

Subependimoma del *septum pellucidum*. Un tumor intraventricular poco frecuente

Mauricio Armando Esqueda-Liquidano,¹ Alejandra Barrios-Villa,² Alfonso Vega-Sosa,³ Enrique de Obieta-Cruz,³ Miguel Quintana-Quintana⁴

RESUMEN

Se reporta el caso clínico de una paciente de 43 años de edad con un tumor intraventricular del cuerno frontal izquierdo que origina síntomas recidivantes y remitentes de 30 años de evolución, caracterizados por: cefalea, acúfenos, fosfenos, vértigo, monoparesia pélvica derecha y amnesia retrógrada asociados con cambios en la posición cefálica. A partir del inicio de la obstrucción abrupta permanente tuvo hidrocefalia no comunicante aguda que originó paro cardiorrespiratorio y fallecimiento súbito. El reporte histopatológico fue de un subependimoma del *septum pellucidum*.

Palabras claves: subependimoma, hipertensión intracraneal, hidrocefalia, ventrículos laterales, *septum pellucidum*.

ABSTRACT

A 43 years old female presented an intraventricular tumor of the left frontal horn. It is producing relapsing and remitting symptoms about thirty years characterized by headache, tinnitus, phosphenes, vertigo, retrograde amnesia and decrease in the strength of right leg associated with head position. After installing a permanent abrupt obstruction developed acute non communicating hydrocephalus causing cardiac arrest and sudden death. The histopathological report was of a subependymoma of *septum pellucidum*.

Key words: subependymoma, intracranial hypertension, hydrocephalus, lateral ventricles, *septum pellucidum*.

Los subependimomas son neoplasias del sistema nervioso central benignas (OMS I), de lento crecimiento, escasos síntomas y raras. La pri-

mera descripción de estas neoplasias se realizó en el cuarto ventrículo por Scheinker, en 1945.¹ Se originan de células ependimarias diferenciadas que recubren, en su interior, a los ventrículos cerebrales y al conducto central de la médula espinal.^{2,3} Estas neoplasias son poco comunes y representan entre 0.2 y 0.7% de las neoplasias intracraneales primarias, son asintomáticas y, por lo general, se descubren en autopsias de personas adultas o incidentalmente. La hidrocefalia es el síntoma que se asocia con mayor frecuencia con este tipo de lesiones y ésta depende del tamaño y localización del tumor.⁴ La localización más frecuente es en el cuarto ventrículo, seguido de los ventrículos laterales y los sitios menos frecuentes son el tercer ventrículo y el *septum pellucidum*.⁵

Se reporta el caso de una paciente con un subependimoma del cuerno frontal izquierdo dependiente del *septum pellucidum* con el propósito de revisar las características clínicas y radiológicas que llevan al diagnóstico de esta neoplasia, además de agregar este caso a la serie de subependimomas ya reportados.

¹ Residente de Neurocirugía, Hospital General de México, SS.
² Neuropatólogo, Hospital General de México, SS.
³ Neurocirujano, Hospital General Naval de Alta Especialidad.
⁴ Oncólogo médico, Hospital General Naval de Alta Especialidad.

Correspondencia: Dr. Alfonso Vega Sosa
Hospital General Naval de Alta Especialidad
Servicio de Neurocirugía.
Eje 2 Ote. Tramo Heroica Escuela Naval Militar 861
04830 México DF. drvegancx@gmail.com

Recibido: 14 de mayo 2013
Aceptado: julio 2013

Este artículo debe citarse como: Esqueda-Liquidano MA, Barrios-Villa A, Vega-Sosa A, de Obieta-Cruz E, Quintana-Quintana M. Subependimoma del *septum pellucidum*. Un tumor intraventricular poco frecuente. Med Int Mex 2013;29:537-540.

www.nietoeditores.com.mx

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, de 43 años de edad, que inició su padecimiento a partir de los 13 años de edad con cefalea localizada en la región frontal, de leve intensidad, sin irradiación y con periodos de remisión total y recurrencia súbita, con adecuado autocontrol con analgésicos orales por lo que no acudió a valoración médica. Una semana previa a su ingreso tuvo cefalea opresiva, intermitente, asociada con cambios abruptos en la posición de la cabeza, acompañada de acúfenos, fosfenos, vértigo, disminución de la fuerza en la pierna derecha y periodos de amnesia retrógrada. Acudió a valoración médica, donde a la exploración física se corroboraron los síntomas asociados con movimientos de flexión y rotación cervical, que desaparecían en posición de decúbito. La resonancia magnética de cráneo evidenció aumento en el tamaño ventricular supratentorial a expensas de un tumor intraventricular de 4.2 x 3.1 cm localizado en el cuerno frontal izquierdo. (Figura 1)

