

PRESENTACIÓN DE CASO

Hallazgo de quiste endimario (ependimoma) intramedular en el estudio de la vía piramidal y síndrome siringomiélico

Finding of intramedullary ependymal cyst (Ependymoma) in the study of pyramidal tract and syringomyelic syndrome

Miguel Ángel Madrigal Fernández¹
María Teresa Fernández Martín¹

¹ Hospital Medina del Campo. Sanidad de Castilla y León. España.

RESUMEN

Introducción: Una paresia tiene que ser objeto de un detallado análisis para conocer su correcta etiología. La exploración física debe incluir una minuciosa valoración neurológica que oriente la localización de la lesión.

Caso Clínico: Paciente con paresia de extremidad inferior derecha, hiperreflexia, clonus y disminución de sensibilidad térmica y algésica por debajo de la apófisis xifoides. Estos hallazgos señalan a nivel vertebral dorsal, D8, posible localización de una lesión que afecta a la vía piramidal motora y la vía sensitiva. La sospecha clínica se confirma mediante RMN que mostró la presencia de masa intramedular, posible ependimoma.

Conclusiones: El conocimiento de la anatomía de los haces nerviosos que discurren por la médula espinal y la información nerviosa que proporcionan, contienen signos clínicos motores y sensitivos que permiten discernir qué haces nerviosos están lesionados. Este juicio clínico puede dirigir, de manera mucho más concreta, hacia el tipo de exploraciones y pruebas complementarias que pueden ser necesarias para concretar un diagnóstico y reducir el gasto sanitario, así como el tiempo de espera para un posible tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Ependimoma; quiste endimario; vía piramidal; paresia.

ABSTRACT

Introduction: A paresis must be the object of a detailed analysis to know its correct etiology. Physical examination should include a thorough neurological assessment to guide the location of the lesion.

Clinical case: Patient with paresis of the lower right extremity, hyperreflexia, clonus, and decreased thermal and algic sensitivity below the xiphoid process is presented. These findings point to the dorsal vertebral level, D8, possible location of a lesion that affects the pyramidal motor pathway and the sensory pathway. Clinical suspicion is confirmed by MRI that showed the presence of intramedullary mass, possible ependymoma.

Conclusions: The knowledge of the anatomy of the nerve bundles that run through the spinal cord, and the nerve information they provide contain clinical and sensory clinical signs, allowing to discern which nerve bundles are injured. This clinical judgment can lead, in a much more concrete way, to the type of explorations and complementary tests that may be necessary to diagnose and reduce health costs, as well as the waiting time for a possible surgical treatment.

Keywords: Ependymoma; ependymal cyst; pyramidal way paresis.

INTRODUCCIÓN

Los ependimomas son los tumores intramedulares de mayor frecuencia en el adulto, con predilección por el sexo masculino, representando el 13 % de los tumores medulares y el 2-5 % de los tumores del sistema nervioso central.¹ Suelen ser encapsulados y, a menudo, quísticos con hemorragias frecuentes. Su capacidad infiltrante es considerablemente menor que la de los astrocitomas. Macroscópicamente tienen el aspecto de una masa blanda de color rojo o gris violáceo.²

El principal síntoma del ependimoma intramedular es el dolor de espalda o cuello (65 %) que puede estar acompañado por leves signos deficitarios motores en miembros inferiores.³ En los ependimomas mixopapilares predomina el dolor lumbar y radicular con debilidad de miembros inferiores y disfunción de esfínteres (20-25 %).⁴

La prueba diagnóstica más concluyente es la resonancia magnética nuclear (RMN). Todos los ependimomas se realzan intensamente con el contraste y delimitan claramente la extensión del tumor, aspecto útil para distinguir un quiste neoplásico de una siringomielia benigna.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos un varón, remitido desde consulta de traumatología para estudio de lumbalgia, con sospecha en la exploración de clínica neurológica. Entre sus antecedentes, destacan dislipemia y HTA en tratamiento.

