

Ependimoma anaplásico infratentorial en paciente pediátrica confirmado por inmunohistoquímica: reporte de caso

Infratentorial anaplastic ependymoma in a pediatric patient confirmed by immunohistochemistry: case report

Jefferson David Jaimes Bautista

<https://orcid.org/0000-0001-5042-9663>

davidmoldred@gmail.com

Universidad Industrial de Santander
Bucaramanga – Colombia

Leonardo Romero Arnedo

<https://orcid.org/0009-0003-1631-4805>

leoromero1702@gmail.com

Universidad del Sinú
Cartagena – Colombia

Favio Miguel Gómez Redondo

<https://orcid.org/0009-0005-4304-4868>

Faviogomezredondo@hotmail.com

Universidad Metropolitana de Barranquilla
Barranquilla – Colombia

Diana Marcela Hernandez Muñoz

<https://orcid.org/0000-0002-9923-5840>

dianitamh117@gmail.com

Universidad Industrial de Santander
Bucaramanga – Colombia

Álvaro Jesús Rojas López

<https://orcid.org/0009-0002-43907246>

alvaro.rojas2412@hotmail.com

Universidad del Sinú
Cartagena – Colombia

*Artículo recibido: (la fecha la coloca el Equipo editorial) - Aceptado para publicación:
Conflictos de intereses: Ninguno que declarar.*

RESUMEN

Los ependimomas son tumores neuroepiteliales que constituyen el 6–12% de los tumores cerebrales pediátricos, siendo el ependimoma anaplásico (grado III) más frecuente en niños. *Presentación del caso:* Paciente femenina de 11 años con cefalea, vómitos y ataxia progresiva. La resonancia magnética cerebral evidenció un tumor heterogéneo en el cuarto ventrículo con hidrocefalia obstructiva. Se realizó tercer ventriculostomía endoscópica seguida de resección quirúrgica del tumor. La histopatología mostró secciones de neoplasia glial de alto grado; la inmunohistoquímica reveló positividad para GFAP y EMA en patrón dot-like, confirmando

ependimoma anaplásico infratentorial. La paciente tuvo adecuada recuperación posoperatoria, persistiendo leve paresia del VI par craneal izquierdo y marcha atáxica. Actualmente se encuentra alerta, activa, con índice de Lansky 100%, sin evidencia de tumor residual en imágenes. Se planificó radioterapia focal adyuvante sobre lecho tumoral. El caso destaca la importancia del abordaje multidisciplinario precoz de los ependimomas pediátricos infratentoriales, combinando derivación de líquido cefalorraquídeo, cirugía máxima, confirmación diagnóstica inmunohistoquímica y terapia adyuvante, para mejorar el pronóstico.

Palabras clave: ependimoma, fosa craneal posterior, pediatría, hidrocefalia, inmunohistoquímica

ABSTRACT

Ependymomas are neuroepithelial tumors accounting for 6–12% of pediatric brain neoplasms, with the anaplastic subtype (WHO grade III) being more common in children. An 11-year-old female presented with headache, vomiting, and progressive ataxia. Brain MRI revealed a heterogeneous tumor in the fourth ventricle causing obstructive hydrocephalus. Endoscopic third ventriculostomy was performed, followed by surgical tumor resection. Histopathology showed high-grade glial neoplasia; immunohistochemistry revealed positivity for GFAP and dot-like EMA pattern, confirming infratentorial anaplastic ependymoma. The patient experienced adequate postoperative recovery, with mild persistent VI nerve palsy and ataxic gait. Currently, she is alert and active, with a Lansky performance status of 100%, and no evidence of residual tumor on imaging. Adjuvant focal radiotherapy targeting the tumor bed was planned. This case highlights the importance of early multidisciplinary management of pediatric infratentorial ependymomas, combining cerebrospinal fluid diversion, maximal safe resection, immunohistochemical confirmation, and adjuvant therapy to improve prognosis.

Keywords: ependymoma, posterior cranial fossa, Pediatrics, Hydrocephalus, Immunohistochemistry

INTRODUCCIÓN

Los tumores del sistema nervioso central representan la segunda neoplasia más frecuente en la infancia, solo superados por las hemopatías malignas (1). Dentro de ellos, los ependimomas ocupan el tercer lugar entre los tumores cerebrales pediátricos, con una incidencia aproximada de 6–12% de los tumores del SNC en niños (1) (2). Suelen originarse en las células ependimarias que revisten los ventrículos, presentándose en localizaciones supratentoriales, infratentoriales o espinales (3). En la población infantil predominan los ependimomas infratentoriales (de fosa posterior), mientras que en adultos son más comunes los espinales (3) (4). El ependimoma anaplásico (grado III de la OMS 2016) es considerado una forma maligna, caracterizado por alta celularidad, atipia, mitosis abundantes, microvascularización prominente y áreas de necrosis (3) (4). Este subtipo se presenta hasta seis veces más en niños y adolescentes que en adultos (3). Clínicamente, los ependimomas de fosa posterior suelen manifestarse con signos de hipertensión intracraneana (cefalea matutina, vómitos) y síntomas cerebelosos como ataxia (1) (5). Dada su localización, con frecuencia ocasionan hidrocefalia obstructiva por compromiso del cuarto ventrículo (5). El manejo estándar requiere un enfoque multidisciplinario: control inicial de la hipertensión intracraneana, neuroimagen, resección microquirúrgica máxima y confirmación anatomopatológica e inmunohistoquímica, seguida de terapia adyuvante según el grado tumoral (3) (6). Este reporte tiene como objetivo describir detalladamente el caso de un ependimoma anaplásico infratentorial en una paciente pediátrica, enfatizando los hallazgos clínicos, diagnósticos y terapéuticos a la luz de la literatura disponible, para contribuir al reconocimiento y manejo oportuno de esta entidad poco frecuente en la edad pediátrica.

