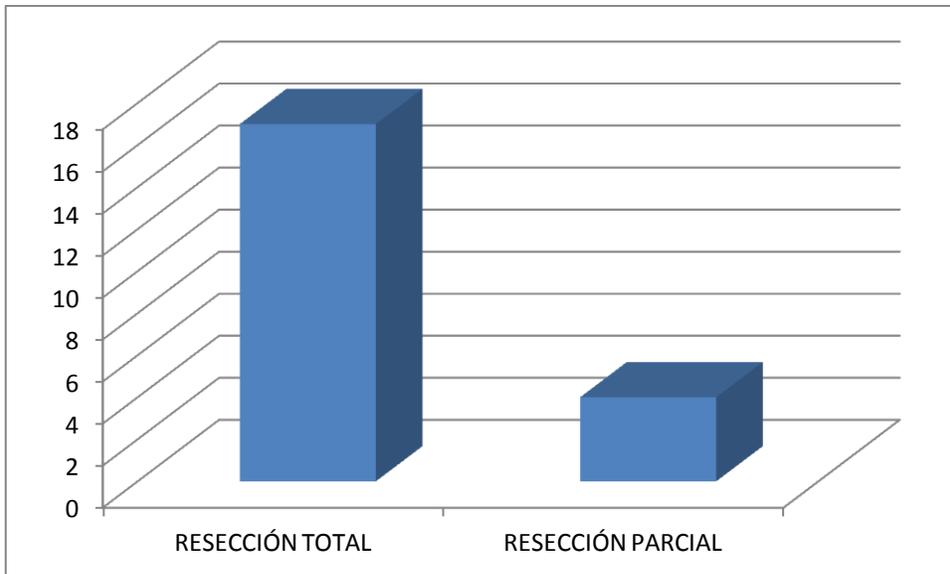


Figura 8. Gráfica del tipo de resección

TRATAMIENTO COADYUVANTE CON RADIOTERAPIA

De los 21 pacientes con ependimoma medular 5 de ellos recibieron terapia coadyuvante consistente en radioterapia en diferentes sesiones, entre ellos 1 con subtipo histopatológico de ependimoma anaplásico, 1 paciente con ependimoma mixopapilar, y 3 pacientes con subtipo clásico. En la figura 9 se observa el número de pacientes que recibieron radioterapia.

