

NEOPLASIAS CEREBRALES

INTRAVENTRICULARES: claves

para el diagnóstico diferencial

María del Camino Rodríguez Calvo¹, Ildelfonso Hidalgo Hurtado², César Madrid López³, Cristina Osuna Otal⁴, Luis Muñoz Olmo⁵, Paola López Santiago⁶, Carmen De La Cruz Aguayo⁷

¹Hospital Universitario de Puerto Real, Puerto Real, Cádiz

Objetivo docente

- Recordar la anatomía del sistema ventricular para entender los mecanismos fisiopatológicos de las neoplasias intraventriculares.
- Incidir en la importancia de los ***rangos de edad de los pacientes y la localización de los tumores intraventriculares*** para realizar un diagnóstico correcto.
- Conocer los principales hallazgos de las neoplasias intraventriculares mediante RM cerebral.

Revisión del tema

RECUERDO ANATÓMICO:

El LCR se distribuye en un espacio multicompartimental comunicado y formado por los ventrículos y el espacio subaracnoideo de las cisternas y de las convexidades.

Los **ventrículos laterales** drenan hacia el tercer ventrículo a través de los **forámenes de Monro** y el **tercer ventrículo** comunica con el **cuarto ventrículo** por el **acueducto cerebral o de Silvio**. Desde aquí, el LCR entra en las cisternas magna y del ángulo pontocerebeloso a través de los **forámenes central de Magendie y laterales de Luschka**, respectivamente. De allí se dirige a las convexidades y se reabsorbe en gran parte en los senos venosos a través de las granulaciones aracnoideas o de Pacchioni.

El sistema ventricular está *revestido* por **células ependimarias y células gliales subependimarias**, que recubren y dan soporte al mismo.

Contiene el **septum pellucidum** que consiste en dos capas de sustancia gris y sustancia blanca, y los **plexos coroideos**, que son las estructuras intraventriculares vascularizadas encargadas de la producción de LCR.

Los **ventrículos laterales** están formados por el *asta frontal*, el *cuerpo*, el *trígono*, el *asta temporal* y la *occipital*. Se sitúan centralmente uno al lado del otro de manera especular, separados por el *septum pellucidum* y se relacionan inferolateralmente con los núcleos caudados y tálamos y superiormente con el cuerpo calloso y los fórnices.

El **foramen de Monro** (que comunica los VL con el III) se abre en la esquina anterosuperior del **tercer ventrículo**.

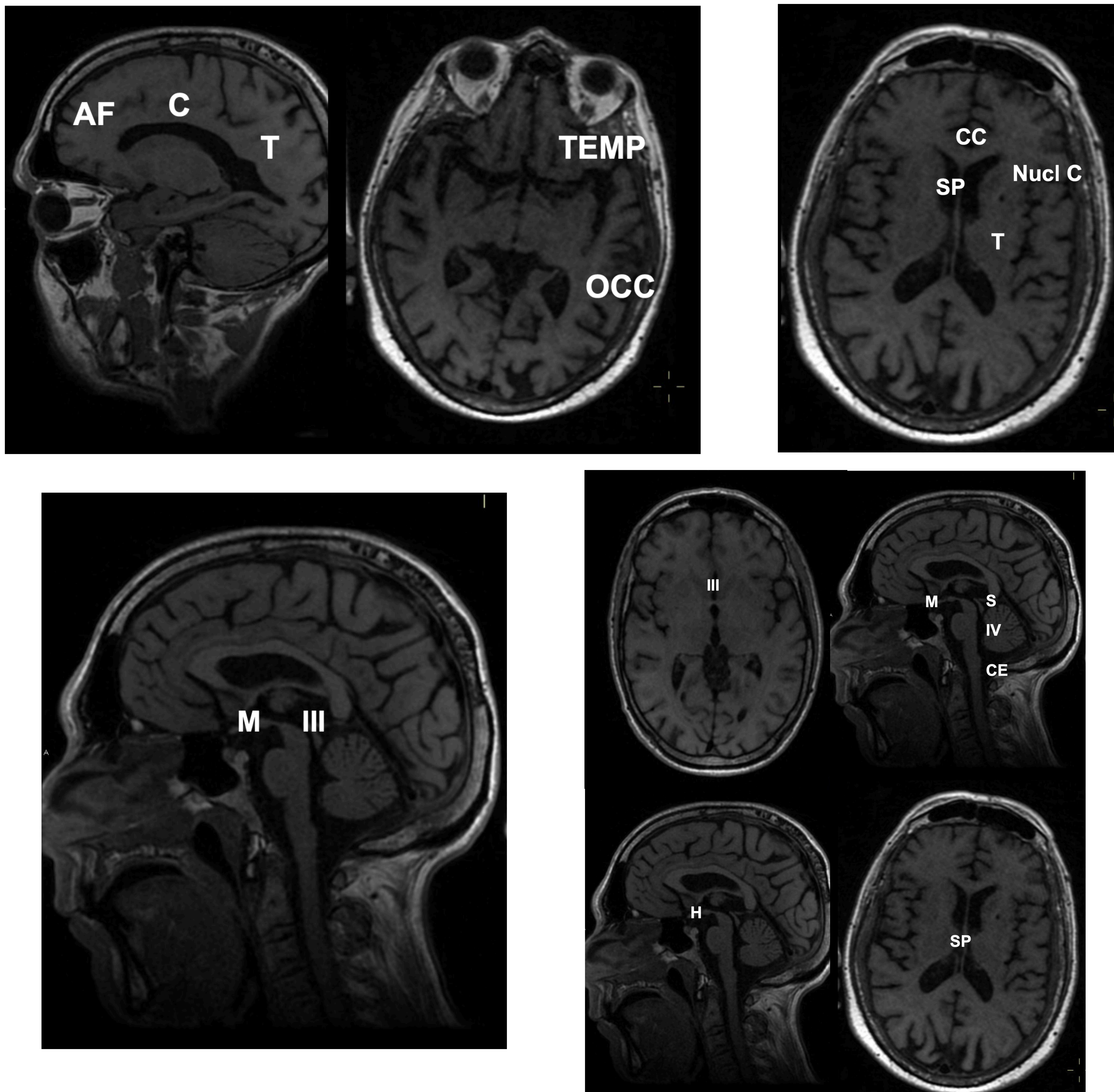
El **tercer ventrículo** tiene una morfología laminar que limita lateralmente con ambos tálamos y anteroinferiormente con el hipotálamo. La pared anterior o lámina terminalis contiene de arriba abajo la comisura anterior, el receso óptico, el quiasma y el receso infundibular, y del suelo emerge el tuber cinereum, los cuerpos mamilares y parte del rostrum mesencefálico. En la pared posterior encontramos de abajo a arriba la comisura posterior, el receso pineal y el suprapineal.