METODOLOGÍA

Se diseñó una revisión narrativa crítica que siguió las recomendaciones de la guía SANRA y los criterios INSA para artículos de revisión no sistemática. Se consultaron PubMed/MEDLINE, Embase, Scopus y Web of Science, complementadas con literatura gris (Google Scholar, medRxiv) y actas de congresos cardiológicos (AHA, ACC, ESC). El periodo de búsqueda abarcó de enero de 2014 a mayo de 2025, coincidiendo con la década posterior a la Tercera Definición Universal del Infarto. La estrategia empleó una combinación de descriptores MeSH/DeCS y términos libres en inglés y español relacionados con cardiopatía isquémica y diferencias por sexo (por ejemplo, ischemic heart disease, coronary artery disease, women, female, sex differences, microvascular angina, spontaneous coronary artery dissection). Se aplicaron filtros para estudios en humanos, población ≥ 18 años y publicaciones en inglés o español. Criterios de inclusión: estudios originales (cohortes, casos-controles, ensayos clínicos), revisiones sistemáticas, metaanálisis, guías de práctica clínica y registros poblacionales que analizaran mujeres o compararan resultados por sexo. Criterios de exclusión: editoriales, cartas, series con < 20 pacientes, estudios en animales, duplicados y artículos sin texto completo. Tras eliminar

duplicados, dos revisores evaluaron títulos y resúmenes de forma independiente con Rayyan® (coeficiente $\kappa = 0,83$); las discrepancias fueron resueltas por un tercer revisor. Los datos clave (autor, año, diseño, tamaño muestral, desenlaces clínicos y hallazgos diferenciales en mujeres) se extrajeron en fichas electrónicas. La síntesis narrativa agrupó la información en tres ejes: (1) características clínicas y factores de riesgo específicos, (2) herramientas diagnósticas y biomarcadores, y (3) estrategias terapéuticas y resultados pronósticos. Se destacaron consistencias, contradicciones y vacíos de investigación relevantes para la práctica clínica

Presentación del caso

Paciente femenina de 11 años, sin antecedentes patológicos de importancia. Ingresó por un cuadro de 2 meses de evolución de cefalea holocraneana progresiva, de predominio matutino, asociada a náuseas y vómitos en proyectil. La madre también refirió inestabilidad en la marcha y visión borrosa intermitente en las últimas semanas. Al examen físico de ingreso se encontró paciente alerta, hidratada, con presión arterial normal. Neurológicamente destacaba papiledema bilateral a la fundoscopia, paresia del VI par craneal izquierdo (diplopía en mirada lateral), leve nistagmo horizontal y ataxia truncal con marcha inestable. No presentaba otras alteraciones motoras ni sensitivas; reflejos osteotendinosos normales y signos meníngeos negativos.

Hallazgos diagnósticos: Se realizó una tomografía computarizada cerebral de urgencia que evidenció hidrocefalia triventricular con dilatación del tercer y cuernos frontales de los ventrículos laterales, junto con una lesión isodensa en región infratentorial media. Posteriormente, la resonancia magnética (RM) de cráneo con contraste mostró una masa tumoral de aproximadamente 4 cm en el piso del cuarto ventrículo, de contornos parcialmente definidos, intensidad heterogénea en T1 y T2, con focos hemorrágicos internos y realce heterogéneo tras gadolinio. La lesión se extendía a través del foramen de Magendie hacia el canal cervical alto (C1), comprimiendo el tronco encefálico. En secuencias de difusión presentaba áreas de restricción difusa leves. No se observaron implantes leptomenígeos. La espectroscopia mostró incremento del pico de colina y reducción de N-acetil aspartato, compatible con tumor de alto grado. Estos hallazgos imagenológicos sugerían un ependimoma de fosa posterior como principal diagnóstico presuntivo. Con el fin de aliviar la hipertensión intracraneana, la paciente fue sometida inicialmente a una ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo. Posteriormente, a los ocho días, se realizó la resección microquirúrgica de la lesión vía craniectomía suboccipital mediana. Intraoperatoriamente se encontró un tumor de consistencia blanda, parcialmente bien delimitado, con zonas hemorrágicas, adherido al piso del IV ventrículo. Se logró resección macroscópicamente casi total, dejando mínima capa tumoral adherida al tronco para evitar déficit neurológico. El análisis histopatológico de la pieza quirúrgica reportó un tumor neuroepitelial maligno. Microscópicamente, las células presentaban núcleos hipercromáticos pleomórficos y alto índice mitótico. Se identificaron pseudorrosetas perivasculares típicas e islas de necrosis con palisamiento nuclear. Estos hallazgos morfológicos fueron sugestivos de ependimoma anaplásico

versus meduloblastoma anaplásico, por lo que se realizaron estudios de inmunohistoquímica para confirmar la diferenciación. La inmunotinción mostró fuerte positividad citoplasmática para proteína gliofibrilar ácida (GFAP) en las células tumorales, así como patrón de positividad perinuclear en dot para antígeno de membrana epitelial (EMA). Las células fueron negativas para marcadores neuronales (sinaptofisina). El índice de proliferación Ki-67/MIB-1 fue elevado (~30%). El perfil inmunofenotípico, en conjunto con la histología, confirmó el diagnóstico de ependimoma anaplásico (OMS grado III) de localización infratentorial (fosa posterior). La reacción en cadena de la polimerasa en tiempo real realizada como parte del estudio institucional descartó la mutación K27M en H3. No se efectuaron estudios moleculares de metilación o búsqueda de fusiones génicas por limitaciones de recursos, clasificándose el tumor como ependimoma anaplásico conforme a criterios histológicos y de inmunohistoquímica.

