

# PATOLOGÍA TUMORAL PRIMARIA NO ASTROCITARIA DEL SNC

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Jade García Espinosa, Alberto Martínez Martínez, Marta Revelles Paniza, Jorge Pastor Rull, Francisco Javier Martínez Bosch

## Objetivos Docentes

Describir las características por imagen de las neoplasias primarias no astrocitarias del SNC en el paciente adulto.

## Revisión del tema

### INTRODUCCIÓN:

Los tumores primarios del SNC representan el 2% de tumores en adultos y el 15% de tumores en niños (2º en frecuencia después de la leucemia). Entre todos los tumores intracraneales, el 50% en adultos son metástasis. Del 50% restante, el 40% son tumores astrocitarios, por lo que las **neoplasias primarias no astrocitarias** del sistema nervioso central abarca multitud de entidades diversas, que en conjunto forman un grupo de lesiones poco frecuentes.

La última clasificación de la OMS (2007) divide las neoplasias intracraneales primarias en múltiples tipos según sus componentes celulares. [Fig. 1](#)

En el estudio de los tumores intracraneales el radiólogo debe, mediante las técnicas de imagen disponibles (TC y RM) precisar la localización y extensión de la lesión, evaluar la posible infiltración de estructuras adyacentes y determinar la existencia de complicaciones asociadas (hidrocefalia, hemorragia, herniación...). Por último debemos ser capaces de plantear un diagnóstico diferencial aproximándonos lo máximo posible al diagnóstico histológico.

La determinación exacta de la localización y extensión así como de la relación de la lesión con las áreas elocuentes son fundamentales para orientar al neurocirujano a tomar decisiones en relación a la posibilidad de resección completa o no de la lesión, al procedimiento que va a realizar y a las secuelas postquirúrgicas que va a presentar el paciente.

Las complicaciones asociadas a la lesión (sangrado, hidrocefalia y herniación) influyen de forma definitiva en la elección del tratamiento, planificación del acto quirúrgico y en el grado de urgencia.

La técnica "gold estándar" para el diagnóstico definitivo del tumor es la anatomía patológica, ya que radiológicamente la mayoría de los tumores intracraneales no astrocitarios no presenta características específicas, pero no siempre es posible la realización de biopsia en lesiones intracraneales. Por este motivo es fundamental que el radiólogo reconozca las características de agresividad de las lesiones y determine las

regiones con mayor grado de agresividad histológica, con el fin de elegir el manejo más adecuado del paciente (seguimiento, búsqueda de un posible tumor primario, tratamiento quirúrgico o biopsia dirigida a las áreas con mayor grado de agresividad).

El **informe radiológico** debe contener estos aspectos:

- Localización y extensión de la lesión
- Efectos sobre el parénquima adyacente:
  - Infiltración de estructuras
  - Efectos expansivos
  - Edema asociado
  - Alteración de la perfusión cerebral
- Complicaciones o factores que modifiquen el tratamiento y el grado de urgencia
  - Hemorragia
  - Herniación
  - Hidrocefalia
- Planificación terapéutica
  - Datos para guía de biopsia
  - Relación de la lesión con áreas elocuentes: para anticiparnos a posibles secuelas post tratamiento
- Determinar el grado de agresividad histológica
- Aproximación al diagnóstico histológico. Basándonos en la siguiente información
  - Localización.
    - Extraaxial
    - Intraaxial
      - Supratentorial
      - Infratentorial
      - Relación con el sistema ventricular
  - Intensidad de señal T1 y T2
    - Contenido quístico, protéico, graso, calcio, hemorragia...
    - Celularidad (restricción de difusión, hipointensidad T2, hiperdensidad en TC...)
  - Comportamiento tras la administración de contraste. Posible rotura de la barrera hematoencefálica
    - Determina el grado histológico (con múltiples excepciones)
    - Realce homogéneo o heterogéneo (necrosis, degeneración quística...)
  - Comportamiento en RM avanzada
    - Perfusión cerebral
    - Espectroscopia
  - Edad y antecedentes personales

Los principales discriminadores para acercarnos al diagnóstico histológico son la edad y la localización de la lesión. Puesto que en este trabajo solo abordamos los tumores intraaxiales no astrocitarios del adulto, vamos a dividirlos según su localización con finalidad didáctica.

En adultos el 70-80% de los tumores del SNC son de localización supratentorial y el 20-30% son infratentoriales.

## **NEOPLASIAS PRIMARIAS NO ASTROCITARIAS DE LOCALIZACIÓN SUPRATENTORIAL (80%)**

### **LINFOMA**

El linfoma se puede expresar en el SNC de dos formas, primaria o secundaria, así como aparecer en pacientes inmunocompetentes o en inmunodeprimidos, en todos los casos con manifestaciones diferentes.

## LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO DEL SNC

La afectación está restringida a cerebro, cerebelo, leptomeninges, médula espinal u ojos, sin evidencia de afectación fuera de SNC.

### **Epidemiología:**

Representa entre el 1-5% de todos los tumores primarios del SNC y el 1% de los linfoma no Hodgkin. Puede afectar tanto a pacientes inmunocompetentes como a inmunodeprimidos, y a pesar de que en la actualidad las tasas de incidencia en inmunocompetentes ha aumentado, sigue siendo mucho más frecuente en inmunodeprimidos. No obstante, gracias a la terapia antirretroviral en el SIDA, esta complicación ya es menos observada en pacientes VIH+.

La edad media de aparición en pacientes inmunocompetentes es de 60 años mientras que en los inmunodeprimidos suele aparecer a edades más tempranas.

El tipo histológico más frecuente es el linfoma B difuso de células grandes.

### **Hallazgos por imagen:**

Presenta características típicas por imagen que en conjunto hacen que podamos diferenciarlo de otros tumores primarios del SNC, como son:

- **Hipercelularidad**
- Elevada relación núcleo / citoplasma
- Disrupción de la barrera hematoencefálica
- Predilección por regiones periventriculares y superficiales, a menudo en contacto con el sistema ventricular o las superficies meníngeas

No obstante, siempre debemos plantear el diagnóstico diferencial con tumores gliales de alto grado y metástasis única.

**-TC sin y con contraste i.v.:** Tanto en inmunocompetentes como en inmunodeprimidos el TC sin contraste muestra lesión/lesiones hiper o isodensas con respecto al parénquima adyacente, [Fig. 2](#) con realce tras la administración de contraste i.v. en la práctica totalidad de los casos [Fig. 3](#). Hallazgos negativos por TC, sin embargo, no excluyen el diagnóstico de linfoma cerebral primario.

**-RM:** Tanto en inmunocompetentes como en inmunodeprimidos las secuencias potenciadas en T1 sin contraste muestran lesiones hipo o isointensas con respecto al parénquima adyacente. En secuencias potenciadas en T2 suelen mostrar intensidad de señal alta o intermedia. Tras la administración de contraste i.v. presentan moderado/marcado realce, siendo raro la ausencia de realce [Fig. 4](#). El realce lineal a lo largo de los espacios perivasculares es frecuente aunque menos prominente que en metástasis o gliomas de alto grado.

Pueden acompañarse de edema perilesional, aunque este será escaso y no concordante con el tamaño de la lesión, lo que lo diferencia de metástasis o glioblastoma, que se suelen asociar a edema perilesional extenso.

Su elevada celularidad hace que las lesiones muestren **restricción de la difusión** [Fig. 5](#).

El rápido crecimiento de los linfomas hace que desarrollen poca neoangiogénesis por lo que en el estudio de **perfusión** no es típico que presenten un aumento significativo del volumen sanguíneo cerebral, a diferencia del tumor glial de alto grado y las metástasis, que por lo general, muestran mayores valores de volumen sanguíneo en los mapas de perfusión.

En **espectroscopia** muestran alto contenido en lípidos, colina y lactato, con disminución de NAA y elevación de Cho/Cr. Este hallazgo no lo diferencia de tumor glial de alto grado o metástasis pero sí de otras lesiones no tumorales típicas de inmunodeprimidos (toxoplasmosis).

En **inmunocompetentes** se presenta habitualmente como una lesión cerebral sólida única (menos frecuentemente multifocal) con preferencia por la localización profunda supratentorial, fundamentalmente en sustancia blanca periventricular, implicando con frecuencia al cuerpo calloso. También pueden aparecer en una localización superficial adyacente a las meninges.

Tras la administración de contraste muestra un realce intenso y homogéneo, siendo poco frecuente la

captación en anillo (menos del 13%).

Son muy infrecuentes las calcificaciones y la hemorragia intralesional.

En pacientes **inmunodeprimidos** suele presentarse como múltiples lesiones (hasta en el 80% de los casos). Debido a que muchas lesiones presentan necrosis, el realce en estos casos es frecuentemente irregular, heterogéneo o en anillo, [Fig. 6](#). La hemorragia intralesional es más frecuente en estos casos. Suele afectar a pacientes más jóvenes.

## LINFOMA SECUNDARIO

Es más frecuente que el linfoma primario.

Disemina al SNC con más frecuencia el linfoma no Hodgkin (LNH) (2-27% en función del grado histológico de agresividad) que el linfoma de Hodgkin (<0,5%).

La afectación secundaria del SNC en LNH agresivo suele ocurrir entre los 5-12 meses posteriores al diagnóstico del linfoma. Aproximadamente dos tercios de los pacientes presentan extensión leptomenígea y ependimaria y un tercio enfermedad parenquimatosa central con un comportamiento radiológico similar al descrito anteriormente para el linfoma primario, con la salvedad de que con mayor frecuencia se observan lesiones múltiples.

Los pacientes con participación extranodal o aquellos con inmunodeficiencias adquiridas o congénitas presentan mayor riesgo de afectación en SNC.

## TUMORES OLIGODENDROGLIALES: OLIGODENDROGLIOMA Y OLIGODENDROGLIOMA ANAPLÁSICO

### OLIGODENDROGLIOMA

Neoplasia cerebral de origen glial (proveniente de oligodendrocitos) perteneciente al grupo de tumores neuroepiteliales no astrocitarios. Según su grado de agresividad histológica y diferenciación se clasifica como un tumor glial de bajo grado (grado II de la OMS).

A pesar de clasificarse como grado II, estos tumores no deben ser considerados como benignos ya que sin tratamiento su curso es fatal por presentar una naturaleza infiltrante y tendencia a la progresión hacia grados mayores hasta en un 89% de los casos. La mala evolución de estos tumores se ha relacionado con factores genéticos y se ha descrito que la codeleción 1p/19q se asocia a mejor respuesta a la QT y mayor supervivencia libre de enfermedad (por lo tanto mejor pronóstico) sea cual sea su grado al diagnóstico.

Diferentes estudios han señalado que podrían existir determinadas características de imagen en RM predictoras de la presencia de esta codeleción. Así, la localización frontal, la heterogeneidad, la mala definición y la presencia de un aumento del volumen sanguíneo en estudios de perfusión estarían relacionados con la presencia de codeleción; si bien los resultados iniciales no son del todo concluyentes y serían necesarios más estudios que apoyasen esta hipótesis.

Tras el tratamiento quirúrgico, la recidiva local es frecuente.

#### **Epidemiología:**

Representan el 5-10% de las neoplasias primarias intracraneales, siendo unos de los tumores primarios no astrocitarios más frecuentes.

Afectan predominantemente a hombres con una proporción de 2:1 con respecto a la mujer, con pico máximo de incidencia a los 30-40 años.

#### **Clínica:**

La principal manifestación clínica con las convulsiones, ya que en la mayor parte de los casos hay afectación de la corteza cerebral, siendo la cefalea la segunda manifestación más frecuente.

#### **Hallazgos por imagen:**

**-TC:** Suelen aparecer como lesiones hipo o isodensas con respecto a la sustancia gris, con **calcificaciones intralesionales** en el 40-80% de los casos (principal característica) [Fig. 7](#). La densidad dependerá de la presencia de áreas quísticas o hemorrágicas intralesionales, que se encuentran en el 20% de los casos. En algunas ocasiones pueden erosionar la calota.

**-RM:** Se presentan como masas de bordes bien o mal definidos, hipointensas en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas en T2, con intensidad de señal que puede ser variable y heterogénea por la presencia de áreas quísticas o hemorrágicas intralesionales. Frecuentemente afectan a la región corticosubcortical. La presencia de calcificaciones groseras hace que muestren áreas hipointensas T2 intralesionales en la mayoría de los casos, [Fig. 8](#)

Por lo general no asocian edema o muestran un edema escaso, desproporcionado a su tamaño, lo que lo diferencia de otros tumores mas agresivos.

Aproximadamente el 50% de los oligodendrogliomas presentan captación de contraste, lo que sugiere mayor grado de agresividad.

No muestran restricción en secuencias de difusión dado que no son tumores hipercelulares.

Los valores de volumen sanguíneo en los estudios de **perfusión** dependen del grado histológico, los de grado II, por lo general muestran valores bajos.

### **OLIGODENDROGLIOMA ANAPLÁSICO**

Se clasifican como tumores de grado III. Son indistinguibles del oligodendroglioma sin estudio anatomopatológico, aunque con más frecuencia muestran hemorragia intralesional, degeneración quística y áreas necróticas. Suelen asociar mayor cantidad de edema perilesional que los de bajo grado. Su crecimiento es más rápido, son más infiltrantes, pueden restringir la difusión debido a la alta celularidad y muestran valores de volumen sanguíneo mayores en estudios de perfusión. En el estudio de espectroscopia muestran datos de mayor agresividad histológica, [Fig. 9](#)

### **TUMORES MIXTOS CON COMPONENTE OLIGODENDROGLIAL Y ASTROCÍTICO: OLIGOASTROCITOMA Y OLIGOASTROCITOMA ANAPLÁSICO**

El 50% de los tumores clasificados como oligodendrogliomas son tumores mixtos de este tipo. Son neoplasias de grado intermedio con índice de recidiva alto. La localización mas frecuente es la misma que en los oligodendrogliomas y se pueden diferenciar de este en que es poco frecuente que presenten calcificaciones (14% de los casos) mientras que el realce tras la administración de contraste, en estos tumores, es más común.