El **acueducto de Silvio** (que comunica el III con el IV) atraviesa el mesencéfalo rodeado por la sustancia gris periacueductal, entre las regiones tegmentaria (anterior) y la lámina cuadrigémina (posterior).

El **cuarto ventrículo** se encuentra detrás de la protuberancia en su mitad superior y del bulbo en la inferior. Se relaciona lateralmente con los pedúnculos cerebelosos superiores, medios e inferiores, el suelo del cerebelo es la pared anterior y el techo, la posterior; éste último se relaciona con el cerebelo y su vértice se conoce como el fastigium.

El **conducto ependimario** se origina en el extremo caudal del cuarto ventrículo y se extiende a lo largo del bulbo raquídeo y médula espinal, terminando en el cono medular en una zona ligeramente ensanchada denominada ventrículo terminal.

Los **plexos coroideos** tapizan el techo del tercer ventrículo, el suelo de las astas frontales, el cuerpo y de los atrios, y el techo de las astas temporales y del cuarto ventrículo.



Recuerdo anatómico del sistema ventricular y sus relaciones: AF (asta frontal); C (cuerpo); T (trígono). TEMP (asta temporal); OCC (asta occipital). CC (cuerpo calloso); SP (septum pellucidum); T (tálamo); Nuca C (núcleo caudado). M (mesencéfalo); S (acueducto de Silvio); CE (conducto endimario); H (hipotálamo).

EPIDEMIOLOGÍA:

Los tumores intraventriculares son lesiones raras que constituyen entre el 0,8 y 1,6% de todos los tumores intracraneales.

La mayoría de ellos son *neoplasias benignas (grado I-II de la OMS)*. Los *tumores malignos* son fundamentalmente el carcinoma de plexos coroideos, el ependimoma atípico (*grado III*) o las metástasis.

Son mucho más frecuentes en **niños** y constituyen el 16% de los tumores intracraneales de la infancia y la adolescencia.

<i>Grados</i>	<i>Características</i>
I	Lesiones con bajo potencial proliferativo, crecimiento expansivo, posibilidad de cura si resección quirúrgica completa
II	Lesiones con bajo potencial proliferativo, crecimiento infiltrativo y tendencia a la recurrencia. Algunas de estas lesiones tienden a progresar a grados mayores
III	Lesiones con evidencia histológica de malignidad, mitosis, anaplasia y capacidad infiltrativa
IV	Lesiones malignas, mitóticamente activas, tendencia a la necrosis y evolución rápida tanto pre como postoperatoria

Grado de malignidad de los tumores del sistema nervioso según la OMS

PRESENTACIÓN CLÍNICA:

Los síntomas de los tumores intraventriculares varían dependiendo de la **localización del tumor y la edad del paciente**.

La mayoría de la sintomatología viene derivada por *hidrocefalia y el aumento secundario de la presión intracraneal*.

Los tumores que se localizan en la *fosa posterior* tienen más tendencia a ser sintomáticos, causando disfunción cerebelosa secundaria a hidrocefalia y dando como resultado **ataxia o disimetría**.

Otros pueden ser **asintomáticos** y descubrirse incidentalmente mediante pruebas de imagen.

A diferencia de otros tumores del SNC, **las convulsiones y las alteraciones visuales son infrecuentes** en este tipo de tumores (a no ser que invadan estructuras adyacentes).

En los **niños pequeños** la clínica derivada de la hidrocefalia suele consistir en:

- Irritabilidad.
- Pérdida de apetito.
- Macrocefalia.

En **niños mayores y adultos** se suele presentar como:

- Cefalea.
- Vómitos en “escopetazo”.
- Edema de papila.

CLASIFICACIÓN HISTO-PATOLÓGICA:

Neoplasias intraventriculares primarias:

- Epitelio endotelial: EPENDIMOMAS.
- Epitelio subependimario: SUBEPENDIMOMAS.
- Septum pelucidum: NEUROCITOMA CENTRAL.
- Plexos coroideos: PAPILOMA, CARCINOMA (tumores exclusivos), METÁSTASIS Y MENINGIOMAS.

Neoplasias secundarias o paraventriculares: es un término que se utiliza para denominar a las neoplasias que derivan de la sustancia cerebral adyacente a los ventrículos y que presentan un componente intraventricular mayor a 2/3 de su tamaño (*el más frecuente es el glioblastoma multiforme*).

Procesos intraventriculares no neoplásicos:

- Quistes (coloide, epidermoide).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- **Edad**
- **Localización del tumor**
- **Hallazgos en pruebas de imagen**

Las pruebas de imagen son el componente clave para el diagnóstico de los tumores intraventriculares, siendo la **RM la técnica de elección**.

El TC también puede ser útil para la caracterización de estas neoplasias.

La eco Doppler craneal se puede emplear sobre todo en los niños pequeños.

La caracterización de estos tumores es especialmente importante para planificar el tratamiento.

Revestimiento ventricular	EPENDIMOMA <i>GLIAL: epitelio ependimario</i>	SUBEPENDIMOMA <i>GLIAL: epitelio subependimario</i>
Rango de edad	Antes de los 10 años	5ª y 6ª décadas de la vida
Localización	<i>Infratentoriales, IV ventrículo</i>	<i>Infratentoriales, IV ventrículo</i>
Agresividad	Grados II/III OMS	Grado I OMS
Presentación clínica	Sintomatología cerebelosa	Asintomáticos, pequeño tamaño
Hallazgos en RM	Calcificaciones, quistes y hemorragia Extensión hacia forámenes de Luschka y Magendie Realce heterogéneo tras administración de gadolinio iv.	Calcificaciones, quistes y hemorragia, <i>menos frecuente</i> Heterogéneos No presentan realce tras la administración de gadolinio iv.

