

# Ependimoma Mixopapilar Extradural Subcutáneo simulando un Quiste Pilonidal

José Cardozo-Durán

Departamento de Ciencias Morfológicas  
Facultad de Medicina  
Universidad del Zulia  
Maracaibo, Venezuela.

---

## Resumen

**Objetivo:** Describir un caso de endimoma mixopapilar subcutáneo, extradural, retrosacro el cual simuló un quiste pilonidal.

**Resumen clínico:** Masculino de 6 años quien presentó aumento de volumen en región interglútea con signos de flogosis. El estudio histopatológico de la lesión evidenció una neoplasia de estirpe endimaria con rasgos mixopapilares prominentes.

**Conclusión:** Los tumores endimarios mixopapilares de localización extradural son marcadamente inusuales y su comportamiento biológico es más agresivo que el de las lesiones de la misma estirpe localizadas en la región del cono medular-filum terminale.

**Palabras clave:** Endimoma mixopapilar, extradural, filum terminale, quiste pilonidal, subcutáneo.

## Abstract

**Objective:** To describe a case of a subcutaneous, extradural, retro sacral, myxopapillary endymoma which presented as a pilonidal cyst.

**Case description:** A 6-year old boy presented with a painful intergluteal mass. The histopathologic examination revealed an endymal neoplasm with conspicuous myxopapillary appearance.

**Conclusion:** These tumors are extremely unusual in extradural locations, and their biological behavior is more aggressive than those cases of similar histogenesis localized in the conus medullaris-filum terminale region.

**Key words:** extradural, filum terminale, myxopapillary endymoma, pilonidal cyst, subcutaneous.

---

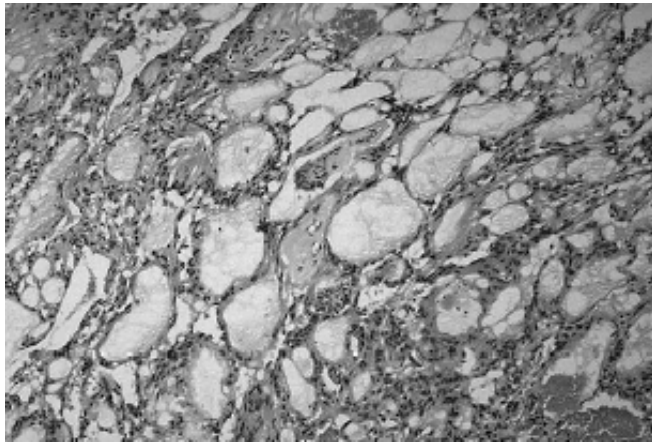
## Introducción

Los endimomas mixopapilares del cono medular son neoplasias de localización típicamente intradural, que se presentan con mayor frecuencia en adultos. Un elevado porcentaje de estos tumores aparece en la 4ta. década de la vida, con edad promedio de 36 años al momento de su presentación.<sup>1</sup> Estas lesiones también aparecen en edades pediátricas y representan entre 8 y 12% de todas las neoplasias intraespinales en niños.<sup>2</sup> De manera infrecuente se han descrito casos originados en el espacio extradural, de localización anterior o posterior al sacro. Estas variantes detentan un mayor grado de agresividad desde el punto de vista biológico.<sup>3-5</sup>

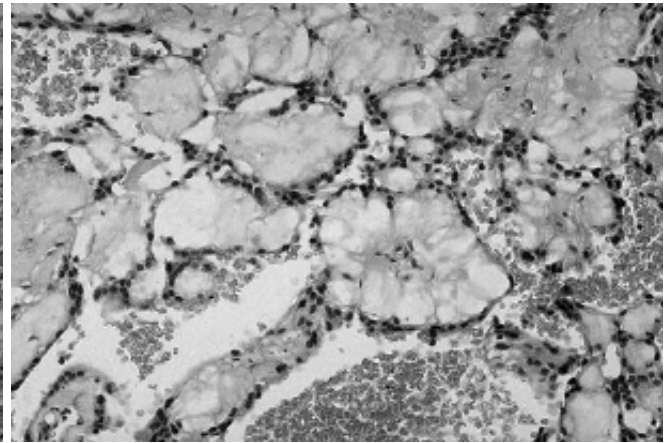
El propósito de la presente comunicación es describir un nuevo caso de endimoma mixopapilar subcutáneo, extradural, en un paciente de 6 años, en quien simuló un quiste pilonidal en la región sacro coccígea.