Figura 1

Tc Cráneo simple y contrastado Axial

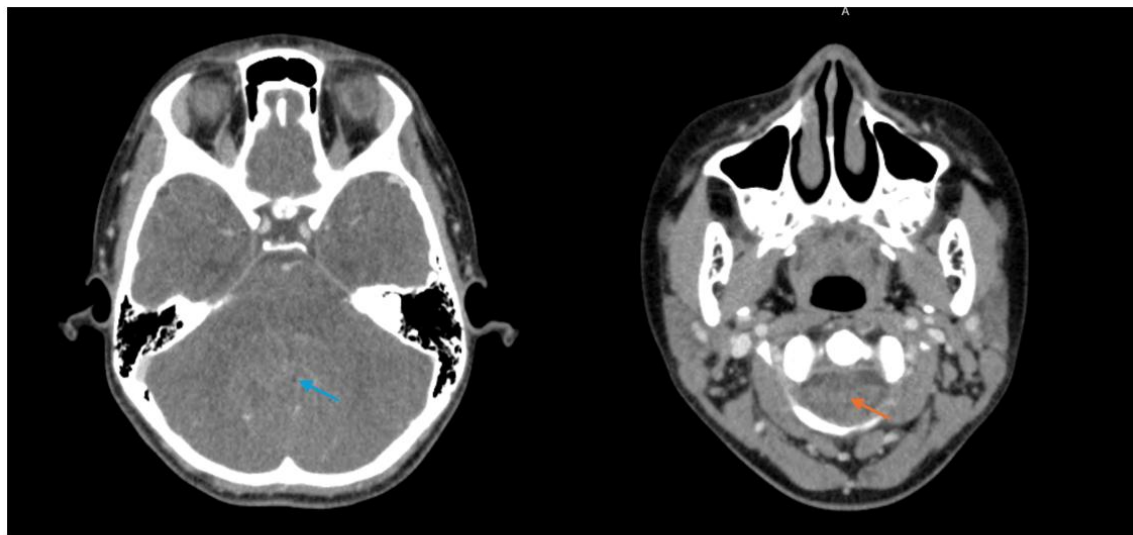


Figura 1. TC Cráneo simple y contrastado. axial

A nivel de la línea media de fosa posterior se observa imagen tipo masa de 66x40mm isodensa respecto al parénquima cerebral que produce efecto de masa comprometiendo al cuarto ventrículo señalado con la flecha azul. lesión infiltrativa sobre la fosa posterior con extensión a canal medular de la vertebra C1 señalado con la flecha naranja.

Figura 2

Tc Cráneo simple y contrastado Coronal

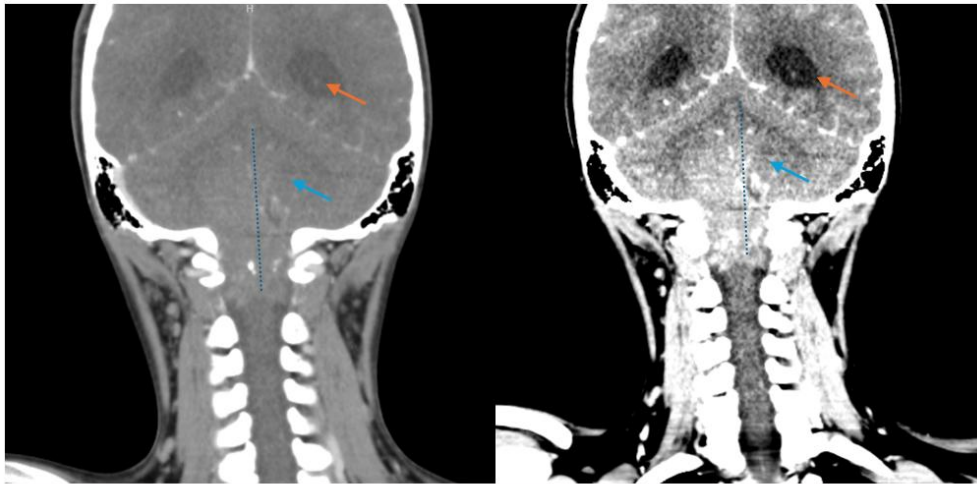


Figura 2. TC Cráneo simple y contrastado. coronal

A nivel de la línea media de fosa posterior se observa imagen tipo lesión infiltrativa sobre la fosa posterior con extensión a canal medular de la vertebra C1 señalado con la flecha azul, dilatación de la ventricular flecha naranja

Figura 3

Tc Cráneo simple y contrastado Sagital

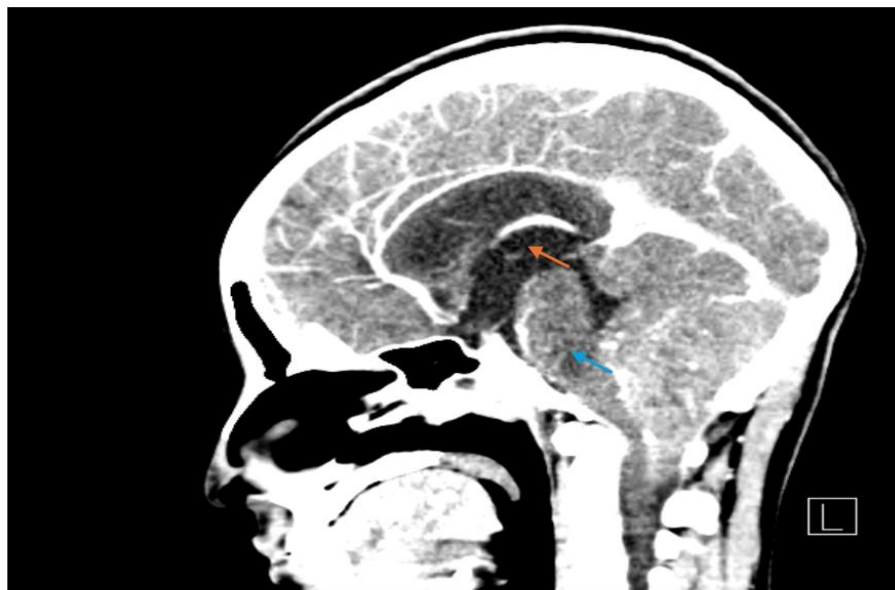


Figura 3. TC Cráneo simple y contrastado. sagital

A nivel de la línea media de fosa posterior se observa imagen tipo masa de isodensa respecto al parénquima cerebral que produce efecto de masa comprometiendo al cuarto ventrículo señalado con la flecha azul. dilatación de la ventricular flecha naranja