Revestimiento ventricular	NEUROCITOMA CENTRAL <i>SEPTUM PELLUCIDUM</i>	SEGA <i>NEUROGLIAL</i>
Rango de edad	Entre los 20 y los 40 años	Exclusivo ET
Localización	<i>Cuerpo/asta frontal de los ventrículos laterales</i>	<i>Foramen de Monro</i>
Agresividad	Grados II OMS	Grado I OMS
Presentación clínica	Convulsiones (componente extraventricular)	Asintomáticos
Hallazgos en RM	Múltiples áreas quísticas (<i>"burbuja/queso suizo"</i>) Hemorragia/vacío de flujo Su componente sólido <i>puede restringir en difusión</i> Realce heterogéneo tras administración de gadolinio iv.	Heterogéneos Realce homogéneo tras la administración de gadolinio iv.

Revestimiento ventricular	PAPILOMA <i>PLEXOS COROIDEOS</i>	CARCINOMA <i>PLEXOS COROIDEOS</i>
Rango de edad	Antes de los 10 años. Se puede dar en adultos (IV ventrículo)	Antes de los 5 años. Casi exclusivos de niños
Localización	<i>Ventrículos laterales con predilección por el trígono en niños</i> <i>IV ventrículo en adultos</i>	<i>Trígono de un ventrículo lateral e invaden el parénquima cerebral adyacente.</i>
Agresividad	Grados I OMS	Grado III OMS
Presentación clínica	Hidrocefalia (comunicante/obstructiva)	Disfunción neurológica focal.
Hallazgos en RM	Aspecto en “coliflor” Calcificaciones 25% Vacíos de flujo Realce homogéneo tras administración de gadolinio iv.	Áreas necróticas Vacíos de flujo Realce heterogéneo tras administración de gadolinio iv.

Tablas de diagnóstico diferencial de las neoplasias intraventriculares primarias.

NEOPLASIAS INTRAVENTRICULARES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

EPENDIMOMA: son tumores GLIALES que surgen de las *células endoteliales* de revestimiento de los ventrículos del cerebro o del canal central de la médula espinal.

Son neoplasias de **crecimiento comúnmente lento** (*grado II de la OMS*) que en algunos casos pueden presentar células atípicas/anaplásicas (*grado III*).

Es el *tercer tumor del SNC más frecuente en niños*, por detrás de los astrocitomas y del meduloblastoma. Representan el 5% de todas las neoplasias neuroepiteliales, el 10% de todos los tumores cerebrales pediátricos y hasta el 33% de los tumores cerebrales que ocurren en menores de 3 años.

Edad:

Pueden aparecer a cualquier edad, pero son más comunes en **pacientes jóvenes**, con mayor frecuencia aparecen antes de los **10 años de edad** y presentan un segundo pico de incidencia en la **4ª-5ª década de la vida**. No presentan preferencia por sexo.

Localización:

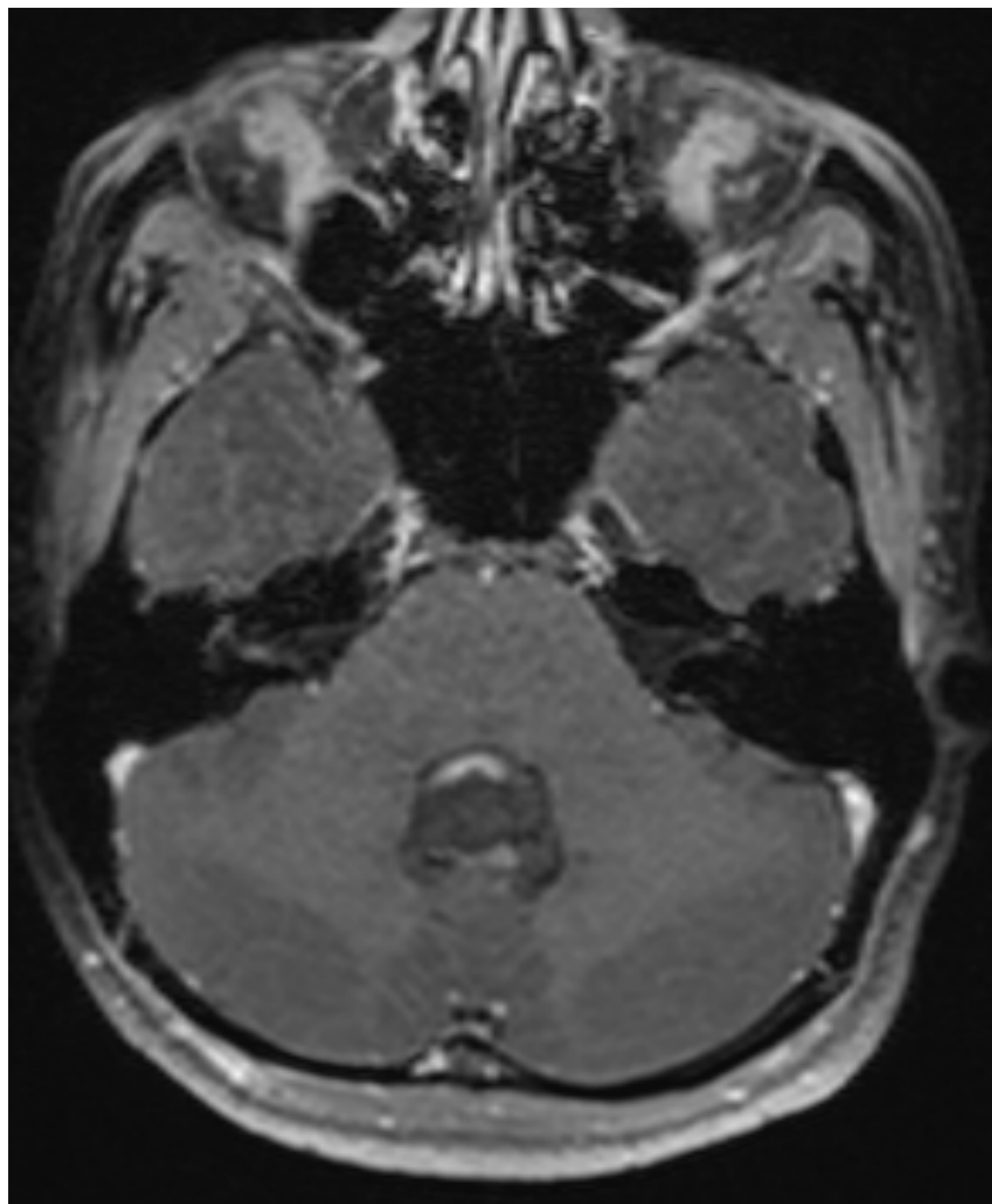
Los tumores endoteliales pueden encontrarse en cualquier parte del neuroeje, pero la distribución y las características moleculares dependen bastante del lugar donde se localicen y se dividen en tres grupos según el compartimento anatómico en el que se encuentran.