### **TUMORES NEURONALES Y MIXTOS NEUROGLIALES**

En conjunto, representan el 1% de los tumores intracraneales en el adulto. Es importante diferenciarlos de los tumores gliales ya que los neuronales tienen buen pronóstico y suelen curar con el tratamiento quirúrgico aislado, mientras que los gliales suelen requerir quimio y radioterapia adyuvante dependiendo del grado de agresividad histológica.

Tienen en común un origen predominantemente cortical y que suelen ser poco agresivos, lo que hace que presenten un largo tiempo de evolución.

En la mayoría de las ocasiones son indistinguibles entre sí.

Se clasifican como tumores neuronales puros y mixtos neurogliales:

- **Neuronales puros:**
  - Gangliocitoma
  - Gangliocitoma cerebeloso displásico (Lhermitte-Duclos)
  - Ganglioneurocitoma
- **Mixtos neurogliales:**
  - Ganglioglioma
  - Tumor neuroepitelial disembrionárico (DNET)
  - Neurocitoma central
  - Ganglioglioma desmoplásico infantil
  - Ganglioneuroma

### **Clínica**

Es común para las entidades que conforman este amplio grupo. La principal manifestación clínica son las convulsiones, seguida de síntomas en relación con el aumento de la presión intracraneal, cefalea y déficit

neurológico.

El paciente típico es un **niño o adulto joven con epilepsia refractaria al tratamiento de largo tiempo de evolución.**

### **TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLASICO (GRADO I)**

Lesión rara de crecimiento muy lento, de origen neuroglial, que por su localización tan superficial pueden remodelar la calota, lo que lo diferencia de un tumor de rápido crecimiento.

Se asocian con frecuencia a displasia cortical y suelen diagnosticarse en las primeras décadas de la vida.

La localización más frecuente es el lóbulo temporal.

En **TC** se presentan como lesiones hipodensas con respecto a la sustancia gris, con contenido quístico en algunas ocasiones. Algunos pueden calcificar.

En **RM** se visualizan como una masa bien definida, de base cortical, hipointensa en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa en T2, con múltiples quistes intralesionales de pequeño tamaño. Asocian escaso efecto de masa y edema.

Tras la administración de contraste i.v. el realce se observa en solo en un tercio de los casos.

### **GANGLIOCITOMA y GANGLIOGLIOMA (GRADO I)**

Tumor raro neuronal puro (gangliocitoma) y mixto neuroglial (ganglioglioma). El gangliocitoma, además de la población neuronal presenta una red normocelular muy variable de células gliales no neoplásicas, lo que los distingue del ganglioglioma, que contiene células gliales anaplásicas. La diferenciación por imagen entre estos dos tipos de tumor es difícil.

La mayoría de estas lesiones son clínicamente sintomáticas en niños y adultos jóvenes. Las localizaciones más comunes son la superficie de los hemisferios cerebrales y la médula espinal cervicotorácica. Dentro de los hemisferios cerebrales, el lóbulo temporal, ya sea solo o en combinación con los lóbulos frontales o parietales, es el lugar más común de aparición.

Otras ubicaciones intracraneales incluyen el cerebelo, el hipotálamo adyacente al suelo del tercer ventrículo, la región pineal y la hipófisis.

En **RM** se identifican como una masa hipointensa en las imágenes potenciadas en T1 e hiperintensa T2, con realce variable tras la administración de contraste. Es frecuente la presencia de calcificaciones (40%) y formación de quistes intralesionales (50%), presentándose frecuentemente como una **lesión quística de pared fina con un nódulo sólido mural que suele realzar tras la administración de contraste** (realce de la porción sólida en el 45% de los casos). [Fig. 10](#). En algunas ocasiones, pueden mostrar el signo de la cola dural imitando al meningioma.

Asocian escaso/ausente edema perilesional.

## **NEOPLASIAS PRIMARIAS NO ASTROCITARIAS DE LOCALIZACIÓN INFRATENTORIAL**

Representan el 20-30% de los tumores intracraneales primarios de adultos.

La **clínica** común de los tumores de fosa posterior es secundaria a hipertensión intracraneal, siendo también frecuente la focalidad neurológica.

- Cefalea. Síntoma más frecuente que aparece en el 90% de los casos. Es progresiva, aumenta con maniobras de Valsalva y empeora por la noche.
- Náuseas y vómitos en escopetazo, frecuente en los tumores cerebelosos infantiles.
- Papiledema y alteraciones visuales como signos de hipertensión intracraneal.
- Trastornos del comportamiento
- Síntomas cerebelosos como ataxia y dismetría, y menos frecuentemente, afectación de pares craneales por infiltración del tronco encefálico.

## **TUMORES VASCULARES**

### **HEMANGIOBLASTOMA**

Es el tumor infratentorial primario más frecuente en adultos representando el 2% de los tumores

intracraneales en este grupo de edad y el segundo en frecuencia de todos después de las metástasis. Representa el 10% de los tumores de fosa posterior. En el adulto joven es el tumor de fosa posterior más frecuente.

Son tumores de grado I de la OMS, que pueden aparecer en el sistema nervioso central (fundamentalmente en cerebelo), o en otras localizaciones como riñones, hígado y páncreas. Cuando se localizan en SNC, en el 95% de casos aparecen en cerebelo, en 5% en médula espinal y menos frecuentemente en radiaciones ópticas (sólo se ha descrito en pacientes con E. de Von Hippel-Lindau).

El pico de incidencia máximo oscila entre los 30 y los 60 años.

Puede presentarse de forma esporádica (80%) o en el contexto de Enfermedad de von Hippel-Lindau donde pueden encontrarse hemangioblastomas múltiples con máxima incidencia en pacientes más jóvenes.

### **Clínica:**

Además de la clínica común al resto de tumores de fosa posterior, el hemangioblastoma presenta la característica de asociar policitemia debido a la producción de eritropoyetina en el 20% de los casos. Es poco frecuente que debuten con hemorragia intracraneal, lo que será más probable a medida que el tamaño de la lesión aumenta.

### **Hallazgos por imagen:**

Se presentan como una **lesión quística en fosa posterior con nódulo sólido mural que realza tras la administración de contraste**. No se observa realce en la pared del quiste. En ocasiones, el nódulo sólido mural puede presentar espacios quísticos.

Suele estar en contacto con meninges piales.

-En **TC** el nódulo mural es isodenso con respecto al parénquima cerebeloso en el estudio sin contraste, rodeado de una porción quística isodensa al LCR. Tras la administración de contraste i.v. el nódulo sólido muestra realce, lo que no ocurre con la pared del quiste, que no presentan captación. No es característica la presencia de calcificaciones.

-En **RM** se visualiza como una lesión quística hipointensa en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 (intensidad de señal similar al LCR) con un nódulo sólido mural de intensidad de señal intermedia que realza intensamente tras la administración de contraste. [Fig. 11](#)

En secuencias potenciadas en T2 podemos observar vacíos de flujo debido a la presencia característica de vasos dilatados, fundamentalmente en la periferia del quiste (70% de los casos)

En estudio de **perfusión** cerebral muestra valores altos de VSCr en la porción sólida.

En el 30% de los casos son totalmente sólidos, mostrándose en RM como una masa sólida con realce intenso y homogéneo tras la administración de contraste.

## **TUMORES EMBRIONARIOS**

### **MEDULOBLASTOMA DEL ADULTO**

Es un tumor embrionario invasivo y maligno del cerebelo con diferenciación neuronal predominante y una tendencia inherente a diseminarse vía LCR.

Histológicamente pueden diferenciarse 5 subtipos de meduloblastoma: el de histología clásica y las variantes (MB-v) entre las que se encuentran los subtipos MB desmoplásiconodular, MB con nodularidad extensiva, MB anaplásico y MB de células grandes.

En cualquier caso corresponde a una neoplasia grado IV de la OMS (tanto en su forma clásica como en las variantes).

### **Epidemiología:**

El meduloblastoma del adulto representa el 20% de todos los meduloblastomas (es más frecuente la variante infantil). Supone el 0,4-1% de los tumores del SNC. El 80% de los meduloblastomas del adulto ocurren entre los 21-40 años siendo infrecuente su aparición a partir de la quinta década de la vida.

Es más frecuente en varones con una relación hombre/mujer de 2,5:1 aproximadamente.

Se trata de un tumor de alto grado de agresividad con una tasa de supervivencia a los 5 años de entre el 50 y 70% gracias a los progresos en los medios diagnósticos, quirúrgicos y de tratamiento con quimio y radioterapia.

La mayoría son esporádicos, existiendo un grupo ligado a algunos Sd. de cáncer familiar entre los que se

encuentran el Sd. de Turcot, Li-fraumeni y Sd. de Gorlin.

### **Localización:**

A diferencia de lo que ocurre en el niño, en el adulto se localiza en hemisferios cerebelosos (por migración celular más avanzada según la teoría más aceptada).

### **Hallazgos por imagen:**

**-TC:** Se presenta como una masa localizada en uno de los hemisferios cerebelosos, discretamente hiperdensa con respecto al parénquima sano debido a su **alta celularidad** y de bordes mal definidos, [Fig. 12](#). Puede presentar áreas de degeneración quística o necrótica (80%) y calcificaciones (20%) que se observan con más frecuencia que en el niño.

Asocia hidrocefalia triventricular no comunicante en la mayoría de los casos por compresión del cuarto ventrículo.

Tras la administración de contraste muestra realce ténue y heterogéneo, menor que en la variante infantil, probablemente porque presentan una mayor cantidad de estroma desmoplásico (menos celularidad y mayor cantidad de tejido conectivo).

**-RM:** Masa de intensidad de señal heterogénea por la presencia de áreas quísticas y calcificaciones, ligeramente hiperintensa-isointensa con respecto al parénquima sano en secuencias potenciadas en T2 e hipo-isointensa con respecto al parénquima sano en secuencias potenciadas en T1, de morfología irregular, con realce leve y heterogéneo tras la administración de contraste.

Dado que característicamente es un tumor altamente celular, muestran **restricción en secuencias de difusión**, [Fig. 13](#).

Los datos en los estudios de **espectroscopia y perfusión** son los típicos de tumor de alto grado de agresividad, siendo característico el aumento del pico de **taurina**, por lo demás inespecífico.

**Importante:** El meduloblastoma se disemina principalmente por vía leptomeníngea, mostrando especial **propensión a la siembra subaracnoidea** (10-50% de casos al diagnóstico). Ante la sospecha o diagnóstico confirmado de meduloblastoma es obligatorio realizar un estudio con RM sin y con contraste intravenoso de todo el neuroeje, además de un estudio citológico del LCR. Es conveniente realizar el estudio por RM del neuroeje de manera preoperatoria o al menos dos semanas después de la intervención quirúrgica, para evitar la presencia de falsos positivos en relación con aracnoiditis postratamiento. La presencia de siembra subaracnoidea es un factor de mal pronóstico. Por otra parte, en caso de dudas diagnósticas, la presencia de extensión subaracnoidea nos ayuda al diagnóstico de este tumor.

### **Los signos de afectación leptomeníngea son:**

- Borramiento de surcos cerebelosos y/o cerebrales y de cisternas de la base
- Hidrocefalia comunicante
- Focos de realce tras la administración de contraste endocraneal y subependimario, tentorial, en médula espinal, en raíces nerviosas y saco tecal.

Al contrario de otros tumores del SNC, el meduloblastoma puede metastatizar fuera de éste, siendo las localizaciones más frecuentes el hueso, donde produce lesiones esclerosas, y los ganglios linfáticos.

### **TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO (PNET)**

Los tumores PNET constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias del SNC constituidas por células neuroepiteliales indiferenciadas o pobremente diferenciadas que presentan una diferenciación divergente hacia líneas neuronales, astrocíticas o endocrinas. Según la clasificación de la OMS son tumores neuroectodérmicos grado IV que afectan predominantemente a los hemisferios cerebelosos siendo su incidencia más frecuente en los niños y adultos jóvenes.

### **Hallazgos por imagen:**

Masa hemisférica compleja con escaso edema peritumoral y tamaño variable en función de la localización:

en general en los hemisferios cerebelosos son masas de gran tamaño (media de 5 cm), siendo de menor tamaño cuando se localizan en región supraselar y pineal. En estos casos debutan antes por el efecto de masa sobre estructuras vecinas dando hidrocefalia, Sd. Parinaud...

La apariencia por imagen es variable e incluye desde tumores bien definidos hasta infiltrantes, con alto porcentaje de calcificación (50-70%) y realce heterogéneo tras la administración de contraste.

Con frecuencia restringen en secuencias potenciadas en difusión.

Un alto porcentaje muestra diseminación subaracnoidea craneoespinal.

El diagnóstico diferencial radiológico en pacientes adultos se establece con tumores astrocitarios (aunque éstos suelen mostrar mayor componente de edema), oligodendrogliomas y ependimomas supratentoriales intraxiales.

## TUMORES NEURONALES Y MIXTOS NEUROGLIALES

### GANGLIOCITOMA CEREBELOSO DISPLÁSICO (E. DE LHERMITTE-DUCLOS)

Tumor cerebeloso poco frecuente neuronal puro, clasificado por la OMS como de grado I.