Figura 4
RM Axial T2 yFLAIR

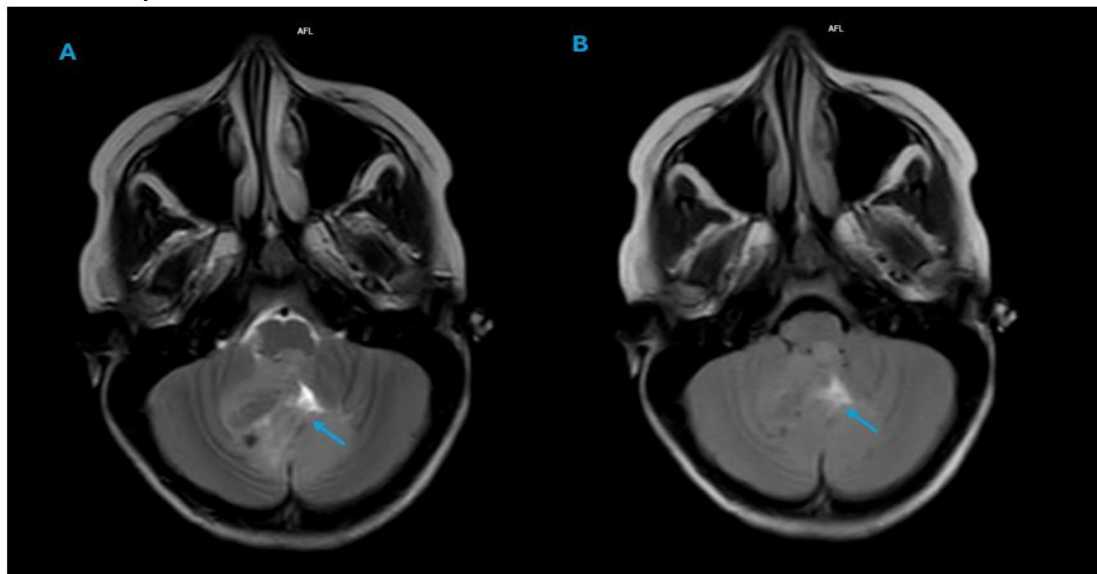


Figura 4. RM Axial: T2 y FLAIR

En la figura A secuencia T2 y figura B secuencia FLAIR señalado por las flechas azules identifica una lesión centrada en el piso 4° ventrículo con focos hemorrágicos en su interior, predominantemente sólida de intensidad de señal heterogénea (alta y baja) en secuencias potenciadas en T2 y FLAIR.

Figura 5
RM Coronal y sagital T1 y T1 + C

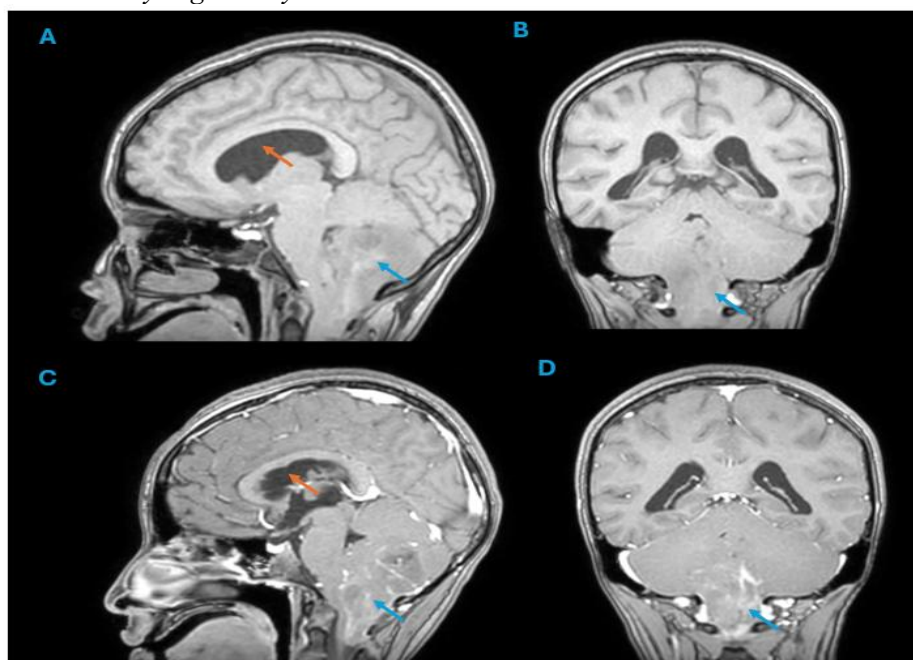


Figura 5. RM Coronal y sagital: T1 y T1 +C

Señalado por las flechas azules identifica una lesión centrada en el piso 4° ventrículo con focos hemorrágicos en su interior, en las secuencias con contraste imágenes C y D presenta realce tenue con el medio de contraste predominantemente en su componente periférico

Flechas naranjas muestra dilatación del sistema ventricular supratentorial con migración transtentorial por hidrocefalia activa