- **Supratentoriales (30%):** pueden tener una localización intraparenquimatosa (secundarios/paraventriculares) con mayor frecuencia que intraventricular.
- **Fosa posterior, IV ventrículo (60%):** se suelen originar en el IV ventrículo y se pueden extender al ángulo pontocerebeloso y a la cisterna magna, es la localización más frecuente en los niños.
- **Médula espinal (10%).**

Dado que se localizan más frecuentemente en el IV ventrículo, la presentación clínica se suele traducir en **sintomatología cerebelosa derivada del aumento de la presión intracraneal**.

Hallazgos RM:

- Calcificaciones puntiformes en el 40-50% de los casos.
- Componente quístico en un 15% (sobre todo los supraventriculares).
- Componente hemorrágico en un 10% de los casos.
- *Extensión hacia los forámenes de Luschka y Magendie.*
- Hipointensos en T1 con intensidad de señal intermedia en secuencias T2.
- *Realce moderadamente heterogéneo tras la administración de gadolinio iv.*



Ependimoma de la fosa posterior. Lesión localizada en el IV ventrículo, hipointensa en T1, con realce heterogéneo tras la administración de civ y extensión hacia los forones de Lushka y Magendie. Fuente: radiopaedia.org

SUBPENDIMOMA: son tumores GLIALES que surgen de la *capa glial subependimaria* que rodea a los ventrículos cerebrales.

Son neoplasia de pequeño tamaño (<2 cm) y **crecimiento lento**, no progresan ni invaden tejidos vecinos (*grado I de la OMS*).

Edad:

Se encuentran en personas de mediana edad y mayores, típicamente entre la **5a y la 6a décadas de la vida**. Existe una ligera predilección masculina.

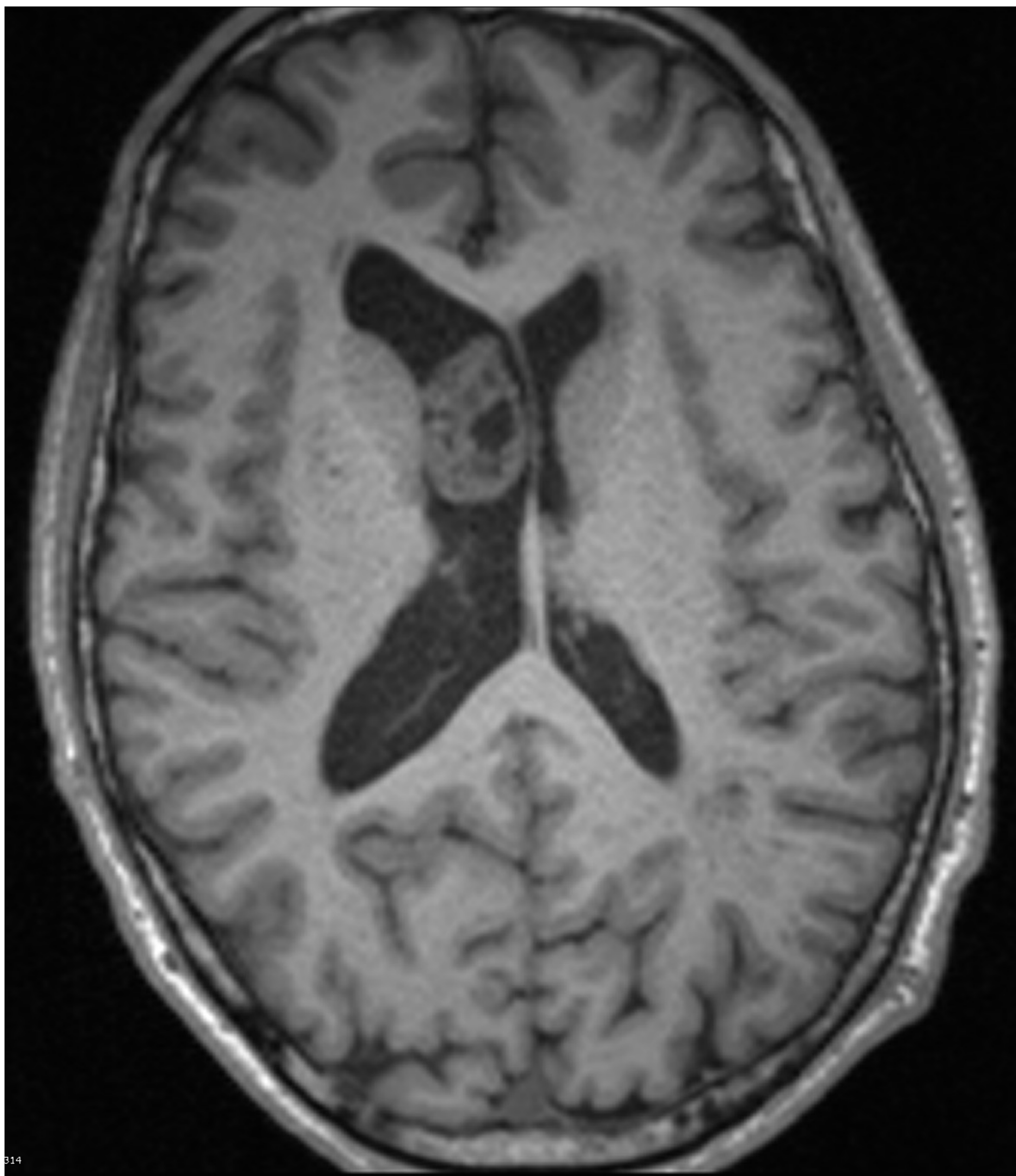
Localización:

Aparecen en los **recesos laterales del IV ventrículo (50-60%) o en los ventrículos laterales (30-40%)**.

