

MANTENTE ACTUALIZADO: QUÉ DEBES SABER SOBRE EL TUMOR NEURONAL MULTINODULAR Y VACUOLIZANTE CEREBRAL (MVNT)

Miriam Onecha Vallejo, Enrique Marco de Lucas, Marta Drake Pérez, David Castanedo Vázquez, Carlos Malfaz Barriga, Ariadna Barceló I Poch, M^a Isabel Alaejos Pérez, Jonathan Murillo Abadía

Hospital General Río Carrión, Palencia.
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

OBJETIVO DOCENTE

- Dar a conocer el tumor neuronal multinodular y vacuolizante cerebral (MVNT) y aportar las claves diagnósticas para su adecuada caracterización.
- Revisar los principales diagnósticos diferenciales de esta entidad y su manejo diagnóstico.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

- El MVNT es una entidad cerebral benigna poco común incluida en la clasificación de los tumores del sistema nervioso central de la OMS desde 2016 e incorporado en la categoría de tumores glioneuronales y neuronales en la clasificación actual.
- Clínicamente se han asociado con **epilepsias**, aunque en la mayor parte de los casos se presentan de forma **asintomática** considerándose un hallazgo casual, por ello continúa siendo una patología infradiagnosticada desconociendo su verdadera epidemiología.
- Sus características microscópicas consisten en células neuroepiteliales con vacuolización estromal intracelular dispuestas en nódulos localizados entre la corteza cerebral profunda y la sustancia blanca superficial. Presentan un inmunofenotipo positivo para sinaptofisina y OLIG2, y su patogénesis incluye alteraciones en las cascadas de activación de MAPK.
- Radiológicamente se caracteriza por presentar varias **imágenes nodulares intraparenquimatosas agrupadas** que en RM se muestran hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR, **sin captación de contraste** (figura 1). En TC son más difíciles de identificar (figura 2), mostrándose como lesiones de baja atenuación sin realce de contraste en la sustancia blanca subcortical.

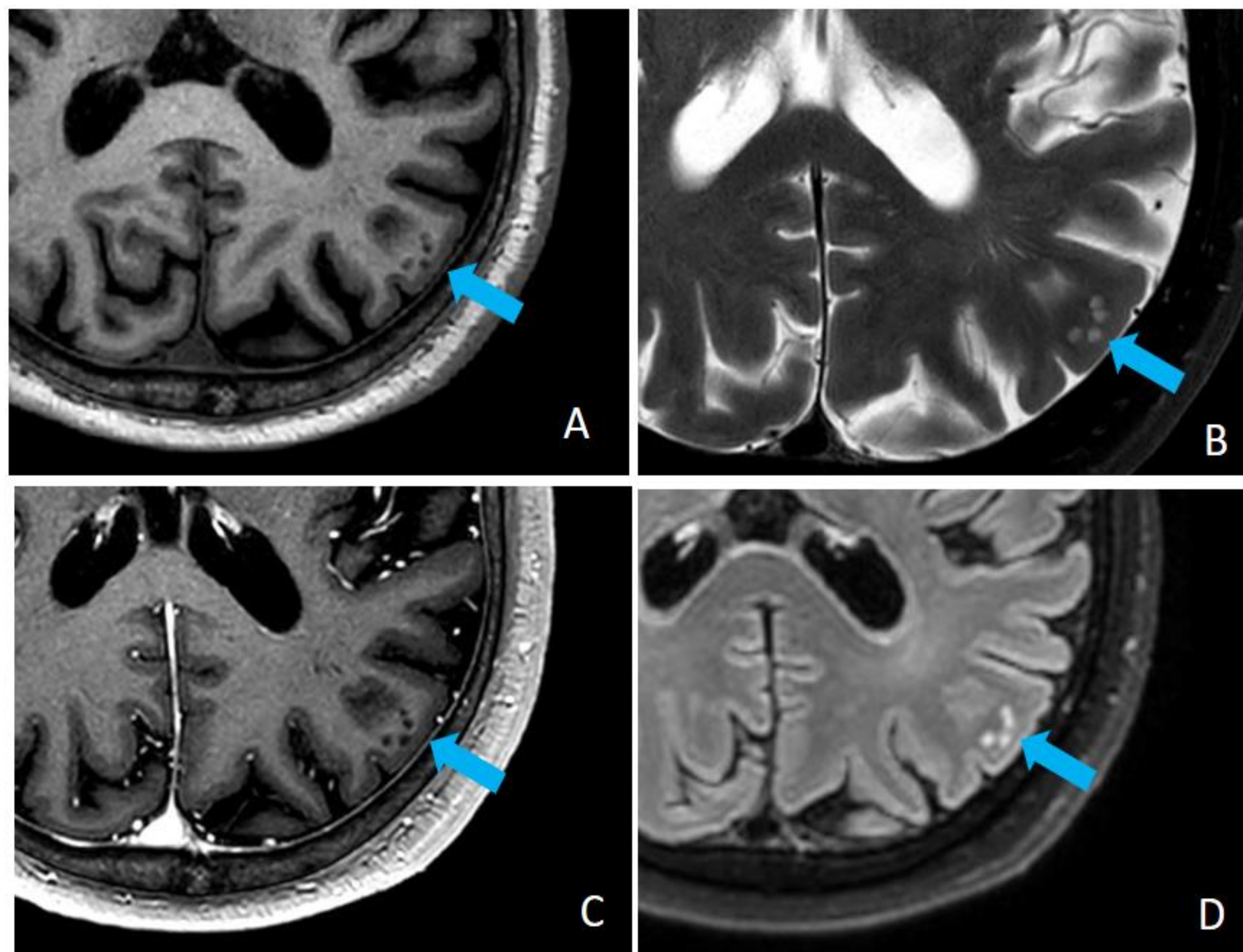


Figura 1. RM con secuencias axiales T1 sin contraste intravenoso (A), T2 (B), T1 con contraste (C) y T2 FLAIR (D) donde se identifican 4 lesiones ovaladas agrupadas en la sustancia blanca subcortical y yuxtacortical parietal posterior izquierda, en relación con tumor neuronal multinodular y vacuolizante cerebral (MVNT).