## Descripción del caso

Paciente masculino de 6 años de edad quien consultó por presentar aumento de volumen en la región interglútea de dos meses de evolución y el cual se tornó muy doloroso tres días antes de su admisión al hospital, lo que dificultaba la marcha y la posición de decúbito dorsal. El examen clínico de ingreso puso en evidencia, en la región sacrococcígea, un área de aproximadamente 4 X 4 cm. de diámetro, elevada, enrojecida y caliente al tacto. El estudio radiológico de la columna lumbosacrococcígea no mostró particularidades. El diagnóstico clínico de admisión fue quiste pilonidal abscedado. Durante el acto quirúrgico para extirpar la lesión, se observó que esta asentaba en el tejido graso subcutáneo. Desde el punto de vista macroscópico, se observó una formación irregularmente ovalada, bien definida, de color gris blanquecino y consistencia firme, con dimensiones de 3.2 x 2 x 2 cm. Microscópicamente el tumor estaba constituido por células endimarias cúbicas, dispuestas en una hilera a manera de collares que rodeaban una matriz de aspecto mucoide, la cual a su vez se disponía alrededor de vasos sanguíneos de paredes parcialmente hialinizadas. El material mucoide también se observó contenido en el interior de formaciones quísticas (figs. 1 y 2). El diagnóstico neuropatológico fue endimoma mixopapilar. En vista que se trataba de una lesión histológicamente benigna y la cual fue extirpada en su totalidad, se decidió por observar al paciente sin optar por otra modalidad de terapia coadyuvante. El niño ha permanecido libre de recidivas de su enfermedad durante un lapso de 20 meses.



**Figura 1.** Tumor papilar conformado por células cúbicas rodeando tallos vasculares. (H&E X 40).



**Figura 2.** Células endimarias rodeando ejes muco-vasculares. Microquistes contentivos de matriz mucoide. (H&E X 400).

## Discusión

Los ependimomas mixopapilares del filum terminale fueron originalmente descritos por Kernohan en 1932.<sup>6</sup> Estas neoplasias ocurren casi exclusivamente en la región del cono medular - cauda equina - filum terminale y corresponden al grado I de la OMS.<sup>7</sup> Se han descrito, sin embargo, inusuales variantes extradurales en cuatro localizaciones intra y perisacras: 1.- el canal espinal extradural en asociación con el segmento extradural del filum terminale; 2.- el hueso sacro; 3.- la cavidad pelviana, por delante del sacro y 4.- en el tejido subcutáneo dorsal al sacro.<sup>8-13</sup> Algunas de las teorías que han sido propuestas para explicar la génesis de estas neoplasias extradurales incluyen la presencia de restos de células endimarias originadas en el vestigio coccígeo medular, o bien la persistencia de un remanente de la porción dural del filum terminale, el cual normalmente involuciona durante el desarrollo embrionario. Otros autores esgrimen la hipótesis de que los restos endimarios no son más que heterotopias que se originan como resultado del cierre incompleto del arco neural.<sup>10,13-15</sup> Adicionalmente, Bale<sup>16</sup> describió la presencia de restos endimarios en el tejido subcutáneo retrosacro en el 66,6% de los casos de una serie de 15 necropsias en recién nacidos. De acuerdo a lo reportado en la literatura médica la localización subcutánea retrosacra es la más frecuente forma de presentación extradural.<sup>5,17,18</sup> Los casos en esta localización parecen estar asociados a un significativo porcentaje de recidivas y la ocasional génesis de lesiones metastásicas.<sup>5,17,19,20</sup> Rasgos extremadamente inusuales en las variantes intradurales en la región del cono medular.<sup>14</sup>

Desde el punto de vista clínico los ependimomas mixopapilares retro-sacros, extradurales son lesiones limitadas al plano subcutáneo, de allí que la sintomatología de las mismas sea típicamente local: aumento de volumen en el pliegue interglúteo, o en la región glútea; ocasionalmente se asocian dolor local y muy esporádicamente rubor y calor, tal y como lo ilustra el presente caso. Los signos y síntomas caracterizados por dolor lumbosacro, con o sin compresión radicular y síndrome del cono medular propios de lesiones intradurales, no se hacen elocuentes en estos pacientes.<sup>16</sup> El diagnóstico diferencial del ependimoma mixopapilar subcutáneo retrosacro durante la infancia engloba las malformaciones congénitas asociadas a espina bífida abierta u oculta; los tumores de partes blandas tales como quistes pilonidales o dermoides, lipomas, teratomas y otras neoplasias misceláneas primarias malignas tales como neuroblastoma.<sup>21</sup> De todos los anteriores el diagnóstico de quiste pilonidal es el más frecuentemente considerado. En una serie de 32 pacientes con ependimoma mixopapilar extradural retrosacro, el diagnóstico clínico en la gran mayoría de los casos fue quiste pilonidal.<sup>3</sup> Adicionalmente se hace obligatorio mencionar que los quistes pilonidales son a menudo casos quirúrgicos manejados por cirujanos en entrenamiento y ello conlleva a las sorpresas diagnósticas asociadas con estas entidades,<sup>22</sup> tal como sucedió en el presente caso. Ello enfatiza la necesidad de realizar estudio histopatológico a todas las muestras de tejido extirpado con diagnóstico clínico de quiste pilonidal.