Por lo general, los pacientes son **asintomáticos** y las lesiones pequeñas se descubren incidentalmente. En algunos casos, especialmente cuando los tumores son más grandes (> 4cm), los síntomas se traducen en **aumento de la presión intracraneal debido a hidrocefalia obstructiva**.

Hallazgos en RM:

- Pequeño tamaño (<2 cm) y contornos bien definidos.
- Quistes, calcificaciones y hemorragias.
- Isointensos en T1 e hiperintensos en secuencias T2.
- Aspecto heterogéneo.
- **La mayoría no presentan realce tras la administración de contraste iv (>60%).**



Subependimoma VL. Lesión de pequeño tamaño dependiente del asta frontal del ventrículo lateral derecho, de aspecto heterogéneo. Fuente: radiopaedia.org

ASTROCITOMA SUBPENDIMARIO DE CÉLULAS GIGANTES (SEGA): es un tumor GLIONEURAL.

Presenta ***crecimiento lento***, no progresa (*grado I de la OMS*).

Se presenta ***exclusivamente en pacientes con esclerosis tuberosa*** (se presentan en el 15% de los pacientes con ET).

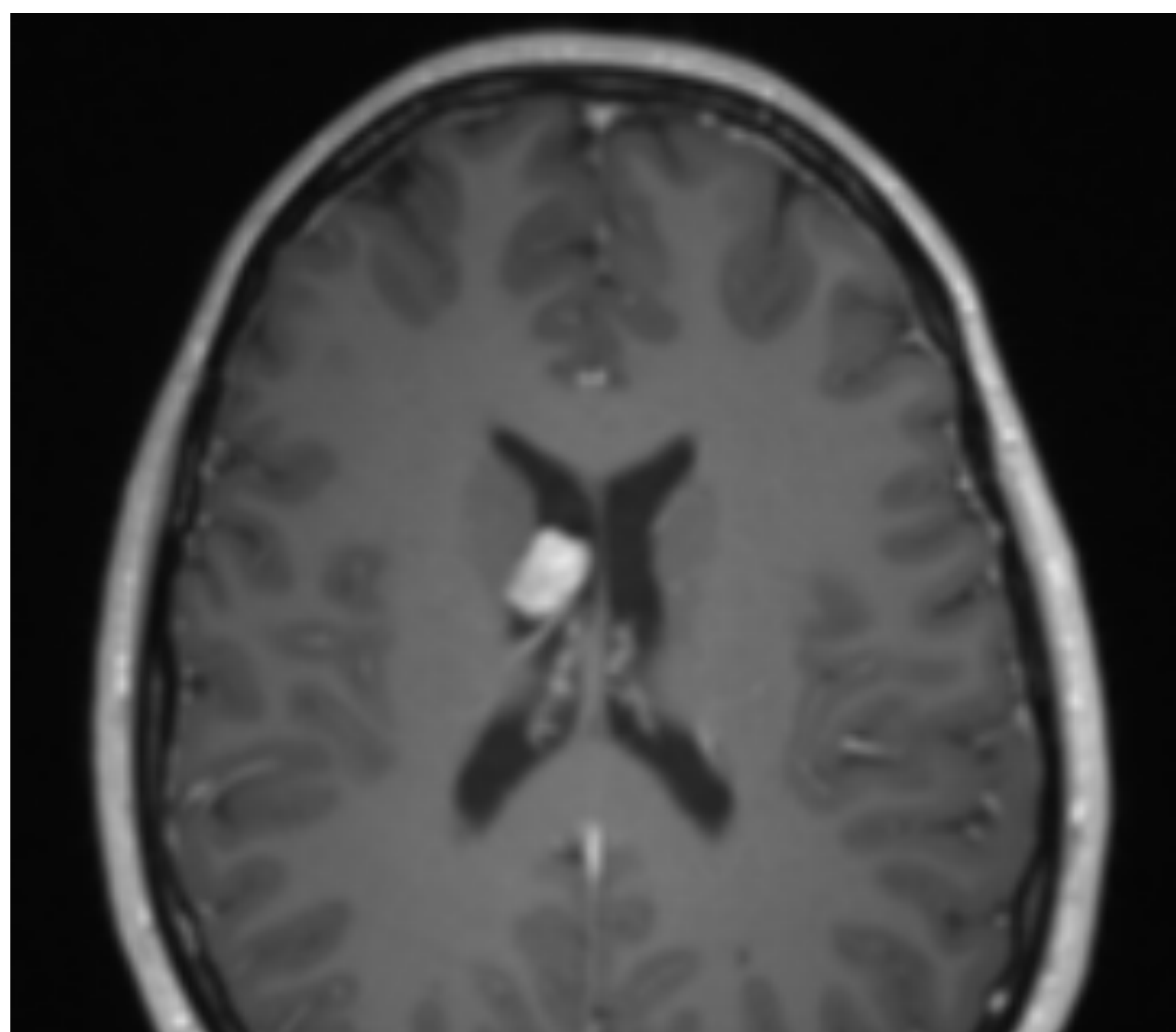
Localización:

Se localiza casi ***siempre cerca del foramen de Monro***.

Suelen ser ***asintomáticos***. Cuando se presentan síntomas, generalmente son el resultado de una ***hidrocefalia obstructiva*** debido al efecto de masa alrededor del sistema ventricular a nivel del foramen interventricular.

Hallazgos en RM:

- Hipointensos en secuencia T1 e hiperintensos en T2 con respecto a la sustancia gris.
- Heterogéneo en ambas secuencias.
- ***Realce intenso y homogéneo tras la administración de gadolinio iv.***



Astrocitoma subependimario de células gigantes. Lesión nodular adyacente al foramen de Monro, que realza de manera homogénea tras la administración de civ.

Fuente: radiopaedia.org

NEUROCIATOMA CENTRAL: son tumores NEUROEPITELIALES (dependientes del SEPTUM PELLUCIDUM).

Son neoplasias de *crecimiento lento* (grado II de la OMS).

Edad:

Los neurocitomas centrales se observan típicamente en *pacientes jóvenes (70% diagnosticados entre los 20 y los 40 años)* y representan menos del 1% (0,25-0,5%) de los tumores intracraneales. Su máxima incidencia ocurre en la *3a década de la vida, a una edad media de 29 años*.