#### Epidemiología:

Se presenta generalmente en adultos jóvenes. Se han descrito asociaciones como enfermedad de Cowden, alteraciones de la formación cortical (megalencefalia, sustancia gris heterotópica, polimicrogiria...), polidactilia, hidromielia, macroglia, gigantismo, etc.

#### Hallazgos por imagen:

Se presenta como una lesión que afecta a la corteza cerebelosa y por lo general se limita a un hemisferio. En ocasiones se extiende hasta el vermis, pero sólo en raras ocasiones se extiende hasta el hemisferio contralateral.

En **TC** se visualiza como una lesión inespecífica, hipodensa con respecto al parénquima sano, observándose en algunas ocasiones calcificaciones intralesionales.

En **RM** se puede apreciar un ensanchamiento de folias cerebelosas, lo que le da un aspecto atigrado. En secuencias potenciadas en T1 es hipointensa con respecto al parénquima sano, e hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, sin realce tras la administración de contraste. Si existe realce es escaso y superficial, [Fig. 14](#).

En secuencias potenciadas en **difusión** no muestra restricción.

## NEOPLASIAS PRIMARIAS NO ASTROCITARIAS DE LOCALIZACIÓN INTRAVENTRICULAR

La mayoría de los tumores de localización intraventricular tienen apariencia similar en cuanto a la intensidad de señal y el patrón de realce contrastado, por tanto, nos ayudan a hacer diagnóstico diferencial varios factores:

- Localización en el sistema ventricular (supra o infratentorial, septum interventricular...)
- Edad
- Sexo del paciente

Los ventrículos están rodeados por un revestimiento de células ependimarias y una placa subependimaria formada por células gliales. Estas capas pueden dar lugar a tumores intraventriculares derivados de sus células como el ependimoma, subependimoma y astrocitoma subependimario de células gigantes. Este revestimiento así como el *septum pellucidum* (formado por células gliales) pueden dar lugar también a tumores mixtos neurogliales como el neurocitoma central. Por otra parte existen tumores derivados de los plexos coroideos en sus variantes benigna y maligna.

## TUMORES NEURONALES Y MIXTOS NEUROGLIALES

### NEUROOCITOMA CENTRAL

Es un tumor benigno intraventricular (grado II de la OMS). neuroglial. cuya localización más habitual son los

ventrículos laterales, cercano al foramen de Monro y/o en el tercer ventrículo, siendo frecuente su base de implantación en el *septum pellucidum*

### **Epidemiología:**

Es un tumor poco frecuente (0,5% de tumores intracraneales) que aparece generalmente en adultos jóvenes siendo su mayor incidencia a los 30 años.

**Clínicamente** se presenta con cefalea brusca causada por el aumento de presión intracraneal secundaria a hidrocefalia.

### **Hallazgos por imagen:**

En **TC** se observa una masa bien definida, lobulada, hiperdensa con respecto a la sustancia gris, con pequeños focos hipodensos en su interior en relación con áreas quísticas. Pueden visualizarse calcificaciones aproximadamente en el 50% de los casos, e incluso hemorragia (poco frecuente aunque posible, lo que lo diferencia del oligodendroglioma intraventricular que no suele asociar hemorragia). Tras la administración de contraste se observa moderado realce heterogéneo de la masa.

La **RM** es la técnica de elección para caracterizarlos. Se detectan como una masa intraventricular bien definida con base de **implantación en septum pellucidum** en la mayoría de los casos, heterogénea, isointensa con respecto a la sustancia gris en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa o isointensa en secuencias potenciadas en T2. La intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2 depende de la presencia de áreas quísticas intralesionales. Estas áreas quísticas le confieren un aspecto de "**burbujas intralesionales**" característico. Tras la administración de contraste muestran un realce heterogéneo que es moderado en las áreas sólidas.

En el estudio **espectroscópico**, muestra aumento del índice colina/creatina y colina/N-acetil-aspartato (inespecífico) así un pico elevado a 3,55 ppm que puede corresponder con inositol o glicina, con datos en los estudios de **perfusión** en relación con su bajo grado de agresividad histológica.

En ocasiones presenta un comportamiento agresivo, con alto índice mitótico, siendo denominado "neurocitoma atípico".

Durante mucho tiempo se cree que ha sido infradiagnosticado, dado su gran parecido en imagen con el oligodendroglioma intraventricular, con el que comparte hallazgos histológicos, siendo necesario la utilización del microscopio electrónico para identificar sus rasgos distintivos (cromatina finamente moteada, gránulos densos, microtúbulos y vesículas claras) así como estudios de inmunohistoquímica (sinaptofisina y enolasa como marcadores específicos).

Por imagen ambos tumores son indistinguibles por lo que el diagnóstico definitivo debe realizarse con estudio anatomopatológico.

## **TUMORES EPENDIMARIOS**

### **EPENDIMOMA**

Tumor derivado de la transformación neoplásica de células ependimarias que recubren los ventrículos cerebrales o el canal medular. Pueden aparecer en cualquier localización del sistema nervioso central (supratentorial, infratentorial y raquídeo (intra y extramedular)).

Las localizaciones más frecuentes son:

- Suelo del cuarto ventrículo (ubicación más común en los niños)
- Médula espinal
- Cono medular (ependimoma mixopapilar)
- Compartimento supratentorial

### **Epidemiología y localización:**

Aunque pueden ocurrir a cualquier edad y en cualquier localización, el ependimoma del adulto es más común en el compartimento supratentorial, siendo típica la localización en fosa posterior en niños. Los de localización supratentorial son normalmente periventriculares, siendo hasta el 50% de ellos intraparenquimatosos.

El pico de incidencia máxima en adultos es entre los 18 y 30 años.

Aparecen con más frecuencia en pacientes con neurofibromatosis tipo 2, aunque pueden encontrarse también de forma esporádica.

Pueden tener formas histológicas malignas y benignas que van desde el grado I de la OMS al grado III:

- Grado I: ependimoma mixopapilar
- Grado II: ependimoma celular, ependimoma papilar y ependimoma de células claras
- Grado III: ependimoma anaplásico

**Clínica:** Depende de la localización:

- Localización intraventricular: suelen manifestar síntomas secundarios a hipertensión intracraneal e hidrocefalia.
- Intraparenquimatosos: Focalidad neurológica, convulsiones, cefalea...

**Hallazgos por imagen:**

Se presentan generalmente como una masa heterogénea con áreas de necrosis, calcificaciones, quistes intralesionales y hemorragias frecuentes, a diferencia de los ependimomas intraventriculares de fosa posterior en niños que suelen ser lesiones sólidas.

**-TC:**

- **Intraventriculares:** masa isodensa con respecto al parénquima sano, parcialmente calcificada hasta en el 80% de los casos, que tras la administración de contraste muestra un realce intenso y heterogéneo por su componente sólido-quístico. Pueden existir hemorragias intralesionales [Fig. 15](#)
- **Intraparenquimatosos:** Muestran una apariencia mas variable, pudiendo presentarse como una masa sólida con realce de toda la lesión, lesión predominantemente quística con nódulo sólido mural hipercaptante o masa heterogénea sólido-quística [Fig. 16](#)

**-RM**

- **Intraventriculares:** Masa heterogénea con componente sólido hipo-isointenso con respecto al parénquima adyacente en secuencias potenciadas en T1 e hiper-isointenso en secuencias potenciadas en T2. Es recomendable incluir secuencias T2 GRE para detectar áreas de hemorragia o calcificación. Tras la administración de contraste muestran realce intenso y heterogéneo, [Fig. 17](#).
- **Intraparenquimatosos:** Apariencia variable, normalmente mostrando hipo-isointensidad de señal en secuencias potenciadas en T1 con respecto al parénquima adyacente e hiperintensidad T2. Suelen asociar edema perilesional, [Fig. 18](#)

Pueden presentar restricción de difusión debido a la alta celularidad (pensar en estos casos que se trata de un ependimoma anaplásico). Las áreas con restricción de difusión deben ser valoradas cuidadosamente en el resto de secuencias ya que la hemorragia intralesional en fase subaguda también puede mostrar restricción de difusión.

En **espectroscopia** son inespecíficos, mostrando elevación de metabolitos en relación con su grado de agresividad histológica, presentando en algunos casos elevación del pico de mioinositol.

En los estudios de perfusión suelen mostrar un VSCr marcadamente elevado.

Una característica típica del ependimoma intraventricular es su **alta plasticidad** con tendencia a extenderse a través de los orificios de Luschka y Magendie y foramen magno, lo que lo diferencia del meduloblastoma, [Fig. 17](#). Pueden mostrar diseminación por el neuroeje, infiltración del parénquima adyacente y edema perilesional, lo que lo diferencia de otros tumores intraventriculares como el subependimoma y el neurocitoma central.

## SUBEPENDIMOMA

Son tumores de crecimiento lento (grado I de la OMS) derivados de la capa de células gliales subependimaria que rodea al sistema ventricular, unidos a la pared ventricular por un pedículo. La gran mayoría aparecen en el interior de los ventrículos laterales y cuarto ventrículo, aunque se han descrito casos de subependimomas intraparenquimatosos, cisterna del ángulo pontocerebeloso y cordón espinal.

**Epidemiología:**

La mayoría aparecen en pacientes mayores de 15 años, más comunmente en varones.

**Clínica:**

La mayoría son de pequeño tamaño (menores de 2 cm) y no producen sintomatología. Los subependimomas sintomáticos presentan un mayor tamaño. Los síntomas dependerán de la localización, tamaño y la presencia de hemorragia, pudiendo debutar con síntomas secundarios a hidrocefalia, déficits neurológicos focales, convulsiones o HSA.

#### **Hallazgos por imagen:**

**-TC:** Masa intraventricular, bien delimitada, lobulada, isodensa-hipodensa con respecto al parénquima. Asocia hidrocefalia en el 85% de los casos. Puede mostrar áreas hiperdensas si existe hemorragia intralesional.

Tras la administración de contraste i.v. el comportamiento es variable, mostrando realce desde ausente hasta intenso, normalmente heterogéneo o en forma de focos aislados. Pueden presentar calcificaciones (30% de casos) y degeneración quística (20%).

**-RM:** Hipointensos con respecto a la sustancia blanca en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensos T2, frecuentemente de forma heterogénea por la presencia de áreas de hemorragia intralesional, calcificaciones o degeneración quística. Tras la administración de contraste el realce es variable, desde ausente a intenso, en la mayoría de los casos heterogéneo.

Es rara la extensión extraventricular, así como la diseminación por el neuroeje, lo que lo diferencia del ependimoma.

### **TUMORES DE PLEXOS COROIDEOS**

Son tumores poco frecuentes, que representan solo el 0.6% de los tumores intracraneales.

Teniendo en cuenta la cantidad de tejido coroideo presente en las diferentes localizaciones, es lógico que la mayoría de estos tumores aparecen en ventrículos laterales (50%), seguido del 4º ventrículo y del 3º ventrículo. Se han descrito en otras localizaciones como la cisterna del ángulo pontocerebeloso, lóbulo frontal, glándula pineal, cerebelo, etc, siendo estas muy poco frecuentes.

Pueden manifestarse de forma benigna (**papiloma**, grado I de la OMS) o maligna (**carcinoma**, grado III de la OMS).

#### **Epidemiología:**

La mayoría se producen en niños en la primera década de la vida, siendo menos frecuente en adultos. Las neoplasias de plexos coroideos en adultos aparecen más comunmente en cuarto ventrículo. Los del cuarto ventrículo son más frecuentes en varones, mientras que los de los ventrículos laterales no muestran predilección por sexos.

#### **Clínica:**

La clínica más frecuente es la relacionada con hipertensión intracraneal e hidrocefalia, que se produce tanto por obstrucción del sistema ventricular (no comunicante) como por sobreproducción de LCR (comunicante). Otros síntomas son la cefalea, convulsiones, déficits neurológicos focales, parálisis de pares craneales y coma.

#### **Hallazgos por imagen:**

- **Papiloma del plexo coroideo:** Lesión bien circunscrita con lobulaciones prominentes periféricas (aspecto de coliflor). Puede presentar hemorragia y quistes intralesionales. Pueden estar unidos al plexo por un pedículo vascular. En **TC** se visualizan como una lesión intraventricular iso-hiperdensa con respecto al parénquima, sin invasión del mismo. Tras la administración de contraste muestran realce intenso. Asocian hidrocefalia frecuentemente. Las calcificaciones intralesionales se observan en el 20% de los casos. En **RM** aparecen como una masa intraventricular iso-hipointensa con respecto al parénquima en secuencias potenciadas en T1 y con intensidad de señal variable en secuencias potenciadas en T2, con imágenes de vacío de señal intralesionales por la presencia de vasos.
- **Carcinoma del plexo coroideo:** Se diferencian del papiloma en la presencia de necrosis, invasión del parénquima adyacente y edema perilesional asociado.

Ambos pueden mostrar diseminación subaracnoidea, aunque este hallazgo es más común en la variante

maligna. Se recomienda por tanto estudio de todo el neuroeje tras el diagnóstico.

## NEOPLASIAS PRIMARIAS NO ASTROCITARIAS DE LOCALIZACIÓN PINEAL

Representan solo el 1% de tumores intracraneales en adultos, son más frecuentes en niños. Existen dos tipos principales de tumores primarios de la glándula pineal:

- **Germinoma**, derivado de células germinales
- Neoplasias derivadas del parénquima pineal: **pineocitoma, pineoblastoma, tumor pineal de diferenciación intermedia y tumor papilar de la región pineal**

### GERMINOMA

Es el más frecuente de los tumores de células germinales y representa el 40% de las neoplasias de la región pineal y el 2% de las neoplasias intracraneales. El 65% de los germinomas se localizan en región pineal. El resto son supraselares.

