

ependimoma – ependymoma

Authored by
memjavad

January 30, 2026

RECOMMENDED CITATION

memjavad (2026). *ependimoma – ependymoma*. Spanish Psychological Databases.
Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=8694>

Ependimoma

Primary Disciplinary Field(s): Oncología, Neuropatología, Neurocirugía

1. Definición y Clasificación Histopatológica

El ependimoma constituye un grupo heterogéneo de neoplasias primarias del sistema nervioso central (SNC) que se originan a partir de las células ependimarias, las cuales recubren los ventrículos cerebrales y el canal central de la médula espinal. Histológicamente, estos tumores se caracterizan por presentar formaciones perivasculares distintivas, conocidas como pseudorosetas, y en ocasiones, rosetas verdaderas. Su ubicación principal se encuentra en la fosa posterior, específicamente en el cuarto ventrículo, siendo particularmente prevalentes en la población pediátrica. No obstante, también pueden surgir en ubicaciones supratentoriales y a lo largo de la médula espinal, presentando variaciones significativas en su biología y pronóstico dependiendo del sitio anatómico de origen y las características moleculares subyacentes. La comprensión moderna del ependimoma trasciende la mera morfología, integrando la genética como eje central para su clasificación y manejo clínico.

La [Organización Mundial de la Salud \(OMS\)](#) ha establecido una clasificación jerárquica para los tumores del SNC, donde los ependimomas se gradúan típicamente en Grado I (subependimoma y ependimoma mixopapilar), Grado II (ependimoma clásico) y Grado III (ependimoma anaplásico). El subependimoma (Grado I) es generalmente un tumor de crecimiento lento y buen pronóstico, a menudo asintomático. El ependimoma clásico (Grado II) es la forma más común, mientras que el ependimoma anaplásico (Grado III) exhibe características de malignidad más agresivas, incluyendo alta celularidad, pleomorfismo nuclear y una elevada actividad mitótica. Es fundamental destacar que esta clasificación histológica tradicional está siendo progresivamente complementada, y en algunos casos sustituida, por la clasificación basada en perfiles moleculares y genéticos, reconociendo que tumores con histología similar pueden tener trayectorias clínicas radicalmente diferentes.

La distinción entre los subtipos de ependimoma es crucial no solo para el pronóstico sino también para la planificación terapéutica. Los ependimomas mixopapilares, aunque clasificados como Grado I, tienen una predilección casi exclusiva por la región de la cola de caballo y el filum terminale de la médula espinal, y aunque tienen un crecimiento lento, su potencial de siembra en el espacio subaracnoideo requiere una consideración cuidadosa. Por otro lado, los ependimomas anaplásicos (Grado III) representan un desafío terapéutico significativo debido a su alta tasa de recurrencia y su tendencia a la diseminación neuroaxial, lo que subraya la necesidad de tratamientos adyuvantes más intensivos que los requeridos para las variantes de Grado II, siempre y cuando el perfil molecular no sugiera lo contrario.

2. Epidemiología y Distribución

El ependimoma constituye aproximadamente el 2% de todas las neoplasias del SNC en adultos, pero su incidencia es mucho mayor en la población pediátrica, donde se posiciona como el tercer tumor cerebral más común, después de los astrocitomas y los meduloblastomas, representando alrededor del 6% al 12% de todos los tumores intracraneales infantiles. La distribución por edad es bimodal, con un pico primario en la primera infancia (antes de los 5 años) y un segundo pico de menor magnitud en la edad adulta temprana. Esta distribución bimodal refleja la existencia de subtipos biológicos distintos que predominan en diferentes grupos etarios y localizaciones anatómicas, un patrón que ha sido corroborado por la reciente clasificación molecular.

La localización anatómica es el factor epidemiológico más determinante después de la edad. En niños, la gran mayoría de los ependimomas (aproximadamente el 60%) son infratentoriales, surgiendo predominantemente del suelo del cuarto ventrículo. Los ependimomas supratentoriales son menos frecuentes en niños, pero a menudo se asocian con perfiles moleculares particularmente agresivos. En contraste, en adultos, los ependimomas espinales son la forma más común, representando más del 50% de todos los casos de ependimomas en este grupo, con una incidencia mucho menor de tumores intracraneales. Esta variabilidad en la localización entre niños y adultos tiene implicaciones directas en la presentación clínica, la resección quirúrgica y el pronóstico a largo plazo.