En la anamnesis se registró una cojera en extremidad inferior derecha y lumbalgia que ha ido incrementándose de manera más acusada en los últimos meses. La exploración física muestra somatometría de 77 kg de peso, talla de 174 cm, Tª 36´4 °C, FC 64 lpm, TA 155/77 mm Hg, palpación abdominal, auscultación cardíaca y pulmonar fueron normales, destacando una hipotrofia en extremidad inferior derecha.

La exploración neurológica de fuerza, sensibilidad y reflejos de extremidades superiores, así como de los pares craneales, fueron normales, salvo anisocoria, sin pérdida visual. Respecto a las extremidades inferiores, se observa en la derecha, una sensibilidad propioceptiva alterada, con presencia de paresia, hiperreflexia y clonus, lo que sugiere posible afectación de primera motoneurona.

Centrando la exploración neurológica en la sensibilidad, se objetivó hipoestesia para la sensibilidad térmica y dolorosa por debajo del nivel xifoideo, permaneciendo conservada la sensibilidad táctil, tanto la discriminativa como la grosera.

Tras esta exploración clínica y a la espera de las exploraciones complementarias, se estableció como sospecha clínica la existencia de una afectación de la vía piramidal, por afectación de la vía motora: hiperreflexia, paresia, clonus; junto a un síndrome siringomiélico o periependimario, por afectación de la vía sensitiva térmica y dolorosa, con posible nivel de la lesión en médula espinal dorsal en sus sectores medulares medios, esto es, en torno a la vértebra dorsal o torácica, D8.

Como posible etiología de este/os síndrome/s, tenemos la existencia de una alguna lesión que comprima estas vías nerviosas, planteando como primera opción la presencia de masa tumoral.

Pruebas complementarias

Las exploraciones complementarias: analítica completa con serología, electrocardiograma, radiografía de tórax, tomografía axial computerizada (TAC) cerebral, RMN cerebral y lumbar fueron normales, salvo los estudios radiológicos de RMN cérvico-dorsal, donde encontramos a nivel D7, D8, D9, masa intramedular, expansiva, de límites relativamente bien definidos y predominantemente quística con un nódulo mural (Figs. 1 y 2).

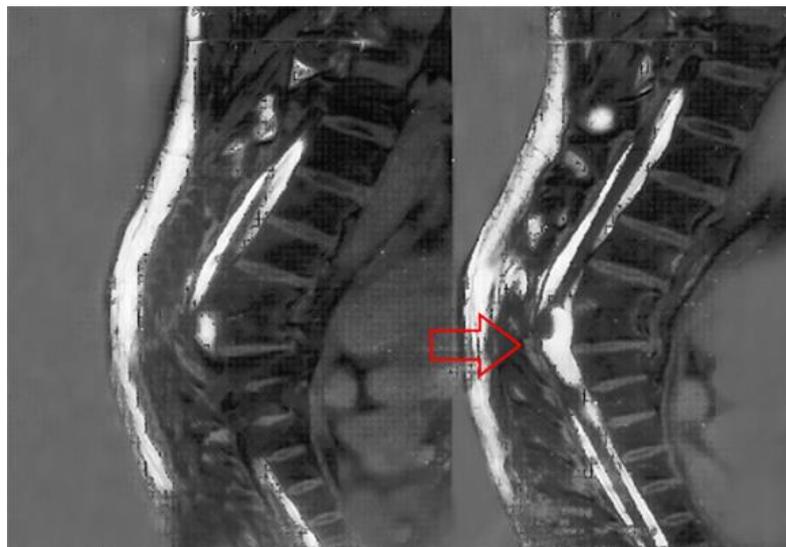


Fig. 1. Corte sagital de la RMN apreciándose la imagen patológica entre D7-D9.



Fig. 2. Corte axial de la RMN apreciándose tumoración que invade prácticamente el canal medular e imagen quística acompañante.

Diagnóstico y evolución

En su diagnóstico diferencial se consideró astrocitoma, ependimoma y hemangioblastoma. El diagnóstico se centró en el ependimoma, puesto que en el astrocitoma sería atípico un componente quístico dominante, no mostrando áreas de hemorragia y, por otro lado, el hemangioblastoma, aunque típicamente muestra nódulo mural, debería haber mostrado captación intensa.

