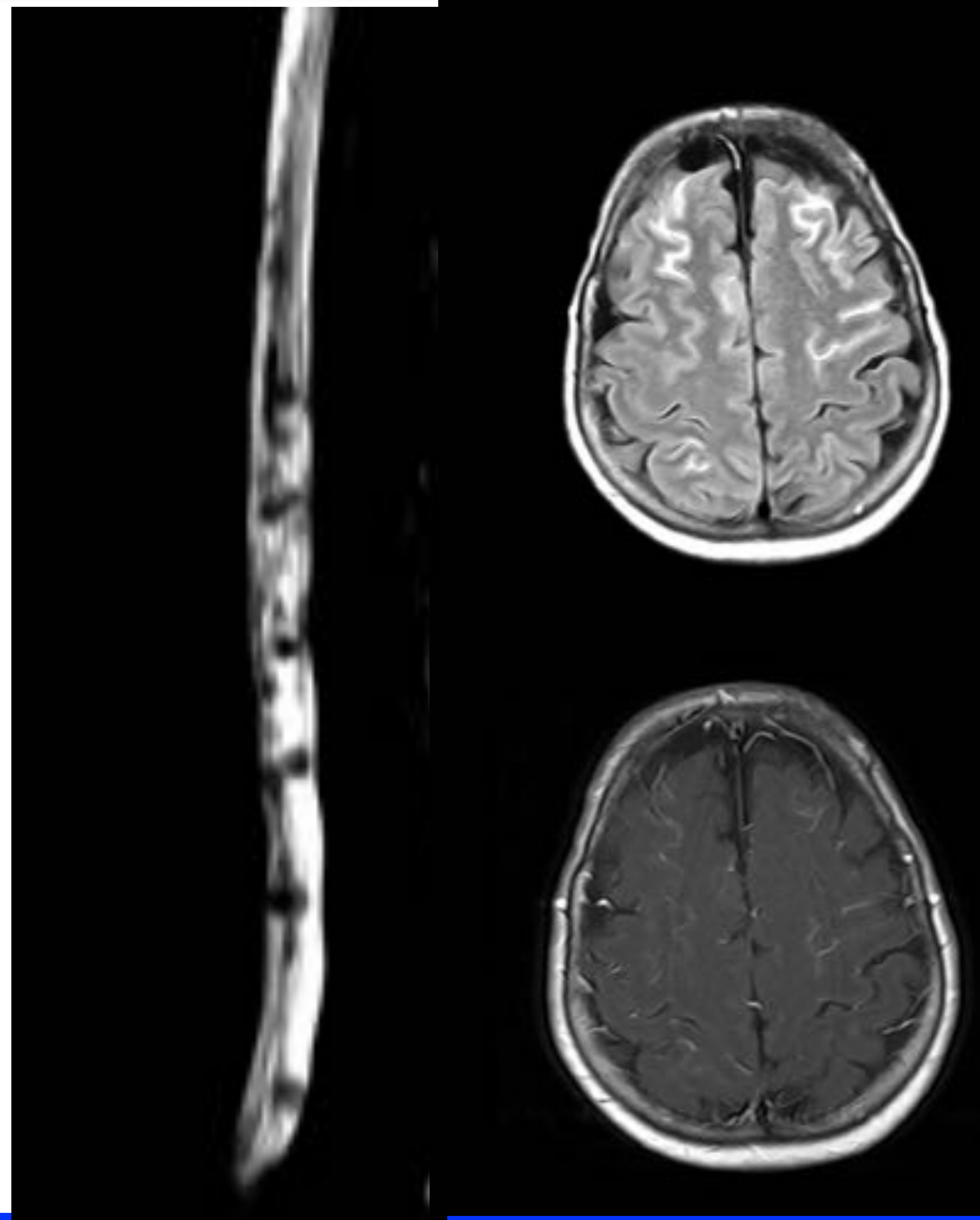


REVISIÓN Y ACTUALIZACIÓN DE LA IMAGEN EN LA DISEMINACIÓN TUMORAL LEPTOMENÍNGEA



OBJETIVOS DOCENTES

Realizar una revisión y actualización sobre la diseminación tumoral leptomeníngea (DTL) en los tumores sistémicos, hematológicos y del SNC, especialmente del manejo radiológico.

Plantear la realización de una lectura sistemática en el seguimiento de la DTL según criterios RANO 2019.

Isabel Herrera Herrera ¹, Juan A. Guzmán De Villoria ¹, Irene Garrido ¹, Julia Romero ¹, Pilar Fernández ¹, Emma Sola ²
¹Servicio Radiodiagnóstico. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

²Servicio Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

- 1.- INTRODUCCIÓN.
- 2.- DTL TUMOR SÓLIDO SISTÉMICO.
- 3.- DTL TUMOR HEMATOLÓGICO.
- 4.- DTL POR EXTENSIÓN LOCAL Y PERINEURAL.
- 5.- DTL EN TUMORES DEL SNC.
- 6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO).

1.- INTRODUCCIÓN

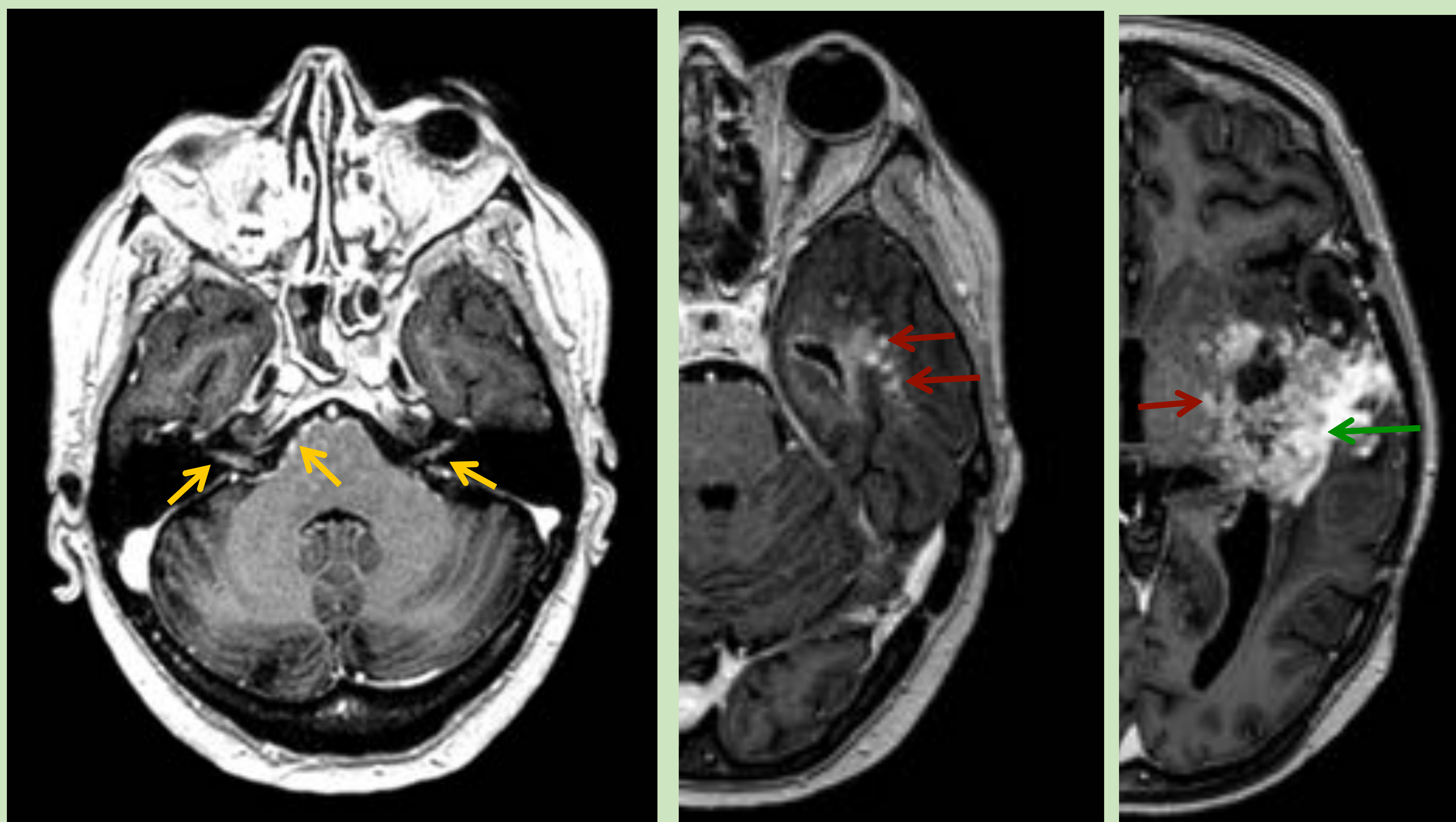
La carcinomatosis leptomenígea puede producirse por diferentes mecanismos como la extensión directa, hematógena y perineural.

Son muchos los tumores que pueden presentarla (Tabla 1):

<p>TUMORES SÓLIDOS 5-8%</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Carcinoma de mama (principalmente carcinoma lobulillar infiltrante). - Carcinoma Pulmón. - Melanoma.
<p>TUMORES HEMATOLÓGICOS 5-15%</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Linfoma. - Leucemia.
<p>TUMORES DE CABEZA Y CUELLO</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Por afectación meníngea directa o diseminación perineural, principalmente en carcinomas.
<p>TUMORES PRIMARIOS DEL SNC</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Gliomas, principalmente en glioblastomas y astrocitomas anaplásicos, aunque también está descrito en el astrocitoma pilocítico (WHO I). - Tumores neuronales y mixtos neurogliales. <ul style="list-style-type: none"> . Tumor glioneuronal leptomeníngeo difuso. . Tumor glioneuronal formados de rosetas. - Tumores de la región pineal: pineoblastoma. - Carcinoma de los plexos coroideos. - Tumores ependimarios como el ependimoma. - Tumores embrionarios <ul style="list-style-type: none"> . Meduloblastoma. . Neuroblastoma. . Tumor embrionario con multicapas y rosetas.

1.- INTRODUCCIÓN

- La **DTL** es un hallazgo **cada vez más frecuente** por la mayor esperanza de vida de los pacientes oncológicos.
- La **afectación tumoral maligna más frecuente** de las meninges es la **carcinomatosis meníngea** que puede afectar cualquiera de las 3 capas meníngeas, si bien la **leptomeninge** es la que se afecta con mayor frecuencia, mientras que la **infiltración dural** es menos frecuente y suele ser por extensión local directa desde tumores de los senos paranasales o nasofaringe.
- DTL incluye la afectación del **espacio subaracnoideo, aracnoides** y la **afectación pial**, que puede extenderse a la cortical adyacente y por el **espacio perivascular y subpial** dando lugar a masas en estas localizaciones.



Paciente con diagnóstico de glioblastoma. Se muestra RM craneal con secuencias T1 con CIV donde se observa DTL. Se observa afectación de fosa posterior, sobre la superficie anterior de protuberancia y sobre los pares craneales en ambos CAIs ↗ (**aracnoides** y **espacio subaracnoideo**) y en la fosa craneal media izquierda afectación del espacio **subpial** con extensión **perivascular** ↗, dando lugar a una **masa intraparenquimatosa** ↗.

1.- INTRODUCCIÓN

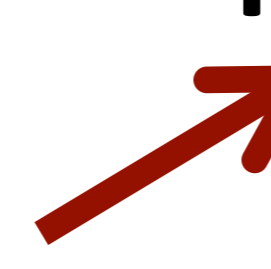
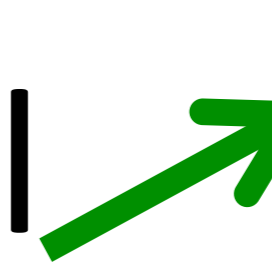

PATRÓN DE AFECTACIÓN LEPTOMENÍNGEA

Afectación más frecuente:

- Fosa posterior: **surcos cerebelosos y cisternas basales.**
- Región supratentorial: **occipital paramediana.**
- Región espinal: raíces de la **cola de caballo.**
- Pares craneales: **VI, VII y VIII**, con clínica de diplopía, parálisis facial y alteraciones en la audición respectivamente.