Localización:

Se desarrollan en la *pared del cuerpo o asta frontal de los ventrículos laterales (adherida al septum pelucidum)* con la posibilidad de extenderse hacia el tercer ventrículo.

Típicamente, los neurocitomas centrales se presentan con síntomas de *aumento de la presión intracraneal*, siendo los más frecuentes *cefalea o convulsiones* (especialmente los tumores con extensión extraventricular). En raras ocasiones, los neurocitomas centrales pueden asociarse con muerte súbita secundaria a obstrucción ventricular aguda. También es rara la presentación súbita por hemorragia intraventricular.

Hallazgos en RM:

- Calcificaciones.
- Isointensos en T1 y T2 relación a la sustancia gris.
- Vacíos de flujo (vasos nutricios).
- *Áreas quísticas* (aspecto “burbujeante/queso suizo”), muchas de las cuales se atenúan por completo en FLAIR.
- Hemorragia (especialmente en tumores más grandes).
- Componente sólido puede restringir en difusión.
- Realce heterogéneo tras la administración de contraste iv.



Neurocitoma central. Tumorción dependiente de los plexos conoideos con múltiples áreas quísticas y vacíos de flujo en su interior. Fuente: radiopaedia.org

PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS: son tumores intraventriculares NEUROEPITELIALES (PLEXOS COROIDEOS).

Suele ser **benignos** (*grado I de la OMS*).

Representan el 1% de todos los tumores cerebrales.

Edad:

Son más frecuentes en niños, especialmente en la población menor de 10 años, aproximadamente 85% de todos los papilomas de los plexos coroideos ocurren en **niños menores de 5 años**. Representan del 2 al 6% de todos los tumores cerebrales en esta población.

Estos tumores representan el 0,5% de los tumores intracraneales en adultos.

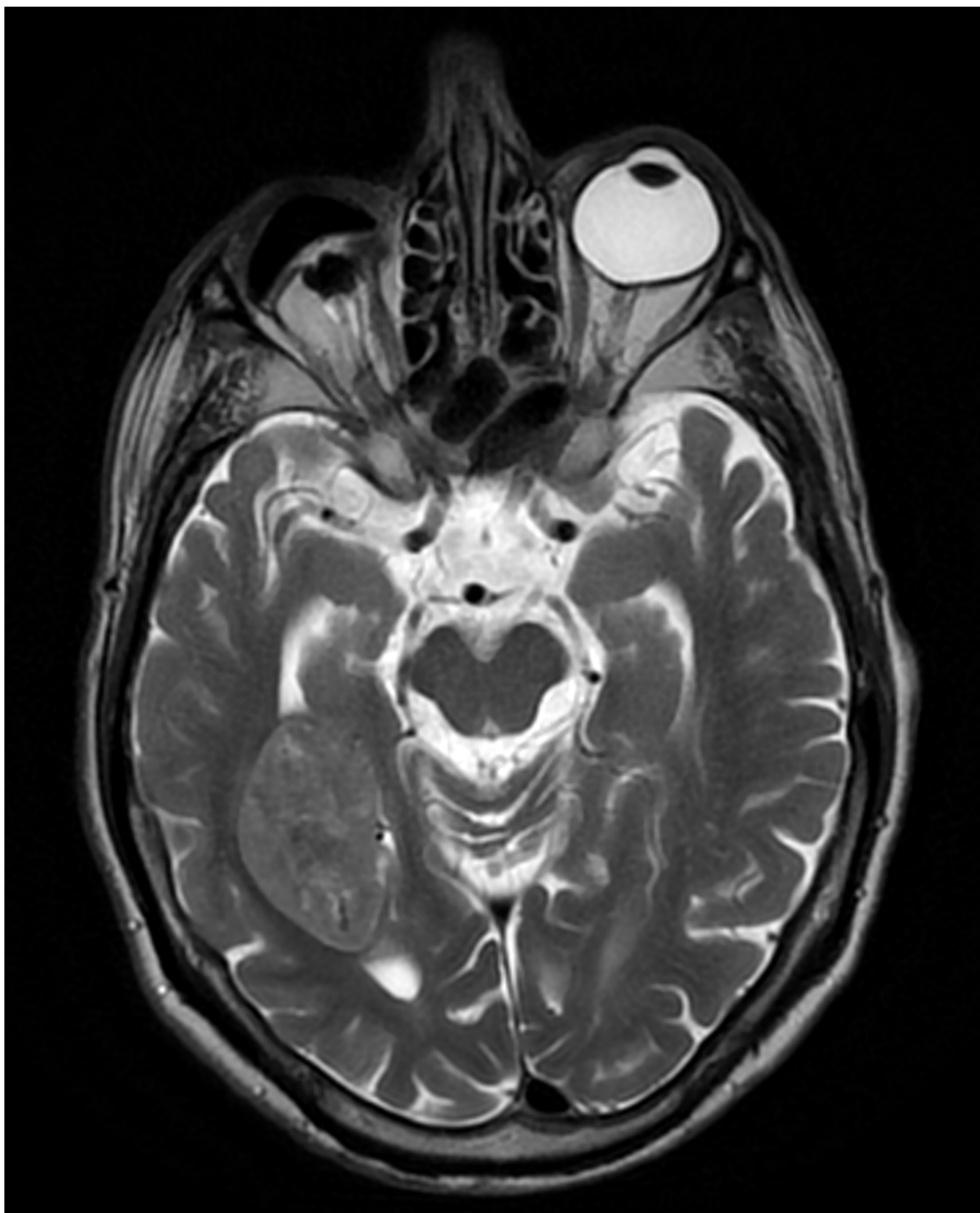
Localización:

Se suelen identificar en los **ventrículos laterales con predilección por el triángulo en niños** y en el **IV ventrículo en adultos** (a diferencia de la mayoría de tumores cerebrales, que presentan una distribución inversa).

La **hidrocefalia** es muy común y se observa en más del 80% de los casos. Aunque el mecanismo exacto es incierto, se cree que se debe a una combinación de sobreproducción de LCR y disminución de la absorción de las granulaciones aracnoideas (hidrocefalia comunicante) o bien hidrocefalia no comunicante por obstrucción del IV ventrículo.

Hallazgos en RM:

- **Morfología en “coliflor”.**
- Calcificaciones finas y moteadas en aproximadamente un 25%.
- Isointenso en T1 e iso o hiperintensos en T2.
- Vacíos de flujo.
- Realce homogéneo tras administración de civ.