A nivel geográfico y demográfico, no se ha identificado una predisposición racial o étnica clara para el desarrollo de ependimomas. Sin embargo, estudios epidemiológicos han sugerido posibles, aunque débiles, asociaciones con síndromes genéticos específicos, aunque la mayoría de los casos de ependimoma son esporádicos. La ausencia de factores de riesgo ambientales o hereditarios bien establecidos para la mayoría de los ependimomas es un desafío en la prevención, lo que dirige la atención clínica y de investigación hacia la detección temprana y la optimización de los tratamientos basados en la biología intrínseca del tumor.

3. Patogénesis Molecular y Genética

La patogénesis del ependimoma es extraordinariamente compleja y ha experimentado una revolución conceptual con la introducción de la clasificación molecular. Actualmente, la [OMS](#) reconoce al menos nueve subtipos moleculares distintos, que se agrupan principalmente por localización anatómica: fosa posterior (PF), supratentorial (ST) y espinal (SP). Esta clasificación molecular proporciona una base más robusta para la estratificación del riesgo que la clasificación histológica tradicional, ya que tumores de Grado II y III pueden caer dentro del mismo grupo molecular pero con pronósticos divergentes.

Dentro de los ependimomas de la fosa posterior (PF-EPN), se han identificado tres grupos principales: PF-A, PF-B y PF-C. Los PF-A son los más comunes en bebés y niños pequeños, a

menudo asociados con una metilación global de ADN de bajo nivel y un pronóstico generalmente más pobre, independientemente del grado histológico. Los PF-B son más comunes en niños mayores y adultos, muestran una metilación de ADN de alto nivel y tienen un pronóstico significativamente mejor. La distinción entre estos grupos es crucial, ya que dictan la intensidad del tratamiento adyuvante. Los ependimomas supratentoriales (ST-EPN) están dominados por dos fusiones genéticas principales: la fusión del gen [RELA](#) (ST-EPN, RELA-fused) y la fusión del gen ZFTA (anteriormente conocido como C11orf95-RELA y C11orf95-ZFTA, respectivamente). La fusión RELA es particularmente importante, ya que impulsa la activación de la vía de señalización NF- κ B, confiriendo a estos tumores un fenotipo más agresivo y una resistencia intrínseca a ciertos tratamientos.

Los ependimomas espinales (SP-EPN) son molecularmente distintos, siendo la mayoría de ellos de Grado I (mixopapilar) o Grado II. Los ependimomas espinales de Grado II se caracterizan a menudo por la pérdida de la función del gen NF2, un hallazgo que los vincula a la neurofibromatosis tipo 2, aunque la mayoría de los casos son esporádicos. La identificación de estas alteraciones genéticas específicas, como las fusiones RELA o ZFTA, no solo mejora la precisión diagnóstica y pronóstica, sino que también abre la puerta al desarrollo de terapias dirigidas que buscan inhibir las vías de señalización activadas por estas alteraciones, representando la vanguardia de la investigación en oncología de ependimoma.

4. Manifestaciones Clínicas y Localización

Las manifestaciones clínicas del ependimoma están intrínsecamente ligadas a su localización anatómica y a la edad del paciente. Dado que la mayoría de los ependimomas pediátricos se localizan en el cuarto ventrículo (infratentoriales), los síntomas iniciales a menudo reflejan la obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR), lo que conduce a la hidrocefalia y al aumento de la [presión intracraneal](#) (PIC). Los síntomas clásicos de PIC elevada en niños incluyen náuseas, vómitos matutinos, letargo, irritabilidad y, en lactantes, macrocefalia y abombamiento de la fontanela. Estos síntomas pueden ser insidiosos y retrasar el diagnóstico, lo que es un factor de mal pronóstico.

Los tumores infratentoriales también pueden ejercer presión directa sobre estructuras vitales del tronco encefálico y el cerebelo. Esto puede resultar en déficits neurológicos focales, como ataxia (falta de coordinación muscular), nistagmo, dismetría y otros signos de disfunción cerebelosa. La afectación de los pares craneales inferiores puede causar disfagia o disfonía. En el caso de ependimomas supratentoriales (más comunes en adultos y en subtipos moleculares específicos de niños), la presentación clínica es a menudo diferente, incluyendo convulsiones focales o generalizadas, déficits motores o sensoriales localizados, o cambios neurocognitivos y conductuales, dependiendo de la región cortical afectada por el tumor.