ESPINAL

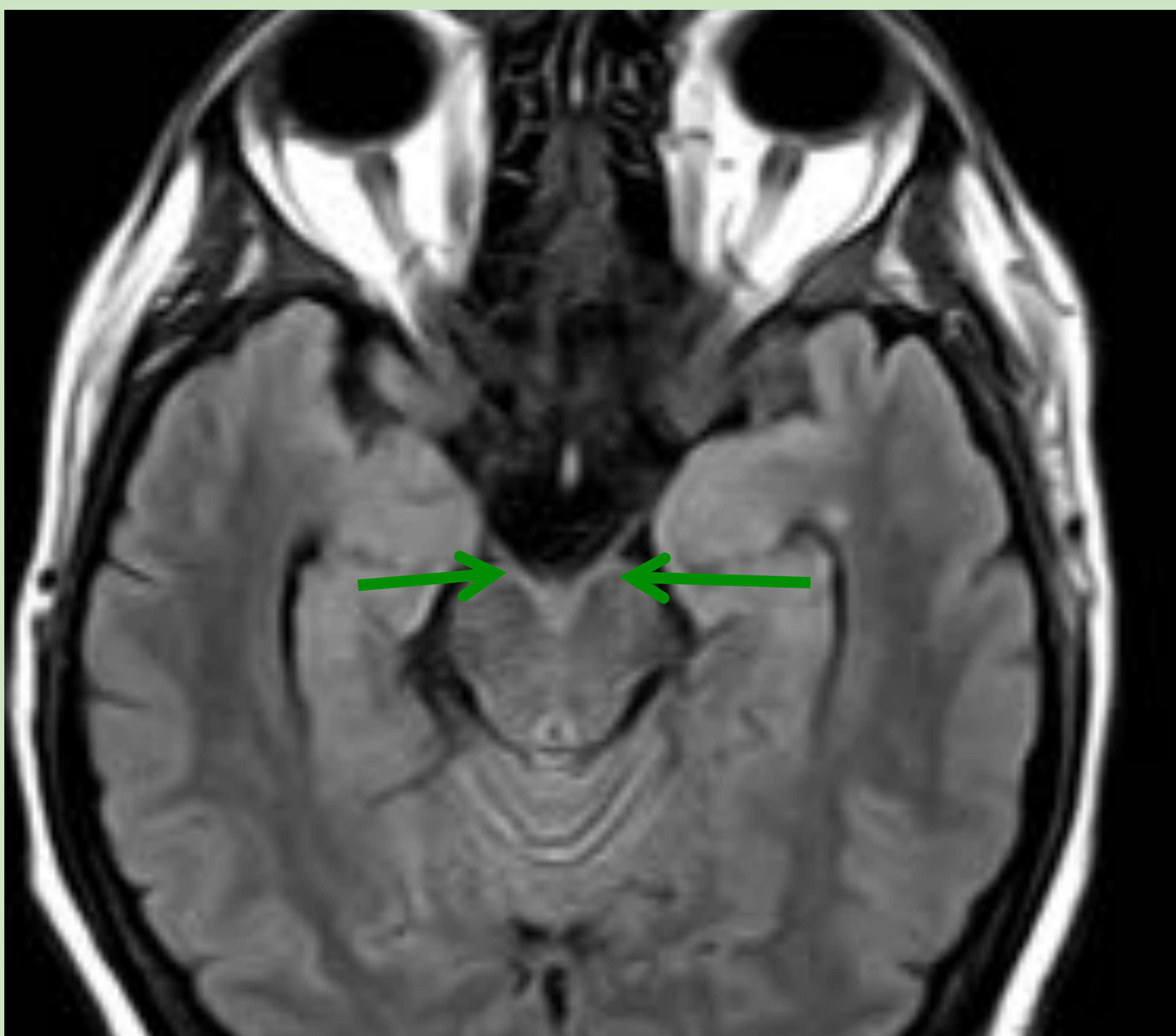
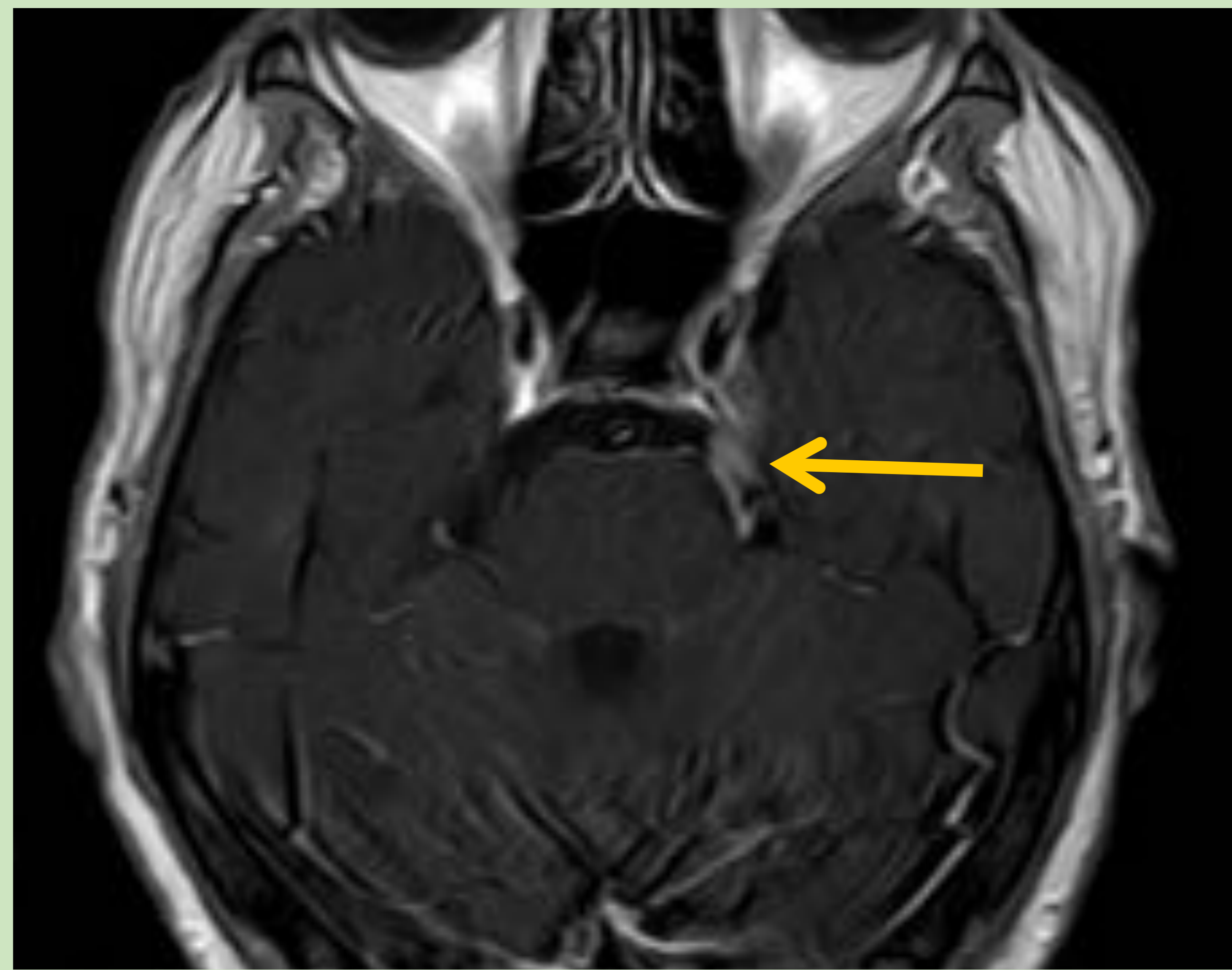
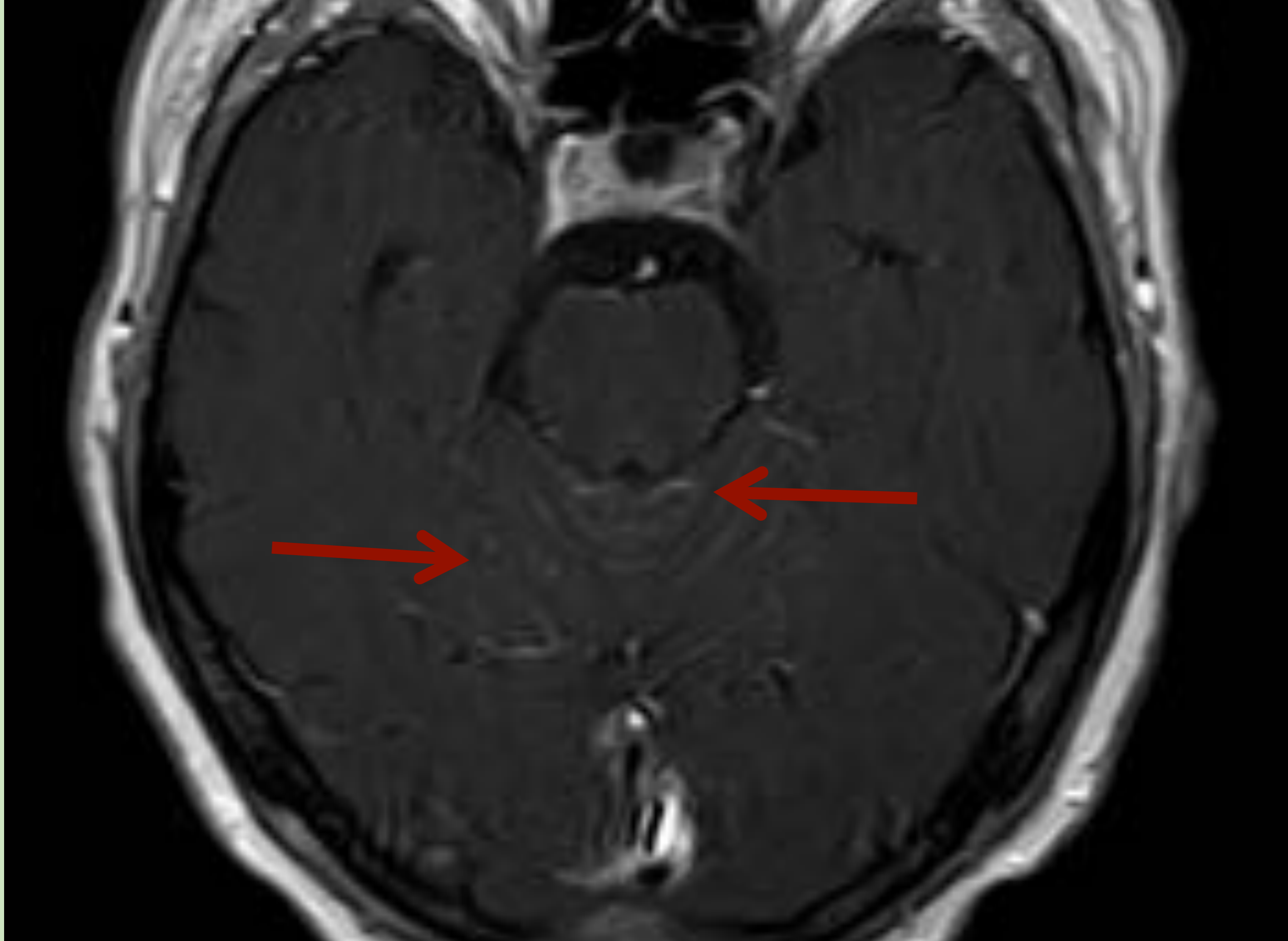





RM de columna de diferentes pacientes, con secuencias T1 con CIV donde se observa la afectación espinal por DTL. Se muestran varios patrones de afectación: múltiples nódulos , engrosamiento lineal  y masa , esta última con frecuencia en posición declive del saco tecal.

1.- INTRODUCCIÓN

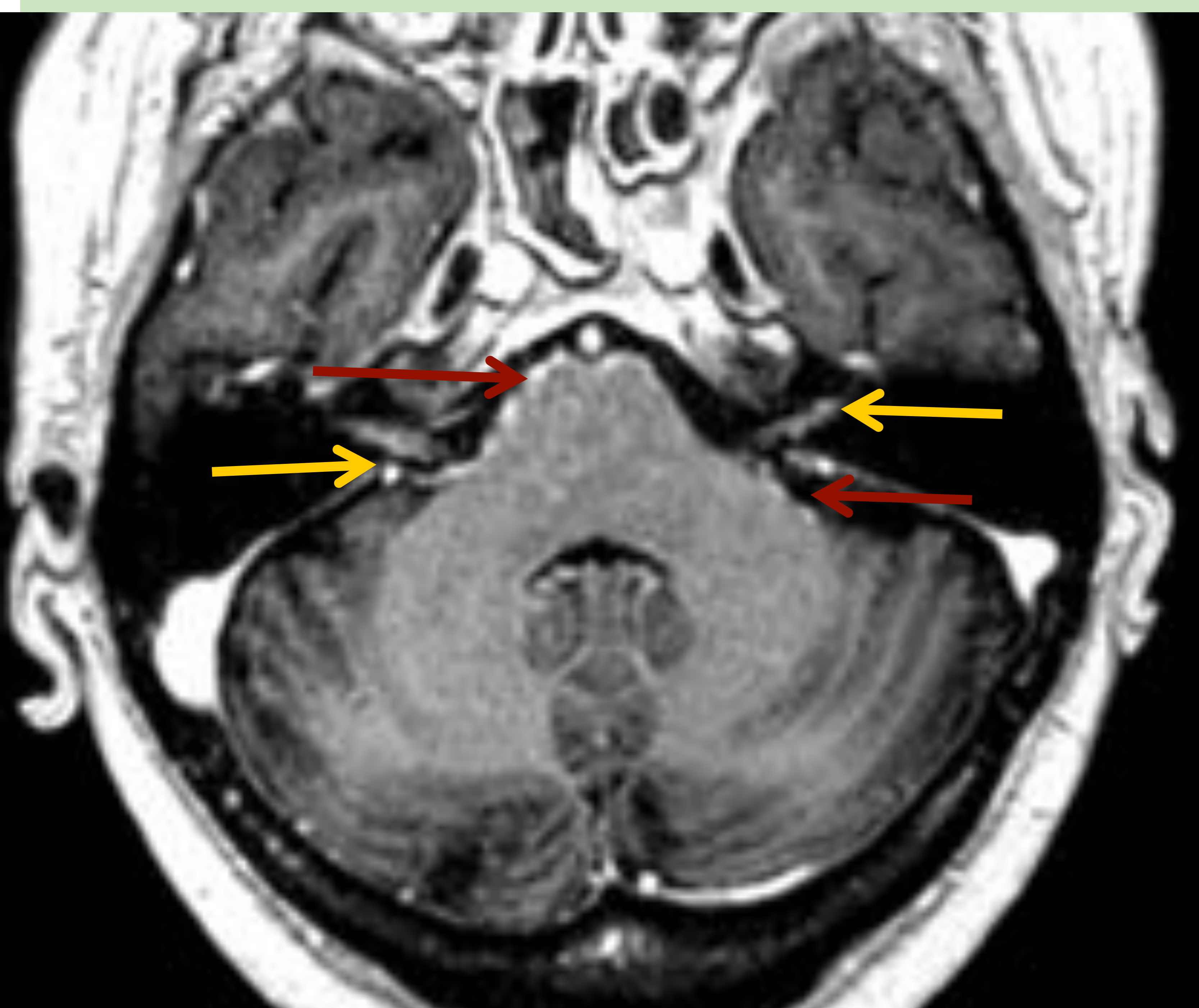
PATRÓN DE AFECTACIÓN LEPTOMENÍNGEA



PARES CRANEALES Y FOSA POSTERIOR



Paciente con carcinoma gástrico y afectación leptomeningea en folias cerebelosas superiores  y pares craneales V  izquierdo y III bilateral , con clínica de diplopía. Secuencias T1 con transferencia de magnetización (TM) (superiores) y FLAIR con CIV (izquierda).

PARES CRANEALES Y FOSA POSTERIOR



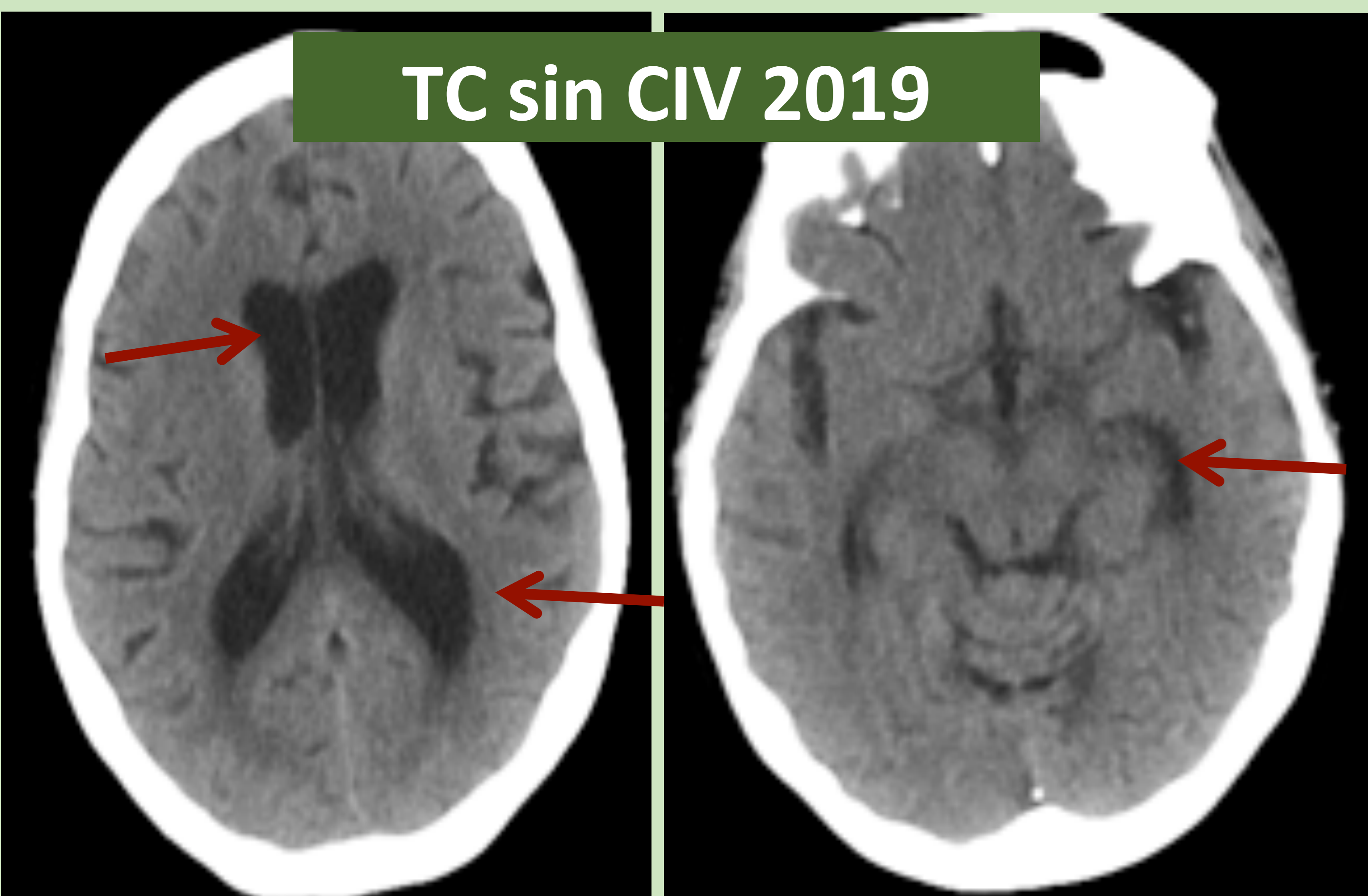
Paciente con glioblastoma cerebral y diseminación leptomeningea, con realce irregular en la cara ventral de protuberancia  y en pares craneales VII y VIII en su trayecto cisterna e intracanalicular .