Papiloma de los plexos coroideos. Lesión nodular dependiente del asta occipital del ventrículo lateral derecho con morfología en coliflor y múltiples vacíos de flujo en su interior.

CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS: son neoplasias malignas que surgen de los PLEXOS COROIDEOS.

Son tumores *grado III de la OMS (cél atípicas/anaplásicos)*.

Edad:

Son prácticamente exclusivos de la población infantil, típicamente en los ***primeros 5 años de vida***. Son más raros que los papilomas de los plexos coroideos y representan solo el 1-4% de los tumores cerebrales pediátricos.

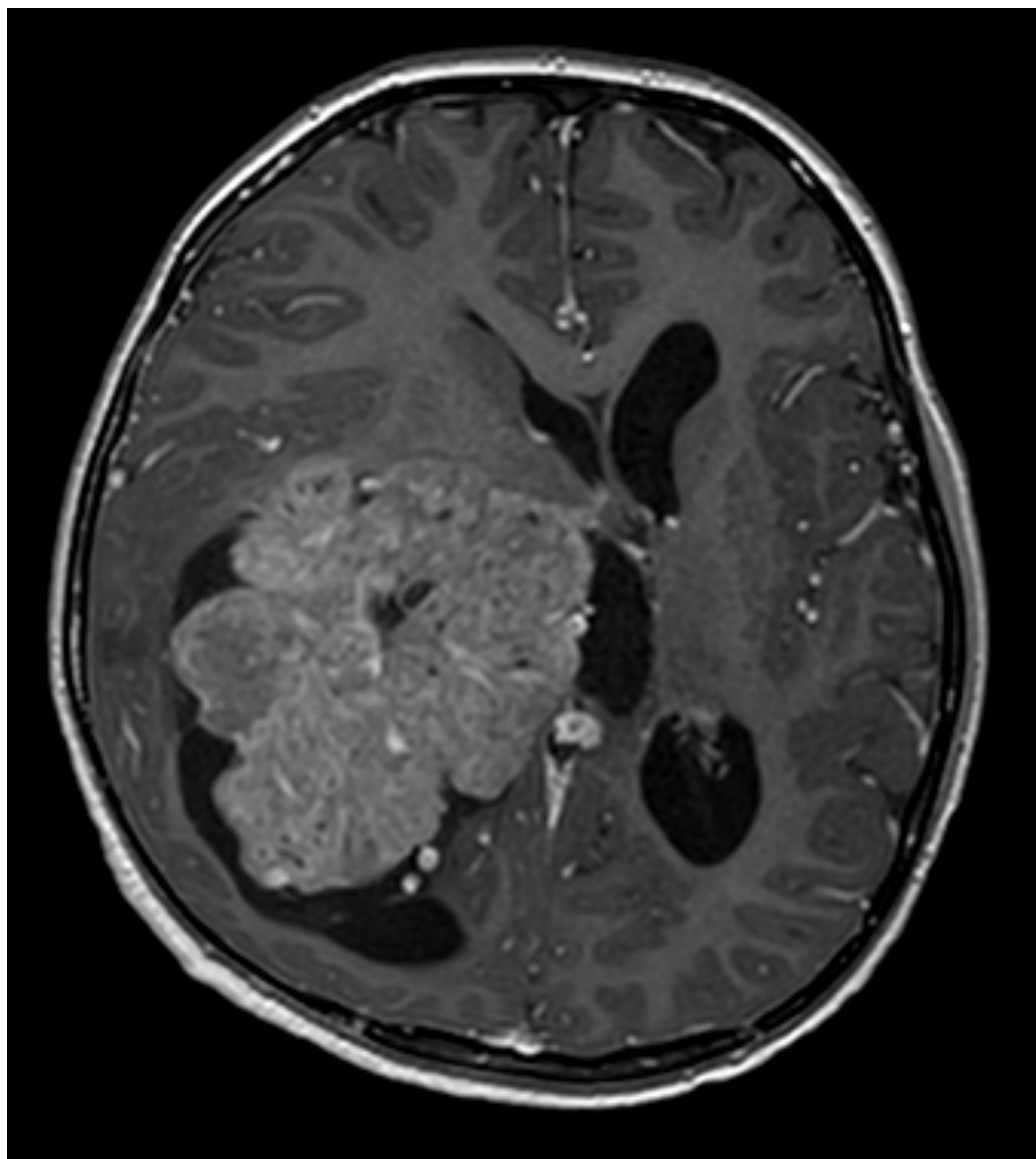
Localización:

Por lo general surgen en el ***trígono de un ventrículo lateral e invaden el parénquima cerebral adyacente***.

La presentación clínica suele ser consecuencia de ***hidrocefalia***. Al ser más frecuentes en niños, los síntomas incluyen macrocefalia y cefalea. También se puede objetivar papiledema. Además, debido a que esta entidad tiene tendencia a invadir el parénquima cerebral adyacente, puede presentarse con disfunción neurológica focal.

Hallazgos en RM:

- Iso/hipointensas en T1, iso/hipointensos en T2 .
- Áreas necróticas hiperintensas o vacíos de flujo prominentes, en relación con arterias nutricias.
- ***Marcado realce heterogéneo tras administración de civ.***
- Pueden presentar metástasis por todo el eje neural porque típicamente se diseminan por el LCR.



Carcinoma de plexos coroideos. Lesión nodular dependiente del ventrículo lateral derecho, que invade el parénquima cerebral adyacente y realza de manera heterogénea tras la administración de civ.