Contienen dos tipos de células: linfocitos y células primitivas germinales, lo que les confiere una alta celularidad.

#### Epidemiología:

Incidencia máxima entre 10 y 30 años, más frecuente en varones con una relación de 10:1

#### Hallazgos por imagen:

Se visualiza como una lesión sólida con características por imagen de lesión hiper celular que **engloba** a la glándula pineal. En **TC** es fácil reconocer este hallazgo ya que podemos observar la glándula pineal calcificada englobada por el tumor. Pueden presentar áreas quísticas. [Fig. 19](#)

En **RM** se visualiza como una lesión sólida hiperintensa con respecto al parénquima adyacente en secuencias potenciadas en T2 e hipointensa en secuencias potenciadas en T1, con restricción de la difusión debido a su alta celularidad. Tras la administración de contraste muestra realce intenso y homogéneo. [Fig. 20](#)

El diagnóstico definitivo requiere un estudio del LCR donde se demostrarán oncoproteínas (AFP, bHCG, FA).

A pesar de la tendencia a diseminarse por el LCR su pronóstico es muy bueno. Es obligado realizar un estudio de todo el neuroeje al diagnóstico.

### PINEOCITOMA

Tumor benigno de grado I de la OMS derivado de pineocitos. Representa el 14-60% de las neoplasias del parénquima pineal. Es más frecuente en adultos alrededor de los 40 años.

#### Hallazgos por imagen:

Se presenta como una lesión bien definida de pequeño tamaño que **expande** la glándula. Es fácil detectar en TC las calcificaciones pineales, que en el caso de estos tumores se encuentran en una localización periférica dando una imagen en "explosión" de las calcificaciones (a diferencia del germinoma).

En **TC** se muestra como una lesión bien definida hiper-isodensa con respecto al parénquima, con calcificaciones pineales desplazadas hacia la periferia.

En **RM** es hiperintenso–señal intermedia en secuencias potenciadas en T2 e hipointenso en secuencias potenciadas en T1 con respecto al parénquima adyacente, con intenso realce tras la administración de contraste de la porción sólida, [Fig. 21](#).

Pueden contener áreas quísticas intralesionales.

## **PINEOBLASTOMA**

Tumor embrionario maligno de grado IV de la OMS que proviene de células neuroectodérmicas primitivas de la glándula pineal.

Representa el 40% de tumores del parénquima pineal.

A diferencia del pineocitoma, el pineoblastoma es más frecuente en niños y adultos jóvenes, apareciendo en las dos primeras décadas de la vida.

Es frecuente la diseminación por el LCR, lo que suele ser la causa de muerte del paciente. Por este motivo es obligatorio completar con un estudio de todo el neuroeje.

### **Hallazgos por imagen:**

Suele presentarse como una masa de gran tamaño (normalmente mayor de 3 cm), lobulada e infiltrante, con características por imagen de lesión hiper celular. Las calcificaciones de la glándula pineal son desplazadas hacia la periferia. Asocia hidrocefalia en alrededor del 100% de los casos.

Puede contener áreas quísticas, necrosis y hemorragia.

En **TC** se visualiza como una lesión hiper densa con calcificaciones desplazadas hacia la periferia, [Fig. 22](#).

En **RM** podemos observar las características típicas de una lesión hiper celular, con restricción en secuencias de difusión. En secuencias potenciadas en T1 y T2 muestra intensidad de señal heterogénea e intermedia. Tras la administración de contraste i.v. muestra realce heterogéneo, [Fig. 23](#).

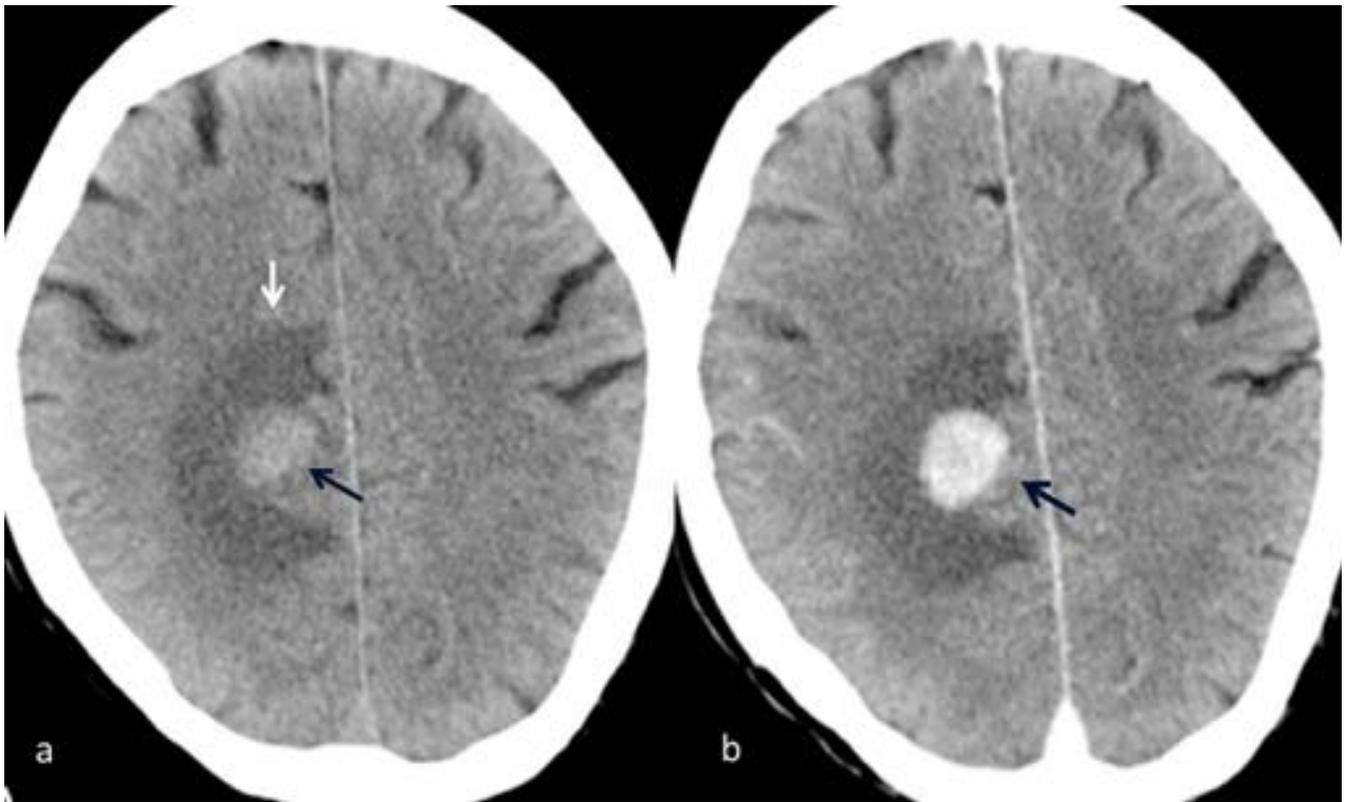
### **Imágenes en esta sección:**

<b>NEUROEPITELIALES</b>	<b>ASTROCÍTICOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Astrocitoma pilocítico</li> <li>• Astrocitoma difuso</li> <li>• Astrocitoma anaplásico</li> <li>• Glioblastoma</li> <li>• Xantastrocitoma pleomórfico</li> <li>• Astrocitoma subependimario de células gigantes</li> </ul>
	<b>OLIGODENDROGLIALES</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Oligodendroglioma</li> <li>• Oligodendroglioma anaplásico</li> </ul>
	<b>OLIGOASTROCÍTICOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Oligoastrocitoma</li> <li>• Oligoastrocitoma anaplásico</li> </ul>
	<b>EPENDIMARIOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Subependimoma</li> <li>• Ependimoma</li> </ul>
	<b>DE LOS PLEXOS COROIDEOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Papiloma</li> <li>• Carcinoma</li> </ul>
	<b>DE ORIGEN INCIERTO</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Astroblastoma</li> <li>• Gliomatosis cerebri</li> <li>• Glioma coroide del tercer ventrículo</li> </ul>
<b>NEURONALES Y MIXTOS NEUROGLIALES</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gangliocitoma</li> <li>• Ganglioglioma</li> <li>• Neurocitoma central</li> <li>• Tumor neuroepitelial disembrionoplásico</li> <li>• Astrocitoma y ganglioglioma desmoplásico infantil</li> <li>• Neurocitoma extraventricular</li> <li>• Ganglioglioma displásico cerebeloso</li> <li>• Otros</li> </ul>	
<b>DE CÉLULAS GERMINALES</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Germinoma</li> <li>• Carcinoma embrionario</li> <li>• Teratoma</li> </ul>	
<b>PINEALES</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pineocitoma</li> <li>• Pineoblastoma</li> <li>• Tumor del parénquima pineal de diferenciación intermedia</li> <li>• Tumor papilar de la región pineal</li> </ul>	
<b>EMBRIONARIOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Meduloblastoma (clásico y variantes)</li> <li>• Tumor neuroectodérmico primitivo (PNET): Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, meduloepitelioma, ependimoblastoma</li> <li>• Tumor teratoide/rabdoide atípico</li> </ul>	
<b>LINFOMATOSOS Y HEMATOPOYÉTICOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfoma</li> </ul>	

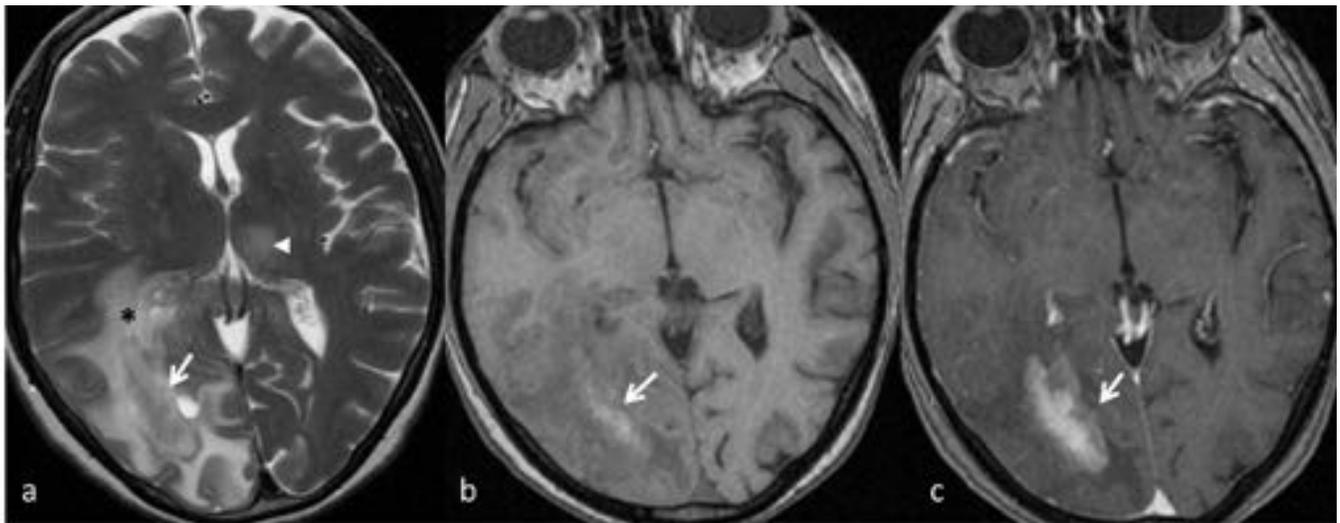
**Fig. 1:** Clasificación de la OMS (2007) de las neoplasias intracraneales primarias.