Figura 6

RM de columna cervical sagital: T1+C

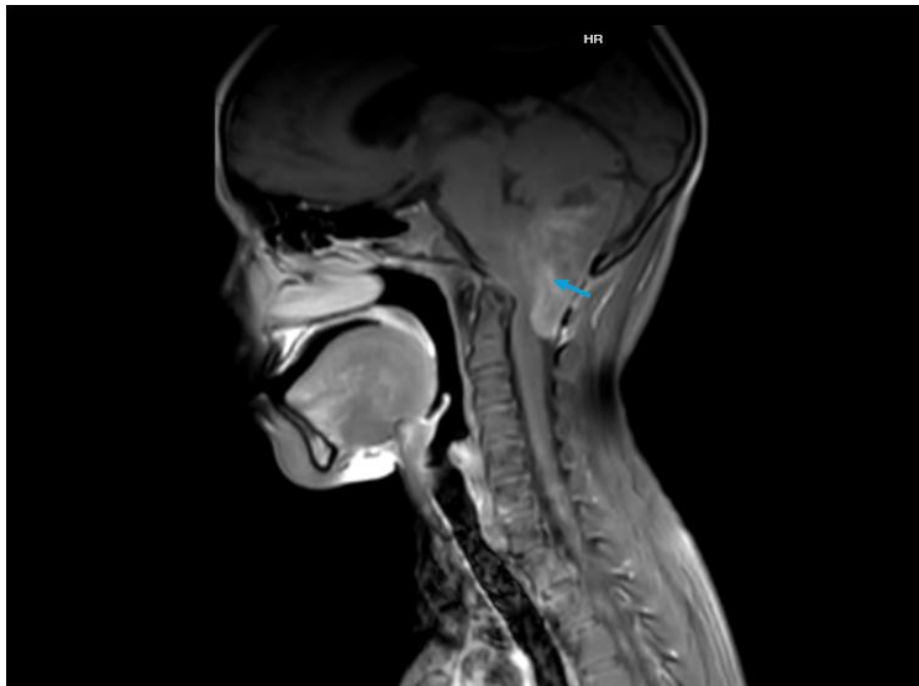


Figura 6. RM de columna cervical sagital: T1+ C

Lesión se extiende a través del foramen de Luschka derecho y el de Magendie, alcanzando el nivel del arco posterior de C1, comprimiendo el bulbo medular, la unión bulbo medular y la médula. Ejerce efecto de masa sobre los hemisferios cerebelosos y sobre el vermis cerebeloso que se encuentra desviado hacia superior.

Figura 7

RM Axial Difusión y ADC

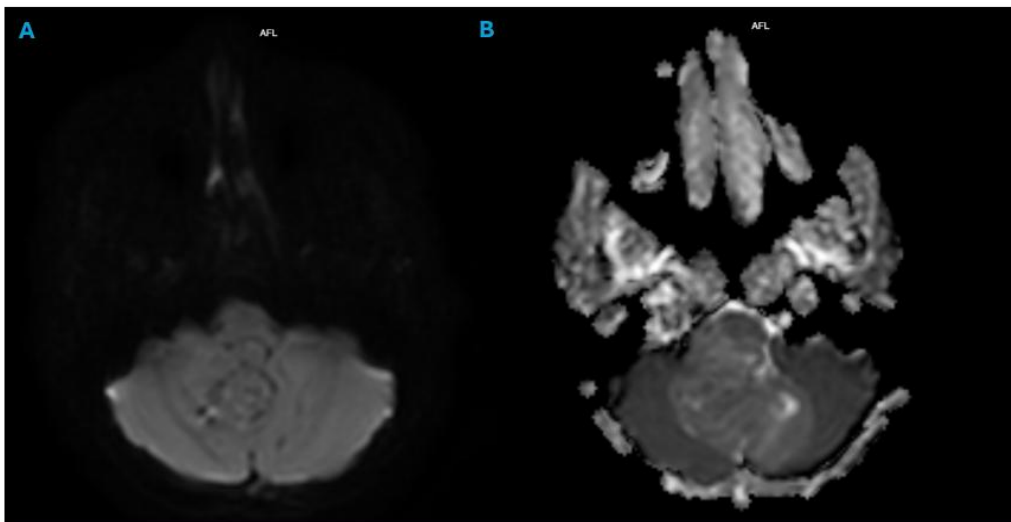


Figura 7. RM Axial: Difusión y ADC

Identifica una lesión centrada en el piso 4° ventrículo con escasas áreas de restricción a la Difusión (Imagen A) y ADC (Imagen B), central e inferior de la lesión.

Figura 8

Espectrografía

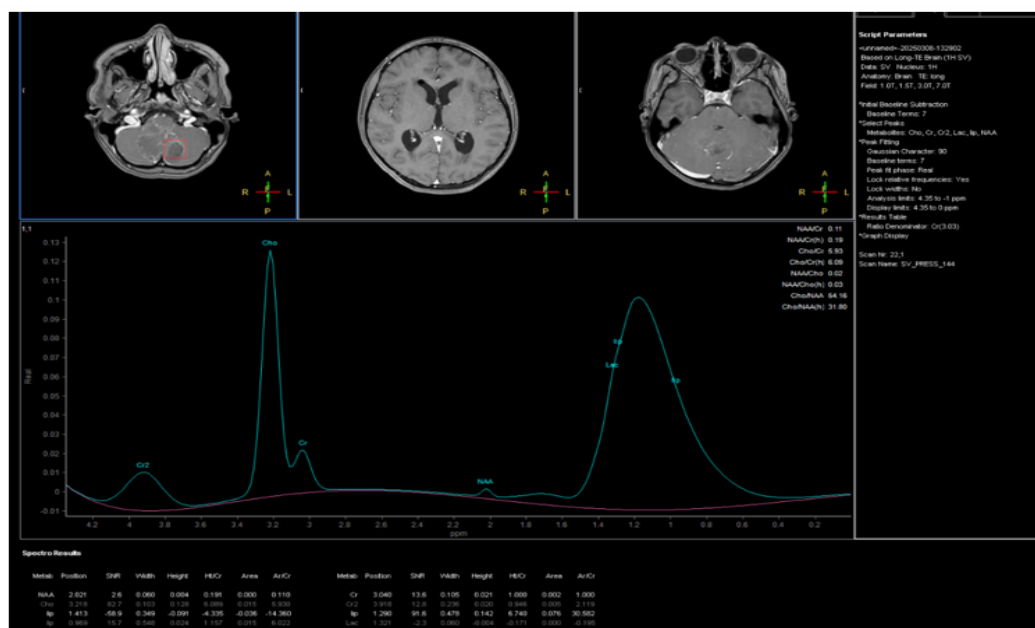


Figura 8. Espectroscopía tipo PRESS en tiempo de eco corto y tiempo de eco medio con técnicas univoxel en el área de interés

Se muestra marcado pico de lípidos y lactato, que sugieren degeneración, con disminución significativa del pico de N-acetil-aspartato, con incremento significativo de colina, con relación colina/creatina de 5.9.

los hallazgos morfológicos y espectroscopia, favorecen ependimoma anaplásico sobre meduloblastoma.

