

Estudio epidemiológico de quistes epidermoides cerebrales en Aragón y La Rioja

Los quistes epidermoides (QE) tienen su origen en restos epidérmicos embrionarios dentro del cráneo. Suelen ocupar una posición extraaxial cerca de la línea media, en la fosa craneal media, la región supraselar o en ángulo pontocerebeloso. Los restos epidérmicos forman estructuras quísticas en cuya periferia se disponen las células epidérmicas, que proliferan, dando lugar a células epidérmicas más maduras, que, a su vez, migran hacia el centro del quiste. Las células maduras descansan en el líquido que contiene el quiste. Si el quiste llega a romperse en el espacio subaracnoideo, se produce una intensa meningitis química. Los QE son lesiones bien delimitadas, susceptibles de una resección quirúrgica completa. No precisan radioterapia y pueden localizarse en otros órganos.

Según Lamas [1] y Obrador [2], suponen el 1% de los tumores intracraneales. Es propio de edades avanzadas, entre los 30 y 50 años, con ligera predilección por las mujeres (60%).

Con nuestro estudio, quisimos averiguar la incidencia de tumores cerebrales en Aragón y La Rioja a lo largo de 15 años, así como la frecuencia en edades, localizaciones tumorales, sexo, profesión y antecedentes personales (Figura).

Entre 1975 y 1984 recogimos datos epidemiológicos de 795 pacientes de Aragón y La Rioja, todos ellos intervenidos de tumor cerebral o biopsia estereotáxica. Todos los tumores, sin excepción, cuentan con estudio anatomopatológico. Se valoró la edad, lugar de nacimiento, residencia actual, sexo y antecedentes personales, y se cruzaron con los resultados de anatomía patológica.

La incidencia de este tipo de tumor en estos lugares fue de tres, un 0,38%. En la cuarta década de la vida se encontraron dos QE, y el otro, en la primera década. Dos habían nacido en Zaragoza ciudad y uno en la provincia. Los tres casos vivían todavía en el lugar de naci-

miento. Un tumor se localizaba en el lóbulo frontal derecho, otro se situaba en el ángulo pontocerebeloso izquierdo y el tercero, en el lóbulo temporal derecho. No obtuvimos ninguna conclusión con respecto a las profesiones, y la relación varón/mujer fue de 1:2. Uno de los pacientes presentaba cefaleas, como antecedentes personales; en los otros dos casos, no se encontró ninguna patología previa.

Gelabert [3], en 1998, estudió 18 casos de quistes dermoides y epidermoides; siete se localizaron en el lóbulo temporal y cuatro en la región supraselar, lo que coincidió con nuestro estudio, ya que los tres eran supratentoriales.

Dieckmann y Loy [4] estudiaron QE en testículos y Walz [5] revisó, durante 10 años, en Holanda, nueve QE esplénicos. Al ser tumores de restos epidérmicos embrionarios, encontramos que, además de hallarse en el cerebro, también se pueden encontrar en otros órganos.

M.ªC. Pascual-Piauzelo, M. Serrano-Ponz, M. Bestué

Recibido: 19.11.01. Aceptado: 12.01.02. Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza, España.

Correspondencia: Dra. María del Carmen Pascual Piauzelo. Camino El Pilón, 129, casa 2, 1.º B. E-50011 Zaragoza, España. E-mail: carmenpascual1@terra.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Lamas-Crego E. Epidermoides craneoencefálicos y raquimedulares (17 casos). Rev Clin Esp 1959; 74: 228.
2. Obrador S, Lamas E. Epidermoides intracraneales. Acta Neurochir 1960; 8: 424.
3. Gelabert-González M. Intracranial epidermoid and dermoid cysts. Revista de Neurología 1998; 27: 777-82.
4. Dieckmann KP, Loy V. Epidermoid cyst of the testis: a review of clinical of histogenetic considerations. Br J Urol 1994; 73: 436-41.
5. Walz MK, Metz KA, Eigler FW. Splenic cysts. Their morphology, diagnosis and therapy. Dtsch Med Wochenschr 1991; 116: 1377-83.

Estudio epidemiológico de ependimomas en Aragón y La Rioja

Los ependimomas son tumores que derivan de las células ependimarias y aparecen en unas localizaciones características. En los niños se encuentran dentro de los ventrículos, y con mayor frecuencia en el cuarto ventrículo. Histológicamente, los tumores de los niños tienen una alta celularidad y pueden contener rosetas ependimarias.