Los ependimomas espinales, que predominan en adultos, se presentan con un conjunto de síntomas totalmente distinto. Debido a su crecimiento lento y su ubicación en la médula espinal (a menudo en la región cervical o torácica), los pacientes suelen experimentar dolor crónico y localizado en la espalda o radicular (irradiado a las extremidades). Con el crecimiento tumoral, pueden desarrollarse síntomas de mielopatía, como debilidad progresiva de las extremidades, parestesias, alteraciones de la marcha y, en etapas avanzadas, disfunción vesical e intestinal. El diagnóstico de los ependimomas espinales a menudo se retrasa debido a la naturaleza vaga del dolor crónico inicial, pero el reconocimiento de estos patrones de síntomas es esencial para la pronta intervención quirúrgica.

5. Diagnóstico y Evaluación Radiológica

El diagnóstico de ependimoma se basa en la combinación de la evaluación clínica, la neuroimagen avanzada y la confirmación histopatológica y molecular de la muestra tumoral. La técnica de imagen de elección es la [Resonancia Magnética \(RM\)](#), que proporciona una excelente resolución de los tejidos blandos y permite evaluar la extensión del tumor, su relación con las estructuras adyacentes y la presencia de hidrocefalia o diseminación leptomeningea. Típicamente, los ependimomas se presentan como masas bien delimitadas, isointensas o hipointensas en T1, e hiperintensas en T2, y exhiben un realce heterogéneo o nodular tras la administración de contraste paramagnético (gadolinio).

Las características radiológicas varían según la ubicación. Los ependimomas del cuarto ventrículo a menudo crecen a través de los orificios de Luschka y Magendie, adoptando una morfología plástica que llena el espacio ventricular. Los tumores espinales, especialmente los mixopapilares, suelen mostrar un realce intenso y homogéneo y pueden estar asociados con quistes o hemorragia intralesional. Es crucial realizar una evaluación completa del neuroeje (cerebro y médula espinal) mediante RM con contraste antes de la cirugía para descartar la siembra tumoral, ya que la presencia de metástasis neuroaxiales (diseminación) eleva inmediatamente el estadio de la enfermedad y modifica drásticamente la estrategia terapéutica, requiriendo radioterapia cráneo-espinal.

Aunque la RM es indispensable, el diagnóstico definitivo requiere una biopsia o, idealmente, la resección quirúrgica seguida de un examen histopatológico. El patólogo confirma la naturaleza ependimaria del tumor y asigna el grado histológico (I, II o III). Sin embargo, el pilar del diagnóstico moderno es la caracterización molecular. Las técnicas de secuenciación y análisis de metilación de ADN son ahora esenciales para asignar el subtipo molecular específico (por ejemplo, ST-EPN RELA-fused o PF-EPN Group A), proporcionando la información pronóstica más precisa disponible y guiando las decisiones sobre la adyuvancia, incluso para tumores que histológicamente parecen idénticos.

6. Estrategias Terapéuticas

El tratamiento del ependimoma es multimodal y se basa fundamentalmente en tres pilares: cirugía, radioterapia y, en menor medida, quimioterapia. La meta primaria y el factor pronóstico más importante en el manejo del ependimoma es la [Resección Total Macroscópica \(RTM\)](#). La capacidad de lograr una RTM está fuertemente correlacionada con una mayor supervivencia libre de progresión y una supervivencia global mejorada. Los esfuerzos neuroquirúrgicos deben centrarse en maximizar la eliminación del tumor sin incurrir en déficits neurológicos inaceptables, lo cual es particularmente desafiante en los ependimomas del cuarto ventrículo debido a su proximidad con los núcleos del tronco encefálico.

La radioterapia (RT) es el tratamiento adyuvante estándar para la mayoría de los ependimomas de Grado II y III, especialmente aquellos en los que no se logró una RTM completa o aquellos con subtipos moleculares de alto riesgo (como PF-A o ST-RELA). La RT se administra típicamente de forma focal al lecho tumoral, aunque en casos de diseminación neuroaxial o para ciertos tumores anaplásicos de alto riesgo, puede requerirse la irradiación cráneo-espinal. La radioterapia de protones es una modalidad cada vez más utilizada en pediatría para minimizar la dosis de radiación a los tejidos sanos circundantes, reduciendo así los efectos secundarios a largo plazo, como los déficits neurocognitivos y las endocrinopatías. El momento de la RT es crucial, y generalmente se administra poco después de la cirugía para controlar la enfermedad residual microscópica.