Una hora posterior a la realización del estudio de resonancia magnética la paciente tuvo paro cardiorrespiratorio y muerte súbita. El reporte histopatológico *postmortem* fue de subependimoma del *septum pellucidum*. (Figura 2)

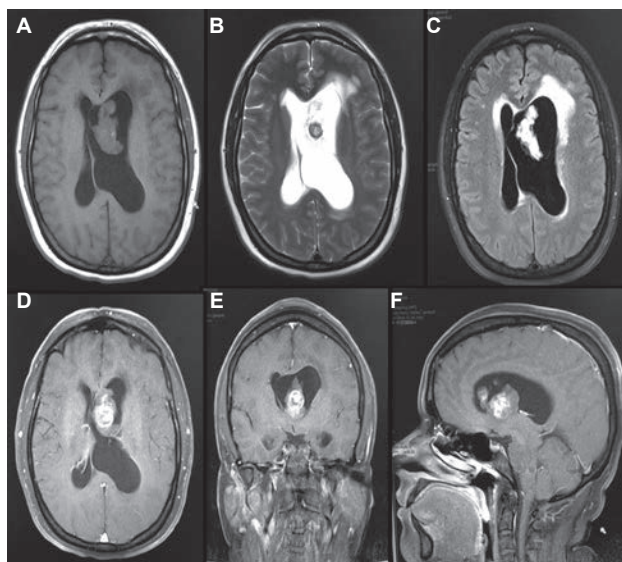


Figura 1. (A) Lesión isointensa en T1, sésil y de bordes regulares de localización intraventricular dependiente del *septum pellucidum*. (B) En T2, lesión hiperintensa, heterogénea, con un centro hipointenso. (C) En secuencia FLAIR, lesión hiperintensa intraventricular y el edema transependimario. (D, E y F). Captación densa del medio de contraste, lo que nos traduce una gran vascularidad.

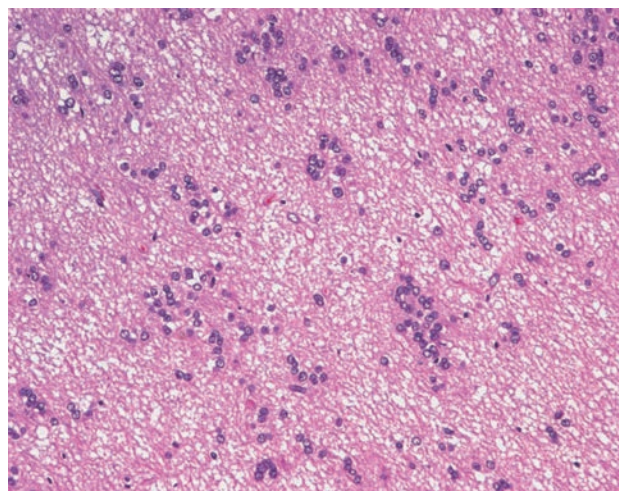


Figura 2. (Hematoxilina-eosina 40x). Subependimoma. Arquitectura nodular envuelta en una matriz fibrilar y la degeneración microquística.

DISCUSIÓN

Los subependimomas son tumores de crecimiento lento, benignos, originados de células ependimarias que revisten los ventrículos cerebrales y el canal central del cordón espinal, descritos por vez primera por Scheinker en 1945. Algunos autores lo han llamado astrocitoma subependimario o astrocitoma glomerular subependimario.⁵

Su incidencia es baja, la mayor parte cursan asintomáticos y se descubren incidentalmente en autopsias.^{4,5} Representan 0.2 a 0.7% de las neoplasias intracraneales primarias y 8% de los tumores de origen ependimario; su localización habitual es en el cuarto ventrículo (50-60%), seguida de los ventrículos laterales (30-40%) y con menor frecuencia aparecen en el tercer ventrículo y *septum pellucidum* (5%), como en el caso aquí reportado.⁵