En los adultos suelen localizarse en el canal vertebral, sobre todo en la región lumbosacra, y se originan en el *filum terminale* de la médula espinal. Los ependimomas de los adultos que se originan en la región sacra suelen tener una histología mixopapilar, con disposición papilar de las células y producción de mucina. No existe ningún sistema de gradación universalmente aceptado para los ependimomas, aunque los que muestran signos de malignidad como atipia celular, imágenes mitóticas frecuentes o un índice de marcaje alto, casi siempre suelen recaer.

Estos tumores suelen metastatizar a través del LCR; las metástasis de los tumores cerebrales que se propagan por esta vía a la médula espinal se denominan metástasis por goteo. Si la resección del ependimoma es total, el pronóstico es muy bueno. La supervivencia a los 5 años es del 80%. Si la resección no es total, se recomienda radioterapia focal o de todo el neuroje.

El objetivo de este estudio retrospectivo fue averiguar la patología intracraneal de tumores cerebrales que afectaban a los residentes en Aragón y La Rioja, con datos epidemiológicos.

Recogimos datos epidemiológicos de tumores cerebrales en Aragón y La Rioja, desde 1975 a 1984. Todos ellos contaban con estudio anatomopatológico; relacionamos la anatomía patológica del tumor cerebral con la edad, lugar de nacimiento, residencia actual, sexo, profesión y antecedentes personales (Figura).

De los 795 tumores analizados, obtuvimos cinco ependimomas, que representan el 0,6% de todos los tumores.

En un caso, se dio en la primera década de la vida, dos casos en la segunda, otro caso en la cuarta, y, por último, un caso en la sexta década.

En cuanto al lugar de nacimiento: tres nacieron en Zaragoza, uno en la zona rural de Zaragoza y el otro nació fuera de la zona de estudio.

Había tres casos que vivían en Zaragoza y dos en su provincia.

Tres tumores se localizaban en el cuarto ventrículo, uno era frontal izquierdo y el último se situaba en los lóbulos frontotemporoparietales izquierdos.

En edad escolar había tres casos, uno era agricultor y la mujer era ama de casa.

En varones se dieron cuatro casos, y uno en mujer.

En cuanto a los antecedentes personales, sólo había un caso con traumatismo craneoencefálico.

Se han realizado numerosos estudios epidemiológicos de tumores cerebrales en niños: en Italia, De Sanctis et al [1] estudiaron 45 niños, de los que dos presentaron ependimomas.

En Memphis, EE.UU., Magnani et al [2] realizaron un estudio sobre 28 varones y 24 mujeres, cuya edad media era de 7 años y 6 meses, y encontraron cinco ependimomas.

Sala et al [3], en Verona (Italia), estudiaron

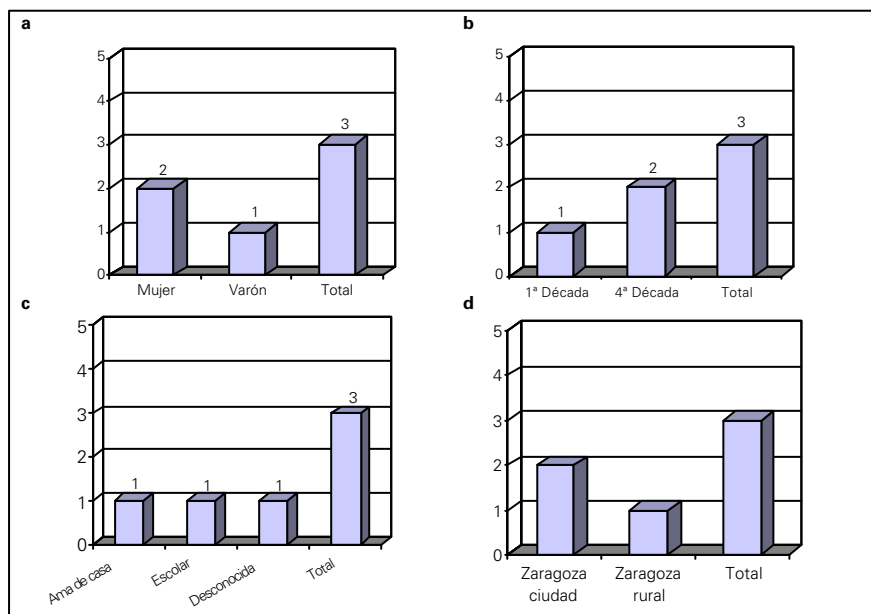


Figura. Número de casos de QE según: a) Sexo; b) Edad; c) Profesión; d) Lugar de nacimiento y residencia actual.