La exploración radiológica con RMN confirmó la sospecha clínica de ependimoma, tras apreciarse la existencia de un tumor medular, a nivel D7, D8 y D9, responsable de la semiología clínica del síndrome de la vía piramidal por afectación de la vía motora voluntaria y refleja, junto a un síndrome siringomiélico por afectación de la vía sensitiva térmica y dolorosa del mismo nivel.

El diagnóstico anatomopatológico concluyó quiste con un revestimiento cilíndrico ciliado, estando encapsulado, compatible con quiste ependimario (Fig. 3).

Tras el diagnóstico, el tratamiento de nuestro paciente fue quirúrgico, con realización de laminectomía, mielotomía y exéresis tumoral. Posteriormente, tratamiento rehabilitador de paresia residual de la extremidad inferior derecha.

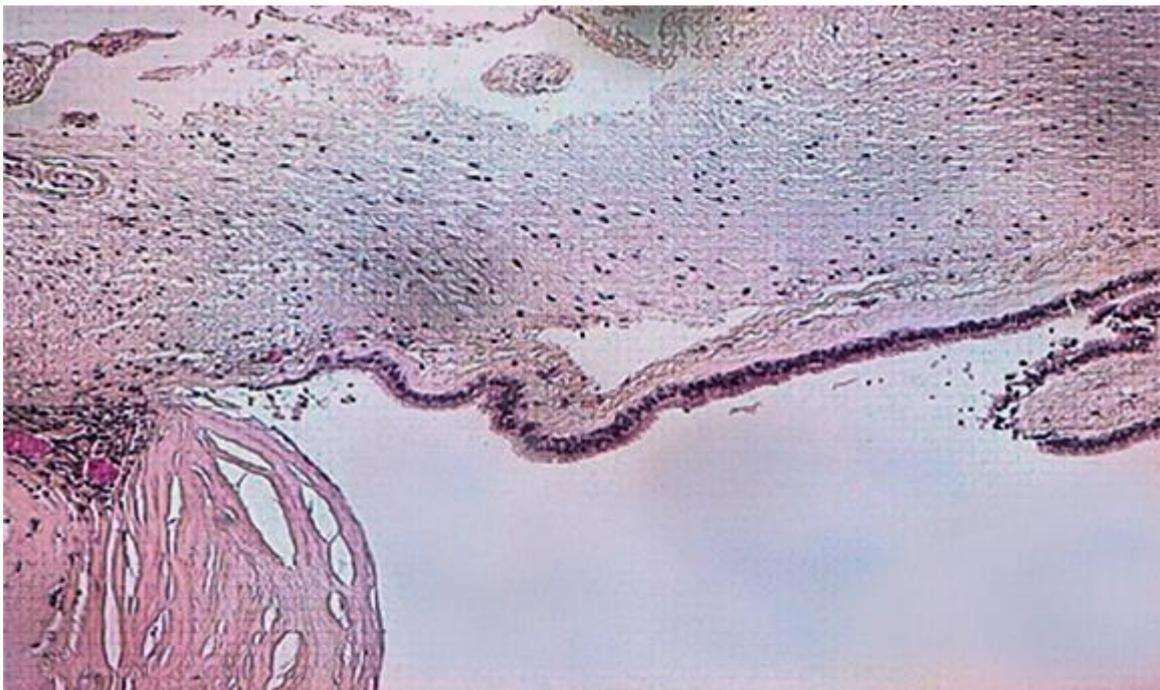


Fig. 3. Imagen histológica del caso clínico con tinción hematoxilina-eosina de quiste endimario en tejido nervioso. Se aprecia la cavidad, delimitada por epitelio, que forma el quiste responsable de la semiología.

DISCUSIÓN

Según su localización anatómica, los tumores medulares se dividen en extradurales e intradurales, y estos a su vez en extramedulares e intramedulares. Dentro de los tumores intramedulares primarios, los más frecuentes son los endimomas, astrocitomas (más frecuentes en niños) y hemangioblastomas.^{1,5}

Los endimomas son los tumores primarios intramedulares más frecuentes, siendo más habituales en adultos. Suelen estar bien delimitados del tejido medular circundante y el tratamiento suele ser la resección quirúrgica, aunque puede ser necesaria la radioterapia si el tumor no se extirpa de forma completa o si recurre.⁵ Los endimomas mixopapilares son un tipo de endimoma que aparece en el cono medular y cauda equina.