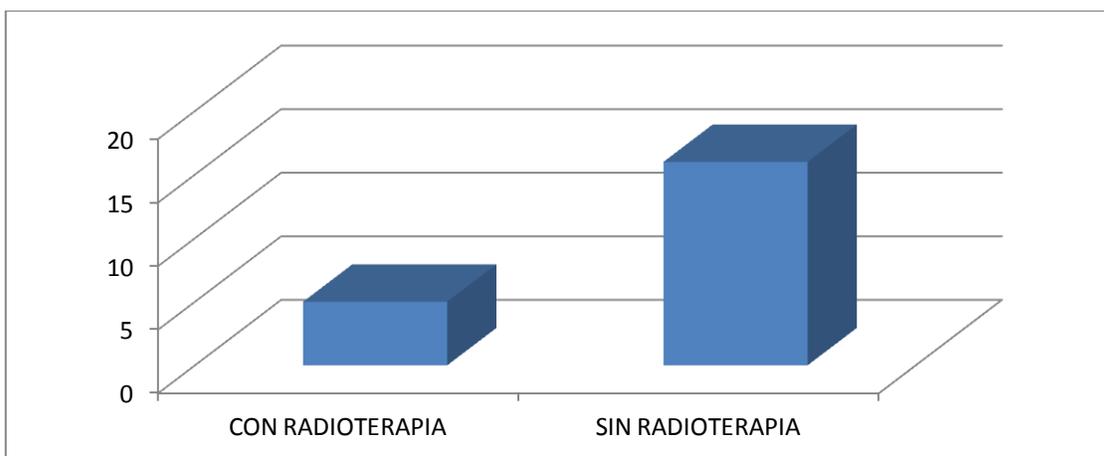


Figura 9. Gráfica de pacientes que recibieron radioterapia

EVOLUCION CLINICA POSTERIOR A RESECCION MICROQUIRURGICA A LOS 12 MESES SEGUN LA ESCALA DE McCORMICK

PACIENTE	TIEMPO DE EVOLUCION	McCORMICK PREOPERATORIO	McCORMICK POSTOPERATORIO	GRADO DE RESECCION
1	10-12meses	II	I	TOTAL
2	> 12 meses	IV	IV	PARCIAL
3	4-6 meses	II	I	TOTAL
4	> 12 meses	III	III	TOTAL
5	10-12meses	IV	III	TOTAL
6	> 12 meses	III	IV	PARCIAL
7	> 12 meses	III	II	TOTAL
8	7-9 meses	III	II	TOTAL
9	> 12 meses	IV	IV	TOTAL
10	> 12 meses	IV	III	TOTAL
11	4-6 meses	II	I	TOTAL
12	4-6 meses	IV	IV	TOTAL
13	0-3 meses	IV	III	TOTAL
14	7-9 meses	III	II	TOTAL
15	> 12 meses	IV	IV	PARCIAL
16	0-3 meses	III	II	PARCIAL
17	0-3 meses	III	II	TOTAL
18	7-9 meses	IV	II	TOTAL
19	7-9 meses	III	II	TOTAL
20	7-9 meses	II	I	TOTAL
21	0-3 meses	II	I	TOTAL

Tabla 5. Cambios clínicos postoperatorios por paciente según escala de McCormick y grado de resección

GRADO	MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO	A LOS 12 MESES DE OPERADOS
I	0	5
II	5	7
III	8	4
IV	8	5

Tabla 6. Evolución clínica en número de pacientes por grado al momento del diagnóstico y a los 6 meses de resección microquirúrgica