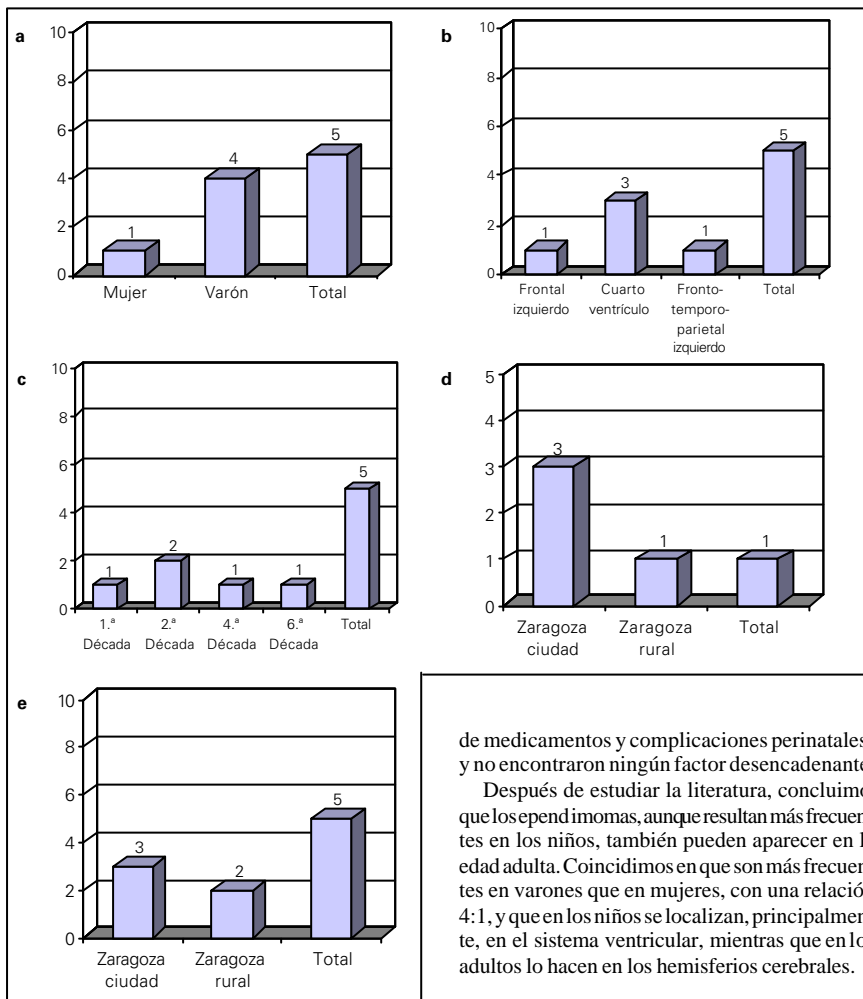


Figura. Número de casos de ependimomas según: a) Sexo; b) Localización; c) Edad; d) Lugar de nacimiento; e) Residencia actual.

tumores cerebrales en niños menores de 3 años; había 24 varones y 15 niñas, y encontraron que un 33% eran ependimomas.

Horn et al [4], en San Francisco (EE.UU.), hallaron una mayor incidencia de ependimomas en niños menores de 3 años.

Schwartz et al [5], en Nueva York (EE.UU.), investigaron los ependimomas en relación con la edad y la localización; hubo 23 casos en adultos, de los cuales 14 se localizaban en el tercer ventrículo y el resto en los hemisferios cerebrales.

Rickert et al [6], en el Instituto de Neuropatología de Alemania, valoraron los tumores cerebrales en la infancia, y encontraron que el 14% eran ependimomas, de los 107 tumores estudiados en niños menores de 4 años.

Kuratsu y Ushio [7], en Japón, realizaron un estudio epidemiológico de tumores primarios del sistema nervioso central, desde 1989 a 1995, y encontraron una incidencia de 34,3 por millón; los ependimomas representaban el 6,3%.

Cohen et al [8], en Israel, valoraron 305 pacientes con tumores cerebrales, y resultó que un 7,5% eran ependimomas.

Linet et al [9], en EE.UU., estudiaron 570 casos de tumores cerebrales en niños, de los que 54 eran ependimomas; valoraron factores externos durante el embarazo y el parto, como el uso

de medicamentos y complicaciones perinatales, y no encontraron ningún factor desencadenante.

Después de estudiar la literatura, concluimos que los ependimomas, aunque resultan más frecuentes en los niños, también pueden aparecer en la edad adulta. Coincidimos en que son más frecuentes en varones que en mujeres, con una relación 4:1, y que en los niños se localizan, principalmente, en el sistema ventricular, mientras que en los adultos lo hacen en los hemisferios cerebrales.

M.ªC. Pascual-Piauelo, M. Serrano-Ponz, M. Bestué

Recibido: 19.11.01. Aceptado: 12.01.02.
Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza, España.