En relación con el tratamiento de estas lesiones, se debe mencionar que debido a su baja frecuencia no existe suficiente información para valorar la efectividad de las diferentes modalidades terapéuticas. Se ha propuesto que la resección total es el tratamiento adecuado.<sup>1,3,8</sup> El uso de radioterapia como terapia coadyuvante será determinado por la presencia o no de atípias celulares, las resecciones parciales y para las metástasis localizadas dentro de los confines del sistema nervioso central.<sup>1,5,15,23</sup> Esta modalidad de tratamiento, sin embargo, no ha resultado ser tan efectiva en las lesiones extradurales y persiste una gran desacuerdo en relación con su utilización. Se ha empleado una variada gama de agentes quimioterapéuticos en pacientes con enfermedad recurrente refractaria a cirugía y radioterapia. Sin embargo, los resultados de esta modalidad de tratamiento han sido controversiales, por lo que no hay base de sustentación para afirmar que la quimioterapia puede erigirse como tratamiento de primera

elección en este tipo de neoplasias.<sup>1,4,12,23</sup> Es nuestra opinión que el tratamiento de los ependimomas mixopapilares debe ser individualizado tomando en cuenta como parámetro principal el aspecto histológico de la lesión. Igualmente pensamos que dado su origen y conducta biológica, los casos de ependimoma mixopapilar localizados en la región subcutánea sacrococcígea y en el área presacra deberían constituir un subgrupo distintivo.

## Referencias

1. Sonneland P, Scheithauer B, Onofrio B: Myxopapillary ependymoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 77 cases. *Cancer* 1985; 56: 883-893.
2. Mahmoud G, Nagib M, O'Fallon T: Myxopapillary ependymoma of the conus medullaris and filum terminale in the pediatric age group. *Ped Neurosurg* 1997; 26: 2-7.
3. Helwig E, Stern J: Subcutaneous sacrococcygeal myxopapillary ependymoma. A clinicopathological study of 32 cases. *Am J Clin Pathol* 1984; 81: 156-161
- 4) Timmerman W, Bubrick M: Presacral and postsacral extraspinal ependymoma. Report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1984; 27: 114-119.
5. Gupta K, Pratap D: Metastasising congenital subcutaneous sacrococcygeal ependymoma. *Indian J Cancer* 1992; 29: 76-81.
6. Kernohan JW: Primary tumors of the spinal cord and intradural filum terminale. En Penfield W (Ed). *Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System*. New York; Hoeber, 1932; vol 3. p. 993.
7. Wiestler O, Schiffer D, Coons S, Prayson R, Roseblum M: Myxopapillary Ependymoma. En Kleiheus P, Cavenee W (Eds). *Pathology & genetics of tumors of the nervous system*. Lyon; IARC Press, 2000; pp. 78-79.
8. Morantz R, Kepes J, Batnitzky S, et al: Extraspinal ependymoma. *J Neurosurg* 1979; 51: 383-391.
9. Pulitzer D, Martin P, Collins T, et al: Subcutaneous sacrococcygeal ("myxopapillary") ependymal rests. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 672-677.
10. Morantz R: Ectopic ependymoma of the sacrococcygeal region. En Doty J, Rengachary S (eds). *Surgical Disorders of the Sacro*. New York; Theime Medical, 1992; pp. 177-179.
11. Ilham I, Berberoglu S, Kutluay L, Maden HA: Subcutaneous sacrococcygeal myxopapillary ependymoma. *Med Pediatr Oncol* 1998; 30: 81-84.
12. Fournay D, Fuller G, Gokaslan Z: Intraespinal extradural myxopapillary ependymoma of the sacrum arising from the filum terminale externa. Case report. *J Neurosurg (Spine)* 2000; 93: 322-326.
13. Lynch J, Kelly N, Fitzpatrick B, et al: A sacrococcygeal extraspinal ependymoma in a 67-year old man: case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 2002; 55: 80-82.
14. Gregorios J, Green B, Page L, et al: Spinal cord tumor presenting with neural tube defects. *Neurosurgery* 1986; 19: 962-966.
15. Lemberger A, Stein N, Doron J, et al: Sacrococcygeal extradural ependymoma. *Cancer* 1989; 64: 1156-1159.
16. Bale P: Ependymal rests and subcutaneous sacrococcygeal ependymoma. *Pathology* 1980; 12: 237-243.
17. Gerston K, Suprun H, Cohen H, et al: Presacral myxopapillary ependymoma presenting as an abdominal mass in a child. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 276-278.
18. Schurmann K, Wallenfang T: Rare sacral space-occupying lesions, their surgical management and reconstructive measures involved. *Acta Neurochir* 1988; 92: 106-117.
19. Ciraldo A, Platt M, Agamenolis D, Boeckman C: Sacrococcygeal myxopapillary ependymomas and ependymal rests in infants and children. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 49-52.

20. Maiorana A, Fante R, Fano R: Myxopapillary ependymoma of the sacrococcygeal region. Report of a case. *Pathologica* 1989; 81: 471-476.
21. Bale P: Sacrococcygeal developmental abnormalities and tumors in children. *Perspect Pediatr Pathol* 1984; 8: 9-56.
22. Barton S, Mirza M, Fielding J: A case of subcutaneous myxopapillary ependymoma presenting as a pilonidal sinus. *Surgeon* 2004; 2: 292-293.
23. Chamberlain M: Salvage chemotherapy for recurrent spinal cord ependymoma. *Cancer* 2002; 95: 997-1002.