

## **Hidrosiringomielia secundaria a ependimoma**

**Francisco Javier de Castro García, María Teresa Adeva Bartolomé, José Ángel Santos Sánchez, Paloma García Iñigo, Juan Carlos Díez Hernández**

Hidrosiringomielia secundaria a ependimoma

### Resumen

La hidrosiringomielia es una cavidad patológica de la médula. El 15,5% son secundarias a tumores. Se comunica el caso de una paciente de sexo femenino, previamente sana, de 35 años de edad; con trastornos progresivos en la marcha de 2 años de evolución. En el examen neurológico se constata hipoestesia y paraparesia flácida.

La RM de columna evidencia una lesión intramedular de D10-D12 con hidrosiringomielia del resto de médula espinal, hipointensa en relación a la médula espinal en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 con lesiones quísticas. Tras la administración de gadolinio se produjo captación por parte de la misma. Tras cirugía y estudio anatomo-patológico de la masa se diagnóstico de ependimoma. El ependimoma es el tumor intramedular espinal más común en adultos. Solo en el 6,5% de los casos se localiza en médula espinal torácica baja o cono medular.

Palabras clave:

### Caso clínico

Mujer de 35 años que refiere dolor dorsolumbar de dos años de evolución con posterior afectación de extremidad inferior derecha que le dificulta la deambulación. En la exploración física presenta paraparesia flácida 3/5 en pierna derecha y 4/5 en pierna izquierda con paraparesia 4/5 en extremidad superior derecha y reflejos osteotendinosos abolidos en extremidades derechas asociada a hemihipoestesia. Se practica estudio mediante resonancia magnética (RM) en un equipo Signa Horizon 1.5 GE (Milwaukee-Wisconsin-USA) según el protocolo que sigue:

- Cortes sagitales SE-T1 sin y tras administración de gadopentato de dimeglumina intravenoso (Magnevist, Schering, Berlin, Germany). de 3,5 mm con 0,5 mm de intervalo

TR:600 TE: 10 MTX:512x224. NEX: 3 FOV: 32x32.

- Cortes sagitales FSE-T2 de 4 mm con 1 mm de intervalo

TR:4000 TE: 136 MTX: 512x224. NEX: 4 FOV: 32x32.

### Resultados

Se aprecia una lesión intramedular con zonas quísticas en su interior y captación periférica de contraste en el segmento medular D10 a D12. En columna dorsal y cervical se observan múltiples cavidades intramedulares compatibles con

hidrosiringomielia.

Tras realizar laminectomía la biopsia fue diagnóstica de ependimoma.

## Discusión

Anatomopatológicamente la hidromielia es una simple dilatación del conducto central tapizado por ependimo, mientras que la siringomielia se define como una disección del tapizado ependimario por el LCR para formar una cavidad paracentral 1. En la práctica, a menudo ambas entidades coexisten y se intercomunican, además la distinción por imagen e incluso histológica es difícil, por lo que, a menudo se agrupan bajo el término de hidrosiringomielia. Este término, describe cualquier cavidad patológica que ocupe la sustancia de la medula, tanto si se continua con el conducto central como si no.2

Pueden ser comunicantes si se continúan con el 4 ventrículo o no comunicantes (80%) que están separadas del cuarto ventrículo por un segmento normal de medula espinal.1

Los signos clínicos clásicos son trastornos sensitivos con afectación de la sensibilidad termodolorosa, atrofia o debilidad muscular, hiporreflexia de extremidades superiores y paraparesia espástica 3. Estos hallazgos se encuentran de forma relativamente infrecuente.

El 80% de los pacientes se queja de debilidad en piernas o manos.1

El diagnóstico se basa en los hallazgos en RM con presencia de una médula ensanchada con una cavidad central o ligeramente excéntrica ocupada por líquido (que presenta comportamiento hiperintenso en secuencias SET2 e hipointenso en SET1) 4. En la hidromielia asociada a Chiari son típicas las haustras metaméricas.5 Entre las causas destacan la malformación de Chiari I y II, los traumatismos, los tumores intramedulares y las lesiones compresivas extramedulares 1.

El ependimoma representa el 60% de los tumores gliales de la médula espinal, y el 90% de los tumores primarios del filum terminale y cola de caballo 6,7. Se trata del tumor intramedular más frecuente en el adulto 8 y la localización más frecuente es en médula cervical siendo raro en las porciones más distales del cordón medular 9. El síntoma inicial de presentación es el dolor en el 67% de los casos, seguido de defectos sensitivos 10,6 existiendo una media de 34 meses desde el inicio de la clínica hasta el diagnóstico 8.

El 15,5% de las siringomielias son secundarias a tumores4 y el 45% de los pacientes con tumores intramedulares presenta cavidad siringomielica 11.

Analizando las proteínas del LCR de la cavidad se obtiene un exudado, por lo que se ha sugerido que se deben a rotura de la barrera hematoencefálica 12.

En RM la mayoría de los ependimomas son isointensos en T1, hiperintensos en T2 y presentan zonas de hemorragia y degeneración quística 13. Tras la administración de contraste realzan de forma importante aunque heterogénea.

Entre los hallazgos anatomopatológicos específicos se encuentra la existencia de pseudorosetas perivasculares 13.

El tratamiento es quirúrgico y es infrecuente que recidiven 8 por lo que no se suele usar radioterapia salvo en casos de recurrencia. 13

## BIBLIOGRAFÍA

1. Milhorat TH, Miller JI, Johnson WD, Adler DE, Heger IM.

Anatomical basis of syringomyelia occurring with hindbrain lesions.

Neurosurg 1993; 32: 748-54.

2. Osborn AG.

Neurorradiologia diagnostica.

1 ed. Madrid: Mosby/doyma Libros SA, 1996; p 816.

3. Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H.

Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adults.

Neurosurg 1990; 26: 591-7.

4. Sherman JL, Barkovich AJ, Citrin CM.

The MR appearance of syringomyelia: new observations.

AJR am J Roentgenol 1987; 148: 381-91.

5. Sze G.

MR imaging of the spinal cord: current status and future advances.

AJR 1992; 159: 149-59.

6. Ferrante L, Mastronardi L, Celli P, Lunardi P, Acqui M, Fortuna A.

Intramedullary spinal cord ependymomas: a study of 45 cases with longterm follow-up. Acta Neurochir

1992; 119: 74-9.

7. Moelleken SM, Seeger LL, Eckardt JJ, Batzdorf U.

Myxopapillary ependymoma with extensive sacral destruction. CT and MR findings.

J Comp Assist Tomogr 1992; 16: 164-6.

8. McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM.

Intramedullary ependymoma of the spinal cord. J Neurosurg

1990; 72: 523-32.

9. Hoshimaru M, Koyama T, Hashimoto N, Kikuchi H.

Results of microsurgical treatment for intramedullary spinal cord ependymomas: analysis of 36 cases. Neurosurgery

1999; 44: 264-9.

10. Epstein FJ, Farmer JP, Freed D.

Adult intramedullary spinal cord ependymomas: the result of surgery in 38 patients.

J Neurosurg 1993; 79: 204-9.

11. Samii M, Klekamp J.

Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia.

Neurosurgery 1994; 35: 865-73.

12. Lohle PN, Wurzer HA, Hoogland PH, Seelen PJ, Go KG.

The pathogenesis of syringomyelia in spinal cord ependymoma.

Clin Neurol Neurosurg 1994; 96: 323-6.

13. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL.

Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologicpathologic correlation.

Radiographics 2000; 20: 1721-49