MENINGIOMA:

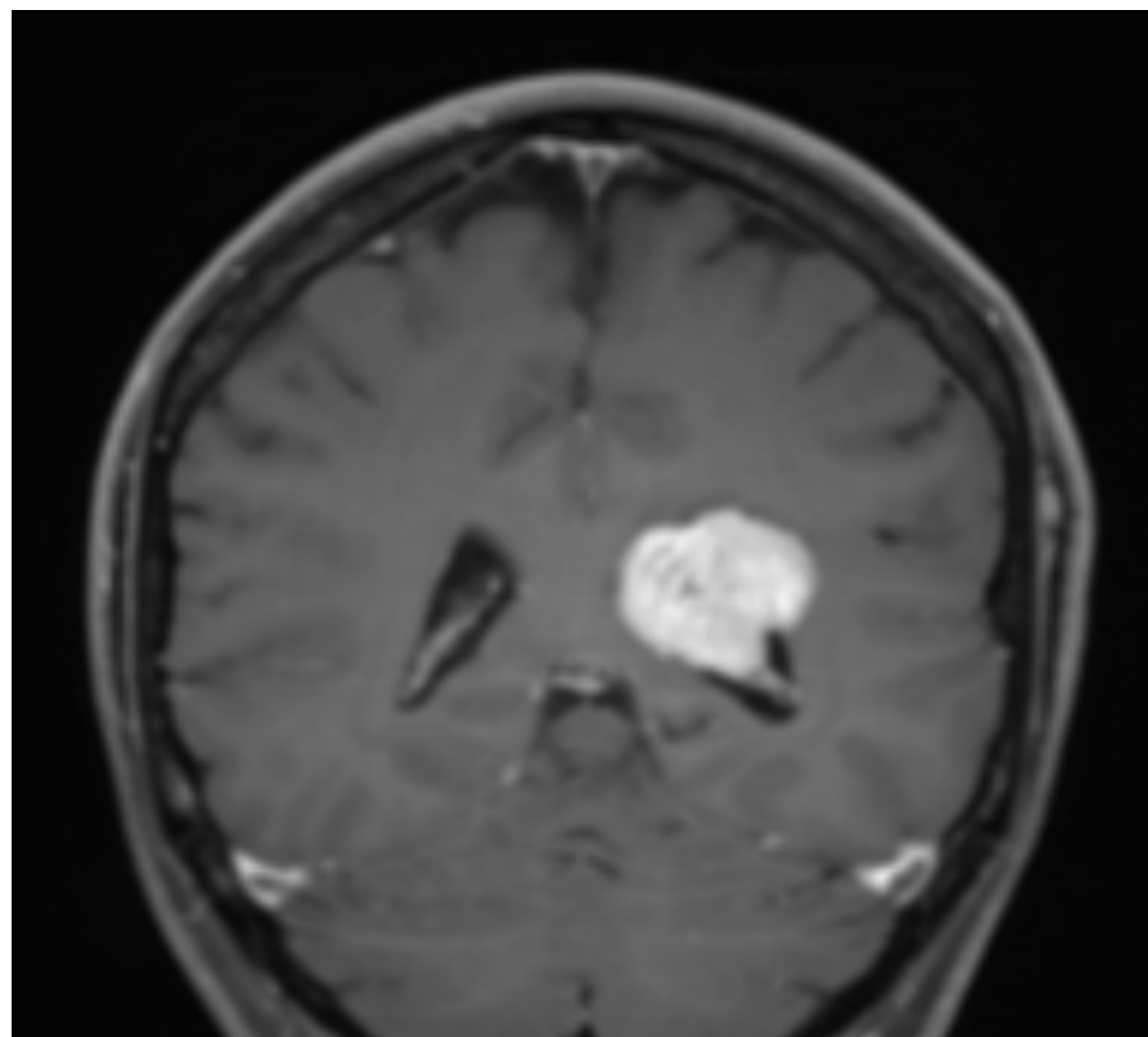
Edad:

La mayoría de los meningiomas intraventriculares se presentan entre la **3ª y la 6ª décadas de la vida**, con una predilección reconocida por el sexo femenino (relación M:F 1:2). **Son raros en la infancia.**

Localización:

Suelen localizarse **alrededor de los plexos coroideos (80%) y en el triángulo del ventrículo lateral** (mostrando preferencia por el VL izquierdo). Un 15% aparecen en el **III ventrículo y solo un 5% en el IV ventrículo.**

Los meningiomas intraventriculares tienen una presentación clínica generalmente debido al efecto de masa, ya sea por compresión directa del cerebro adyacente o por obstrucción al drenaje normal del LCR con hidrocefalia resultante



Meningioma intraventricular. Lesión dependiente del ventrículo lateral izquierdo, que presenta realce intenso y homogéneo tras la administración de civ. Fuente: radiopaedia.org

METÁSTASIS: suelen originarse de los PLEXOS COROIDEOS.

Las metástasis intraventriculares representan del 0,9-4,6% de las metástasis cerebrales.

En adultos los tumores que con mayor frecuencia metastatizan a los ventrículos son los ***carcinoma de células claras renal (+común), melanoma, mama, pulmón, CCR, carcinoma de células escamosas uterino y carcinoma papilar de tiroides.***

En niños son el ***retinoblastoma, neuroblastoma y tumor de Wilms.***

El sitio más común de metástasis intraventricular es el ***trígono*** de los ventrículos laterales debido a la alta vascularización de los plexos coroideos. Los siguientes sitios más comunes son los ventrículos cuarto y tercero.



Metástasis intraventriculares. Lesiones múltiples que asocian abundante cantidad de edema vasogénico, una de ellas localizada a nivel intraventricular, adyacente al trígono del ventrículo lateral.

Conclusiones

- Las neoplasias intraventriculares son en general tumores raros, que se presentan de manera más frecuente en la ***infancia y la adolescencia***.
- El ***diagnóstico diferencial*** más útil para caracterizar estas lesiones depende fundamentalmente del ***rango de edad de los pacientes, la localización de los tumores y los hallazgos mediante RM cerebral***.

Referencias

1. Koeller KK, Sandberg GD. From the archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 22 (6): 1473-505.
2. Park P, Choksi VR, Gala VC et-al. Well-circumscribed, minimally enhancing glioblastoma multiforme of the trigone: a case report and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol*. 26 (6): 1475-8.
3. Agarwal A, Kanekar S. Intraventricular Tumors. *Semin Ultrasound CT MR*. 2016 Apr;37(2):150-8. doi: 10.1053/j.sult.2015.12.003. Epub 2015 Dec 10. PMID: 27063665.
4. Smith A, Smirniotopoulos J, Horkanyne-Szakaly I. From the Radiologic Pathology Archives: Intraventricular Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2013;33 (1): 21-43.
5. Castro FD, Reis F, Guerra JGG. Intraventricular mass lesions at magnetic resonance imaging: iconographic essay – part 1. *Radiol Bras*. 2014 Mai/Jun;47(3):176–181.