Las fibras que conducen las sensibilidades térmica y algésica entran por las raíces posteriores, con disposición ipsilateral, por el *fascículo espinotalámico lateral*, siendo estos haces los afectados en nuestro caso aquí descrito, al apreciarse en la exploración clínica, ausencia de sensibilidad de térmica y dolorosa, sospechando de posible síndrome siringomiélico por afectación sensitiva.⁶

Las fibras descendentes piramidales o corticoespinales provienen de la corteza cerebral motora encargada del movimiento voluntario, decusándose en el bulbo y continuando hacia abajo a lo largo de toda la médula, mayoritariamente por la mitad dorsal de los cordones laterales, formando el fascículo corticoespinal lateral, aunque hay una pequeña parte de fibras que no se decusa y desciende por el *fascículo corticoespinal anterior* en su zona medial. La afectación de estos haces nerviosos conllevan la aparición de hiperreflexia, clonus y paresia, tríada clásica de la afectación de la vía piramidal como apreciamos en el caso aquí planteado.⁶

Procediendo a detallar minuciosamente los datos y elementos hallados en la exploración neurológica, podemos determinar, aproximadamente, el lugar anatómico donde está la lesión. En nuestro caso, apreciamos diferencias en la percepción sensorial, por encima y por debajo de una línea o plano, que discurre en torno a la apófisis xifoides, lo que sugiere la presencia de algún elemento que altera y comprime el trayecto de los haces nerviosos que ascienden y descienden por la médula espinal, alterando su función y, por lo tanto, la información que llevan y reciben.

La sospecha clínica en la exploración neurológica se confirma con el diagnóstico proporcionado por la RMN dorsal, corroborando la existencia de proceso expansivo responsable de la semiología clínica del estudio: quiste endimario.⁷

CONCLUSIONES

El conocimiento de la anatomía de los haces nerviosos que discurren por la médula espinal y la información nerviosa que proporcionan, contienen signos clínicos motores y sensitivos que permiten discernir qué haces nerviosos están lesionados. Este juicio clínico puede dirigir, de manera mucho más concreta, hacia el tipo de exploraciones y pruebas complementarias que pueden ser necesarias para concretar un diagnóstico y reducir el gasto sanitario, así como el tiempo de espera para un posible tratamiento quirúrgico, como apreciamos en nuestro paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Grimm S, Chamberlain MC. Adult primary spinal cord tumors. *Expert Rev Neurother.* 2009;9(10):1487-95.
2. Landriel F, Ajler P, Tedesco N, Bendersky D, Vecchi E. Multicentric extramedullary myxopapillary ependymomas: Two case reports and literature review. *Surg Neurol Int.* 2012;3:102.
3. Ogul H, Bagcier F, Tas N, Kantarci M. Multiple spinal myxopapillary ependymomas presented with back pain. *Spine J.* 2015;15(10):1.
4. Zhu F, Ding J, Li Y, Mao D, He X, Chen W, *et al.* Benign ependymoma with extensive intracranial and spinal cerebrospinal fluid dissemination: case report and literature review. *Br J Neurosurg.* 2017;21:1-4.
5. Mechtler LL, Nandigam K. Spinal cord tumors: new views and future directions. *Neurol Clin.* 2013;31(1):241-68.
6. Diaz E, Morales H. Spinal Cord Anatomy and Clinical Syndromes. *Semin Ultrasound CT MR.* 2016;37(5):360-71.
7. Honda A, Iizuka Y, Hirato J, Kiyohara H, Iizuka H. Multiple intradural-extramedullary spinal ependymomas including tumors with different histological features. *Eur Spine J.* 2017;26(Suppl 1):222-4.

Recibido: 20 de febrero de 2018.

Aprobado: 28 de febrero de 2018.

Miguel Ángel Madrigal Fernández. Hospital Medina del Campo. Sanidad de Castilla y León. España.
Dirección electrónica: mmadrigal@saludcastillayleon.es mamadrigalfer@gmail.com