1.- INTRODUCCIÓN

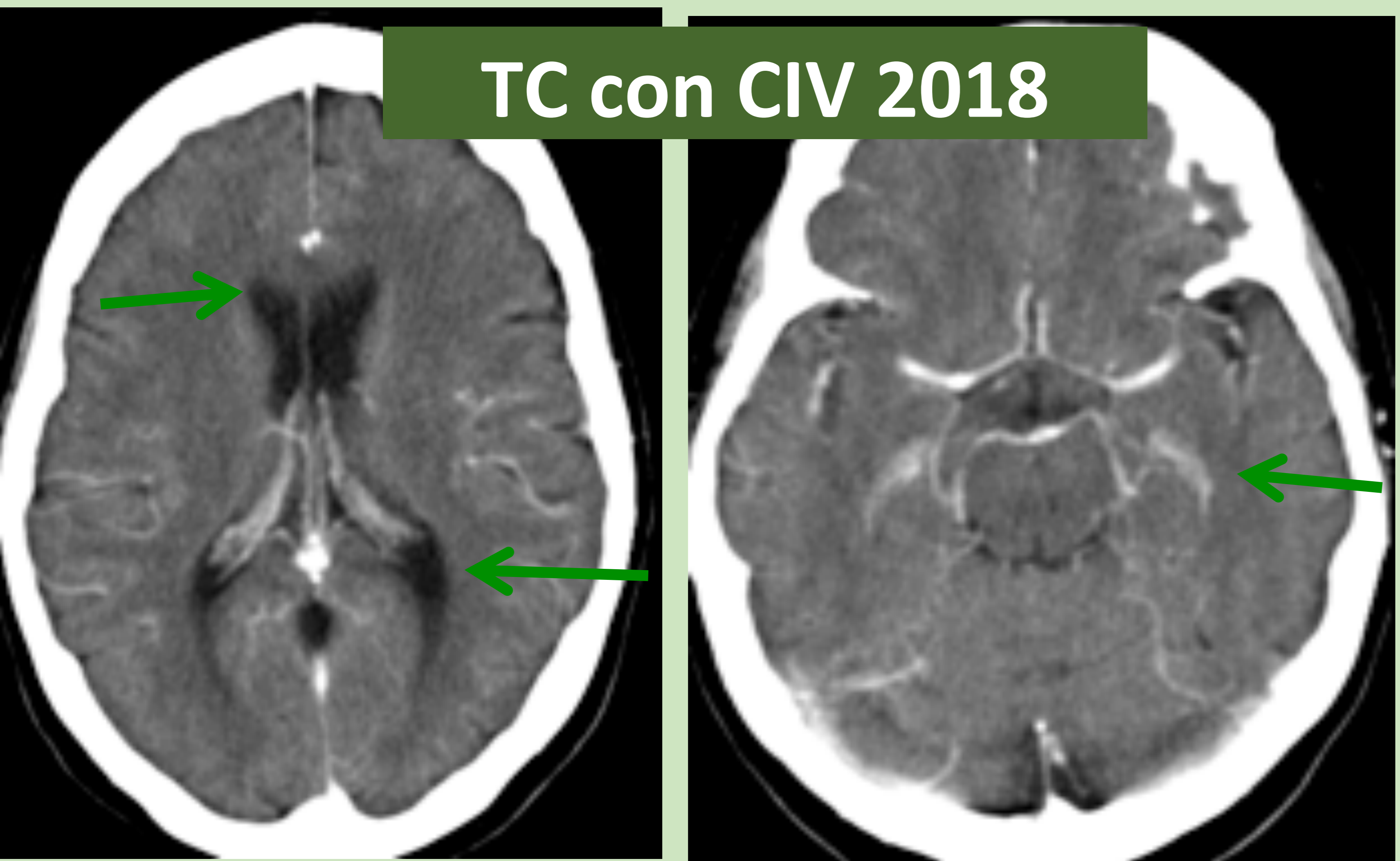
PRESENTACIÓN CLÍNICA

- La invasión leptomenígea puede obstruir el flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR), al impedir su reabsorción y causar **hidrocefalia** o **aumento de la presión intracraneal**. Clínicamente puede presentarse como cefalea, vómitos y papiledema.

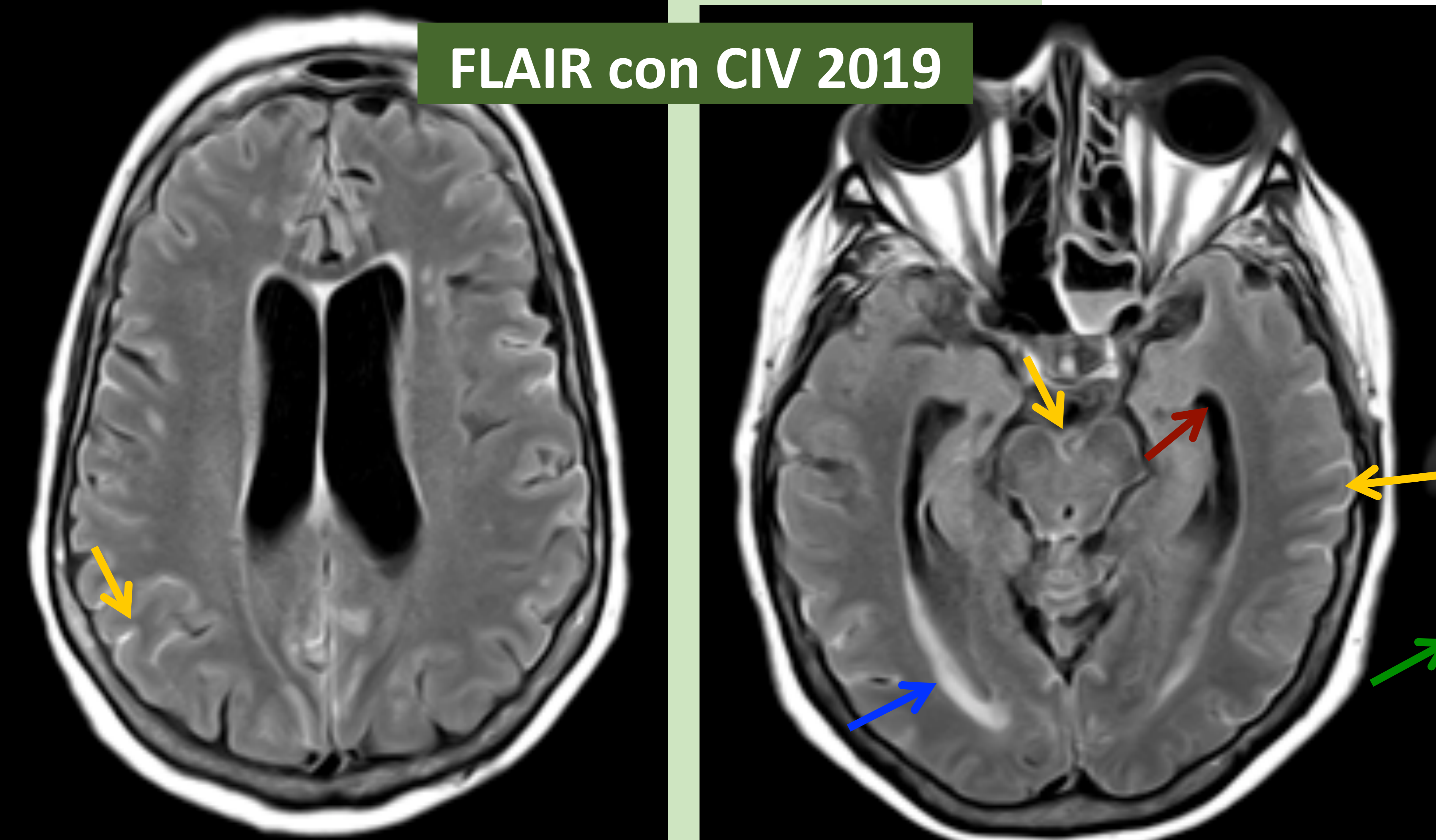
TC sin CIV 2019


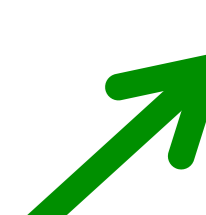




TC con CIV 2018



FLAIR con CIV 2019

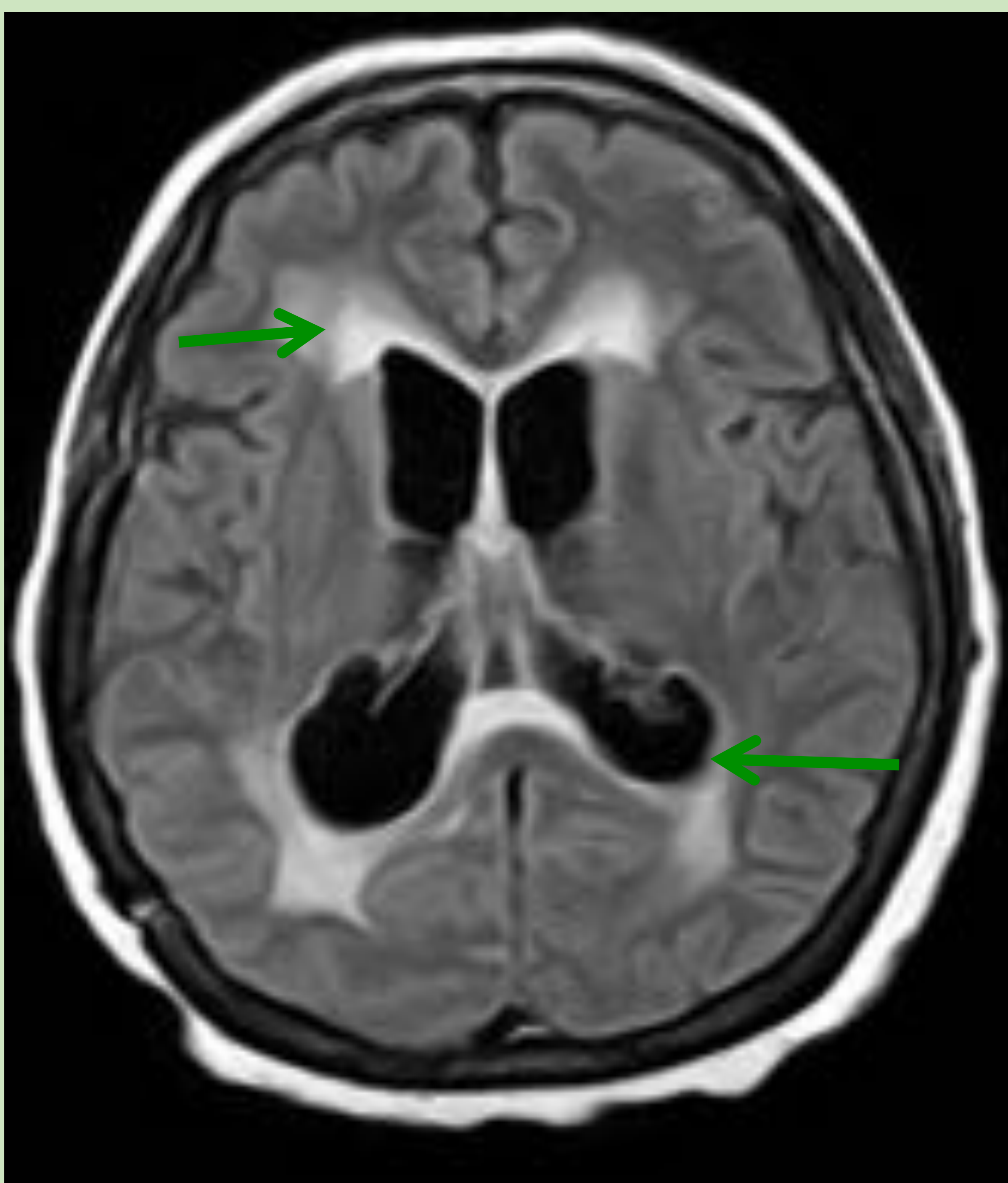
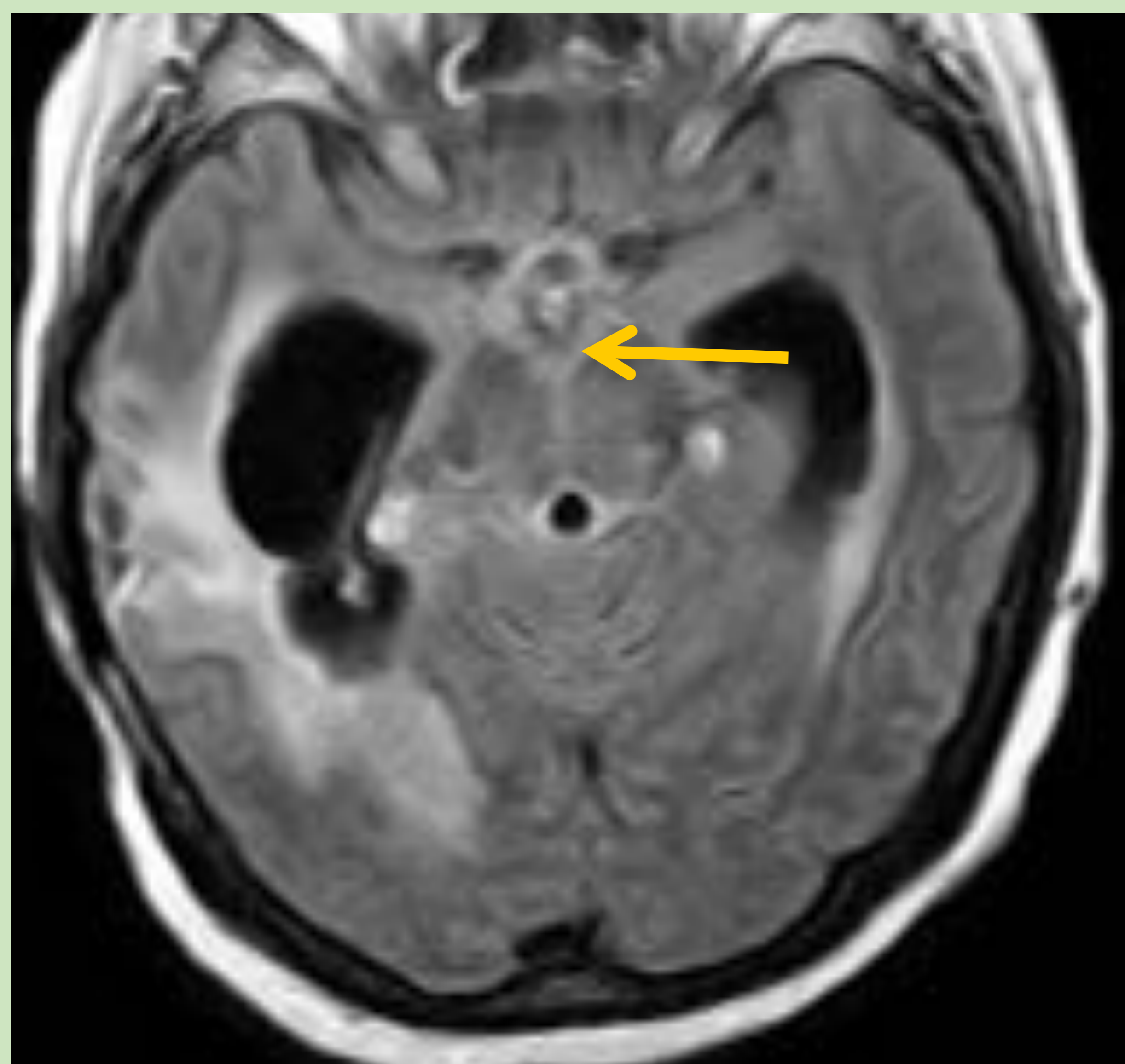
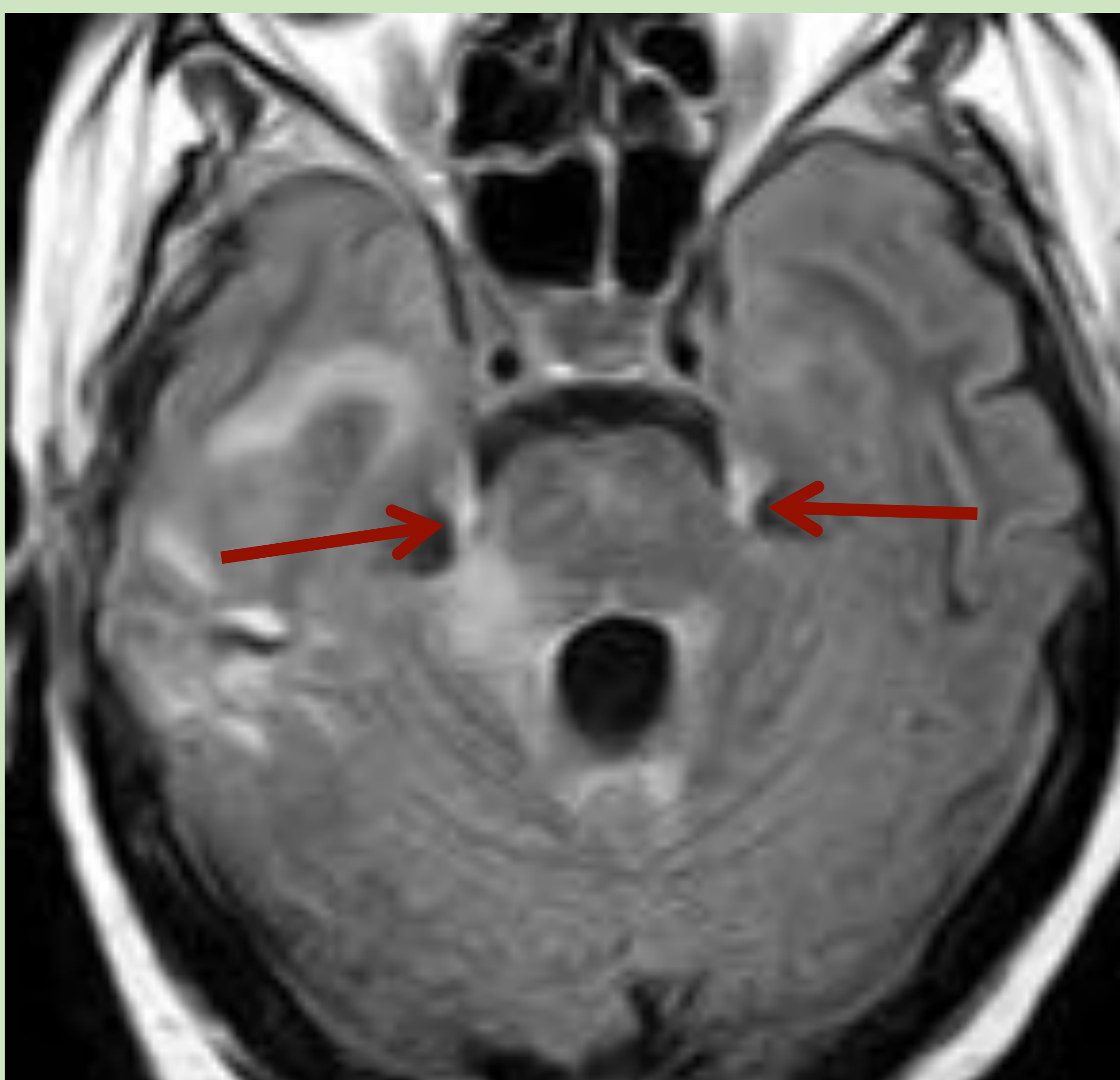