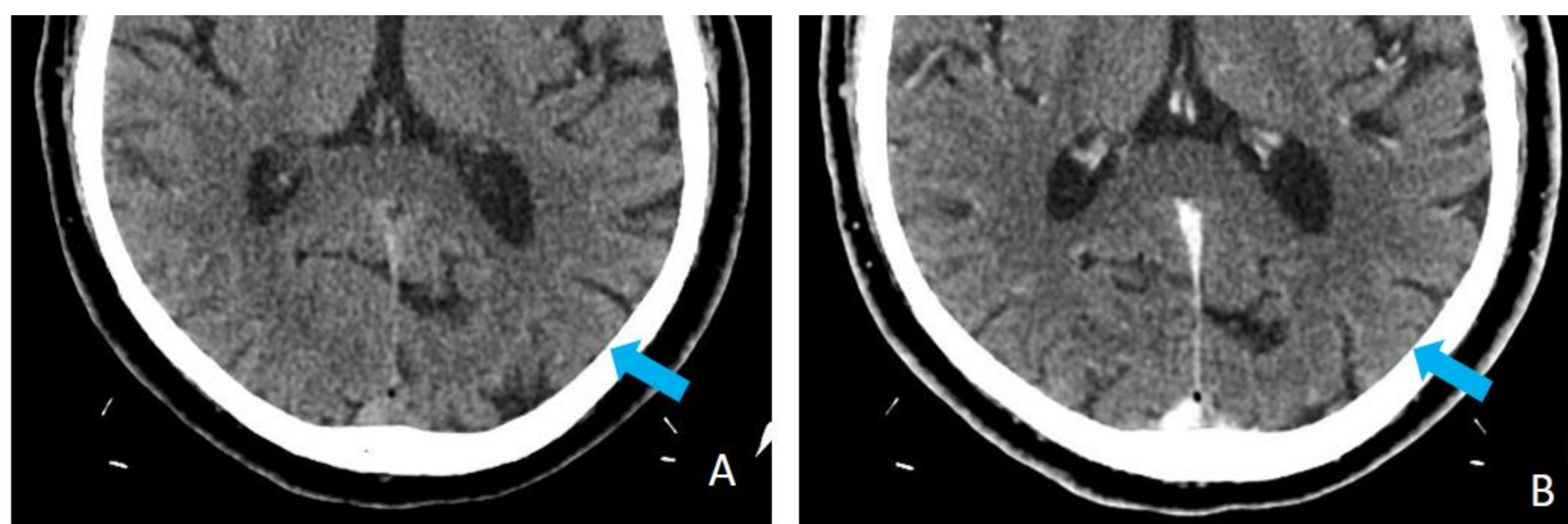


Figura 2. TC axial sin contraste (A) y con contraste (B) del mismo paciente de la figura 1, donde no logran se identifican las lesiones parietales posteriores izquierdas compatibles con MVNT visualizadas en la RM.

- Se localizan fundamentalmente en la sustancia blanca subcortical supratentorial, existiendo lesiones con las mismas características en el cerebelo llamadas **“lesiones de fosa posterior multinodulares y vacuolizantes de significado desconocido”** (MV-PLUS) (figura 3).

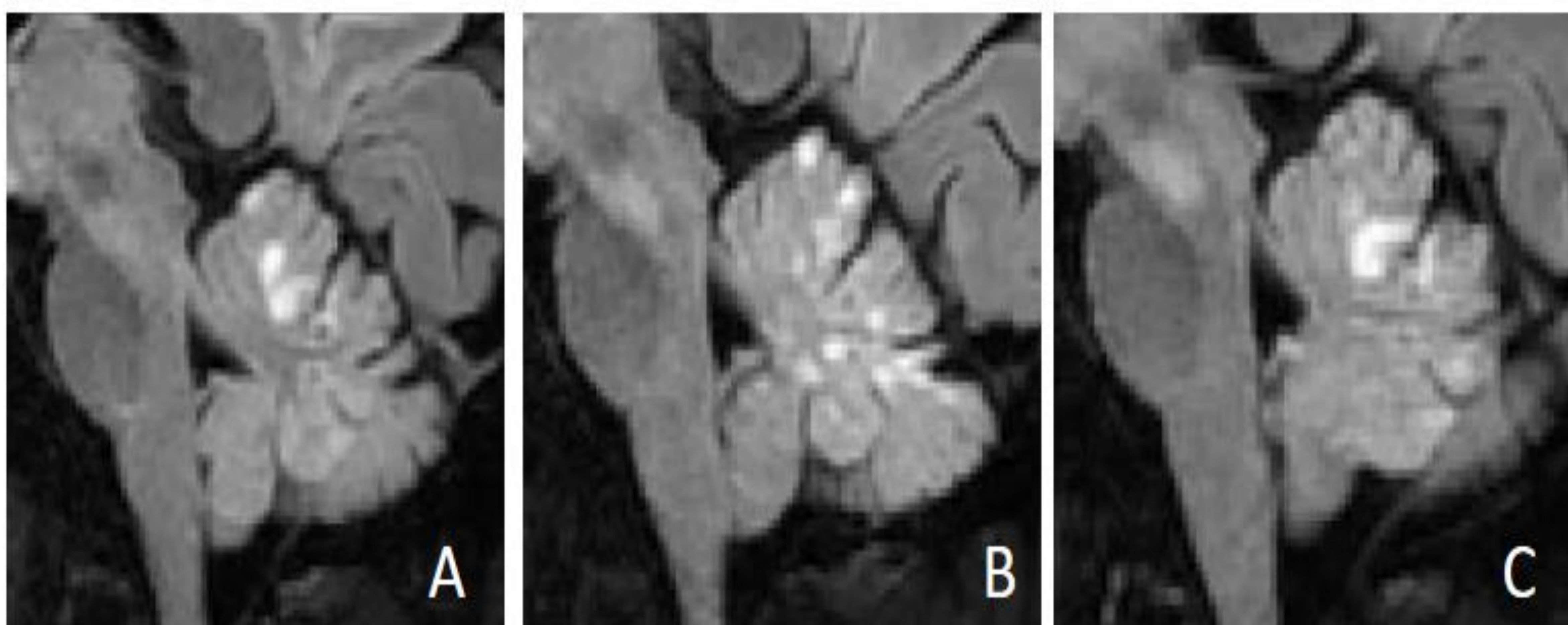


Figura 3. RM con secuencias FLAIR sagitales donde se identifican varias lesiones hiperintensas nodulares en cerebelo sugestivas de MVNT.

- El tratamiento de esta entidad incluye un manejo quirúrgico con resección de las lesiones en el caso de crisis convulsivas farmacorresistentes sin evidencia de otras causas de epilepsia conocidas. Sin embargo, lo más frecuente es que se traten de lesiones asintomáticas en las que **no es necesario instaurar tratamiento.**

CASO CLÍNICO Nº 1

Mujer de 67 años con antecedente de HTA, que presenta un episodio de disartria e inestabilidad de la marcha de 3 horas de duración. A la exploración física únicamente se objetiva un nistagmo horizontal izquierdo. Ante la sospecha de AIT en territorio vertebrobasilar con TC craneal normal, se realiza una RM cerebral.