Correspondencia: Dra. María del Carmen Pascual Piauelo. Camino El Pílon, 129, casa 2, 1.ª B. E-50011 Zaragoza, España. E-mail: carmenpascual1@terra.es

BIBLIOGRAFÍA

- De Sanctis V, Corrias A, Rizzo V, Bertelloni S, Urso L, Galluzzi F, et al. Etiology of central precocious puberty in males: the results of the Italian Study Group for Physiopathology of Puberty. *J Pediatric Endocrinol Metab* 2000; 13 (Suppl 1): 687-93.
- Magnani C, Aareleid T, Viscomi S, Pastore G, Berrino F. Variation in survival of children with central nervous system (CNS) malignancies diagnosed in Europe between 1978 and 1992: the EURO CARE Study. *Eur J Cancer* 2001; 37: 711-21.
- Sala F, Colarusso E, Mazza C, Talacchi A, Bricolo A. Brain tumors in children under 3 years of age. Recent experience (1987-1997) in 39 patients. *Pediatric Neurosurgery* 1999; 31: 16-26.
- Horn B, Heideman R, Geyer R, Pollack I, Packer R, Goldwein J. A multi-institutional retrospective study of intracranial ependymoma in children: identification of risk factors. *J Pediatric Hematol Oncol* 1999; 21: 203-11.
- Schwartz TH, Kim S, Glick RS, Bagiella E, Balmaceda C, Fetell MR. Supratentorial

ependymomas in adult patients. *Neurosurgery* 1999; 44: 721-31.

6. Rickert CH, Probst-Cousin S, Gullota F. Primary intracranial neoplasms of infancy and early childhood. *Childs Nerv Syst* 1997; 13: 507-13.

7. Kuratsu J, Ushio Y. Epidemiological study of primary intracranial tumor in childhood. A population-based survey in Kumamoto Prefecture, Japan. Discussion 247. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 240-6.

8. Cohen J, Cohen Y, Kuten A. Primary brain tumors. *Harefuah* 1996; 131: 387-90.

9. Linet MS, Gridley G, Cnattingius S, Nicholson HS, Martinsson U, Glimelius B. Maternal and perinatal risk factors for childhood brain tumors (Sweden). *Cancer Causes Control* 1996; 7: 437-8.

Estudio epidemiológico de gliosarcomas en Aragón y La Rioja

El gliosarcoma (GS), según Morantz et al [1], es un tumor mixto, en el que alternan áreas de glioblastoma (GB) y sarcoma; estas últimas se desarrollan a expensas de los vasos. Es una entidad poco frecuente, que supone una proporción mínima con respecto a la de los tumores cerebrales.

Dado que son el resultado de la transformación maligna de los vasos proliferantes de un GB previo, los GS son una entidad anatomopatológica carente de clínica propia. Por ello, reproducen la sintomatología de los GB en distribución por edad, sexo y localización. Macroscópicamente, son tumores extensos, policromos, indistinguibles de GB, frecuentemente adheridos a la leptomeninge. Microscópicamente, son áreas de GB y, más raramente, de astrocitoma maligno u oligodendroglioma; tienen vasos muy patológicos con proliferación endotelial y periadventicial, áreas de proliferación de células fusiformes de núcleo oval hiperocrómico y citoplasma eosinófilo, dependiente de la adventicia vascular y centradas por un vaso, abundantes mitosis, reticulina muy densa y dependiente de la pared vascular que envuelve a cada célula. Eventualmente, fibras colágenas. Estas masas proliferantes vasculares tienden a fusionarse y forman áreas sarcomatosas más compactas, en las que sólo pueden reconocerse los vasos originarios, en algunas zonas.

Los marcadores tumorales, como la PAGF, son variablemente positivos en el componente gliomatoso, en función del grado de madurez. La imagen es la invertida de la reticulina.

El objetivo de nuestro trabajo fue un estudio epidemiológico en Aragón y La Rioja de 795 tumores cerebrales registrados entre 1975-1984, con estudio anatomopatológico realizado.

Estudiamos 795 tumores cerebrales de Aragón y La Rioja, y recogimos y analizamos estos datos: edad, sexo, anatomía patológica, lugar de nacimiento, residencia actual, localización tumoral, profesión y antecedentes personales (Figura).

Los GS representaban el 0,75% de todos los tumores de nuestro estudio. La mayor incidencia se encontró en la quinta década de la vida, con tres casos; dos casos en la sexta década y un caso en la tercera. Los pacientes que padecían este tipo de tumor habían nacido, uno en Zaragoza, uno en Teruel, uno en la zona rural de Zaragoza, uno en la provincia de Huesca, uno en