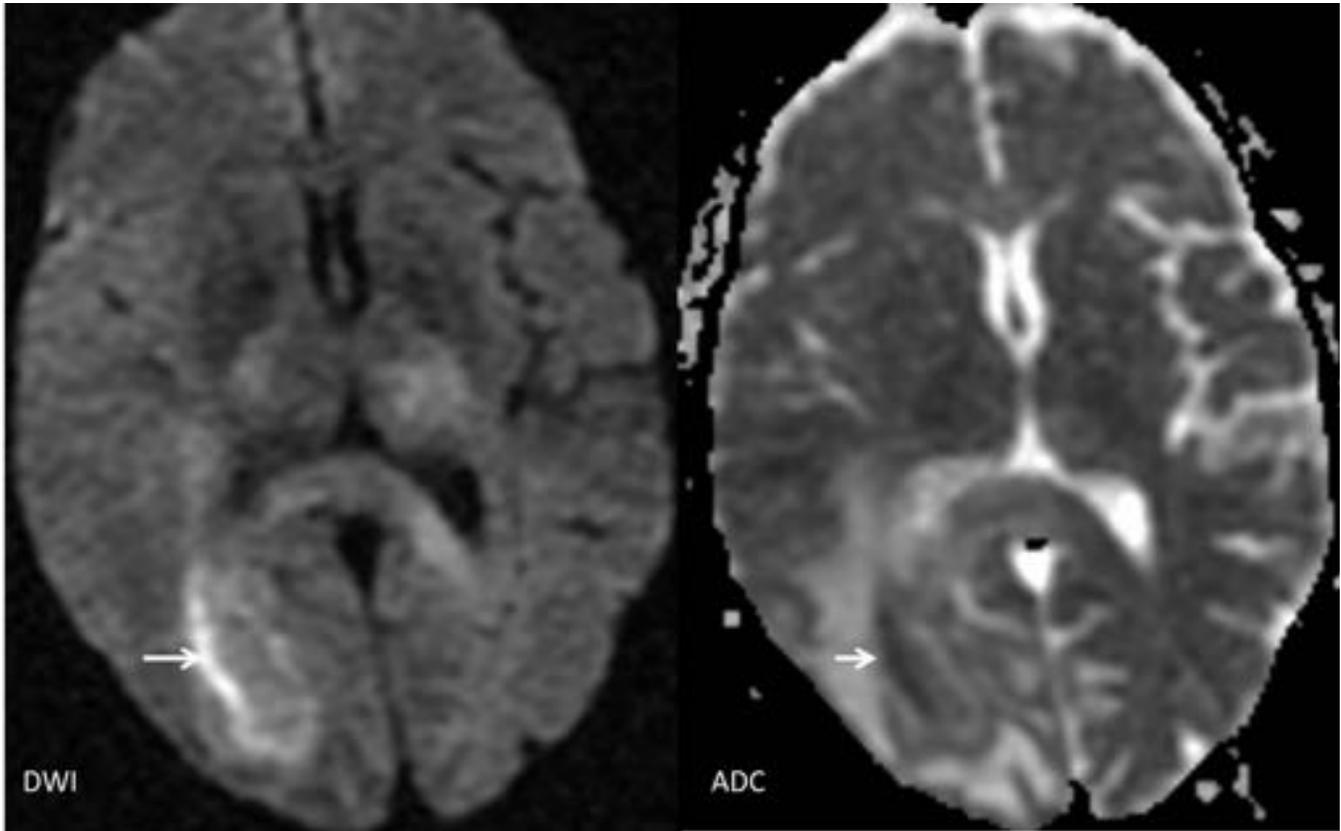
**Fig. 2:** TC de cráneo sin contraste i.v. en paciente con linfoma cerebral primario donde se aprecian dos lesiones intracraneales sutilmente hiperdensas con respecto al parénquima adyacente (flechas).



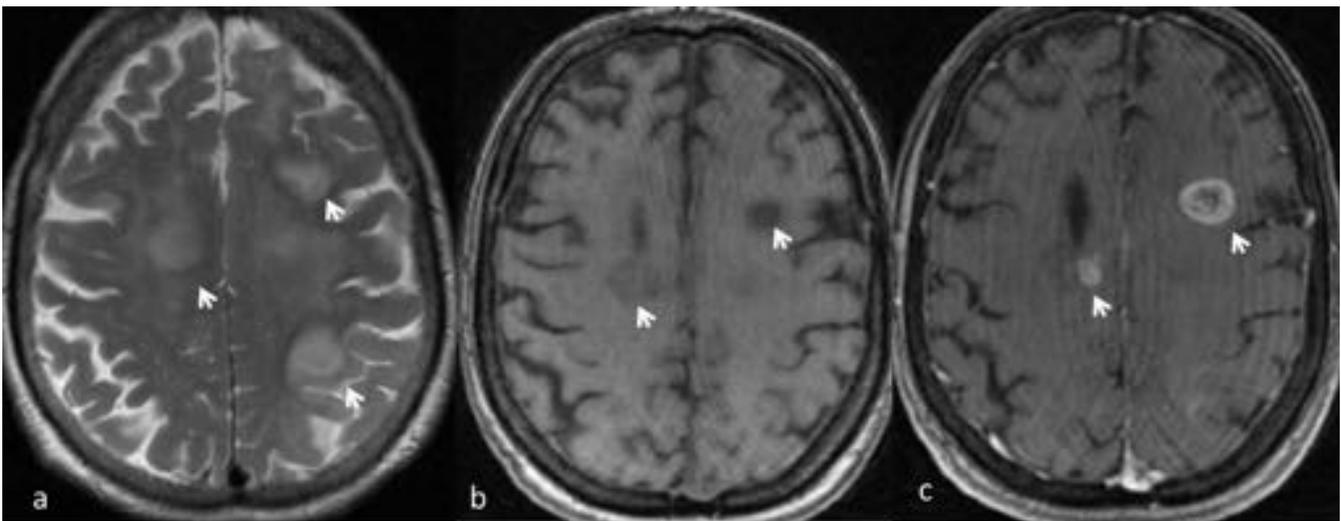
**Fig. 3:** TC de cráneo sin contraste i.v. en paciente con linfoma primario del SNC (a), donde se aprecia una lesión intracraneal de localización frontal parasagital derecha hiperdensa (flecha azul), con edema perilesional asociado (flecha blanca). Tras la administración de contraste i.v. (b) muestra realce intenso y homogéneo.



**Fig. 4:** RM de cráneo con secuencias potenciadas en T2 (a), T1 (b) y T1 con contraste i.v. (c). Lesión intraparenquimatosa periatrinal derecha de intensidad de señal intermedia heterogénea en T2 e hipointensa T1 con focos hiperintensos, probablemente por hemorragia (flecha). Muestra realce intenso tras la administración de contraste. Asocia edema perilesional (asterisco). En tálamo izquierdo existe otra lesión también sugerente de linfoma (punta de flecha).



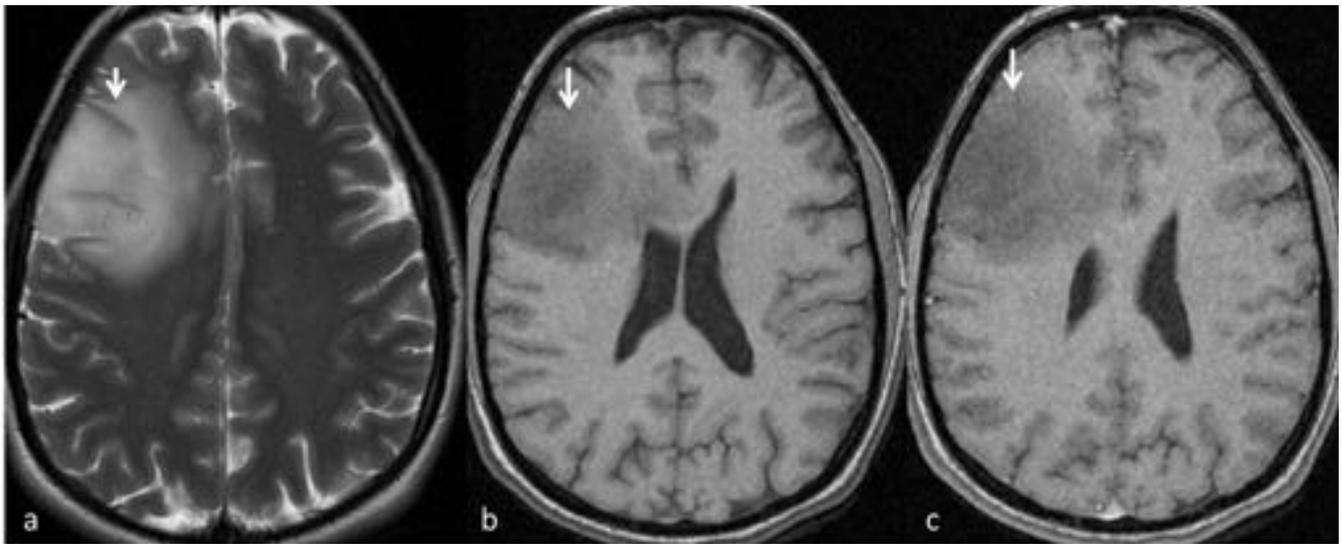
**Fig. 5:** Secuencia potenciada en difusión del mismo paciente de la figura 4 donde se observa que la lesión periatral derecha muestra restricción de difusión (flecha).



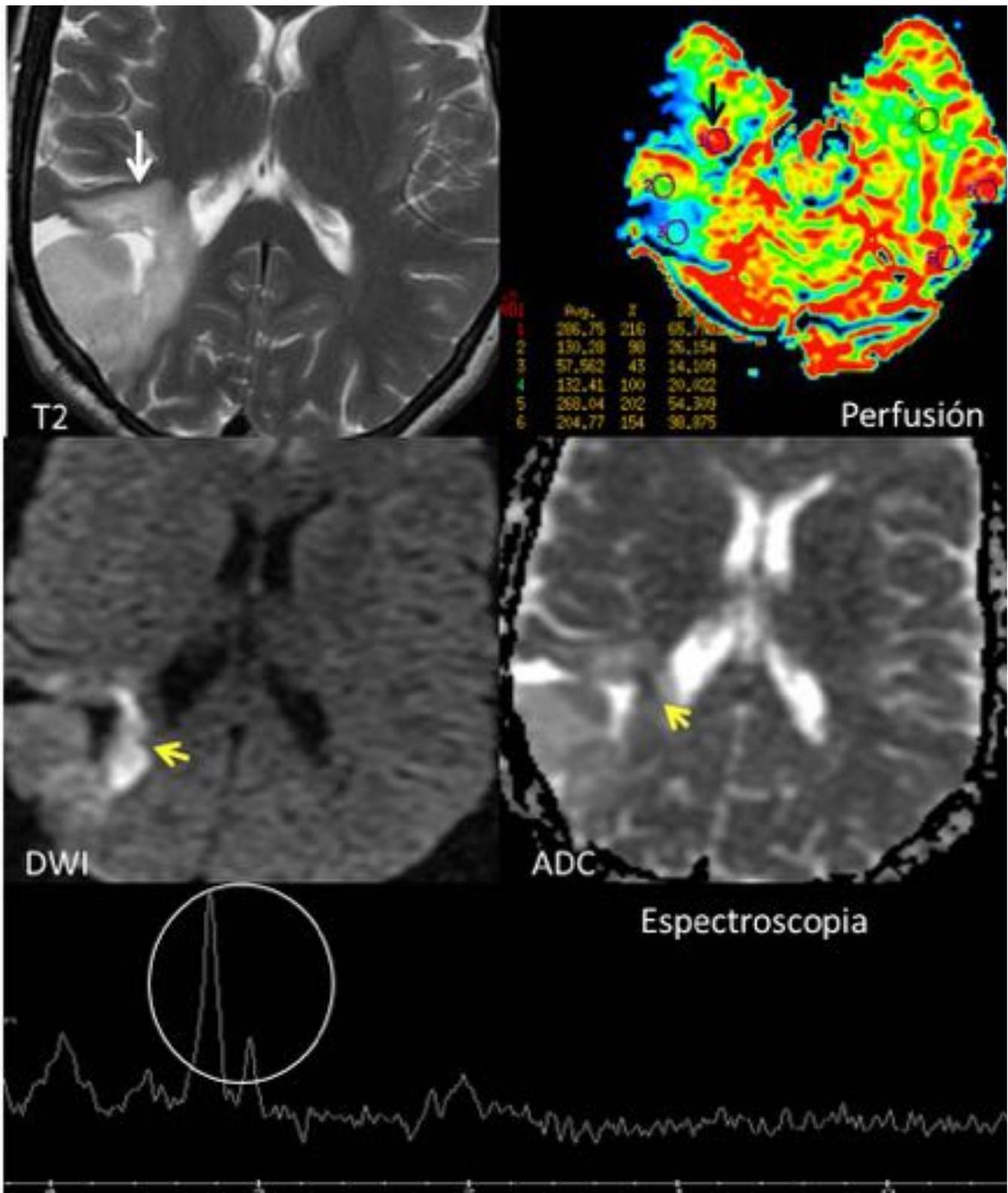
**Fig. 6:** RM de cráneo con secuencias potenciadas en T2 (a), T1 (b) y T1 con contraste i.v. (c) en paciente inmunodeprimido con linfoma cerebral primario donde se aprecian múltiples lesiones intraparenquimatosas hiperintensas con respecto a la sustancia blanca en secuencias potenciadas en T2, iso/hipointensas en T1 y con realce en anillo tras la administración de contraste i.v. (flechas).



**Fig. 7:** TC de cráneo sin contraste i.v. donde se aprecia una lesión sólida intraparenquimatosa en la periferia del lóbulo frontal derecho, sutilmente hipodensa con respecto a la corteza adyacente (flecha), con calcificaciones intralesionales (flecha amarilla) y edema perilesional (asterisco). Compatible con oligodendroglioma.