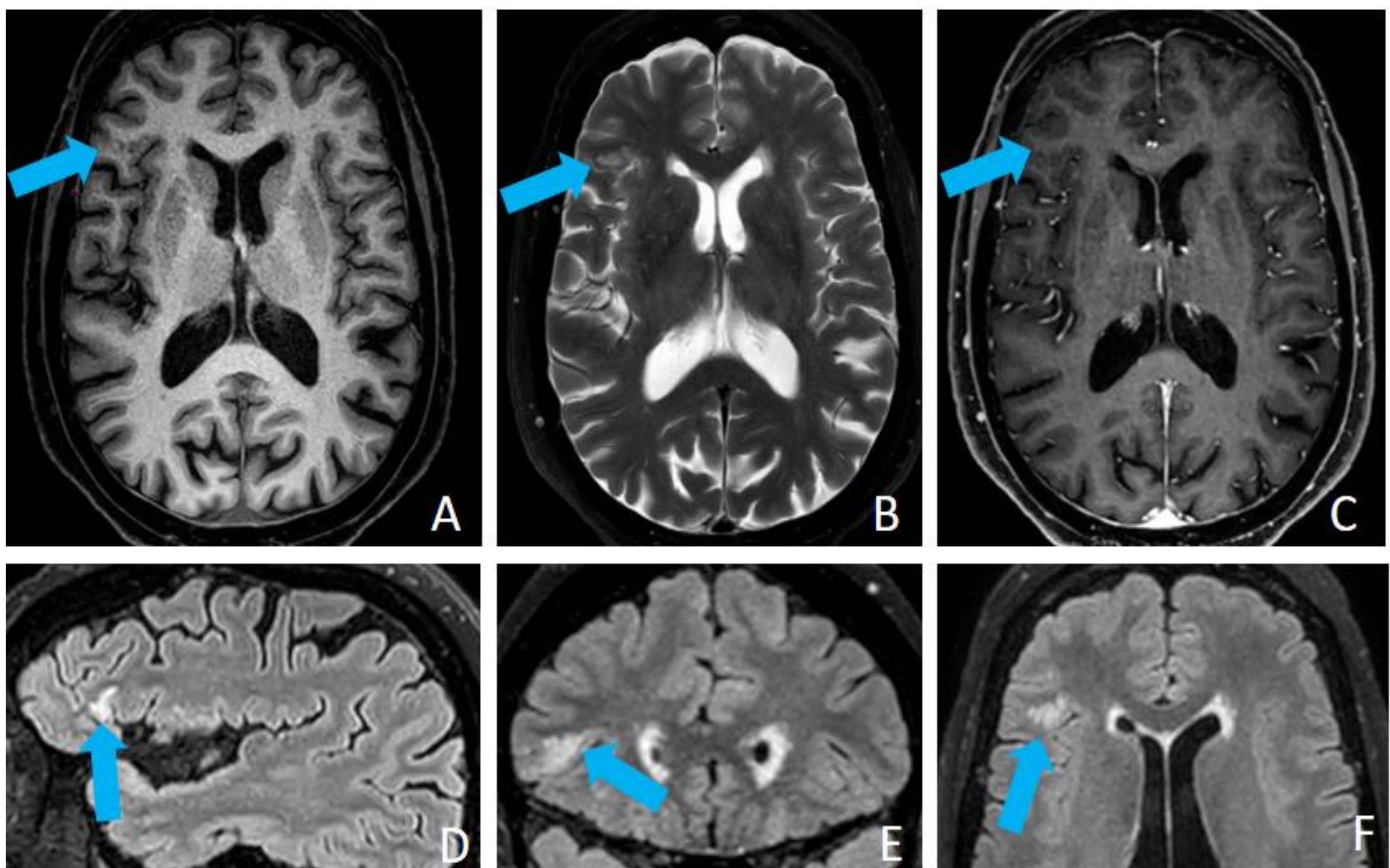


Figura 4. RM con secuencias axiales T1 sin contraste intravenoso (A), T2 (B), T1 con contraste (C), T2 FLAIR sagital (D), coronal (E) y axial (F). Se objetiva un área heterogénea hipointensa en T1 y de hiperseñal T2/FLAIR en la sustancia blanca subcortical y yuxtacortical y borde interno de la corteza de la circunvolución frontal inferior derecha de aspecto “algodonoso”, que no asocia expansividad, alteraciones en otras secuencias ni realce que es sugestiva de corresponder a MVNT.

CASO CLÍNICO Nº 2

Varón de 41 años que presenta mareo y dolor occipital que le despierta durante la noche desde hace 6 meses, con incremento progresivo de su intensidad. Como antecedentes personales destaca un ictus isquémico subagudo occipital derecho de origen criptogénico hace un año. Se realizó un TC craneal sin contraste que no mostró alteraciones significativas y una RM sin y con contraste.

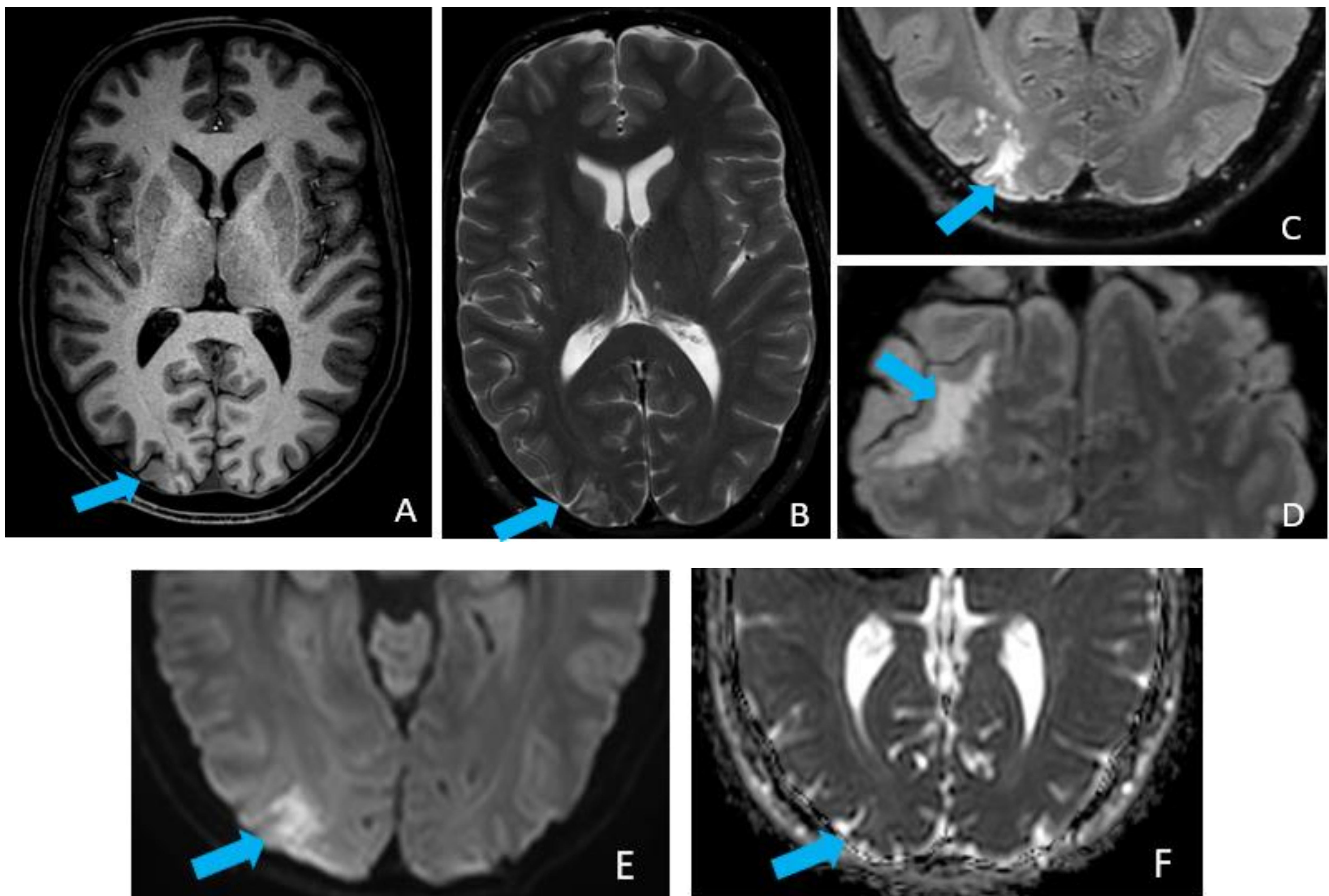


Figura 5. RM con secuencias axiales T1 (A), T2 (B), T2 FLAIR axial (C) y coronal (D), DWI (E) y mapa de ADC (F). En la RM se identificó un área de hipersignal en secuencias T2/FLAIR en la convexidad yuxtacortical occipital derecha (giro occipital lateral), iso-hipointensa en T1 de aspecto "algodonoso" y con pequeñas áreas pseudonodulares, que no presenta restricción de la difusión, compatible con MVNT.