El papel de la quimioterapia en el tratamiento del ependimoma es limitado y debatido, especialmente en tumores de Grado II y III en adultos. Sin embargo, la quimioterapia basada en platino o vincristina puede utilizarse como terapia de inducción para retrasar la radioterapia en lactantes y niños muy pequeños (menores de 1 año) para evitar el daño a los cerebros en desarrollo. También se emplea en el contexto de la enfermedad recurrente o progresiva, donde las opciones de tratamiento son limitadas. La investigación actual se centra en terapias dirigidas que explotan las vulnerabilidades moleculares específicas, como los inhibidores de la vía NF- κ B en los tumores ST-RELA fusionados, con la esperanza de proporcionar tratamientos sistémicos más efectivos que la quimioterapia citotóxica tradicional.

7. Pronóstico y Factores de Riesgo

El pronóstico del ependimoma es altamente variable y depende de una compleja interacción de factores clínicos, histológicos y moleculares. Los factores pronósticos más sólidos incluyen la extensión de la resección quirúrgica (RTM es el mejor indicador), el grado histológico OMS y, fundamentalmente, el subtipo molecular. La supervivencia global a cinco años para los ependimomas de Grado II varía ampliamente, situándose típicamente entre el 50% y el 80%, mientras que para los ependimomas anaplásicos (Grado III), esta tasa puede caer por debajo del

50%.

El factor molecular es ahora el principal predictor de resultado. Los pacientes con ependimoma PF-A tienen un pronóstico significativamente peor en comparación con los pacientes con PF-B, independientemente de si el tumor fue clasificado histológicamente como Grado II o III. De manera similar, los ependimomas supratentoriales con fusión RELA tienen un riesgo de recurrencia y progresión más alto que otros subtipos ST. La edad también es un factor pronóstico crucial: los pacientes pediátricos, especialmente los menores de 3 años, tienen un peor pronóstico debido a la mayor prevalencia de subtipos agresivos (como PF-A) y las limitaciones en la administración de dosis completas de radioterapia.

La recurrencia local o la diseminación neuroaxial son los principales modos de fallo terapéutico. La vigilancia post-tratamiento es intensiva, requiriendo RM periódicas del neuroeje para detectar la recurrencia en una etapa temprana, cuando todavía puede ser susceptible de tratamiento de rescate (cirugía o RT de repetición). El manejo de la enfermedad recurrente es uno de los mayores desafíos oncológicos, ya que las opciones de tratamiento son limitadas y el pronóstico tras la primera recurrencia es generalmente sombrío.

8. Investigación Actual y Desafíos

La investigación actual en ependimoma se enfrenta al desafío de mejorar los resultados en los subtipos de alto riesgo, como el PF-A y el ST-RELA, que son notoriamente resistentes a la quimioterapia convencional. Uno de los enfoques más prometedores es la identificación de terapias dirigidas que puedan modular las vías de señalización oncogénicas activadas por las fusiones genéticas. Por ejemplo, la investigación se centra en inhibidores que puedan interferir con la señalización de NF- κ B en los tumores RELA-fusionados.

Otro foco importante es la comprensión del microambiente tumoral. Se están explorando estrategias de inmunoterapia, aunque los ependimomas suelen ser tumores "fríos" con baja carga mutacional. Sin embargo, estudios recientes sugieren que la infiltración de ciertas células inmunes podría influir en el pronóstico, abriendo vías para terapias que busquen "calentar" el microambiente tumoral y hacerlo más susceptible a la respuesta inmune. Además, la nanotecnología y la administración de fármacos a través de la barrera hematoencefálica siguen siendo áreas activas de investigación.

El mayor desafío clínico sigue siendo el manejo de la enfermedad en lactantes, donde la toxicidad a largo plazo de la radioterapia es una preocupación primordial. Se están llevando a cabo ensayos clínicos para determinar si la quimioterapia intensiva post-quirúrgica en este grupo de edad puede posponer de manera segura la RT sin comprometer la supervivencia. La estandarización de la clasificación molecular a nivel global también es un reto, asegurando que todos los centros oncológicos puedan acceder a las pruebas genéticas necesarias para la estratificación pronóstica

adecuada.

Further Reading

[Ependimoma - Wikipedia](#)

[WHO Classification of Tumours, 5th Edition: Central Nervous System Tumours](#)

[Ependymoma: Molecular and Clinical Updates - Neuro-Oncology](#)

ARABPSYCHOLOGY.COM