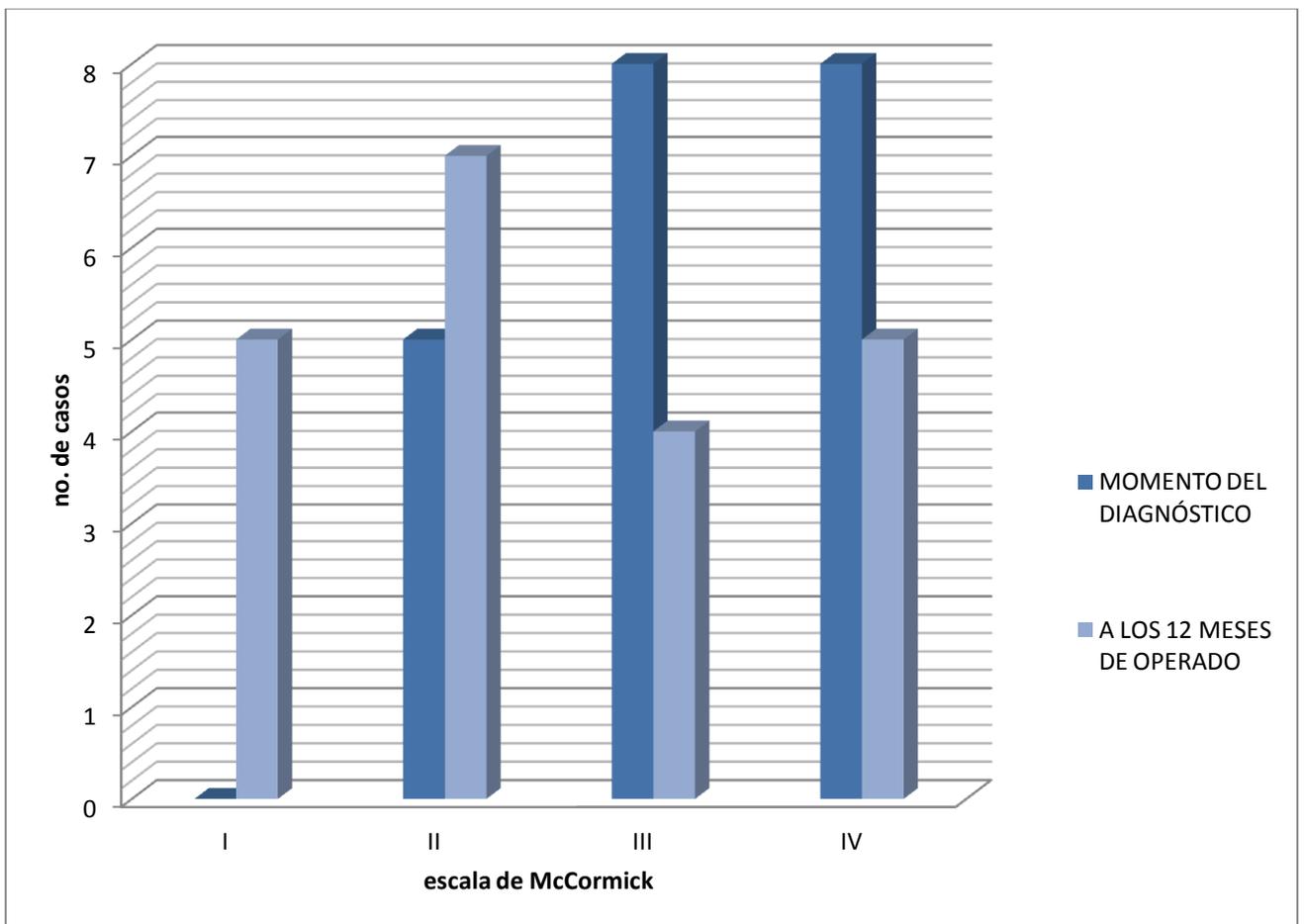


Figura 10. Gráfica comparativa de la evolución según escala de McCormick al momento del diagnóstico y a los 12 meses de operados

Mediante la escala clínica/funcional de McCormick se evaluó la evolución clínica de todos los pacientes de la serie mostrando mejoría en el 71.5% de los pacientes en relación al grado de resección como se muestra en la tabla 5. Así 5 pacientes presentaron mejoría clínica al progresar del grado II al grado I; 6 pacientes progresaron del grado III al grado II; 3 pacientes progresaron del grado IV al grado III; 1 paciente mejoro del grado IV al grado II; 1 paciente empeoro del grado III al grado IV ya que presentaba ependimoma cervical alto con extensión al bulbo raquídeo sin plano de disección. 5 pacientes no presentaron ningún tipo de cambio, permaneciendo igual.

DISCUSION.

Los endimomas medulares son neoplasias raras representando apenas el 3-6% de todos los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC). (1) Por tal motivo se obtiene esta serie de una base de datos de un Neurocirujano quien realiza todas las intervenciones quirúrgicas (LAB), tomando una muestra de 21 pacientes que cumplen con los datos demográficos (edad y sexo), datos propios de la lesión (localización), datos clínicos (escala de McCormick), datos histopatológicos (grado y tipo de endimoma), datos dependientes del evento quirúrgico (laminectomía y laminoplastía; resección total o biopsia) y los datos dependientes de tratamiento (resección microquirúrgica con o sin radioterapia coadyuvante).

Los endimomas medulares se presentan en una edad media de 40 años. Suelen ser tumores de la edad adulta cuando se presentan intramedularmente, aunque en el caso de los niños se considera el subtipo más frecuente de tumores medulares. (1,3) En esta serie se encuentra mayor incidencia entre la cuarta y quinta década de vida en 66.6% de los pacientes, con una edad media de 41.7 años y el rango de edad fue de 16-74 años, lo que va de acuerdo con este tipo de tumor.

Los endimomas medulares son ligeramente más frecuentes en hombres que en mujeres según lo muestran diferentes series (2) así como lo describe nuestro estudio que se caracterizó por un franco predominio en hombres: de los 21 casos la tercera parte correspondía solo a mujeres (7 casos) y dos terceras partes a hombres (14 casos) con una razón H:M de 2:1. Hasta este momento no se conoce la causa de la predisposición de estas lesiones por el sexo masculino.

En la literatura se describe que estos tumores afectan más comúnmente la médula cervical, pero que predomina su extensión hacia niveles torácicos (75% en estas dos localizaciones). El sitio torácico de manera asilada solo afecta el 16% de los casos, y 9% dentro del cono medular. (14) Sin embargo en este estudio

encontramos que la localización más frecuente fue en la unión cervicotorácica (28.5%), seguido de la región torácica (23.8%).