CASO CLÍNICO Nº 3

Mujer de 67 años con síndrome antifosfolípido que presenta crisis parciales complejas. A continuación se muestran los hallazgos de la RM cerebral:

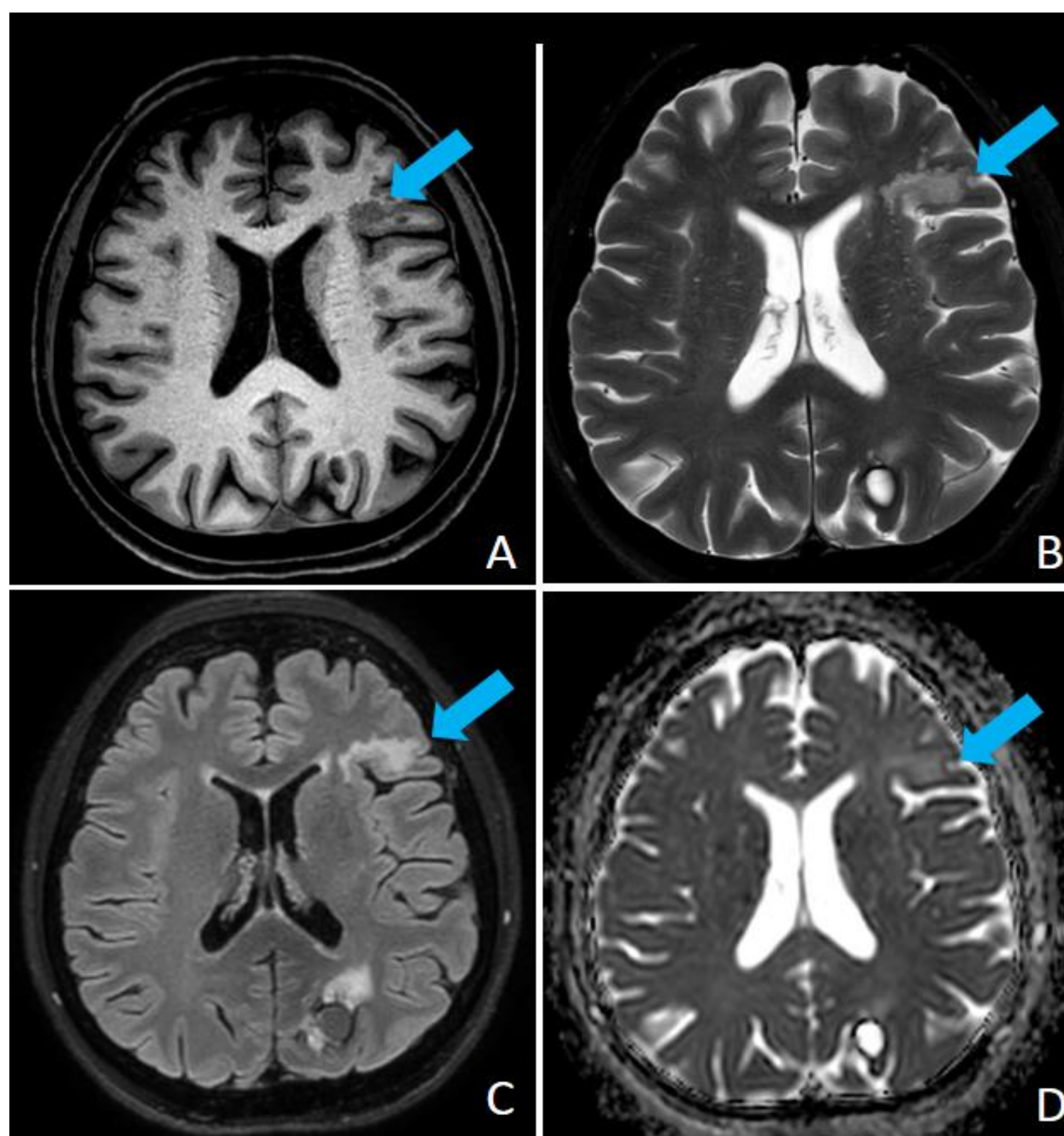


Figura 6. RM con secuencias axiales T1 (A), T2 (B), FLAIR (C) y mapa de ADC (D). Se identifican lesiones fronto-operculares izquierdas sugestivas de MVNT (flechas), así como una lesión heterogénea parieto-occipital izquierda compatible con malformación cavernosa.

CASO CLÍNICO Nº 4

Mujer de 32 años con cuadro de cefalea asociada a parestesias de extremidad superior derecha de 1 mes de evolución. Presenta un episodio de pérdida del nivel de consciencia coincidente con un incremento de la intensidad de la cefalea.

Se realizó TC cerebral sin contraste que no mostraba alteraciones significativas y RM sin y con contraste.