Evolución

La paciente permaneció en la unidad de cuidados intensivos neurológicos durante 48 horas posteriores a la cirugía, con manejo analgésico, esteroideo y monitorización de signos neurológicos. Evolucionó satisfactoriamente, sin nuevas complicaciones neurológicas agudas. Al quinto día posoperatorio, al examen neurológico persistía una paresia leve del VI par izquierdo y la marcha atáxica, pero con franca mejoría de la cefalea y sin otros déficits. La herida quirúrgica suboccipital mostró adecuada cicatrización. Se dio egreso hospitalario al séptimo día posquirúrgico, con indicaciones de rehabilitación fisioterapéutica y seguimiento por neurocirugía, oncología y neurología pediátrica. Un mes después, en la consulta de seguimiento, la paciente se encontraba en buenas condiciones generales, sin cefalea ni vómitos. Persistía diplopía leve por la parálisis del VI nervio craneal, en proceso de recuperación, y discreta inestabilidad a la marcha. La evaluación funcional arroja un puntaje de Lansky del 100%. Una RM de encéfalo de control realizada a las 4 semanas de la cirugía no mostró recidiva ni resto tumoral evidente en fosa posterior, observándose cambios postquirúrgicos y adecuada derivación del líquido cefalorraquídeo. Actualmente, la paciente se mantiene asintomática bajo controles periódicos multidisciplinarios.

Tratamiento actual

Tras la confirmación histológica de ependimoma anaplásico, se decidió iniciar tratamiento adyuvante. Dado que la paciente es mayor de 3 años, el comité oncológico indicó radioterapia craneoespinal focalizada. Se planificó radioterapia conformada exclusivamente en la fosa posterior (lecho tumoral) con dosis de 54 Gy en fracciones diarias, evitando irradiación de neuroeje completo al no evidenciarse siembra leptomenínea. La irradiación se programó a iniciar 6 semanas después de la cirugía, una vez culminada la cicatrización y recuperación posquirúrgica. Por el momento, no se indicó quimioterapia adyuvante, conforme a las guías actuales que la reservan para protocolos experimentales o para pacientes menores de 3 años. La paciente continúa en seguimiento oncológico; al momento del reporte, se encuentra en espera de comenzar radioterapia, con vigilancia estrecha de posibles signos de recurrencia.

DISCUSIÓN

Los ependimomas pediátricos son tumores poco frecuentes que plantean desafíos diagnósticos y terapéuticos. Epidemiológicamente, su incidencia varía entre 5–10% de los tumores cerebrales infantiles, situándose como la tercera neoplasia intracraneal más común en niños (1) (2). Tienen distribución bimodal por localización: aproximadamente dos tercios de los casos pediátricos se originan en la fosa posterior (infratentoriales), mientras que en adultos predominan las localizaciones supratentoriales o espinales (3) (4). La edad media de presentación en pediatría es alrededor de 5 años (7); nuestra paciente, con 11 años, se encuentra en el rango pediátrico tardío, lo que es menos habitual pero aún reportado. Estudios multicéntricos han confirmado que los ependimomas anaplásicos pediátricos se presentan con mayor frecuencia en infratentorial (grupo filogenético posterior fossa A) y en niños varones menores, asociándose estos con peor pronóstico, mientras que los ependimomas de fosa posterior en adolescentes tienden a corresponder al subtipo molecular B, de comportamiento menos agresivo (14) (8). Esto concuerda en parte con el caso descrito, una paciente mayor de 10 años con tumor infratentorial, cuya evolución clínica inicial ha sido favorable. Clínicamente, los síntomas de presentación concuerdan con lo esperado para tumores de la fosa posterior: la paciente presentó cefalea matutina, vómitos en proyectil e inestabilidad cerebelosa, signos clásicos de hipertensión intracraneal y disfunción del cerebelo (5) (13). Más del 40% de los pacientes pediátricos con tumores infratentoriales debutan con cefalea difusa y vómito, reflejando obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo e hidrocefalia (5) (13). La presencia de parálisis del VI par craneal y papiledema en nuestra paciente también coincide con hallazgos frecuentes del síndrome de hipertensión endocraneana. Estos signos de alarma tempranos deben conducir a una evaluación neuroimagenológica urgente (5). La resonancia magnética nuclear es el estudio de elección para caracterizar tumores ependimarios. En nuestro caso, la RM mostró una lesión heterogénea en IV ventrículo con extensión a través del foramen de Magendie hacia C1, hallazgo que es altamente

sugestivo de ependimoma, pues estos tumores tienden a extenderse a través de los agujeros de Luschka y Magendie, a diferencia de otros tumores de la infancia (7) (12). Además, la tumoración presentó escasa restricción en la secuencia de difusión. Esto es relevante, ya que los meduloblastomas, diagnóstico diferencial principal en esta edad y ubicación, suelen mostrar una restricción marcada en difusión debido a su alta densidad celular (7). De hecho, meduloblastoma es el tumor maligno más común de la fosa posterior pediátrica, por lo que siempre debe considerarse como diferencial (7) (12). Sin embargo, ciertas características de imagen orientan hacia ependimoma: la presencia de calcificaciones o hemorragias intratumorales y la heterogeneidad en T1/T2 son más frecuentes en ependimomas, mientras que los meduloblastomas típicamente son masas sólidas más homogéneas (7) (12). En este caso, los focos hemorrágicos observados en T2 y la heterogeneidad con áreas quísticas pequeñas apoyaron el diagnóstico de ependimoma, concordando con series previas donde quistes >1 cm y necrosis se asocian sobre todo a ependimomas anaplásicos supratentoriales, y los infratentoriales suelen ser más sólidos (3). La espectroscopia cerebral también aportó información útil: el pico de colina elevado con reducción de NAA reflejan alto recambio celular y pérdida neuronal, patrones consistentes con tumores gliales malignos como ependimoma (12) (16). Estudios de resonancia avanzada resaltan la utilidad de técnicas como la espectroscopia y el tractografiado para diferenciar ependimomas de otras lesiones y planificar la cirugía (15) (16). En concordancia, empleamos una derivación endoscópica (ventriculostomía) previa a la resección, lo cual está indicado para controlar la hidrocefalia y reducir la presión intracraneal, facilitando así una cirugía más segura (5) (19).