**Fig. 8:** RM de cráneo con secuencias potenciadas en T2 (a), T1 (b) y T1 con contraste i.v. (c) en el mismo paciente de la figura 7 donde se identifica la lesión compatible con oligodendroglioma hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, con bordes mal delimitados, hipointensa T1 y sin realce tras la administración de contraste i.v. (flechas)



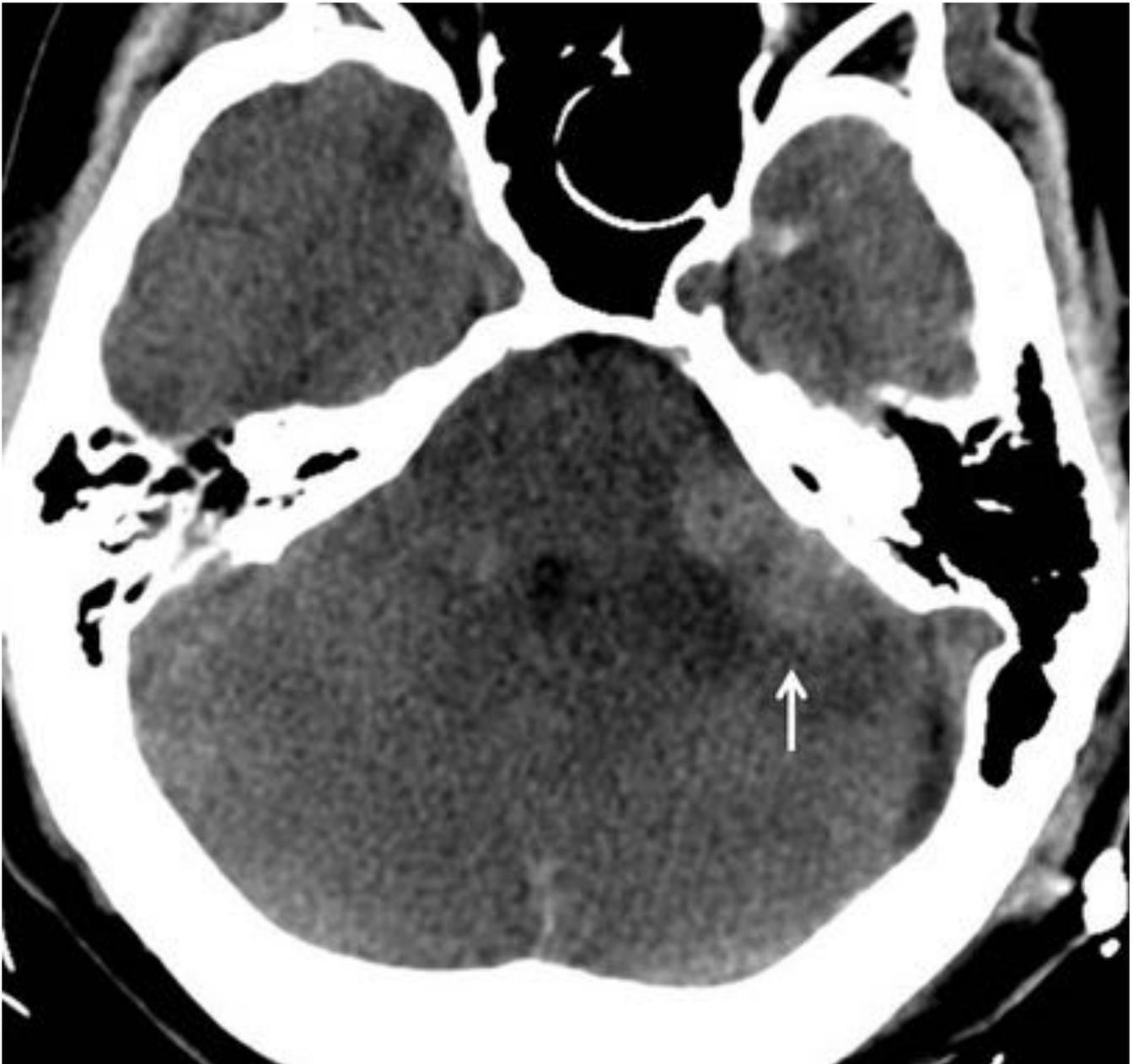
**Fig. 9:** Paciente con oligodendroglioma intervenido quirúrgicamente y recidivado (flecha) que muestra hallazgos por imagen que sugieren evolución a oligodendroglioma anaplásico: Valores de VSCr elevados (con relación mayor de 2.1) con respecto al parénquima sano (flecha negra), áreas con restricción de la difusión (flechas amarillas) y relación cho/cr en el estudio de espectroscopia sugerente de lesión de alto grado de agresividad histológica (círculo).



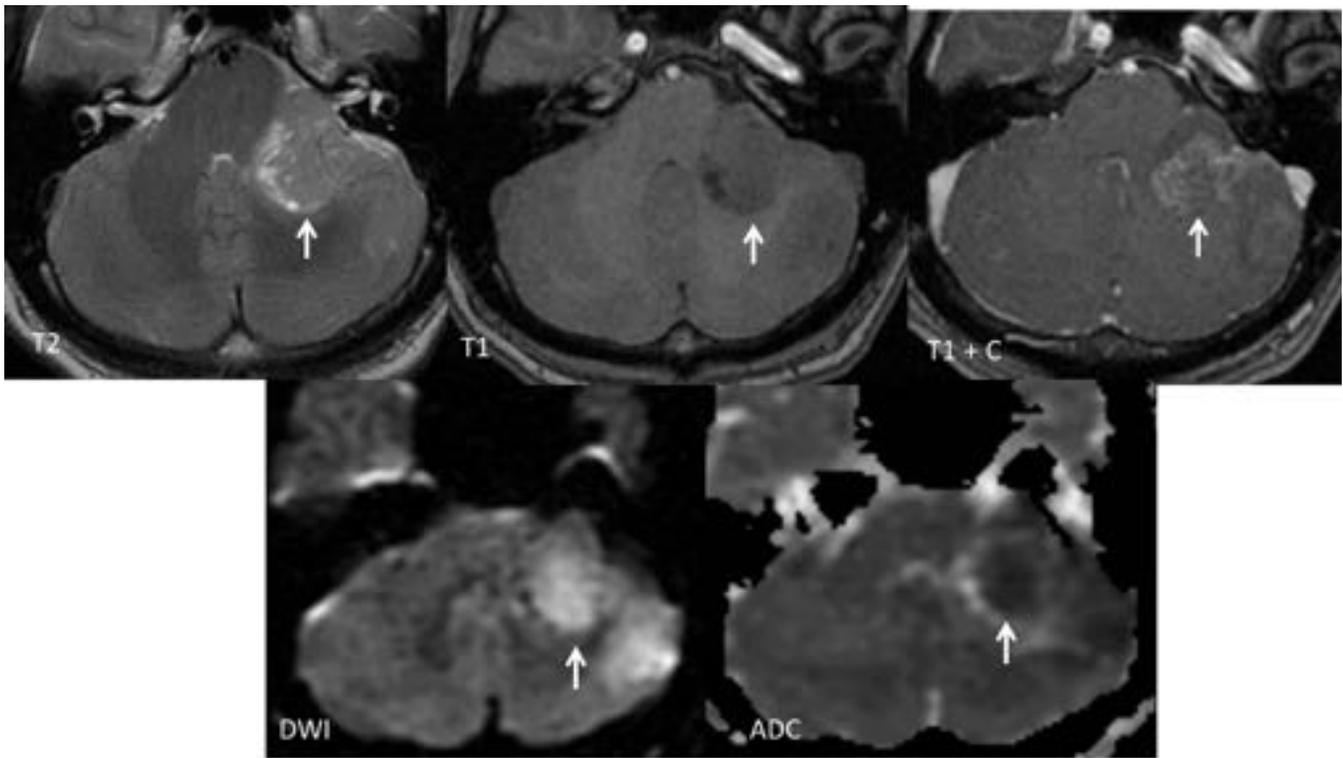
**Fig. 10:** RM de cráneo con secuencias potenciadas en T2 (a), T1 (b) y T1 con contraste i.v. (c) en paciente con ganglioglioma de localización cortico-subcortical temporal derecha (flechas). La lesión presenta un componente quístico predominante de localización central, hiperintenso T2 e hipointenso T1. En la periferia se observa el componente sólido de intensidad de señal alta/intermedia T2 y T1, difícil de diferenciar de edema perilesional. Tras la administración de contraste i.v. no muestra realce.



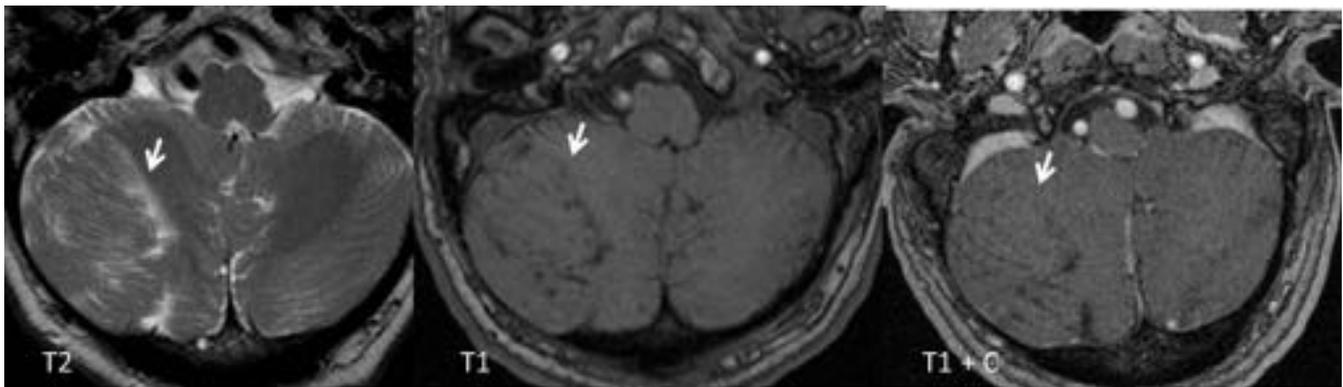
**Fig. 11:** RM de cráneo con secuencias potenciadas en T2 (a), T1 (b) y T1 con contraste i.v. (c) donde se aprecia una lesión quística intraparenquimatosa cerebelosa de localización paramedial izquierda (flechas blancas) con un pequeño nódulo sólido mural que realza intensamente tras la administración de contraste i.v. (flecha amarilla). La pared de la lesión quística no muestra realce.



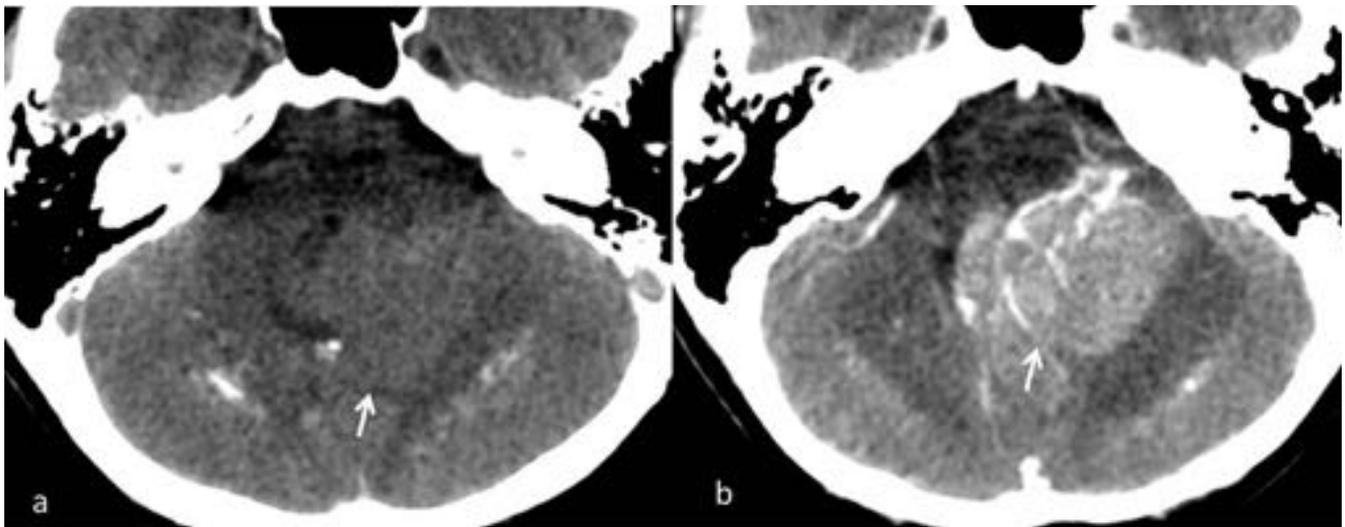
**Fig. 12:** TC de cráneo sin contraste i.v. donde se aprecia una lesión intraparenquimatosa de localización periférica en hemisferio cerebeloso izquierdo (flecha), de bordes mal delimitados, densidad heterogénea, con áreas hiperdensas en relación con alta celularidad. Provoca compresión y obliteración parcial del cuarto ventrículo. Compatible con meduloblastoma.



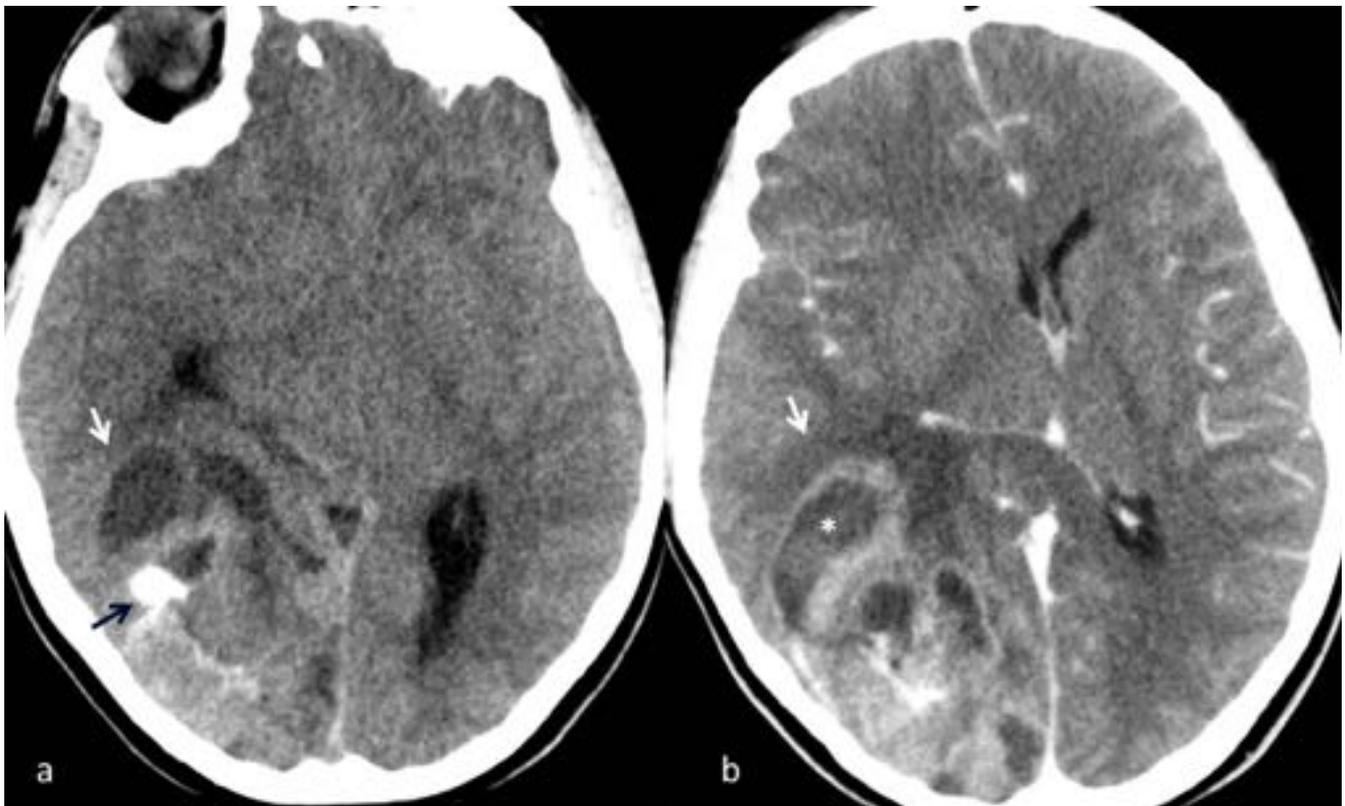
**Fig. 13:** RM de cráneo en el mismo paciente de la figura 12 donde se aprecia la lesión compatible con meduloblastoma de intensidad de señal intermedia-discretamente hiperintensa T2, intermedia/baja T1, con realce heterogéneo tras la administración de contraste i.v. (flechas). Muestra restricción de la difusión en relación con su alta celularidad.