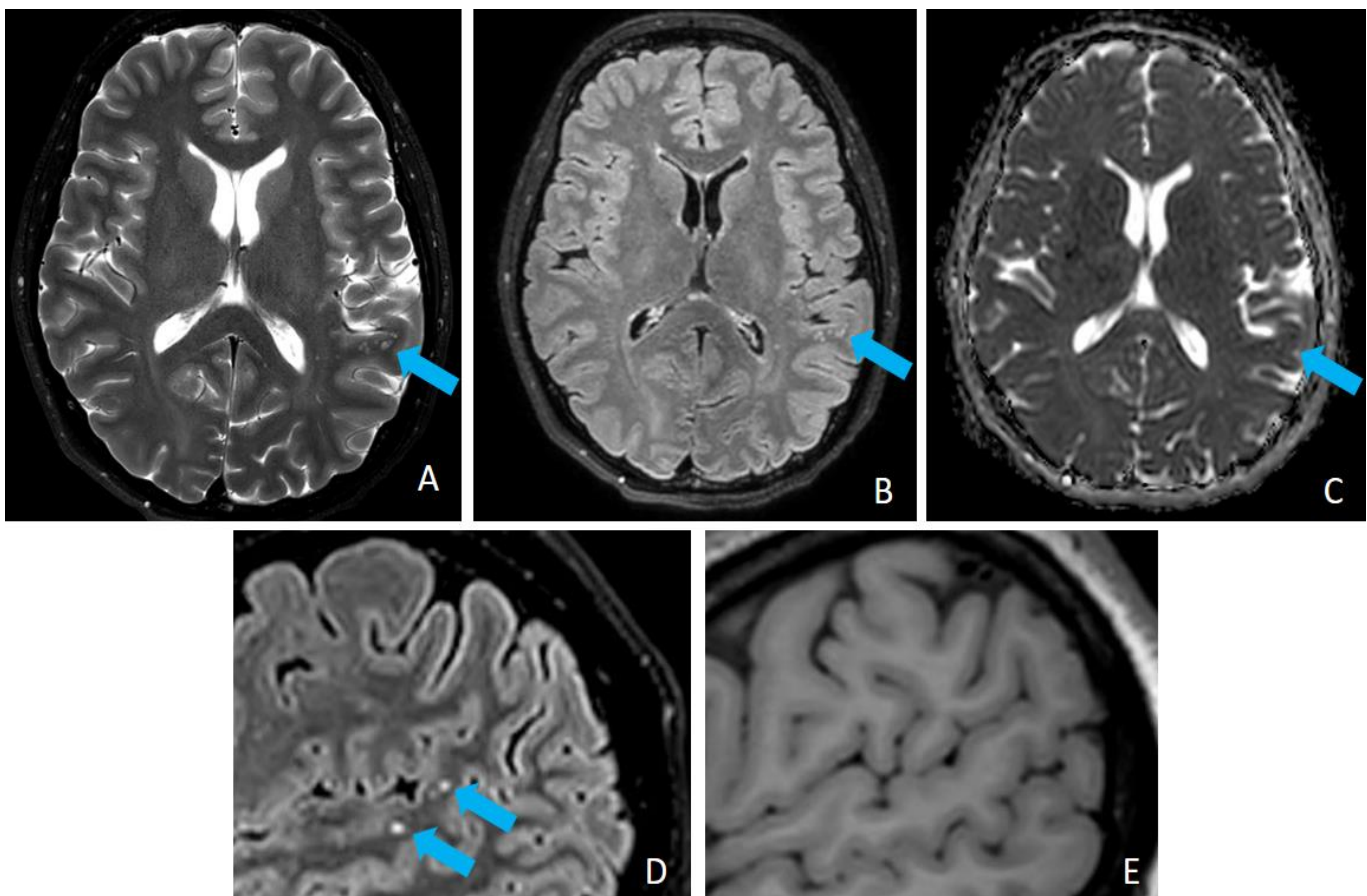


Figura 7. RM con secuencias T2 axial (A), FLAIR axial (B), mapa de ADC (C), FLAIR sagital (D) y T1 sagital sin contraste (E). Se objetivan focos puntiformes en la sustancia blanca subcortical/yuxtacortical de la convexidad temporal posterior izquierda agrupados en forma de pequeñas "burbujas", hiperintensos en secuencias T2/FLAIR y difusión, iso-hipointensos en T1, sin realce de contraste ni expansividad, compatible con MVNT cerebral.

CASO CLÍNICO Nº 5

Varón de 63 años que acude por primera crisis convulsiva (crisis tónico-clónica generalizada) con periodo postcrítico. Ausencia de antecedentes personales de interés.

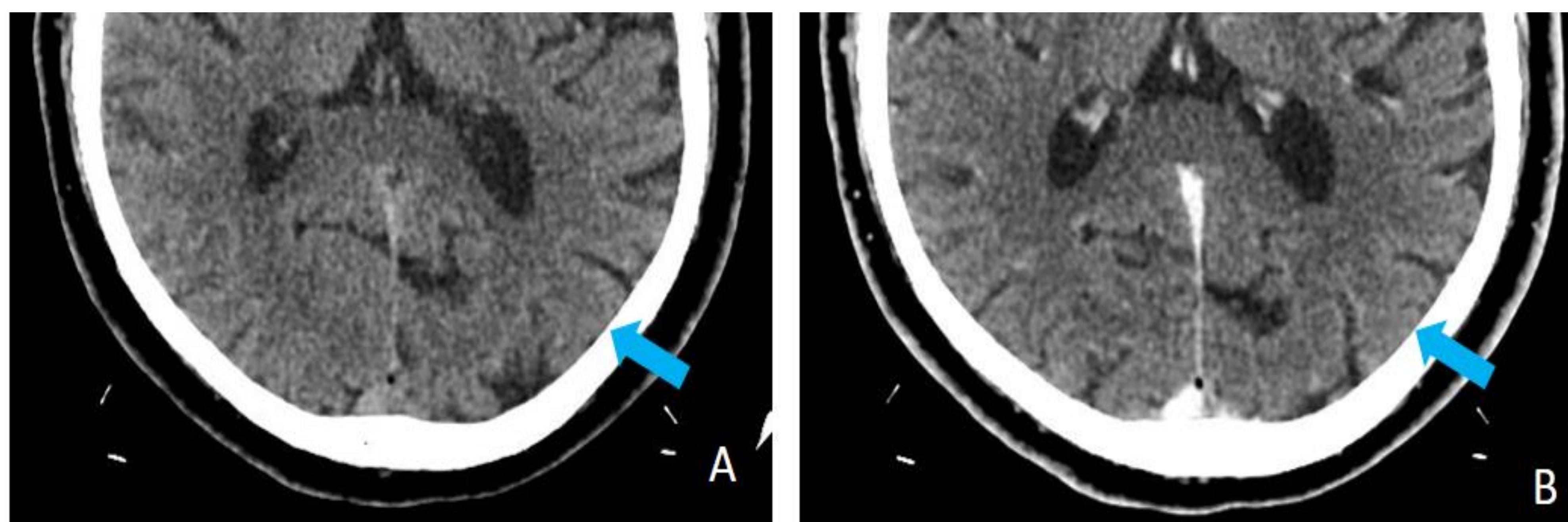


Figura 8. TC craneal sin contraste (A) y tras la administración de contraste (B) en el que no se identifican alteraciones significativas en la localización teórica de las lesiones después valoradas (flechas).