Estos tumores son dos veces más frecuentes en el género masculino que en el femenino; se pueden encontrar en pacientes de todas las edades, con un pico de incidencia en la cuarta y quinta décadas de la vida.⁶

Desde el punto de vista clínico se manifiestan con síntomas y signos secundarios a incremento de la presión intracraneal debido a hidrocefalia no comunicante. Casi siempre se inicia de manera abrupta y permanente, cuando el tumor alcanza un diámetro de 4 cm.^{5,7} En otros casos puede haber hemorragia espontánea intratumoral, y otros pueden cursar asintomáticos y diagnosticarse en autopsias.⁷

Desde el punto de vista macroscópico son lesiones neoplásicas nodulares, de tamaño variable, que al microscopio tienen un componente glial embebido en una abundante matriz fibrilar, con cambios microquísticos frecuentes y poca vascularidad, también tienen un índice de proliferación MIB-1 <1 %, lo que traduce crecimiento lento.^{4,8}

Las características radiológicas de los subependimomas no son específicas, lo que dificulta el diagnóstico preoperatorio. En la tomografía tienden a ser hipodensos o isodensos, con calcificaciones en 30% de los casos y 25% con cambios microquísticos.^{4,5} Se han descrito por resonancia lesiones hipo e hiperintensas en T1 y T2, respectivamente, con mínimo y moderado reforzamiento al gadolinio. La incidencia de 12% muestra características de agresividad, como el efecto de masa, edema vasogénico

peritumoral y la alta vascularidad tumoral demostrada por reforzamiento denso al medio de contraste.^{4,7} En el caso aquí reportado, la imagen de resonancia magnética en T1 contrastado tuvo elevada captación de medio de contraste lo que traduce hipervascularidad tumoral y, por ende, mayor agresividad.

En la actualidad, sólo se han reportado 12 casos de subependimomas del *septum pellucidum* con síntomas y signos característicos de hidrocefalia no comunicante aguda; nuestro caso es el número 13 que cumple con los criterios histológicos para ingresar a los reportados previamente en la bibliografía (Cuadro 1).

El diagnóstico diferencial debe basarse en neoplasias intraventriculares, como: meningiomas, tumores de plexos coroideos y neurocitomas e, incluso, con neurocisticercosis

Cuadro 1. Casos reportados de subependimomas del *septum pellucidum* y síntomas asociados con hidrocefalia obstructiva sin evidencia de hemorragia intratumoral

Caso	Referencia	Sexo/edad	Síntomas	Duración	Extensión quirúrgica	Tamaño
1	Riskaer (1941) ¹	F / 31	Cefalea y papiledema	No descrito	Total	Grande
2	French & Bucy (1948) ¹	M / 37	Cefalea y alteraciones visuales	No descrito	Total	Grande
3	French & Bucy (1948) ¹	M / 51	Alteración en la memoria, somnolencia, alteración en la marcha, retraso mental y desorientación	No descrito	Subtotal	No descrito
4	French & Bucy (1948) ¹	F / 30	Cefalea y papiledema	No descrito	No realizada	6 cm
5	Rushing & Hathaway (1965) ¹	M / 66	Cefalea frontal, alteraciones de la marcha, incontinencia urinaria y fecal	No descrito	No realizada	6 x 3 x 4 cm
6	Hehman et al. (1968) ⁸	F / 32	Pérdida de la memoria, cambios en la personalidad, cefalea, movimientos anormales	3 meses	Subtotal	6 x 8 x 5 cm
7	Hehman et al. (1968) ⁸	F / 51	Alteraciones en la marcha y demencia leve	9 meses	Total	6 x 6 x 5 cm
8	Vaquero et al. (1983) ¹	M / 50	Hipertensión intracraneal	No descrito	Total	No descrito
9	Kobayashi et al. (1984) ¹	F / 72	Asintomático	No descrito	Subtotal	No descrito
10	Lobato et al. (1986) ¹	F / 26	Cefalea bifrontal, vómito y papiledema	No descrito	Total	No descrito
11	Yamasaki et al. (1989) ¹	F / 54	Cefalea moderada	6 años	Total	3 x 3 x 5 cm
12	Katsuyoshi et al. (1997) ¹¹	M / 40	Cefalea frontal, orbital y papilede- ma	Varios meses	No descrito	3 x 5 cm
13	Jiménez et al. (2001) ⁵	F / 2001	Alteraciones de la memoria, la marcha, coprofagia y eneuresis	24 años	Subtotal	No descrito
14	Fratzoglou et al. (2005) ¹⁰	M / 68	Cefalea, mareos postural, alteraciones conductuales y en la memoria	1 mes	Total	2.5 cm
15	Rodríguez et al. (2010) ²	F / 42	Hidrocefalia obstructiva	2 meses	Total	4 cm
16	Caso presente	F / 43	Hidrocefalia obstructiva intermitente asociada con cambios de posición de la cabeza	30 años	No se realizó	4.2 x 3.1 cm