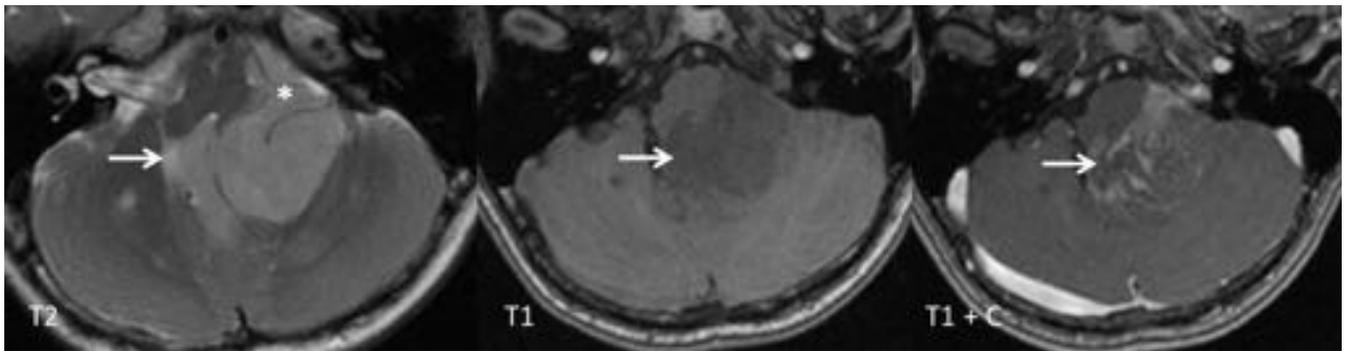
**Fig. 14:** RM de cráneo en paciente con gangliocitoma cerebeloso displásico. Se aprecia lesión hiperintensa T2 e hipointensa T1 (flechas), que no muestra realce tras la administración de contraste i.v. Existe un ensanchamiento de folias cerebelosas.



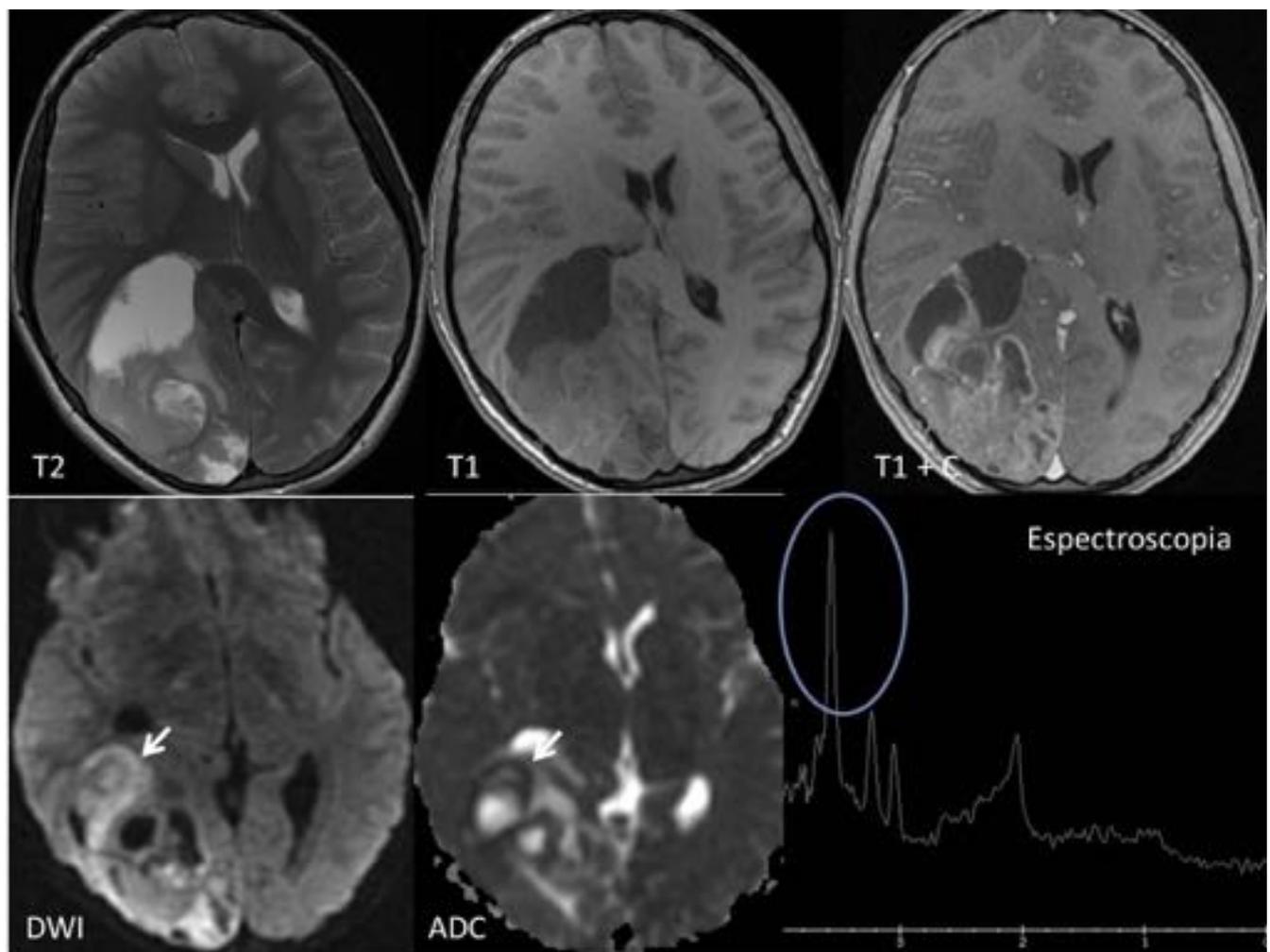
**Fig. 15:** TC de cráneo sin (a) y con contraste i.v. (b) en paciente con ependimoma intraventricular en cuarto ventrículo (flechas). Se presenta como una masa isodensa con respecto al parénquima cerebeloso, con algunas calcificaciones inralesionales en la periferia, que tras la administración de contraste i.v. muestra realce intenso.



**Fig. 16:** TC de cráneo sin (a) y con contraste i.v. (b) en paciente con ependimoma intraparenquimatoso de localización temporo-parieto-occipital derecha. Se aprecia una lesión de bordes mal delimitados y densidad heterogénea (flecha blanca) por la presencia de calcificaciones intralesionales (flecha azul) y áreas quísticas (asterisco). Tras la administración de contraste i.v. muestra realce heterogéneo.



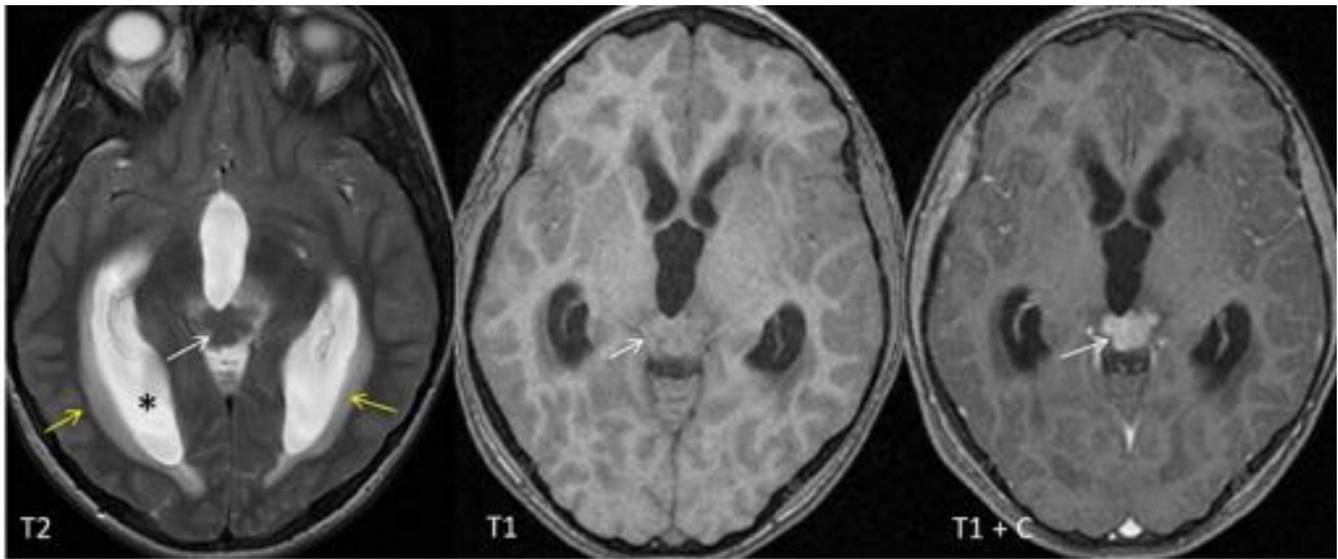
**Fig. 17:** RM de cráneo en el mismo paciente de la figura 15. Ependimoma intraventricular hipointenso en secuencias potenciadas en T1 e hiperintenso T2, con realce heterogéneo tras administración de gadolinio i.v. (flechas). Ocupa en gran medida la luz del cuarto ventrículo y se extiende a la cisterna del ángulo pontocerebeloso izquierdo a través del foramen de Luschka (asterisco).



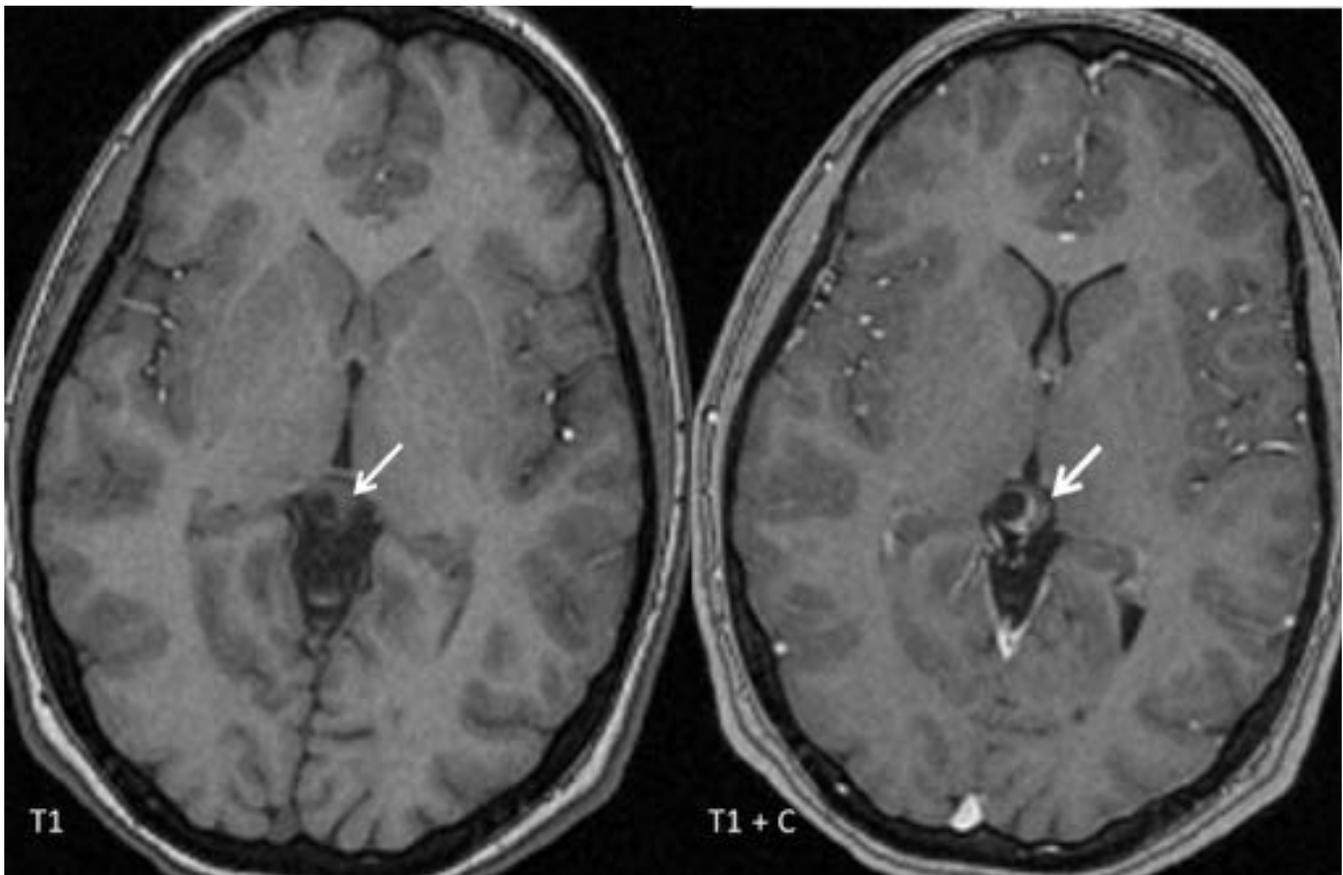
**Fig. 18:** RM de cráneo en el mismo paciente de la figura 16. La tumoración muestra intensidad de señal heterogénea por coexistencia de tejido sólido, áreas quísticas, calcificaciones y hemorragia. La porción sólida muestra restricción de difusión (flechas) por su alta celularidad. Tras la administración de gadolinio i.v. existe realce heterogéneo de las porciones sólidas y lineal irregular en la periferia de las quísticas. En espectroscopia presenta elevación del pico de mioinositol (círculo)