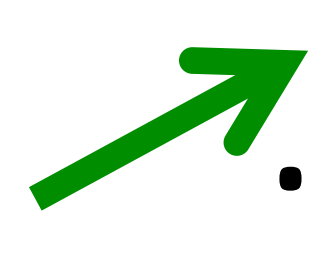
Paciente con carcinoma mamario bilateral con afectación metastásica ósea y pleural. Se le realiza una TC sin CIV por clínica de cefalea, mareo y vómitos en escopetazo. Se observa una ampliación de ambos ventrículos laterales  que se pone especialmente de manifiesto al compararla con el tamaño ventricular observado en TC craneal con CIV realizado 18 meses antes . Ante la sospecha de hidrocefalia por DTL se realiza RM y se muestra secuencia FLAIR con CIV donde se confirma la hidrocefalia con edema transependimario  y realce leptomenígeo en convexidad y en fosa posterior .

1.- INTRODUCCIÓN

PRESENTACIÓN CLÍNICA

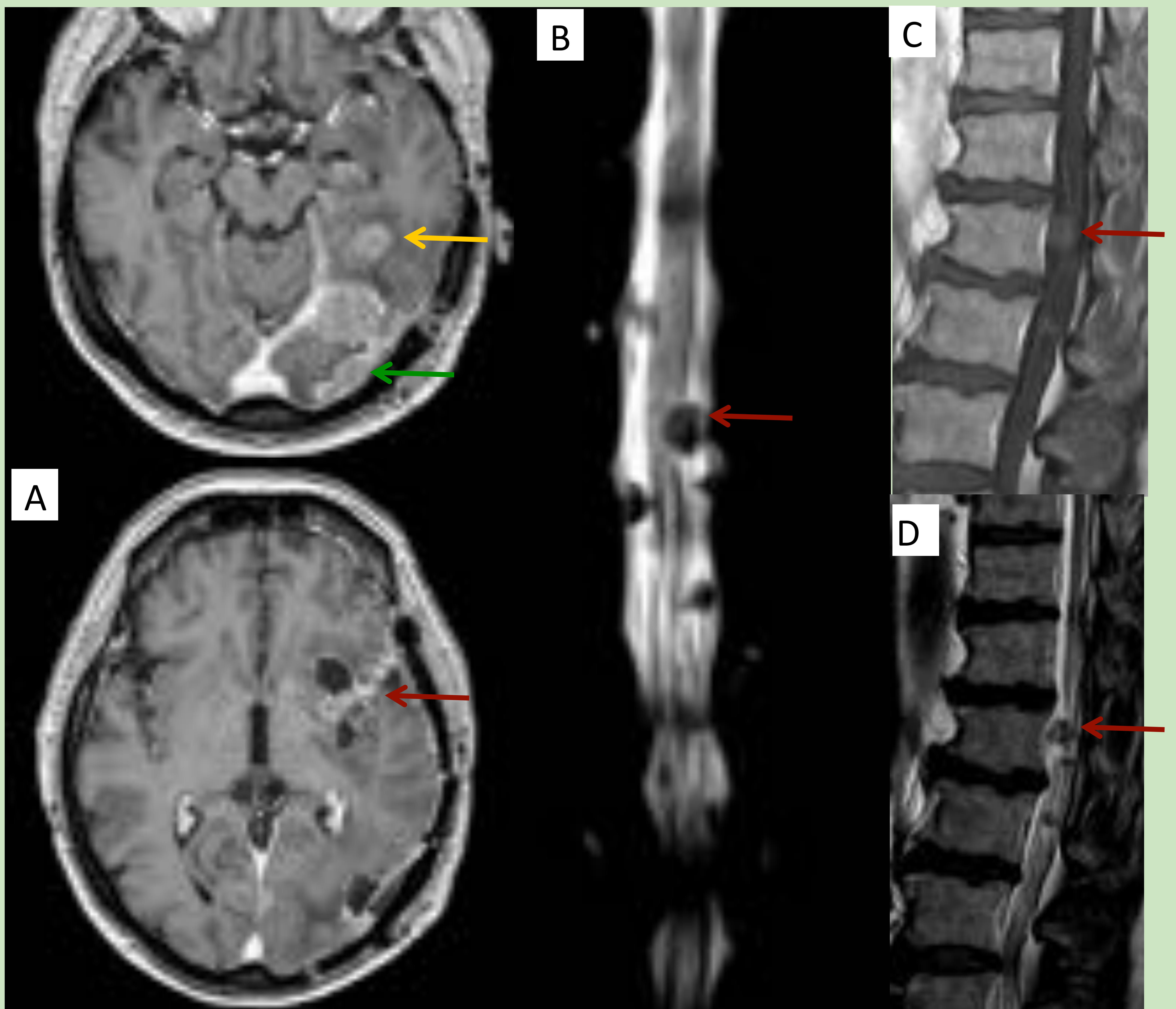
- La sintomatología también dependerá de la localización de la afectación pudiendo dar clínica de **pares craneales**: alteraciones visuales, auditivas, parálisis facial, disartria y disfagia; y/o sintomatología **espinal**, incluyendo alteraciones esfinterianas, debilidad de extremidades o dolor radicular.
- Esta clínica es **inespecífica** y su **diagnóstico diferencial** es muy amplio en el paciente oncológico, incluyendo síndromes **paraneoplásicos**, **autoinmunes** o como efecto secundario del tratamiento oncológico (**QT y RT**) o **infecciones**, entre otros.



RM craneal con secuencia FLAIR en paciente con carcinoma de mama, presenta DTL con afectación de pares craneales (V par bilateral) , y cisternas basales,  y signos de hidrocefalia aguda con edema transependimario .

2.- DTL EN TUMOR SÓLIDO SISTÉMICO

- La DTL se ha descrito en prácticamente todas las estirpes tumorales, aunque los más frecuentes son los nombrados en la Tabla 1.
- La **afectación metastásica del parénquima cerebral** suele **preceder o concurrir con la DTL** (58%) y aunque el pronóstico es variable, habitualmente es malo, con una **supervivencia media de 2 a 4 meses** pese al tratamiento.
- El tiempo medio desde el diagnóstico del cáncer sistémico hasta el diagnóstico de la DTL varía entre los 1,2-2 años.



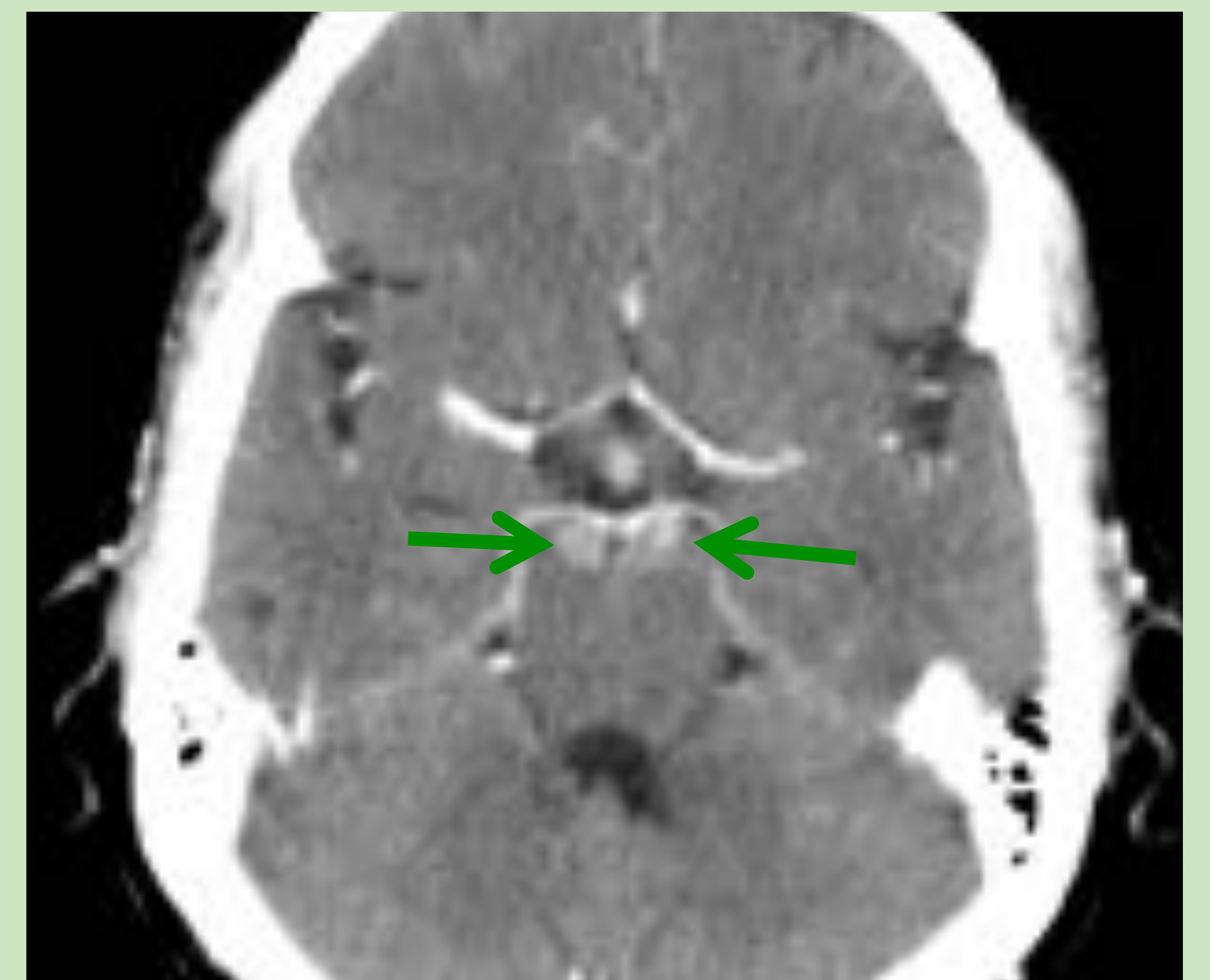
Paciente intervenido de metástasis parenquimatosa cerebrales de **carcinoma pulmonar**. RM cerebral T1 con CIV (A) y espinal T2 (D), T1 con CIV (C) y secuencia de mielografía (B). Recidiva en el lecho quirúrgico con afectación **leptomeningea** y diseminación por el neuroeje ↗, afectación **intraparenquimatosa** ↘ y **paquimeningea** ↗.

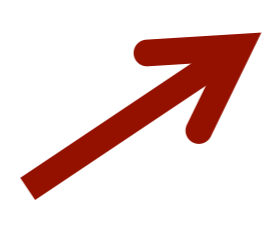

3.- DTL EN TUMORES HEMATOLÓGICOS

- La **afectación secundaria cerebral en leucemias y linfomas sistémicos** es típicamente **meníngea**, siendo las lesiones intraparenquimatosas menos frecuentes.
- **PRONÓSTICO:** Las neoplasias hematológicas con DTL tienen una media de supervivencia algo mayor a la de los tumores de órganos sólidos, siendo de 4,7 meses (frente a los 2,3 meses).