El diagnóstico definitivo de ependimoma requiere confirmación anatomopatológica. Histológicamente, los ependimomas exhiben pseudorosetas perivasculares características: núcleos tumorales dispuestos en corona alrededor de un vaso sanguíneo central rodeado por citoplasma anucleado fibrilar (4). En ocasiones también presentan rosetas ependimarias verdaderas con formación de luces centrales, aunque son menos comunes. En nuestro caso se identificaron pseudorosetas típicas. La variante anaplásica se define por criterios de malignidad: celularidad aumentada, pleomorfismo nuclear, actividad mitótica elevada (>4 mitosis/10 campos de alto poder) y frecuente microproliferación vascular y necrosis en palisada (3) (4). Todos estos hallazgos estuvieron presentes en la pieza quirúrgica analizada, lo que permitió catalogarla como ependimoma grado III según la clasificación de la OMS de 2016 (3) (8). Cabe mencionar que en la clasificación más reciente de la OMS (2021) el término “ependimoma anaplásico” tiende a omitirse, ya que la gradación se integra ahora dentro de subtipos definidos por localización y alteraciones moleculares específicas (p.ej., ependimoma de fosa posterior grupo A o B) (13). No obstante, en la práctica diagnóstica sigue siendo fundamental la evaluación histológica convencional complementada con inmunohistoquímica, dada la necesidad de distinguir el ependimoma de otras neoplasias embrionarias o gliales de presentación similar (3) (6). En nuestro paciente, la inmunohistoquímica fue clave para confirmar la estirpe ependimaria del tumor. La

positividad intensa para GFAP indicó diferenciación glial, y el clásico patrón de positividad dot-like para EMA es prácticamente patognomónico de ependimomas, reflejando la formación de microlúmenes en las células tumorales (4). En contraste, los meduloblastomas suelen ser GFAP negativos y presentan marcadores neuronales positivos (sinaptofisina, NeuN), por lo que la ausencia de reactividad neuronal en esta lesión apoyó el diagnóstico de ependimoma (4) (9). Adicionalmente, la negatividad para OLIG2 en las células neoplásicas es consistente con ependimomas y ayuda a diferenciarlos de astrocitomas difusos (4). El alto índice proliferativo Ki-67 (~30%) observado concuerda con la naturaleza anaplásica; estudios han demostrado que un Ki-67 elevado se asocia a mayor grado y peor supervivencia, siendo un factor pronóstico independiente en ependimomas (8). En suma, los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos corroboraron el diagnóstico de ependimoma anaplásico en nuestra paciente, permitiendo orientar apropiadamente el tratamiento adyuvante. El manejo terapéutico óptimo del ependimoma pediátrico requiere combinar cirugía y radioterapia. La cirugía de resección completa es el pilar fundamental, ya que la extensión de la resección es el factor pronóstico más consistente en las últimas décadas (6). Varios estudios han reportado diferencias de hasta 50% en la supervivencia a cinco años entre pacientes con resección total versus subtotal (6). Por ello, se recomiendan reintervenciones (“second-look surgery”) si quedó enfermedad residual significativa, siempre que la localización lo permita (6). En este caso se logró una resección casi total, dejando solo restos microscópicos no resecables; esto probablemente contribuya a un mejor resultado a largo plazo. Tras la cirugía, la radioterapia postoperatoria es considerada el estándar de cuidado en pacientes mayores de 12 meses con ependimoma intracraneal, ya que reduce drásticamente el riesgo de recurrencia local (6) (10). Diversos protocolos utilizan radioterapia conformada con dosis entre 54 y 59.4 Gy dirigidas al lecho tumoral, con márgenes cada vez más reducidos (1 cm) para minimizar toxicidad, sin aumentar recaídas locales (6). En nuestra paciente se indicó radioterapia focal conformada en fosa posterior, siguiendo estas recomendaciones actuales. La utilización de protones puede ser beneficiosa en tumores cercanos a estructuras críticas para disminuir dosis fuera del blanco, aunque su acceso es limitado (6). Por otro lado, el rol de la quimioterapia en ependimomas pediátricos sigue sin demostrarse claramente eficaz (6) (16). Múltiples ensayos, incluyendo estrategias de quimioterapia intensiva en menores de 3 años para posponer la irradiación, no han logrado mejorar significativamente la supervivencia global (6) (16). Por ello, actualmente la quimioterapia adyuvante se reserva para protocolos de investigación o contextos específicos (por ejemplo, enfermedad diseminada o rescate en recaídas) (6) (17). En consonancia con esta evidencia, no administramos quimioterapia a nuestra paciente en primera línea, priorizando la irradiación posquirúrgica. El pronóstico del ependimoma anaplásico en la infancia ha mejorado modestamente con los avances quirúrgicos y radioterápicos, pero aún es reservado. Las tasas de supervivencia a 5 años reportadas oscilan ampliamente (aproximadamente 50–70%) dependiendo de factores como la extensión de resección, la edad y

ahora el subtipo molecular (2) (17). La mayoría de recaídas ocurren en los primeros 2 años tras el tratamiento, aunque se han descrito recurrencias tardías hasta una década después (2) (18). En general, los pacientes con resección completa y tumores localizados (sin diseminación) alcanzan mejores resultados, especialmente si el tumor corresponde al subtipo posterior fosa grupo B o supratentorial YAP1-fusión, de comportamiento menos agresivo (14) (8). En contraste, los tumores posterior fosa grupo A (más comunes en menores) tienden a recaer incluso con terapia máxima, reflejando su biología adversa (14). Estos hallazgos han llevado a incorporar la clasificación molecular en la estratificación de riesgo y diseño de nuevos ensayos clínicos (13) (18). No obstante, en centros con recursos limitados, la clasificación sigue basándose en los hallazgos histológicos tradicionales, como ocurrió en nuestro caso. Es fundamental un seguimiento prolongado y estrecho de estos pacientes, con evaluaciones clínicas y por imágenes seriadas, dado el riesgo latente de recidiva tardía local o diseminación subaracnoidea (2) (18). En la presente paciente, el manejo aplicado –cirugía seguida de radioterapia focal– es congruente con las guías internacionales actuales y con las recomendaciones del National Cancer Institute para ependimoma infantil (6) (20). Hasta el momento, la evolución clínica ha sido favorable, lo cual coincide con la expectativa de buen control local tras una resección casi completa y añade un caso exitoso a la literatura. A futuro, será crucial vigilar la respuesta a la radioterapia y detectar oportunamente cualquier signo de progresión, brindando tratamiento de rescate si fuese necesario (cirugía o re-irradiación focal) (6) (17). Este caso ilustra cómo la aplicación rigurosa de un abordaje multidisciplinario basado en la evidencia –control de hidrocefalia, neuroimagen avanzada, resección máxima segura, confirmación histológica y manejo oncológico adyuvante– puede lograr resultados alentadores en una patología de pronóstico históricamente desfavorable.