M: Masculino

F: Femenino

intraventricular. Esta última debe considerarse un diagnóstico diferencial importante cuando se evalúa a individuos procedentes de zonas endémicas.^{4,5,9}

El tratamiento de elección es una resección quirúrgica total para eliminar el efecto de válvula de la lesión y con esto permitir el flujo normal del líquido cefalorraquídeo, que evita el inicio agudo de un cuadro de hidrocefalia que conduzca a la muerte súbita, como sucedió en la paciente del caso aquí comunicado. El pronóstico después de la resección completa es excelente y la recurrencia es rara.^{2,5,7}

CONCLUSIÓN

El subependimoma es una neoplasia de lento crecimiento y, aunque se considera una neoplasia de bajo grado por la OMS, su diagnóstico está condicionado por la hipertensión endocraneal secundaria a la obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo, por el tamaño tumoral o, bien, por la hemorragia intratumoral, que aumenta la morbilidad y mortalidad. No establecer un diagnóstico temprano e iniciar el tratamiento pueden originar hidrocefalia aguda que implique muerte súbita.

REFERENCIAS

1. Yamasaki T, Kikuchi H, Yamashita J, Goto Y, Yamabe H. Subependymoma of the septum pellucidum, radiologically indistinguishable from cavernous angioma. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1989; 29:1020-25.
2. Ortiz Rodríguez-Parets J, Rodríguez-González M, Bullón-Sopelana A. Subependimoma del septum pellucidum. Un caso poco frecuente de tumor cerebral causante de hidrocefalia. *Rev Esp Patol* 2010;43:224-25.
3. Prieto S, Colina J, Rodríguez L, Cardozo D, Molina D y Cardozo J. Neoplasias de estirpe ependimaria: análisis de 53 casos intervenidos en Maracaibo (Venezuela), durante el lapso 1990-1998. *Neurocirugía* 2000;11:184-88.
4. Ragel BT, Osborn AG, Whang K, Townsend JJ, Jensen RL, Couldwell WT. Subependymomas: An analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery* 2006;58:881-90.
5. Jiménez-García E, Zárate-Méndez A, Hernández-Salazar M, González-Vázquez A, Ramírez-Castañeda V, Chávez-López A. Subependimoma intraventricular. *Arch Neurocién (Mex)* 2001; 6:74-7.
6. Gilbert MR, Ruda R, Soffietti R. Ependymomas in adults. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2010;10:240-7.
7. Carrasco R, Pascual JM, Navas M, Fraga J, Manzanares-Soler R, Sola RG. Spontaneous acute hemorrhage within a subependymoma of the lateral ventricle: successful emergent surgical removal through a frontal transcortical approach. *Neurocirugía* 2010; 21: 478-83.
8. Hehman K, Norrell H, Howieson J. Subependymomas of the septum pellucidum. Report of two cases. *J Neurosurg* 1968;29:640-44.
9. Krasnianski M, Müller T, Stock K, Zierz S. Bruns syndrome caused by intraventricular tumor. *Eur J Med Res* 2008;13:179-81.
10. Fratzoglou M, Leite dos Santos AR, Gawish I, Perneczky A. Endoscope-assisted microsurgery for tumors of the septum pellucidum: surgical considerations and benefits of the method in the treatment of four serial cases. *Neurosurg Rev* 2005;28:39-43.
11. Katsuyoshi M, Hitoshi S, Masayoshi K, Toshihide O, et al. Subependymoma of the septum pellucidum: characterization by PET. *J Neuro-Oncology* 1997;32:143-47.