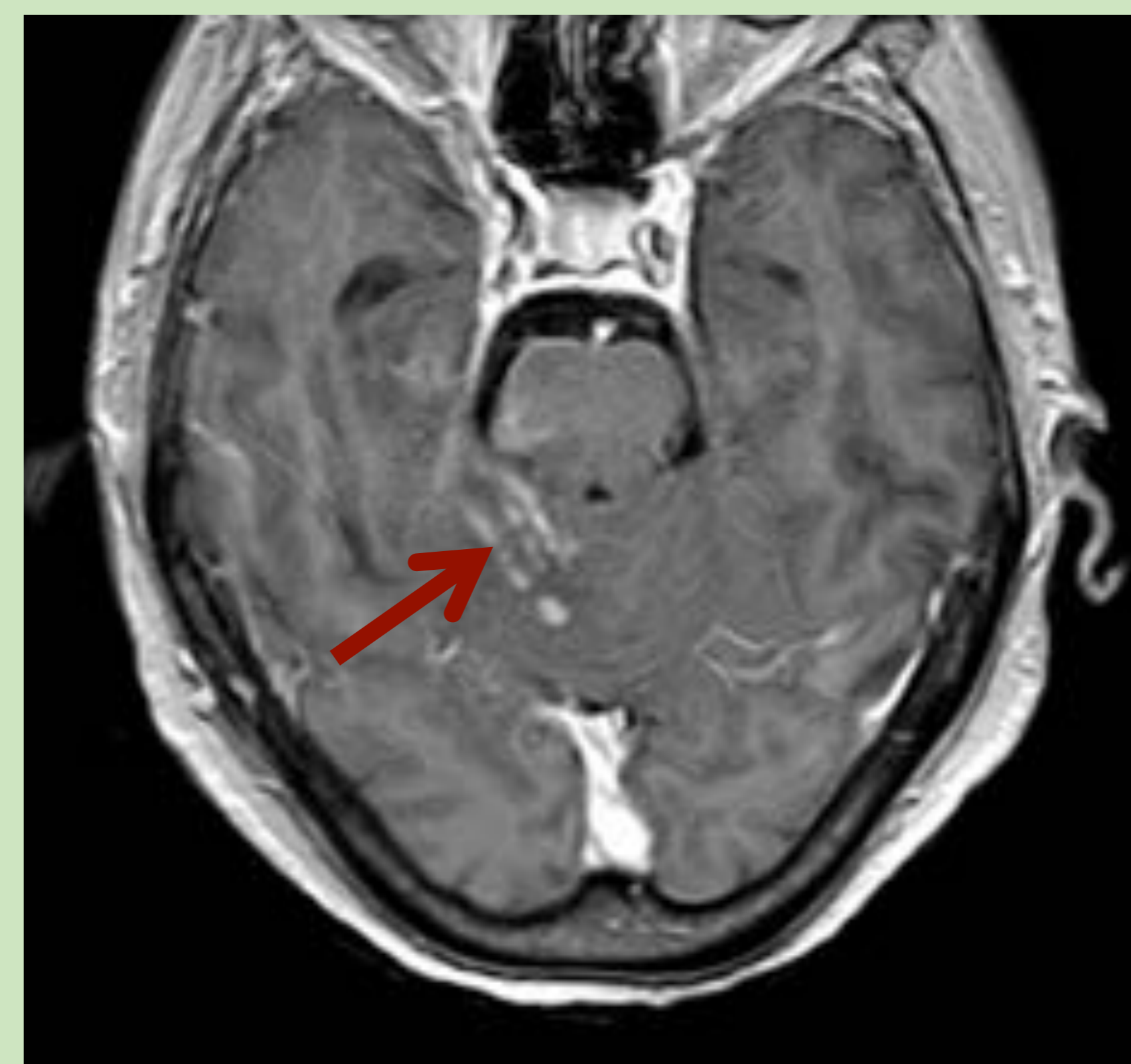
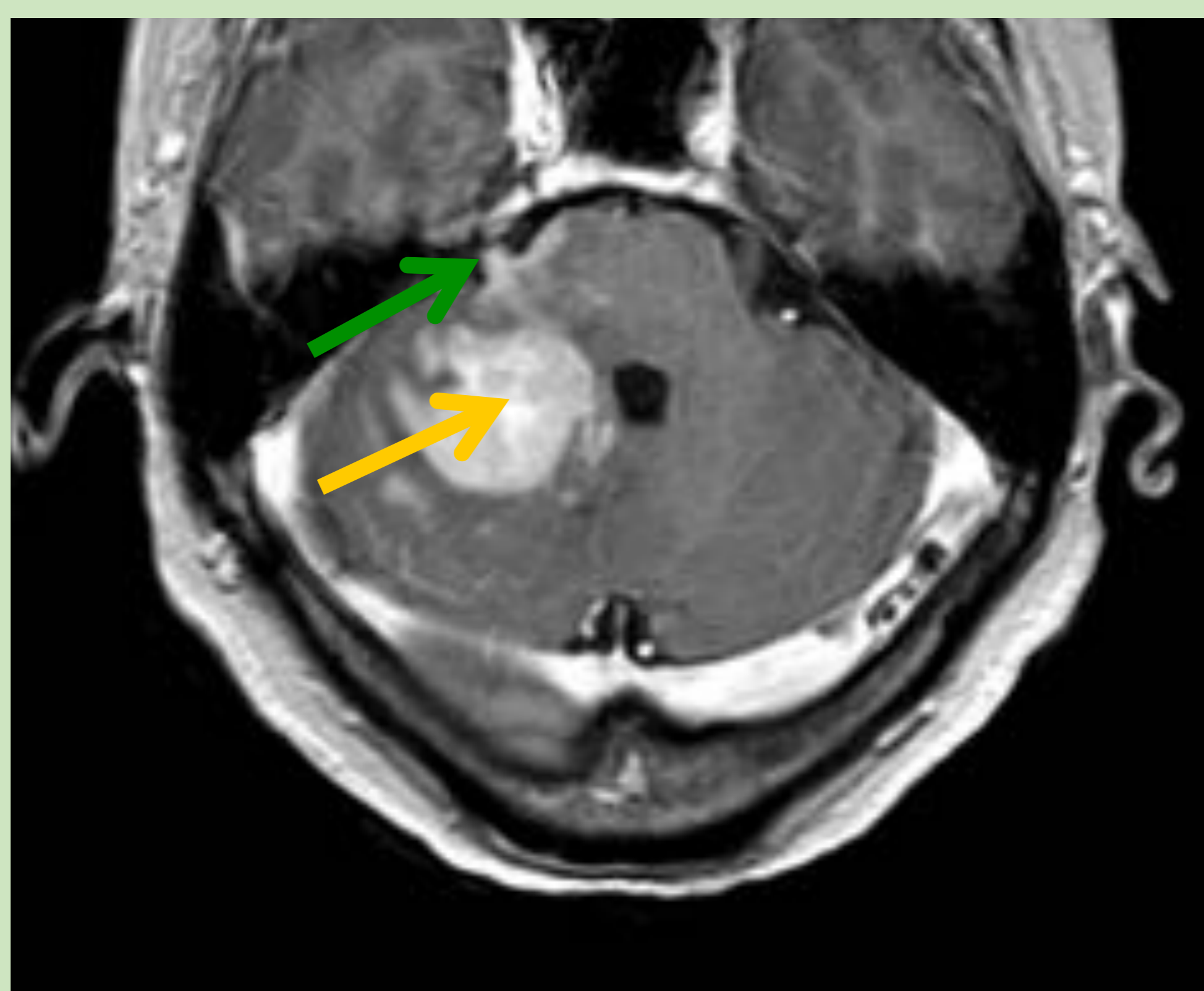
LINFOMA


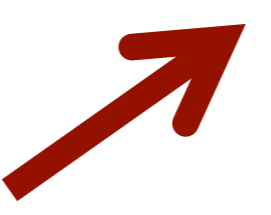
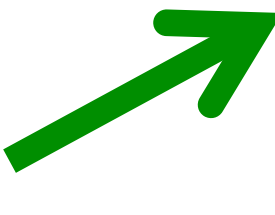
- El linfoma que con mayor frecuencia produce DTL es el **linfoma no Hodking de alto grado**.



Paciente con LNH estadio IV-B con afectación ósea, esplenomegalia y ganglios abdominales en TC abdominal. Presenta DTL espinal  e intracraneal donde la afectación de la cisterna perimesencefálica , afecta a los pares craneales oculomotores y produce un cuadro progresivo de visión borrosa y diplopia.

- En el **linfoma cerebral primario** la afectación es **intraparenquimatosa** y periventricular, pudiendo infiltrar localmente a las meninges adyacentes.




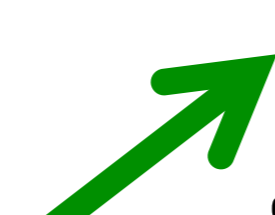
Linfoma cerebral primario de fosa posterior  que presenta infiltración leptomeníngea secundaria por vecindad. Se muestra un realce grueso e irregular en folias cerebelosas , sobre la superficie de la protuberancia y del V par craneal en el lado derecho .

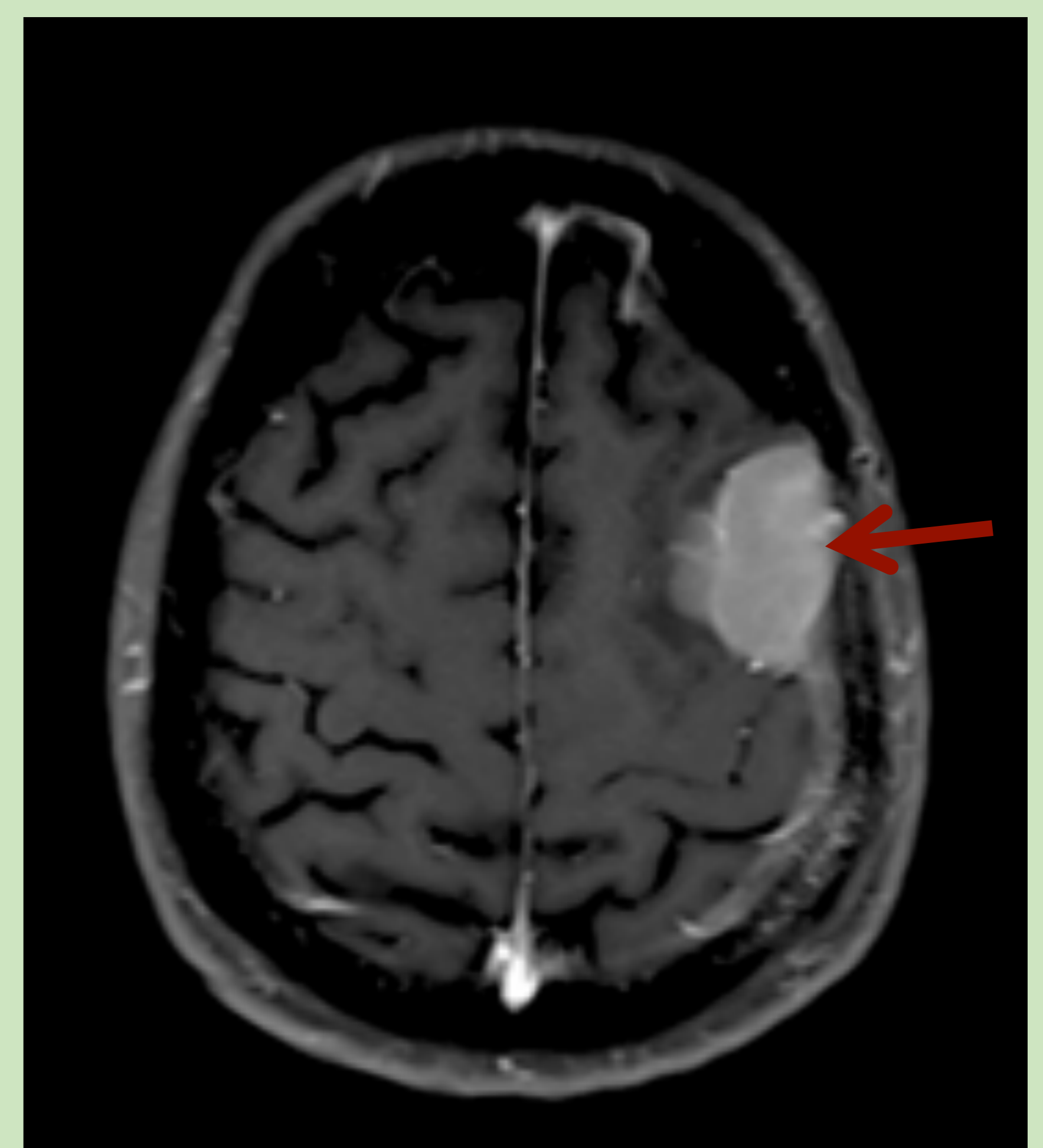
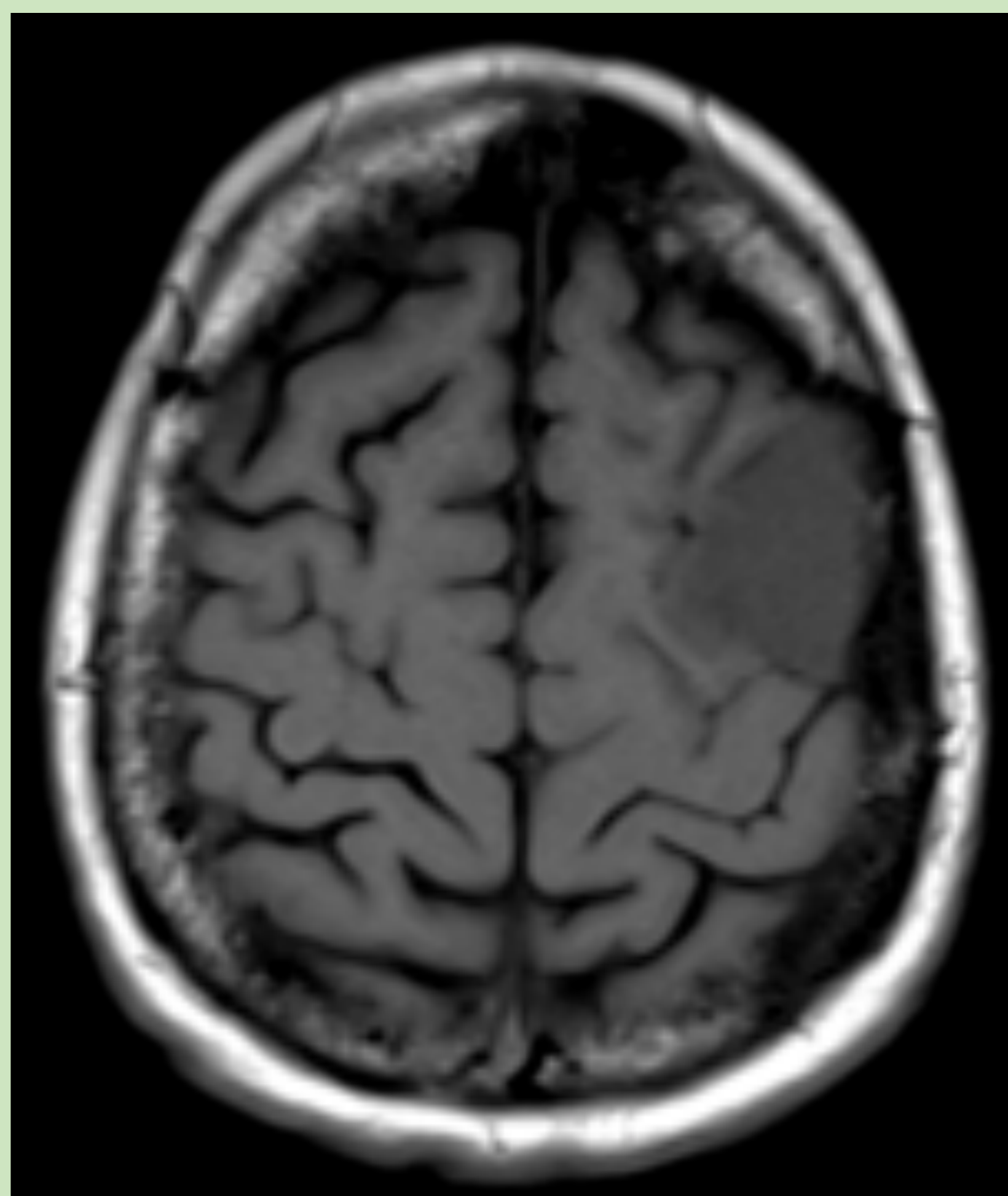
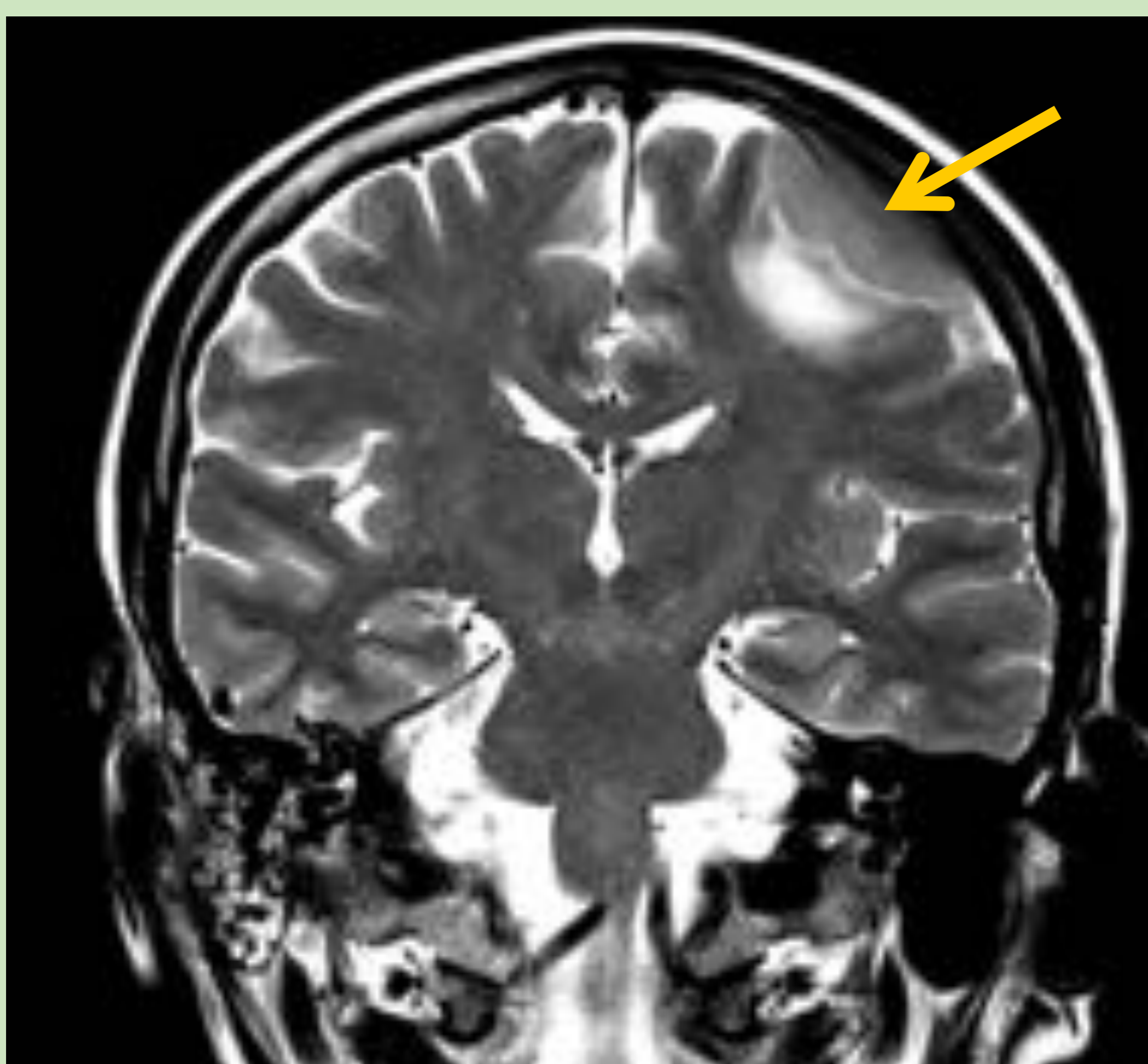
3.- DTL EN TUMORES HEMATOLÓGICOS