CONCLUSIÓN

El ependimoma anaplásico infratentorial, aunque infrecuente en la edad pediátrica, debe ser considerado ante cuadros de hipertensión intracraneana y síndrome cerebeloso. La combinación de neuroimagen detallada (RM con técnicas avanzadas) e interpretación anatomopatológica con apoyo inmunohistoquímico permite establecer el diagnóstico diferencial con otras neoplasias de fosa posterior. El manejo oportuno y multidisciplinario –incluyendo derivación de LCR, resección neuroquirúrgica óptima y radioterapia focal posoperatoria– resulta esencial para mejorar la supervivencia y calidad de vida de estos pacientes. Finalmente, el seguimiento a largo plazo es imprescindible, dado el riesgo de recurrencia tardía y la necesidad de un tratamiento de salvamento precoz en caso de reaparición tumoral. Este reporte reafirma la importancia del enfoque integral y actualizado en el tratamiento de tumores cerebrales pediátricos de alta malignidad.

REFERENCIAS

- Vázquez-Gómez F, Carceller-Ortega E, Lassaletta-Atienza Á. Tumores cerebrales en niños. *Pediatr Integral*. 2021;25(7):357–366.
- Cacciotti C, Fleming A, Ramaswamy V. Advances in the molecular classification of pediatric brain tumors: a guide to the galaxy. *J Pathol*. 2020;251(3):249–261.
- Hernández-Román G, Sierra-Benítez EM, Infante-Pérez M, Rodríguez-Ramos E, León-Pérez MQ. Ependimoma intracraneal: apuntes clínicos, moleculares y anatomopatológicos. *Rev Med Electrón*. 2020;42(5):2355–2365.
- Rascón-Ramírez FJ, Salazar-Asencio OA, Trondin A, Vargas-Jiménez AC, Subhi-Issa I, Brin-Reyes JR. Ependimomas lipomatosos de la fosa posterior. Un subtipo muy infrecuente y poco conocido. Presentación de caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol*. 2022;55(3):207–211.
- Hubner JM, Kool M, Pfister SM, Pajtler KW. Epidemiology, molecular classification and WHO grading of ependymoma. *J Neurosurg Sci*. 2018;62(1):46–50.
- Pajtler KW, Mack SC, Ramaswamy V, et al. The current consensus on the clinical management of intracranial ependymoma and its distinct molecular variants. *Acta Neuropathol*. 2017;133(1):5–12.
- Kuai XP, Wang SY, Lu YP, Xiong J, Geng DY, Yin B. MRI features of intracranial anaplastic ependymomas: a comparison of supratentorial and infratentorial lesions. *Front Oncol*. 2020;10:1063.
- García-Espinosa PG, Botello-Hernández E, Pérez-García L, et al. Tumores primarios de alto grado del sistema nervioso central: análisis clínico y epidemiológico de la experiencia de un centro. *Gac Mex Oncol*. 2022;21(2):47–53.
- Sierra-Benítez EM, Hernández-Román G, Infante-Pérez M, Rodríguez-Ramos E. Caracterización de los pacientes con ependimoma intracraneal en el hospital pediátrico Juan Manuel Márquez. 2012–2017. *Rev Med Electrón*. 2020;42(3):1826–1838.
- Molina S, Díaz VA, Brogiolo NT, D'Agustini M. Ependimomas intracraneales en pediatría: abordaje clínico-quirúrgico. *Rev Argent Neurocir*. 2021;35(3 Suppl Pediatría):39–45.
- Cervio A, Villamil F, Ruella M, Marco del Pont F, Mormandi R, Condomí-Alcorta S. Ependimomas del IV ventrículo. *Rev Lat Neurocir*. 2020;29(1):14–34.
- Fuenmayor-Duché T, Ortiz-Ordoñez A, Bucheli-Quezada P, Quintanilla-González C, Ayala-Ortiz DA, Bottani L. Ependimoma sellar: reporte de caso y revisión de la literatura. *Cienc Latina Rev Cient Multidisc*. 2021;5(3):2678–2689.
- Ellison DW, et al. *Central Nervous System Tumours*. 5th ed. Lyon: IARC; 2021. (WHO Classification of Tumours series).

- Witt H, Mack SC, Ryzhova M, et al. Delineation of two clinically and molecularly distinct subgroups of posterior fossa ependymoma. *Cancer Cell*. 2011;20(2):143–157.
- Merchant TE, Mulhern RK, Krasin MJ, et al. Conformal radiotherapy after surgery for paediatric ependymoma: a prospective study. *Lancet Oncol*. 2009;10(3):258–266.
- Bouffet E, Foreman N. Chemotherapy for intracranial ependymomas. *Childs Nerv Syst*. 1999;15(10):563–570.
- Massimino M, Barretta F, Modena P, et al. Second series by the Italian Association of Pediatric Hematology and Oncology of children and adolescents with intracranial ependymoma: an integrated molecular and clinical characterization with long-term follow-up. *Neuro Oncol*. 2021;23(5):848–857.
- Gajjar A, Packer RJ, Foreman NK, et al. Children's Oncology Group's 2013 blueprint for research: central nervous system tumors. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60(6):985–993.
- Bruce JN, Engelhard HH. Ependymoma. In: *Medscape Reference* [Internet]. 2023 Mar 09 [citado 2025 May 05]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/986333-overview>
- National Cancer Institute. *Childhood Ependymoma Treatment (PDQ®) – Health Professional Version*. [Internet]. 2025 Jan 06 [citado 2025 May 05]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/types/brain/hp/child-ependymoma-treatment-pdq>