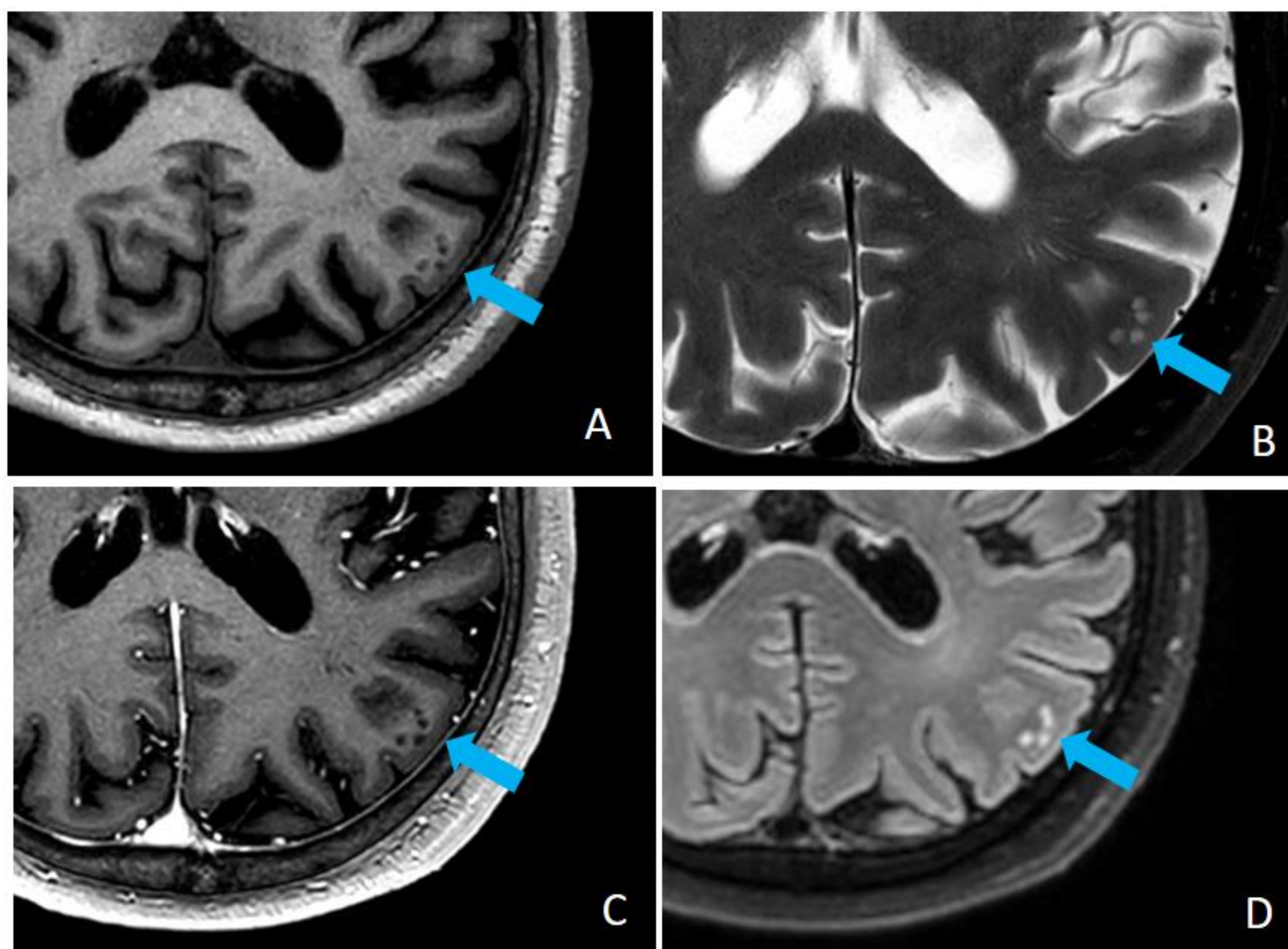


Figura 9. RM con secuencias axiales T1 sin contraste intravenoso (A), T2 (B), T1 con contraste (C) y T2 FLAIR (D). En la RM cerebral se identifican al menos 4 lesiones redondeadas milimétricas agrupadas en la sustancia blanca subcortical/yuxtacortical parietal posterior izquierda, que no asocian restricción en difusión, alteración en la secuencia de susceptibilidad, edema ni realce, sugestivas de MVNT cerebral.

CASO CLÍNICO Nº 6

Varón de 55 años con episodios autolimitados de pérdida de visión de ambos ojos y escotomas de unos 20 años de evolución, con varios TC cerebrales previos que no mostraban alteraciones significativas. Sin antecedentes personales de interés.

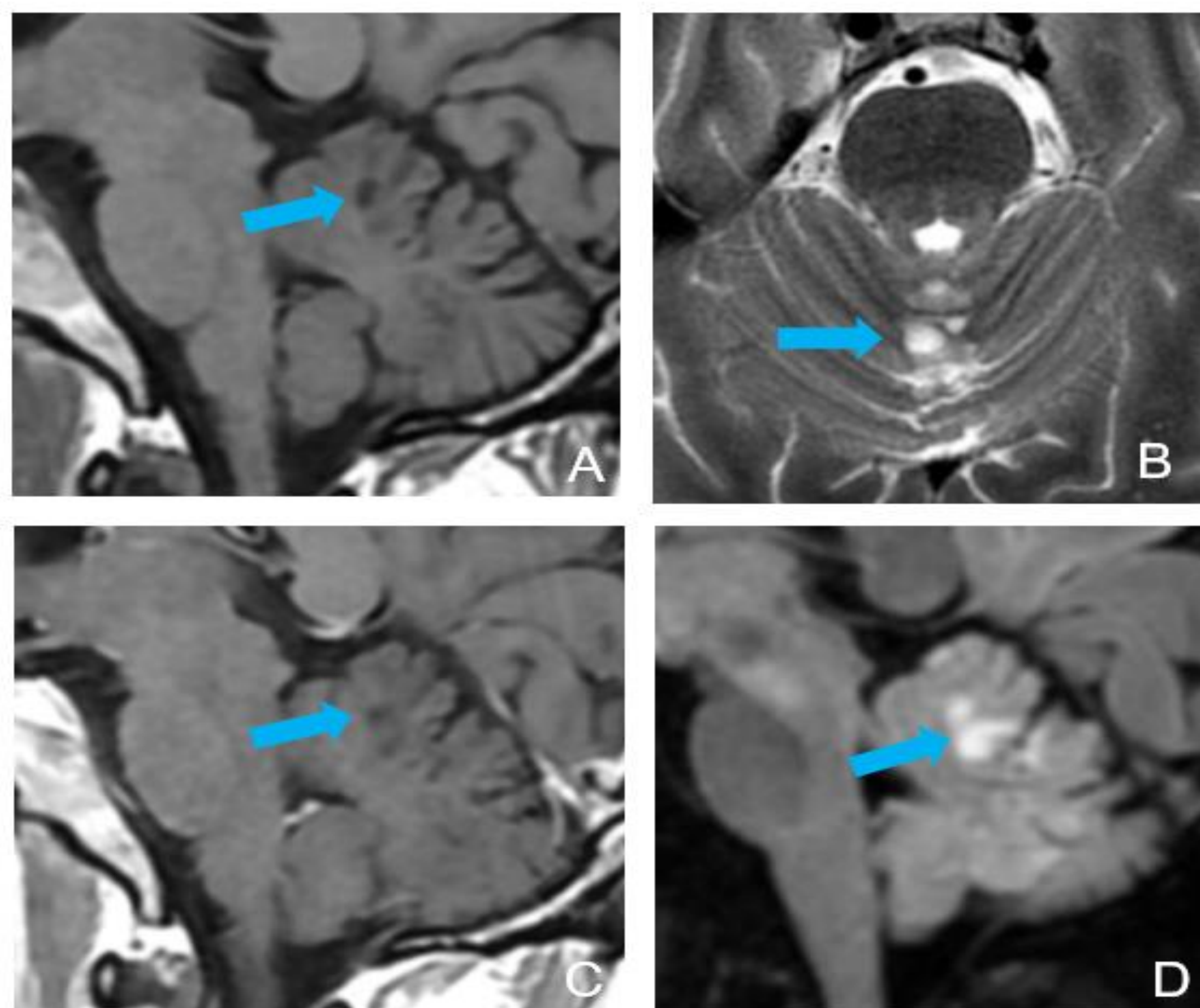


Figura 10. RM craneal con secuencias sagital T1 sin contraste (A), axial T2 (B), sagital T1 con contraste (C) y sagital T2 FLAIR (D). Se realizó RM cerebral donde se identificó múltiples lesiones ovaladas hiperintensas en T2/FLAIR en ambos hemisferios cerebelosos que no presentan restricción de la difusión, edema ni realce, en relación con “lesiones de fosa posterior multinodulares y vacuolizantes de significado desconocido” (MV-PLUS).

RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES VALORADOS

Edad	Sexo	Localización	Manifestaciones clínicas	Duración
67	Femenino	Frontal	Disartria, inestabilidad de la marcha	1 episodio
41	Masculino	Occipital	Mareo y cefalea occipital	6 meses
67	Femenino	Frontal	Crisis parciales complejas	1 episodio
32	Femenino	Temporal	Cefalea, parestesias de ESD	1 mes
63	Masculino	Parietal	Crisis tónico-clónica generalizada	1 episodio
55	Masculino	Cerebelo	Alteraciones visuales	> 20 años

Tabla 1. Características clínicas y demográficas de los pacientes estudiados.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial de MVNT es:

➤ **Displasia cortical focal tipo II:**

Consiste en una alteración del desarrollo cortical normal y es una causa frecuente de epilepsias refractarias a tratamiento. Se caracteriza por un engrosamiento cortical que puede asociar una alteración del patrón giral, mostrándose hiperintensos en T2/FLAIR sin captación de contraste en sustancia blanca subcortical, presentando una extensión en profundidad hasta el ventrículo (signo del transmanto). Se localizan predominantemente en lóbulos temporales y asocian un borramiento de la diferenciación sustancia gris/sustancia blanca.

➤ **Tumor neuroepitelial disembrioplásico (DNET):**

Son tumores glioneuronales benignos (grado I de la OMS) que surgen de la materia gris profunda, se asocian frecuentemente con displasias corticales y constituyen una causa común de convulsiones focales. Radiológicamente se caracterizan por ser hiperintensos en T2/FLAIR, de localización cortical y con una morfología similar a burbujas, no suelen captar contraste ni presentan restricción de la difusión.

➤ **Espacios perivasculares ensanchados:**

Consisten en espacios llenos de líquido similar al LCR que rodean a las arteriolas, capilares y vénulas en el cerebro, representando estructuras anatómicas normales. Suelen ser asintomáticos. Radiológicamente se caracterizan por ser hiperintensos en T2 e hipointensos en FLAIR, de localización subcortical, frecuentemente en ganglios basales.

A continuación se resumen las características principales del diagnóstico diferencial de MVNT ampliado (**tabla 2**).

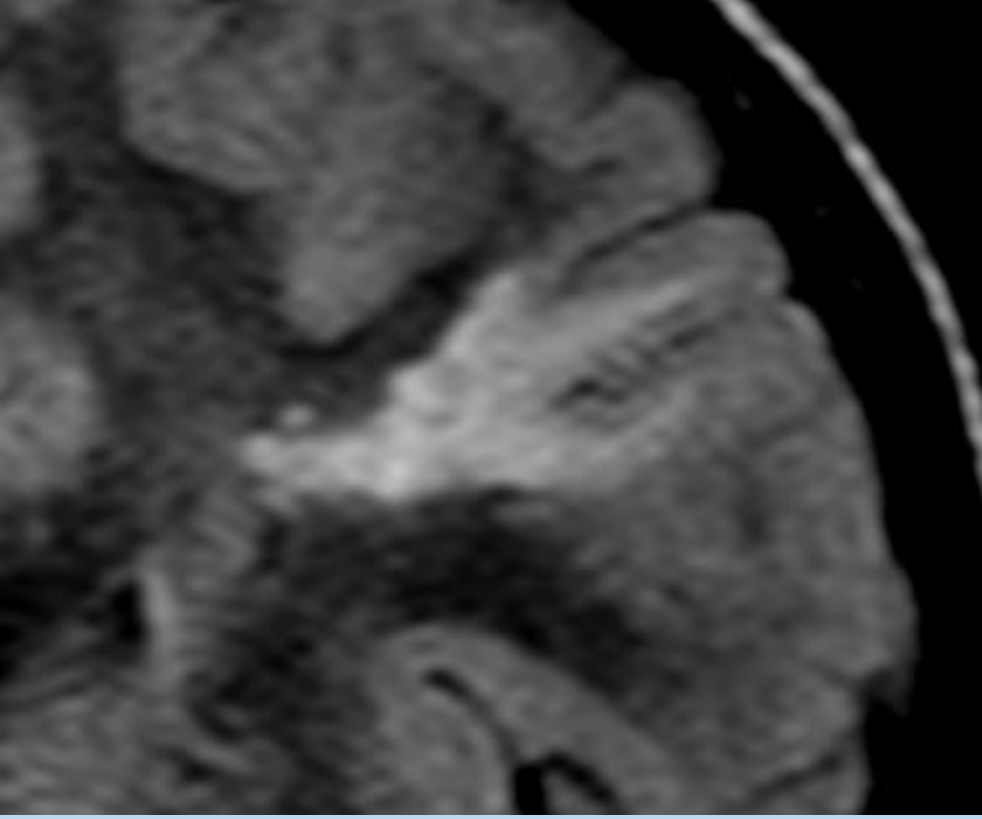
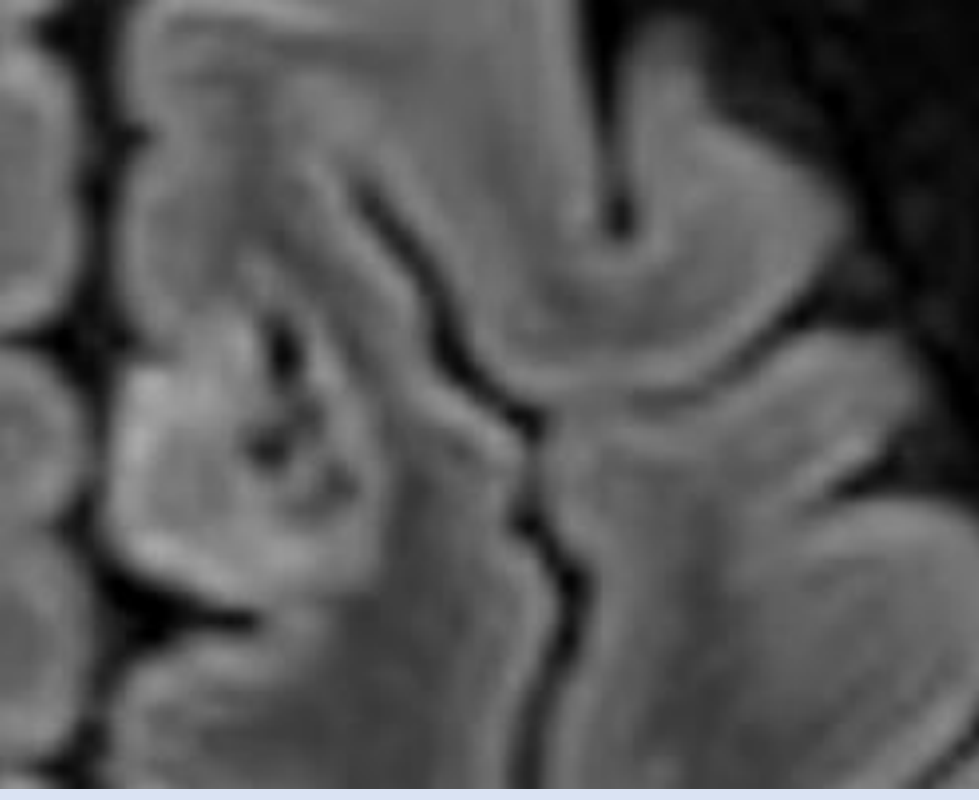
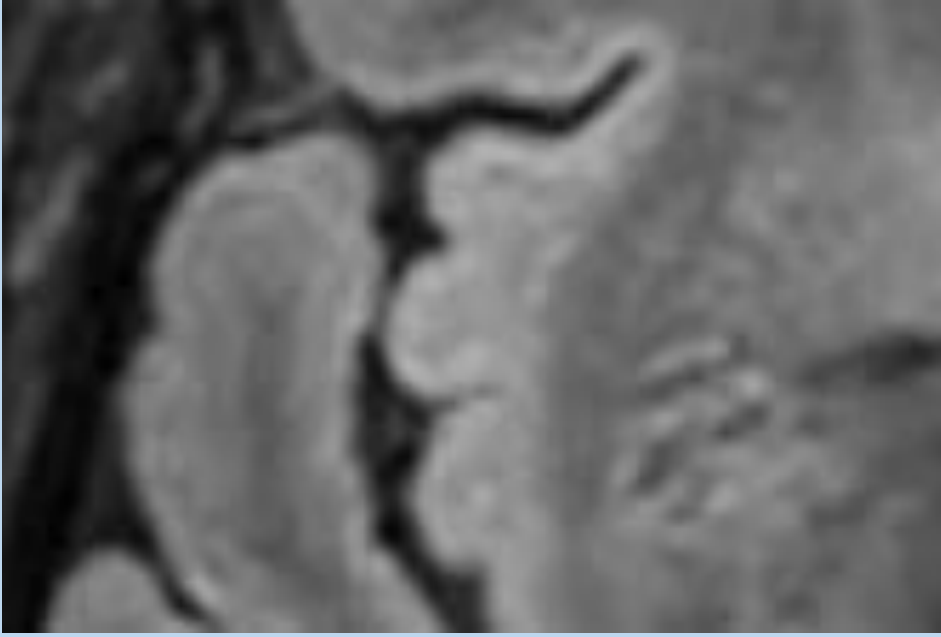
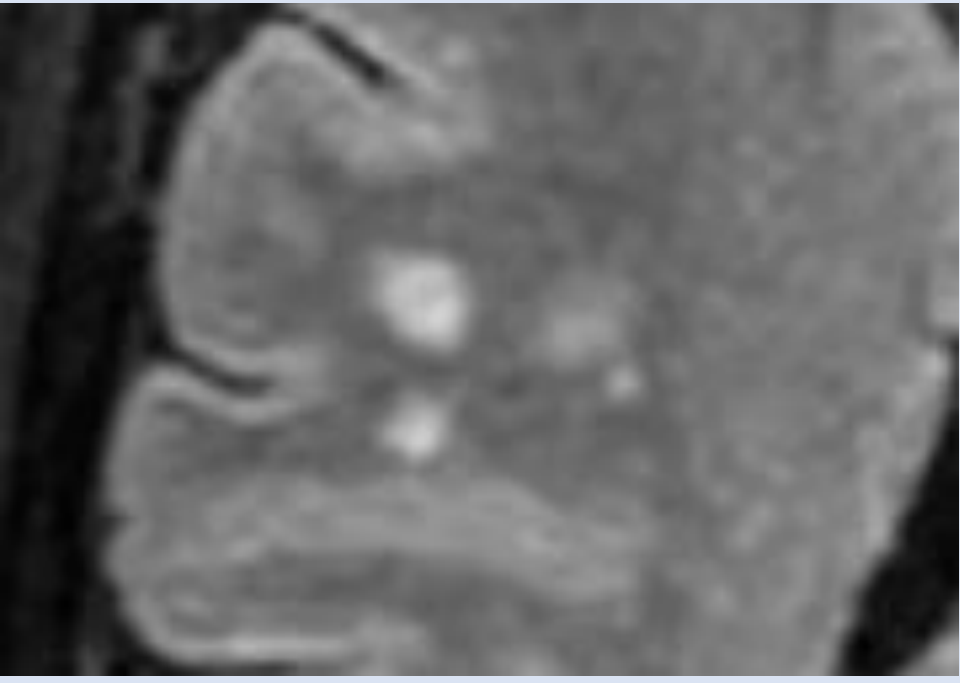


DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	CARACTERÍSTICAS
<p>Displasia cortical focal (tipo II)</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Subcortical • Extensión en profundidad hasta ventrículo (signo del transmanto) • Borramiento de la diferenciación SG/SB • Predominio en lóbulos frontales • Hiperintensas en T2/FLAIR
<p>Tumor neuroepitelial disembrioplásico (DNET)</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Corticales • Supra e infratentoriales (+ frec lób temporal) • Morfología en cuña, similar a burbujas • Hiperintensas en T2 y heterogéneo en FLAIR con supresión de alguna burbuja • Signo del borde brillante
<p>Espacios perivasculares ensanchados</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Subcorticales • Supra e infratentoriales • Ganglios basales • Hiperintensos en T2 e hipointensos en FLAIR
<p>Microangiopatía isquémica</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Subcorticales en territorio profundo limítrofe • Supratentoriales fronto-parietales • Ganglios basales • Hiperintensas en T2/FLAIR • FRCV (o AP de migrañas, vasculitis, AA)
<p>Esclerosis múltiple</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Yuxtacorticales • Periventriculares • Supra e infratentoriales • Morfología ovalada o fusiforme • Hiperintensas T2/FLAIR
<p>Tumor neuronal multinodular y vacuolizante cerebral (MVNT)</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Subcorticales • Supra e infratentoriales • Nódulos aislados o agrupados de aspecto "algodonoso" • Hiperintensas en secuencia FLAIR

Tabla 2. Principales características del diagnóstico diferencial de MVNT.

CONCLUSIONES

- Los tumores neuronales multinodulares y vacuolizantes cerebrales (MVNT) son una patología benigna poco conocida y de reciente diagnóstico que puede estar asociada a epilepsia, siendo importante la descripción de nuevos casos para poder establecer los hallazgos radiológicos principales que permitan alcanzar un diagnóstico temprano.

REFERENCIAS

1. Louis D, Perry A, Wesseling P et al. Clasificación de la OMS de tumores del sistema nervioso central de 2021: resumen. Neuro Louis D, Perry A, Wesseling P et al. Clasificación de la OMS de tumores del sistema nervioso central de 2021: resumen. Neurooncología 2021;23(8):1231-51.
2. Nunes R, Hsu C, da Rocha A et al. Tumorneuronal multinodular y vacuolante del cerebro: una nueva lesión tipo "déjame en paz" con un patrón de imagen característico. AJNR Am J Neuroradiol. 2017;38(10):1899-904.
3. Fukushima S, Yoshida A, Narita Y et al. Multinodular and Vacuolating Neuronal Tumor of the Cerebrum. Brain Tumor Pathol. 2015;32(2):131-6.
4. Louis D, Perry A, Wesseling P et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: A Summary. Neuro-Oncology. 2021;23(8):1231-51.
5. Lecler A, Bailleux J, Carsin B et al. Multinodular and Vacuolating Posterior Fossa Lesions of Unknown Significance. AJNR Am J Neuroradiol. 2019;40(10):1689-94.