LEUCEMIA

- La afectación cerebral secundaria por leucemia es típicamente **meníngea**, siendo las lesiones intraparenquimatosas menos frecuentes.
- La **leucemia linfoblástica aguda** es la que asocia con más frecuencia DTL.
- La infiltración meníngea puede ser dural o leptomeníngea y la imagen es más **heterogénea** que en los linfomas, ya que frecuentemente asocia **sangrado** y pueden existir otras complicaciones intracraneales en estos pacientes como el síndrome de encefalopatía reversible posterior o las vasculitis.



TC craneal sin y con CIV en paciente con leucemia con realce en los surcos de la convexidad frontal derecha  por DTL y que asocia un hematoma subdural en fase crónica .

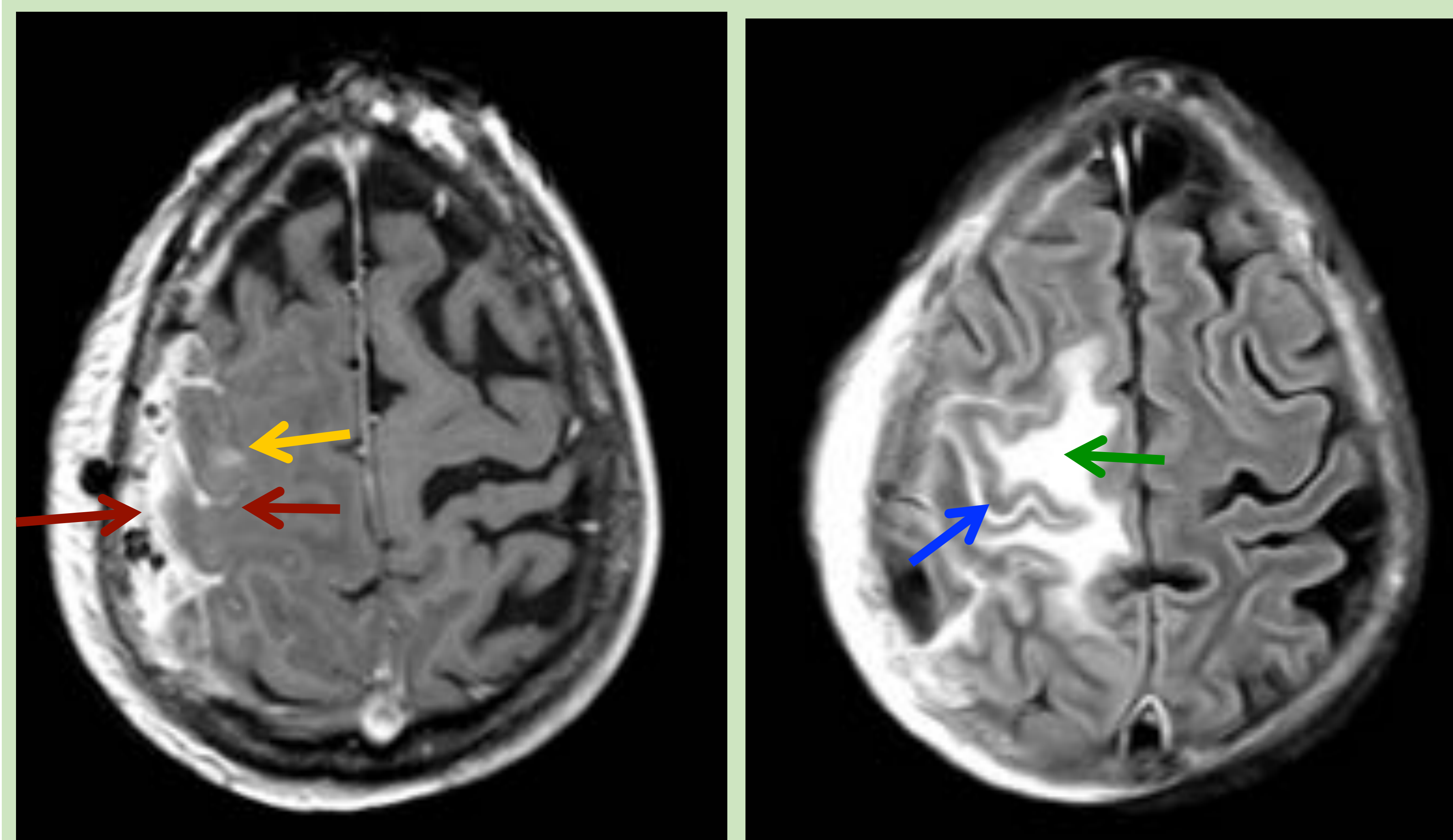


Paciente con leucemia y afectación dural por un cloroma (sarcoma granulocítico), en convexidad izquierda. La lesión presenta hipointensidad T2  y realce homogéneo  que en algunos casos puede ser heterogéneo si asocia sangrado o necrosis.

4.- DTL POR EXTENSIÓN LOCAL Y PERINEURAL

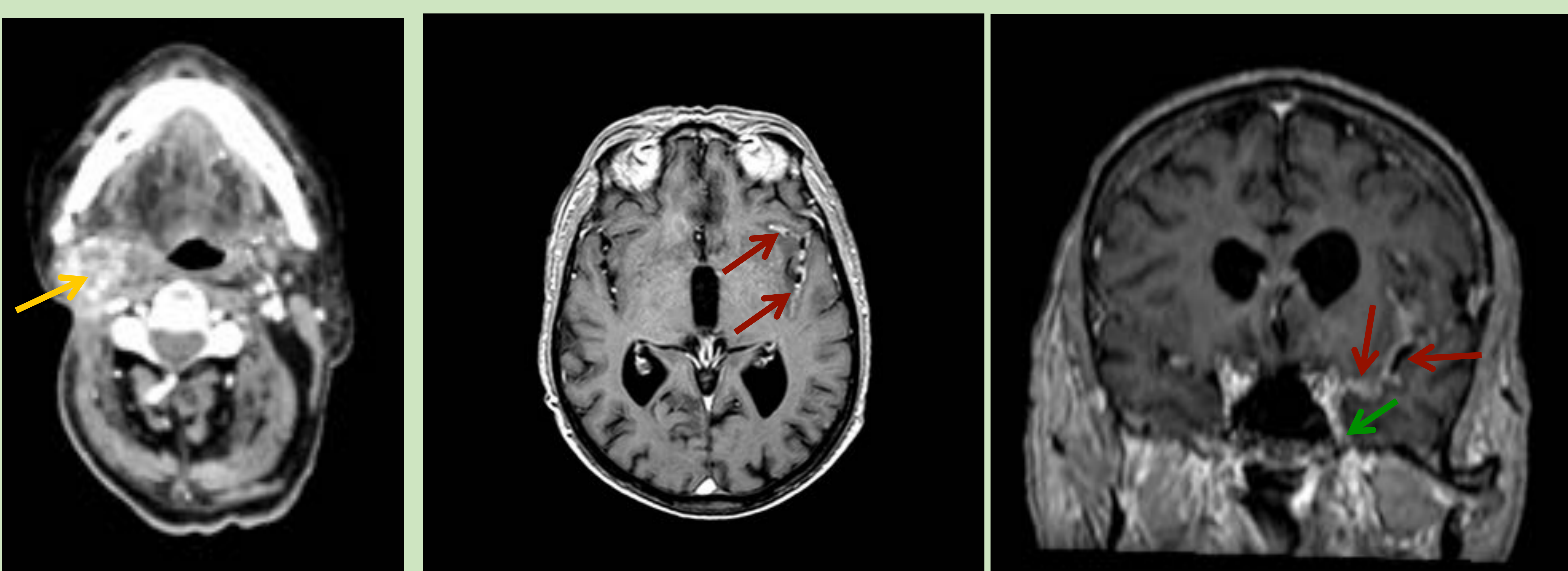
- Este tipo de DTL es típico de los tumores agresivos de la región facial y la nasofaringe. También puede verse por extensión desde tumores óseos o cutáneos.

EXTENSIÓN LOCAL



Carcinoma epidermoide de cuero cabelludo con afectación ósea y meníngea tanto dural como leptomeníngea con extensión parenquimatosa a través del espacio subpial **↗**. Secuencia T1 con CIV y realce meníngeo **↗** y secuencia FLAIR con edema vasogénico hemisférico derecho **↗** e hiperseñal en espacio subaracnoideo por su infiltración **↗**.

EXTENSIÓN PERINEURAL.

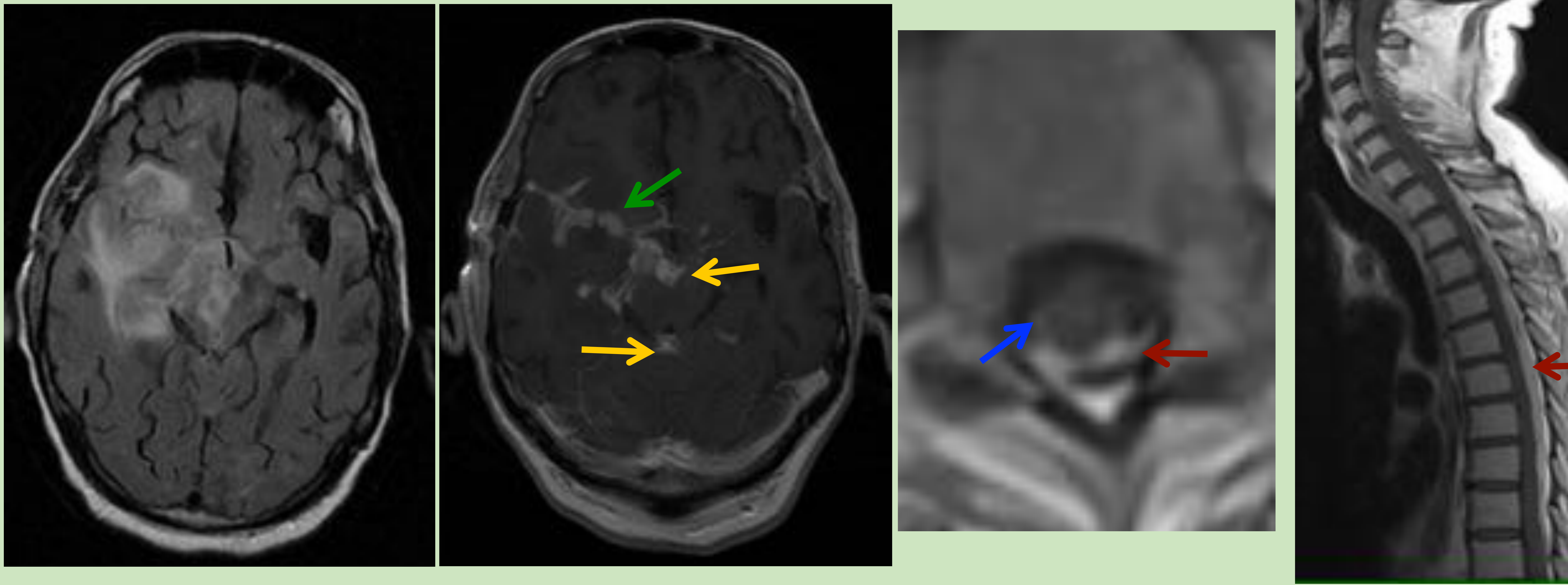






Carcinoma escamoso faríngeo con recidiva cervical ganglionar en TC de cuello con CIV **↗** e infiltración leptomeníngea **↗** a través del foramen redondo **↗**, en RM cerebral secuencia T1-3D con gadolinio en el plano axial y con reconstrucción coronal.