La OMS distingue 4 tipos principales de tumoresependimarios: Ependimoma mixopapilar (grado I de la OMS), Subependimoma (OMS grado I), Ependimoma clásico (OMS grado II) y Ependimoma anaplásico (OMS grado III). El ependimoma clásico se considera el tipo más frecuente en más del 70% de los subtipos. El ependimoma mixopapilar casi siempre se presenta en el cono medular y filum terminal o en regiones parasacras (restos ependimarios extramedulares). Y en nuestra serie predominaron en la región tóracolumbar con 4 casos, y solo 1 paciente con localización sacra. Los subependimomas suelen estar localizados en el suelo del cuarto ventrículo o en los ventrículos laterales. Esto se cumple en nuestra serie en donde el tipo histopatológico más frecuente de 21 pacientes fue el ependimoma tipo clásico con 14 pacientes (66.6%).

La sintomatología que se reporta en la mayoría de la literatura consiste en dolor de espalda, dolor nocturno de espalda, debilidad de las piernas, dolor en las piernas, dolor del cuello, entumecimiento en las piernas, ardor en las manos, dolor del cóccix, dificultad en la micción. Ante la exploración neurológica detallada se puede encontrar paresia en miembros inferiores, fasciculaciones, atrofia (30.9% casos); Lassegue +, hiperreflexia, niveles sensitivos (29.8%); síndrome de Brown-Sequard, movilidad limitada, signos de columna posterior, clonus, parálisis flácida, atrofia, marcha atáxica (21.8%) (2,7) Siendo entonces el dolor dorsal y radicular el más común en ependimomas intradurales en el filum terminale de la región lumbosacra. Y en el caso de involucro de la cauda equina, predominan las anomalías motoras y sensitivas, así como disfunción vesical. Los ependimomas extraespinales pueden presentarse con una variedad de síntomas como son efecto de masa local. Los ependimomas extradurales intraespinales suelen ocasionar erosión ósea pero también síntomas de compresión de estructuras neurales. (5)

En nuestra serie el síntoma inicial que predominó fue el grupo de alteraciones motoras con disminución de la fuerza en las extremidades en el

95.2% con diferentes grados de afección que van desde parestias leves hasta la plejia en 3 pacientes. El síntoma que ocupó el segundo lugar más frecuente se refiere a las alteraciones sensitivas hipoestesias con parestias en dermatomas definidos hasta niveles sensitivos según la localización del tumor. El dolor se presentó en el 71.4% de los pacientes, definido como cervicalgias o lumbalgias. Las alteraciones de la marcha se presentaron en 13 pacientes, 2 de ellos con dificultad para la marcha, 5 pacientes con el uso de apoyo como bastón o andadera, y 6 pacientes con la necesidad de silla de ruedas. En cuanto al trastorno de esfínteres se presentó en un 38%, caracterizado principalmente por incontinencia. Sólo tres pacientes presentaron cambios tróficos en las extremidades.

La valoración mediante escalas como se realizó en esta serie utilizando la escala clínica/funcional de McCormick de 4 grados nos permitió conocer el estado clínico de los pacientes y el seguimiento de los mismos. Al momento del diagnóstico el 23.8% de los pacientes estaba en grado II (alteraciones motoras y sensitivas, con marcha claudicante aunque independiente). El 38% de los pacientes al grado III (déficit severo y requieren el uso de apoyo para la marcha). Y el déficit severo grado IV correspondió a un 38% de los pacientes los cuales ya no es posible llevar a cabo la marcha.

Puesto que la Imagen por Resonancia Magnética (IRM) se ha convertido en el estudio de elección ante un síndrome mielopático a todos los pacientes se les realizó para delinear la extensión local de la enfermedad, así como las características en relación a su comportamiento. (5)

La meta de la cirugía de todos los ependimomas, tanto intradurales como extradurales, es la resección quirúrgica total cuando sea factible, ya que provee la única posibilidad de curación sin la necesidad definitiva de terapia adyuvante como la radioterapia. (5,10) logrando una resección total en 17 (80.9%) pacientes que contaban con la presencia de un plano de disección, y solo 4 (19.1%) se realizó resección parcial por ausencia del plano de disección del tumor. Después

de una laminectomía descompresiva, 56-85% de los casos se ha demostrado mejoría neurológica.