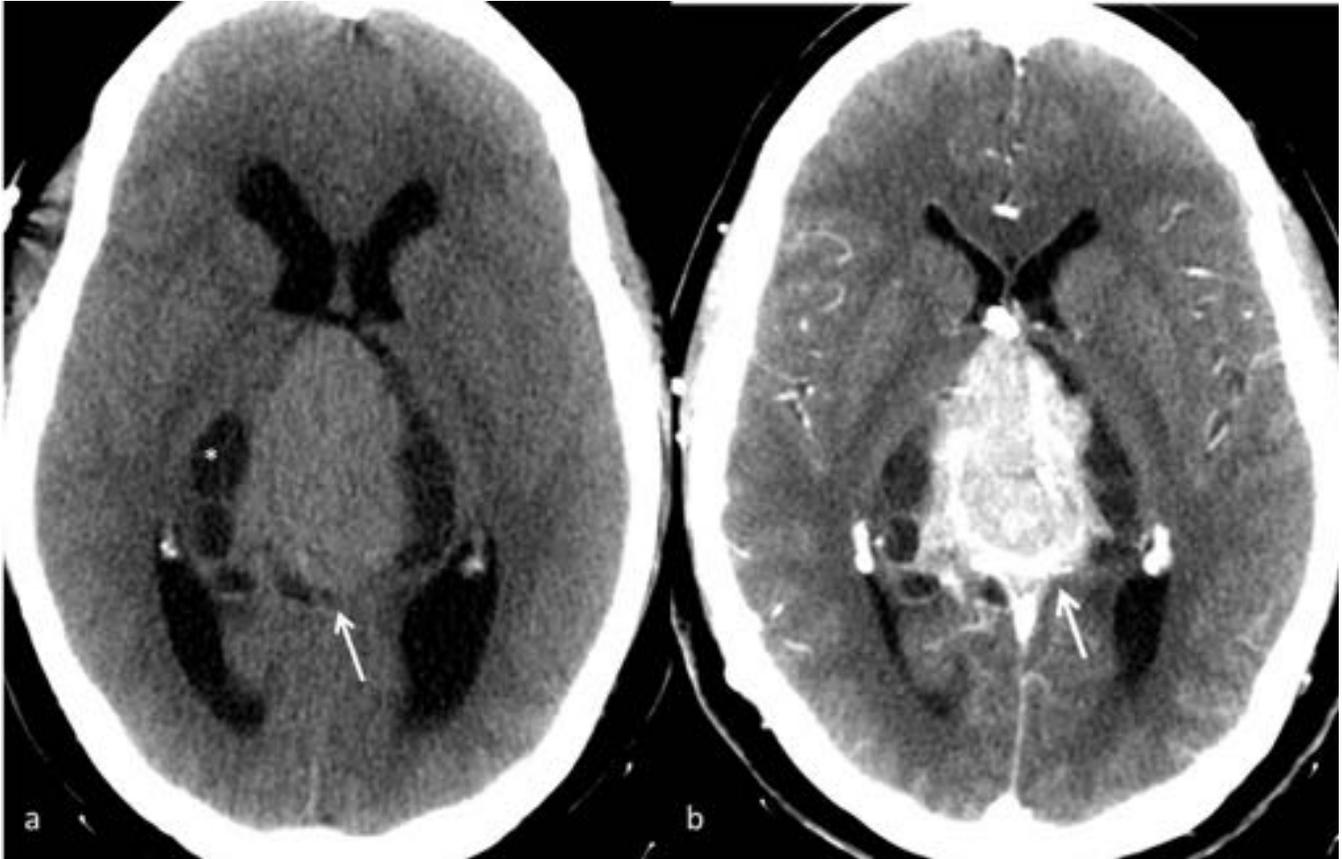
**Fig. 19:** TC de cráneo sin contraste i.v. en paciente con germinoma pineal donde se observa una lesión sólida hiperdensa con respecto al parénquima adyacente debido a su alta celularidad (flecha).



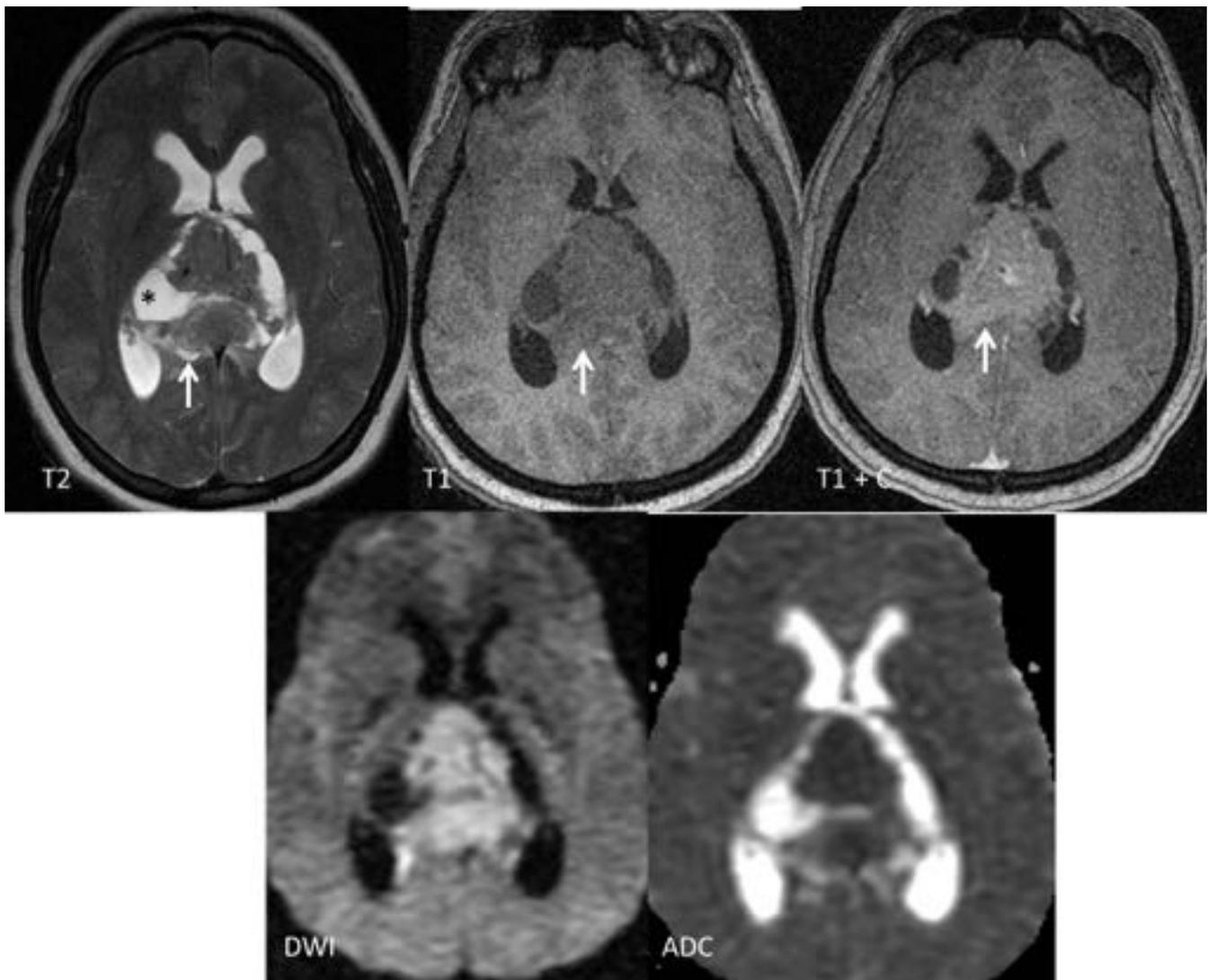
**Fig. 20:** RM de cráneo en el mismo paciente de la figura 19 donde se visualiza la lesión sólida en región pineal (flechas), de intensidad de señal intermedia T1 y T2 con realce intenso y homogéneo tras la administración de contraste i.v. Provoca hidrocefalia no comunicante (asterisco) con signos de hipertensión del LCR por la presencia de edema periependimario (flechas amarillas).



**Fig. 21:** RM de cráneo donde se aprecia una pequeña tumoración pineal compatible con pineocitoma, de apariencia sólido-quística, mostrando la porción sólida realce tras la administración de gadolinio iv. (flechas).



**Fig. 22:** TC de cráneo sin (a) y con contraste i.v. (b) donde se aprecia una tumoración predominantemente sólida (flecha) en región pineal, hiperdensa con respecto al parénquima cerebral debido a su alta celularidad. Presenta áreas quísticas periféricas (asterisco). Asocia hidrocefalia no comunicante. Tras la administración de contraste i.v. muestra realce intenso. El estudio con contraste i.v. se realizó tras la colocación de un catéter de drenaje ventriculoperitoneal por lo que no muestra hidrocefalia.



**Fig. 23:** RM de cráneo en mismo paciente de la figura 20. En secuencias potenciadas en T1 y T2 muestra intensidad de señal heterogénea e intermedia con áreas quísticas periféricas (asterisco). Tras la administración de contraste i.v. muestra realce heterogéneo. Presenta restricción de la difusión debido a su alta celularidad.

## Conclusiones

- Los tumores primarios del SNC tienen una escasa representación en pacientes adultos y la mayoría de ellos son tumores astrocitarios.
- Las neoplasias primarias no astrocitarias son muy poco frecuentes y conforman un amplio grupo de entidades diversas, que en ocasiones pueden presentar características similares a otros tumores más frecuentes. En el estudio de los tumores intracraneales el radiólogo debe precisar la localización y extensión de la lesión, evaluar la posible infiltración de estructuras adyacentes, relación con áreas elocuentes y determinar la existencia de complicaciones asociadas (hidrocefalia, hemorragia, herniación...) así como plantear un diagnóstico diferencial aproximándonos lo máximo posible al diagnóstico histológico.

- Es fundamental que el radiólogo reconozca las características de agresividad de las lesiones, determine las regiones con mayor grado de agresividad histológica y por último que reconozca las características por imagen de los tumores intracraneales primarios no astrocitarios más frecuentes, con el fin de elegir el manejo más adecuado del paciente (seguimiento, búsqueda de un posible tumor primario, tratamiento quirúrgico o biopsia dirigida a las áreas con mayor grado de agresividad).
- Los principales discriminadores para acercarnos al diagnóstico histológico son la edad y la localización de la lesión.

## **Bibliografía / Referencias**

- Ji Hoon Shin, MD et al. Neuronal tumors of the central nervous system: Radiologic findings and pathologic correlation. Radiographics 2002.
- Alice Boyd Smith, MD et al. Intraventricular Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 2013.
- A.G. Osborn et al. The New World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors: What Can the Neuroradiologist Really Say?. Am J Neuroradiol 2012. 33:795– 802.
- David N. Louis et al. The 2007 WHO Classification of tumours of the central nervous system. Acta Neuropathol 2007.
- I.S. Haldorsen, A. Espeland E.-M. Larsson. Central nervous system lymphoma: Characteristic findings on traditional and advanced imaging. AJNR 2011.
- Kelly K. Koeller, Elisabeth J. Rushing. Oligodendroglioma and its variants: Radiologic-Pathologic correlation. Radiographics 2005.
- E. L. Yuh, A. J. Barkovich, N. Gupta. Imaging of ependymomas: MRI and CT. Childs Nerv Syst 2009.
- C. Sobrido Sampedro et al. Neuroimagen del linfoma primario del sistema nervioso central en pacientes inmunodeprimidos. Rev Argent Radiol., 2014.
- Kelly K. Koeller, Elisabeth J. Rushing. Medulloblastoma: A Comprehensive Review with Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 2003.
- Alice Boyd Smith, Elisabeth J. Rushing, James G. Smirniotopoulos, MD Lesions of the Pineal Region: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 2010.