6.- DTL EN TUMORES DEL SNC

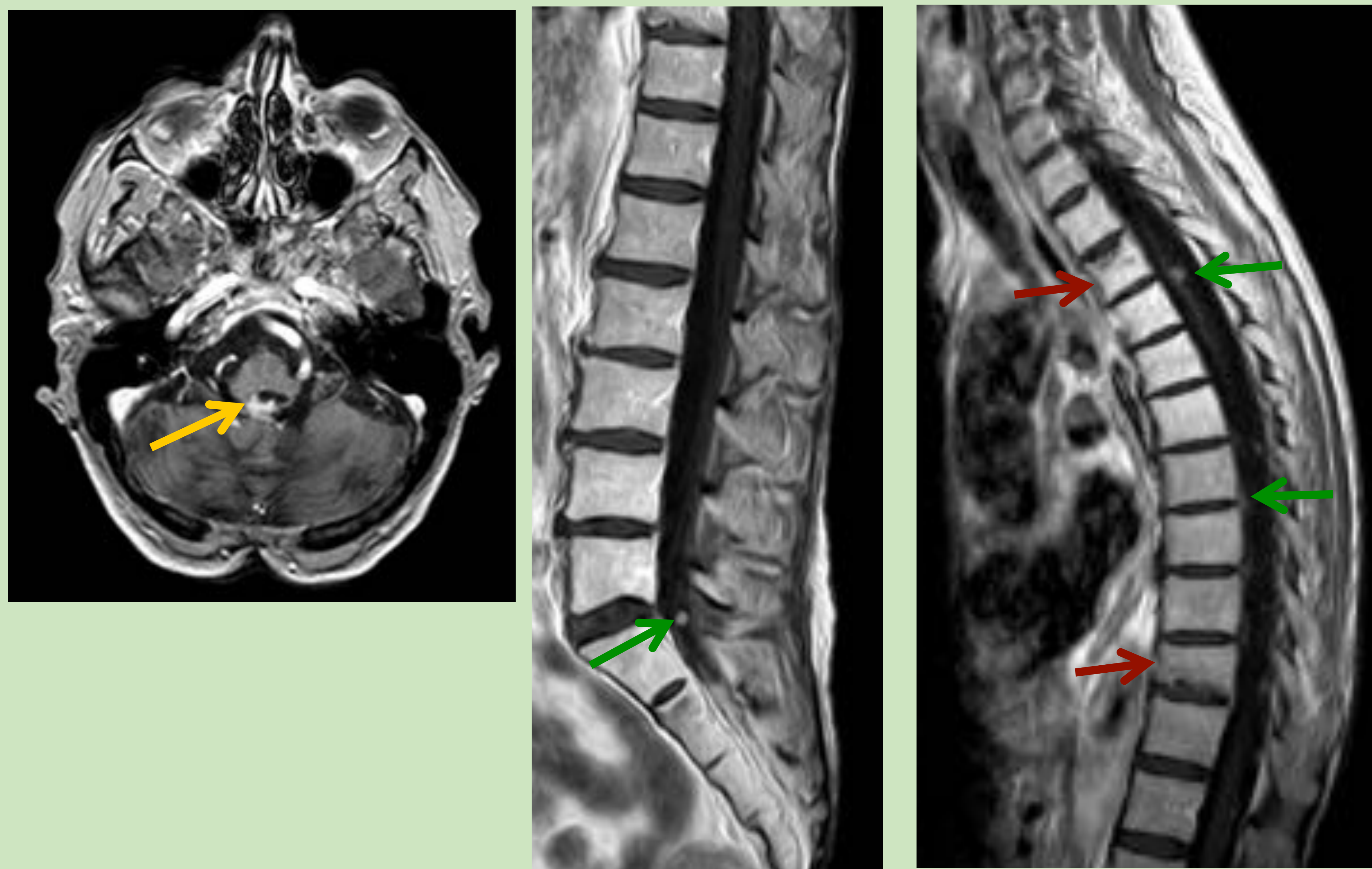
Los tumores primarios del SNC que con más frecuencia producen DTL son el **meduloblastoma** y el **ependimoma**, probablemente por su localización intraventricular y proximidad al flujo de LCR, en ambos debe incluirse el **estudio del neuroeje** tanto en el **diagnóstico** como en el **seguimiento**.




GLIOMAS



Secuencia FLAIR y T1 con CIV en glioblastoma frontotemporal derecho con extensión hacia región mesencefálica y DTL local, en la cisura de Silvio  y a distancia tanto en fosa posterior (cisterna interpeduncular y folias cerebelosas ) , como espinal con afectación epidural  y subdural .

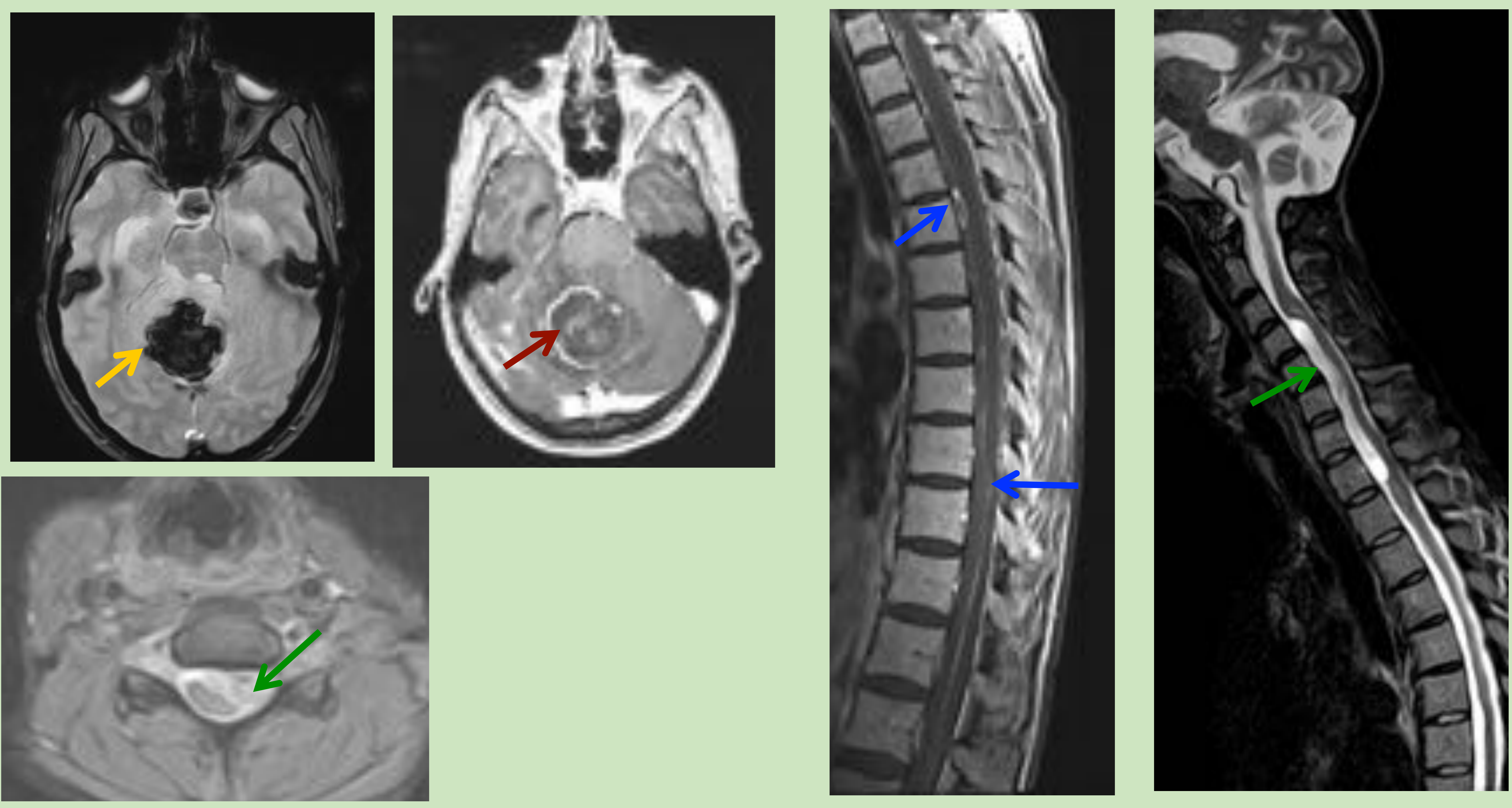
EPENDIMOMA



RM cerebral y espinal T1 con CIV en paciente intervenido de ependimoma del IV ventrículo, con recidiva en el lecho quirúrgico  y espinal  . Fracturas osteoporóticas dorsales secundarias al tratamiento de RT .

6.- DTL EN TUMORES DEL SNC

T. NEURONALES / MIXTOS NEUROGLIALES

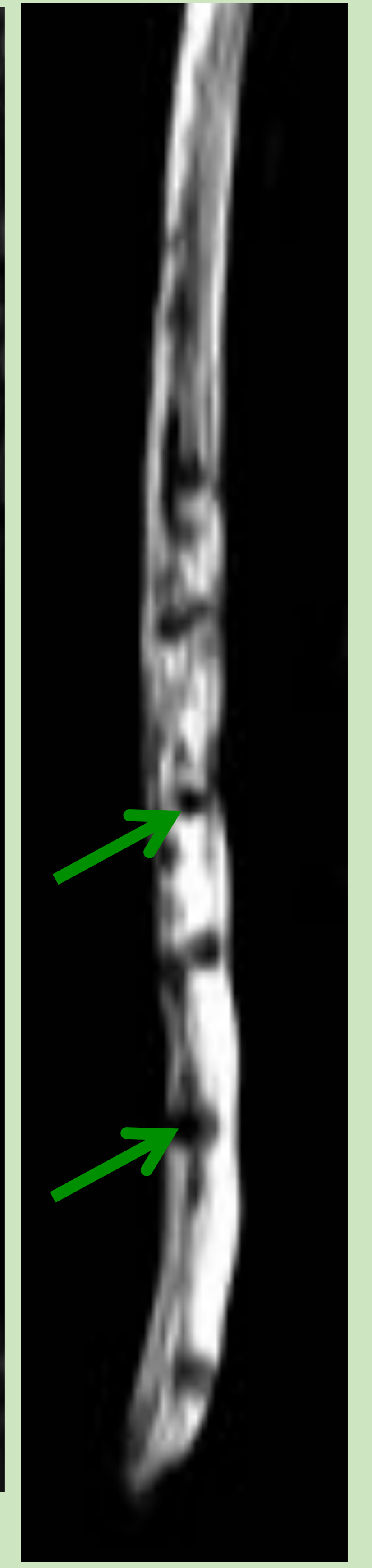
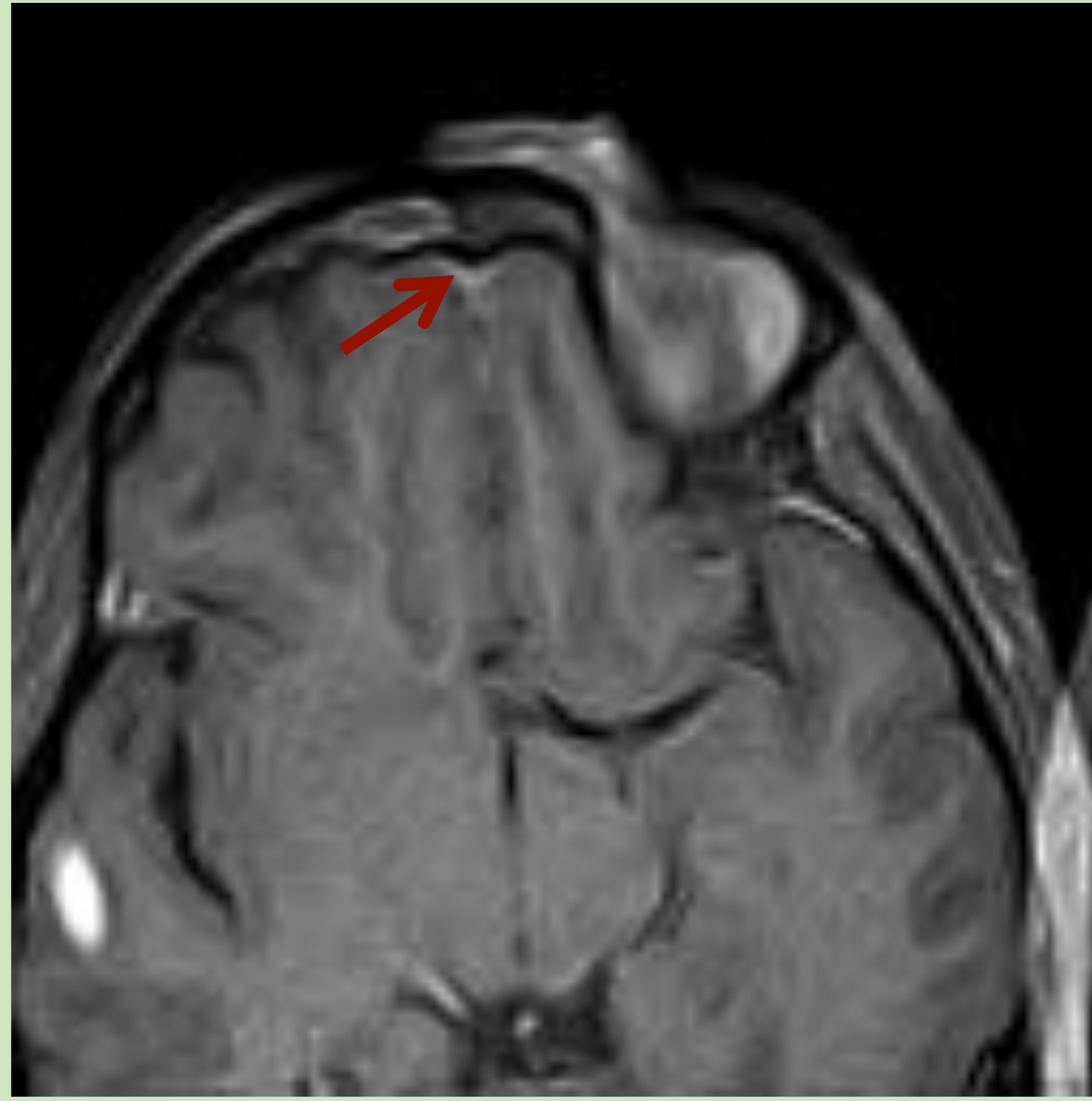


Paciente adulto joven, que se presenta por sangrado cerebeloso en 2008 secundario a un tumor formador de rosetas. En secuencias T2* se visualiza una hiposeñal por el sangrado ↗ y en secuencia T1 con CIV muestra un realce irregular periférico ↗. Se resecó parcialmente y en 2019 la paciente presenta mielopatía subaguda confirmándose un sangrado que comprime la médula cervicodorsal ↗ y diseminación leptomenígea con realce en secuencia T1 con CIV ↗.

El tumor glioneuronal formador de rosetas es un tumor raro y de **bajo grado** (I), según la clasificación WHO 2016. Con mayor frecuencia se localiza en el IV ventrículo y es de crecimiento lento. El tratamiento es quirúrgico y normalmente permanece estable en el seguimiento. No obstante se han **descrito varios casos de comportamiento agresivo con crecimiento rápido, malignización y DTL**, como el caso que se muestra, lo que pone en duda su carácter indolente, siendo necesarios más estudios **para ajustar su tratamiento** (necesidad de radioterapia (RT) y-o quimioterapia (QT)) y que hacen recomendable el estudio de todo el **neuroeje** en estos tumores.