La radioterapia postoperatoria sigue siendo controversial, sobretodo en el caso de resección total, por lo que en esta serie se utilizó para los casos de resección parcial. A la inversa, radioterapia posterior a resección incompleta de la lesión, ha demostrado mejoría en la sobrevida y retraso en el tiempo de recurrencia. Considerándose además pacientes con ependimoma anaplásico. (1) En este estudio se mostró el uso de la radioterapia coadyuvante postoperatoria en 5 pacientes entre ellos 1 con subtipo histopatológico de ependimoma anaplásico, y el resto en el caso de resección parcial.

Dentro de las complicaciones asociadas a la técnica quirúrgica de laminectomía existen la infección, hematoma epidural, fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR), trombosis venosa profunda, embolia pulmonar, falla cardiopulmonar. Complicaciones más específicas de laminectomía se encuentra el daño neurológico perioperatorio, deformidad postquirúrgica progresiva, y deterioro neurológico agregado. El índice de complicaciones no rebaza el 10%. La más común está asociada a fístula de LCR que va de un 10-13% en la literatura. (11) En nuestra serie se presentaron dos casos con fístula de LCR (9.5%) al quinto y al sexto día, tratada con colocación de catéter subaracnoideo y que cedió al 5to día en reposo absoluto. Un paciente desarrolló granuloma en sitio quirúrgico por rechazo al material de sutura, realizándose resección de tal a los 9 meses de la cirugía. Un caso de retención urinaria, y un caso de infección de vías urinarias. Se presentó un caso de falla cardiopulmonar en el postquirúrgico en el paciente con ependimoma con invasión a bulbo raquídeo que ameritó maniobras de RCP. El índice de recurrencia de ependimomas mixopapilares lumbosacros va de 4-29%. Se presentó un caso de recidiva de un paciente con ependimoma mixopapilar. No se presentó mortalidad.

Mediante la escala clínica/funcional de McCormick se evaluó la evolución clínica de todos los pacientes de la serie mostrando mejoría en el 71.5% de los pacientes. Así 5 pacientes presentaron mejoría clínica al progresar del grado II al

grado I; 6 pacientes progresaron del grado III al grado II; 3 pacientes progresaron del grado IV al grado III; 1 paciente mejoro del grado IV al grado II; 1 paciente empeoro del grado III al grado IV ya que presentaba ependimoma cervical alto con extensión al bulbo raquídeo sin plano de disección. 5 pacientes no presentaron ningún tipo de cambio, permaneciendo igual. La mejoría más notoria fue a nivel motor y funcional, seguido por funciones sensitivas y miccional. Con un ascenso durante los primeros 6 meses permitiendo la recuperación en la actividad laboral y diaria, lo que se demuestra un resultado similar de acuerdo a la literatura mundial que se complementa de manera multidisciplinaria y por último el manejo de rehabilitación debe ser realizado bajo la conducción de un programa diseñado por terapeutas físicos acostumbrados a tratar con pacientes neurológicos.

CONCLUSIONES.

- Los ependimomas medulares son más frecuentes en varones al igual que en la literatura mundial
- La edad media fue de 41.7 años
- El sitio más afectado por la aparición de ependimoma medular la unión cervicotóraca en más del 50% de los pacientes
- El tipo histopatológico más frecuente es el clásico en dos terceras partes de los pacientes
- Los síntomas de inicio más comunes son la pérdida de la fuerza y las alteraciones sensitivas, no menos importantes las alteraciones en los esfínteres
- En el momento del diagnóstico más del 70 % de los pacientes presentaba un grado importante de afección motora y a la marcha
- La resección total fue lograda en el 80% de los pacientes debido a la presencia de plano de disección quirúrgica
- La resección microquirúrgica de los ependimomas fue benéfica para los pacientes
- Mas del 70% de los pacientes presentaron mejoría clínica y funcional a los 6 meses de la resección quirúrgica
- Aunque los ependimomas medulares son una patología infrecuente condicionan una discapacidad severa con un pronóstico desfavorable si no se logra la resección total y de manera oportuna.

BIBLIOGRAFIA.

1. Nagasawa Daniel T., Smith Zachary A., Cremer Nicole, et al. Complications associated with the treatment for spinal ependymomas. *Neurosurgery Focus*, 2011; 31: 1-12
2. Barone Bartolo M., Elvidge Arthur R. Ependymomas A clinical survey. *Journal of Neurosurgery*, 1970; 33: 428-438
3. Benesch Martin, WeBer-Mzell Daniela. Ependymoma of the spinal cord in children and adolescents: a retrospective series from the HIT database. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*, 2010; 6: 137-144
4. McCormick PC, Torres R, et al. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *Journal of Neurosurgery*. 1990;72:523-532.
5. Fassett Daniel R., Schmidt Meic H. Lumbosacral ependymomas: a review of the management of intradural and extradural tumors. *Neurosurgery Focus*, 2003; 13:1-5
6. Vural Murat, Arslantas Ali. Multiple intradural-extramedullary ependymomas: proven dissemination by genetic analysis. *Journal of Neurosurgery Spine*, 2010; 12:467–473
7. Engelhard HH, Villano JL, Porter KR. Clinical presentation, histology, and treatment in 430 patients with primary tumors of the spinal cord, spinal meninges, or cauda equina. *Journal of Neurosurgery Spine*. 2010; 13: 67-77.
8. Goto Takeo, Ohata Kenji, Takami Toshihiro. Prevention of postoperative posterior tethering of spinal cord after resection of ependymoma. *Journal of Neurosurgery (Spine 2)*, 2003; 99:181–187
9. Garcés Giannina L., McGirt Matthew J. Factors associated with progression-free survival and long-term neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors: analysis of 101 consecutive cases. *Journal of Neurosurgery Spine*, 2009; 11:591–599
10. Constantini S, Miller DC, et al. Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *Journal of Neurosurgery*. 2000;93:183-193

11. James J. Lu. Cervical Laminectomy: technique. *Neurosurgery* 2007; 60:149-153
12. Whitaker SJ, Bessell EM, Ashley SE. Postoperative radiotherapy in the management of spinal cord ependymoma. *Journal of Neurosurgery*. 1991;74:720-728
13. Davis Charles, Barnard Robin O. Malignant behavior of myxopapillary ependymoma. *Journal of Neurosurgery*, 1985; 62:925-929
14. Jacques Brotchi, Georges Fischer. Spinal cord ependymomas. *Neurosurgery focus*, 1998; 5:1-8

ANEXOS

HOJA DE RECOLECCIÓN

Sexo

Edad

Tipo histológico

Localización

Tipo de cirugía: laminoplastía o laminectomía

Grado de resección: total o subtotal

Manifestación neurológica inicial

-dolor

-alteraciones sensitivas

-alteraciones motoras

-trastornos de la marcha

-alteración en el control de esfínteres

-trastornos tróficos

Estado neurológico en el preoperatorio en base a la clasificación de McCormick

Grado I: Neurológicamente normal.

Grado II: Déficit sensitivo o motor, dificultad para la marcha, disestesias, dolor, camina de forma independiente.

Grado III: Déficit severo, requiere de bastón o andadera, puede o no tener una vida independiente.

Grado IV: Déficit severo, requiere de silla de ruedas, no es independiente.

Complicaciones transoperatorias y postoperatorias

-Hematoma

-Fístula de LCR

-Infección local

-Neuroinfección

Radioterapia:

Sí: dosis recibida

No

Evaluación clínica a los 6 meses (usar clasificación de McCormick)

EDAD DE PRESENTACION

15-19		55-59	
20-24		60-64	
25-29		65-69	
30-34		70-74	
35-39			
40-44			
45-49			
50-54			

LOCALIZACIÓN Y SUBTIPO HISTOPATOLÓGICO

LOCALIZACION	SUBEPENDIMOMA	MIXOPAPILAR	CLASICO	ANAPLASICO	TOTAL
CERVICAL					
TORACICO					
LUMBAR					
SACRO					
CERVICOTORACICO					
TORACOLUMBAR					
LUMBOSACRO					
TOTAL					

SEXO

FEMENINO	
MASCULINO	