6.- DTL EN TUMORES DEL SNC

T. EMBRIONARIOS



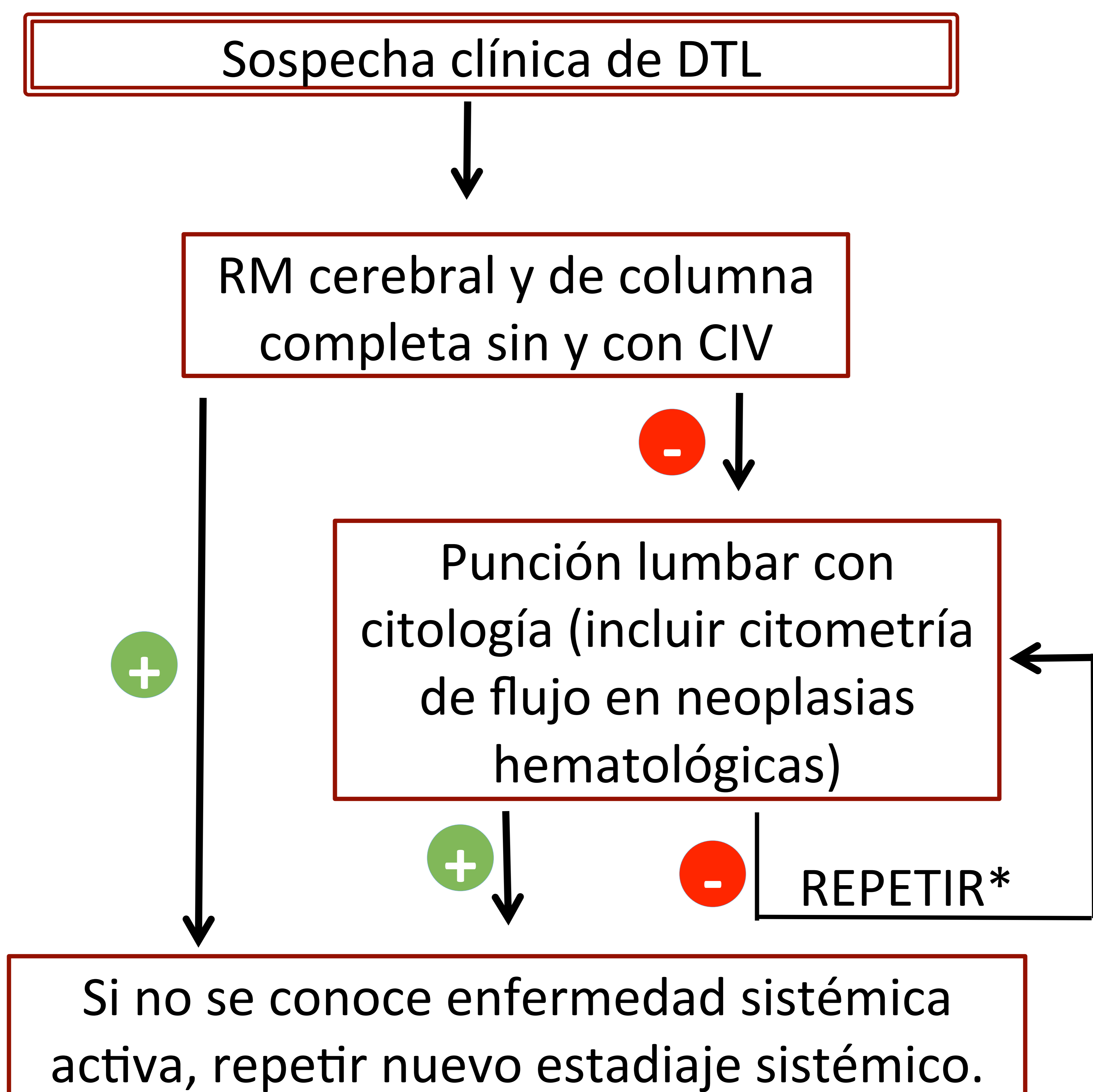
Paciente con estesioneuroblastoma que infiltra la fosa etmoidal y cavidad nasal derecha en secuencia T2 en el plano coronal ↗. Se observa un leve realce meníngeo en la fosa craneal anterior en la secuencia T1 con CIV ↗. Si bien existe una importante DTL a distancia, con múltiples implantes alrededor de las raíces de la cola de caballo, según se muestra en la secuencia T2 sagital y mielo-RM ↗.

El estesioneuroblastoma (neuroblastoma olfatorio) es tumor muy agresivo localmente, con una recurrencia local del 50-60%, que tiende a invadir las estructuras vecinas, incluida la fosa craneal anterior. En un menor porcentaje puede producir metástasis sistémicas (10-30%), pero la afectación a distancia del SNC por DTL, como en el caso que se muestra es muy infrecuente e implica muy mal pronóstico.

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

- El diagnóstico de la DTL sigue siendo difícil, al no existir un test lo suficientemente sensible como para poder asegurar la no afectación leptomeníngea.
- Si existe **sospecha clínica**, está indicada la realización de RM craneal y espinal con CIV, que puede mostrar realce leptomeníngeo, subependimario e hidrocefalia (sensibilidad, del 70% y especificidad, 77-100%). Estos hallazgos serían suficientes para el diagnóstico de DTL.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO



*La citología del LCR tiene un índice de falsos negativos FN del 50% en la DTL.

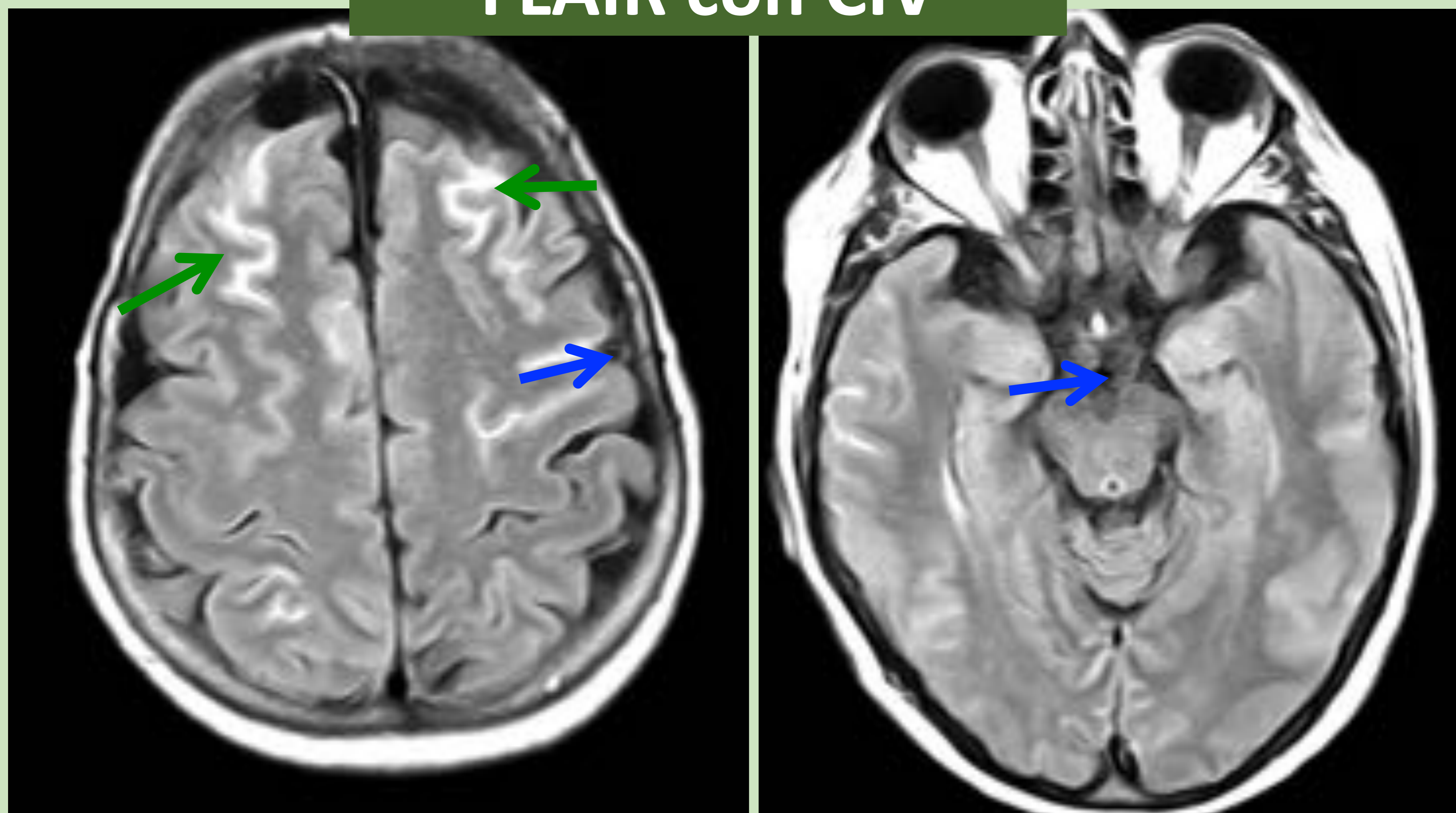
6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

PROTOCOLO DE ESTUDIO POR RM PROPUESTO ANTE SOSPECHA DE DTL.

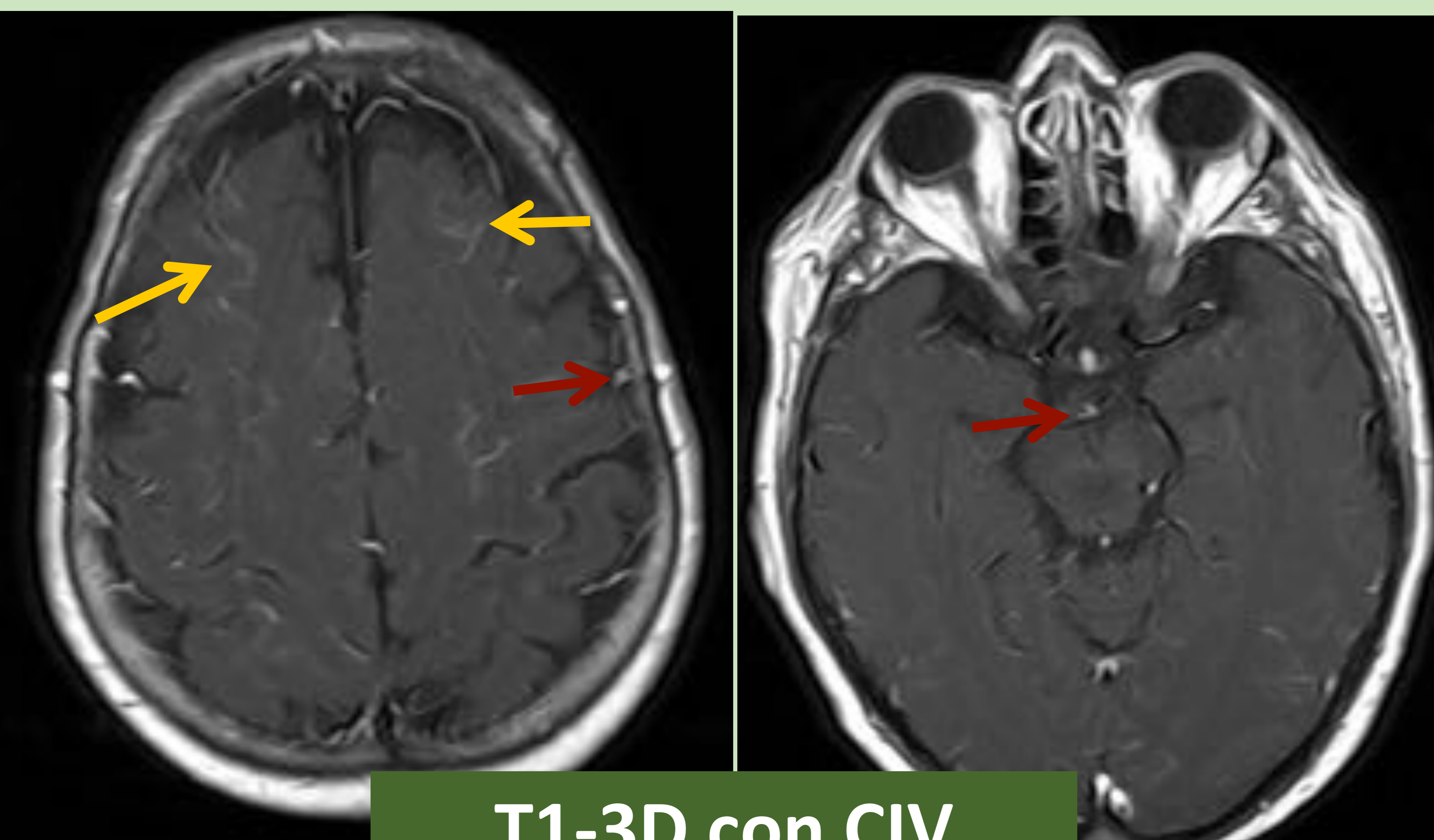
Debe incluir las siguientes secuencias:

T1 pre y post CIV	<ul style="list-style-type: none"> - Incluir completo todo el neuroeje. - Secuencias volumétricas 3D.
Potenciada en difusión (DWI)	<ul style="list-style-type: none"> - Para descartar lesiones isquémicas, potenciales equivocaciones diagnósticas.
SWI/ T2*	<ul style="list-style-type: none"> - Para descartar hemorragias intraparenquimatosas o extra-axiales, potenciales pitfalls.
T2-TSE y FLAIR 3D T2-FLAIR con CIV	<ul style="list-style-type: none"> - 3D T2-FLAIR con CIV da una información adicional al T1-3D con CIV al excluir el realce de las estructuras vasculares con flujo normal, aunque la pulsatilidad del LCR en el espacio subaracnoideo puede producir artefactos.

FLAIR con CIV



Secuencias FLAIR vs T1-TM, ambas con CIV. La secuencia FLAIR muestra hiperseñal en las zonas de infiltración tumoral leptmenínea ↗, al igual que en la secuencia T1 ↗, siendo en FLAIR la hiperseñal más intensa. En la secuencia FLAIR no realzan las estructuras vasculares normales ↗ que sí realzan en T1 ↗.



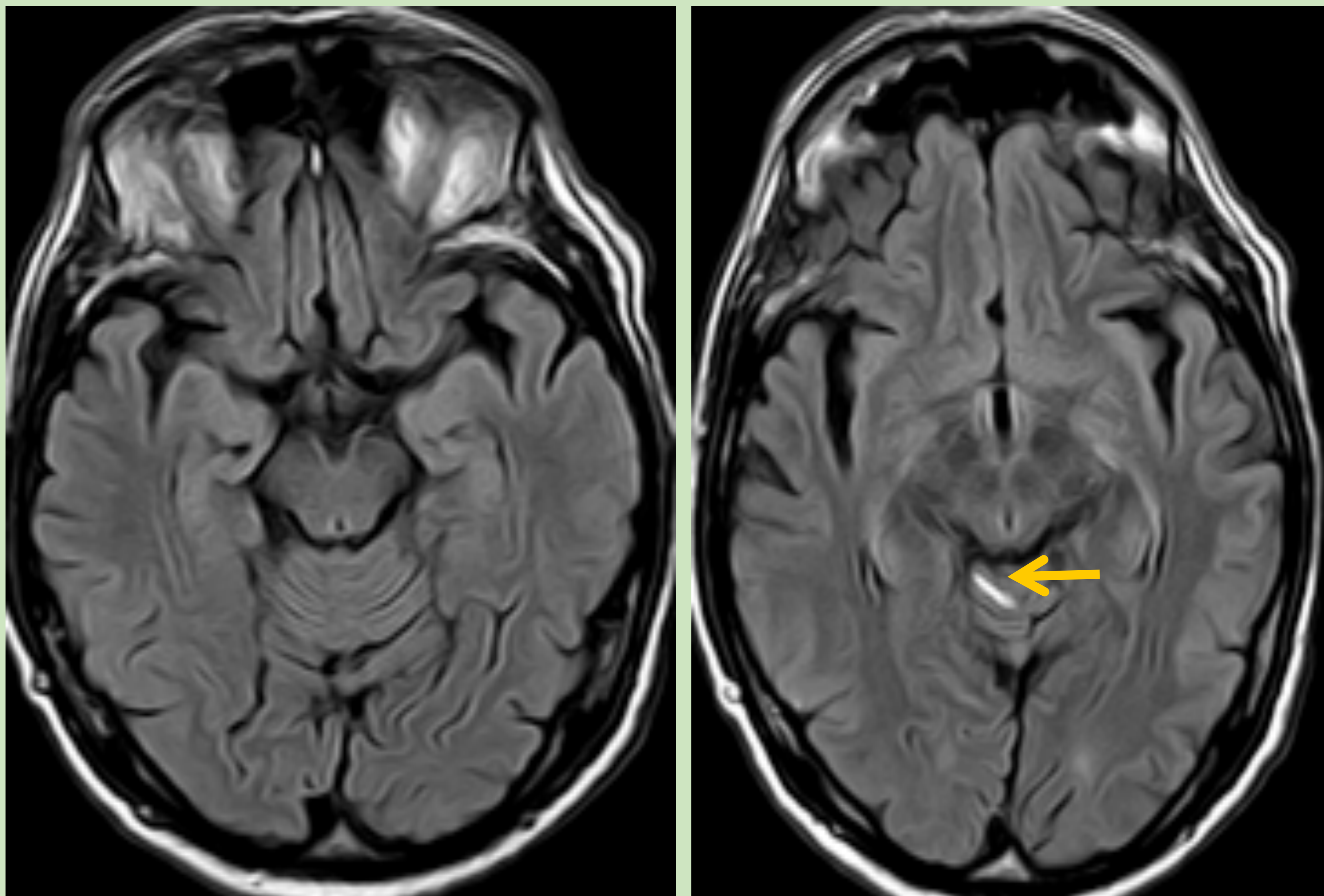
T1-3D con CIV

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

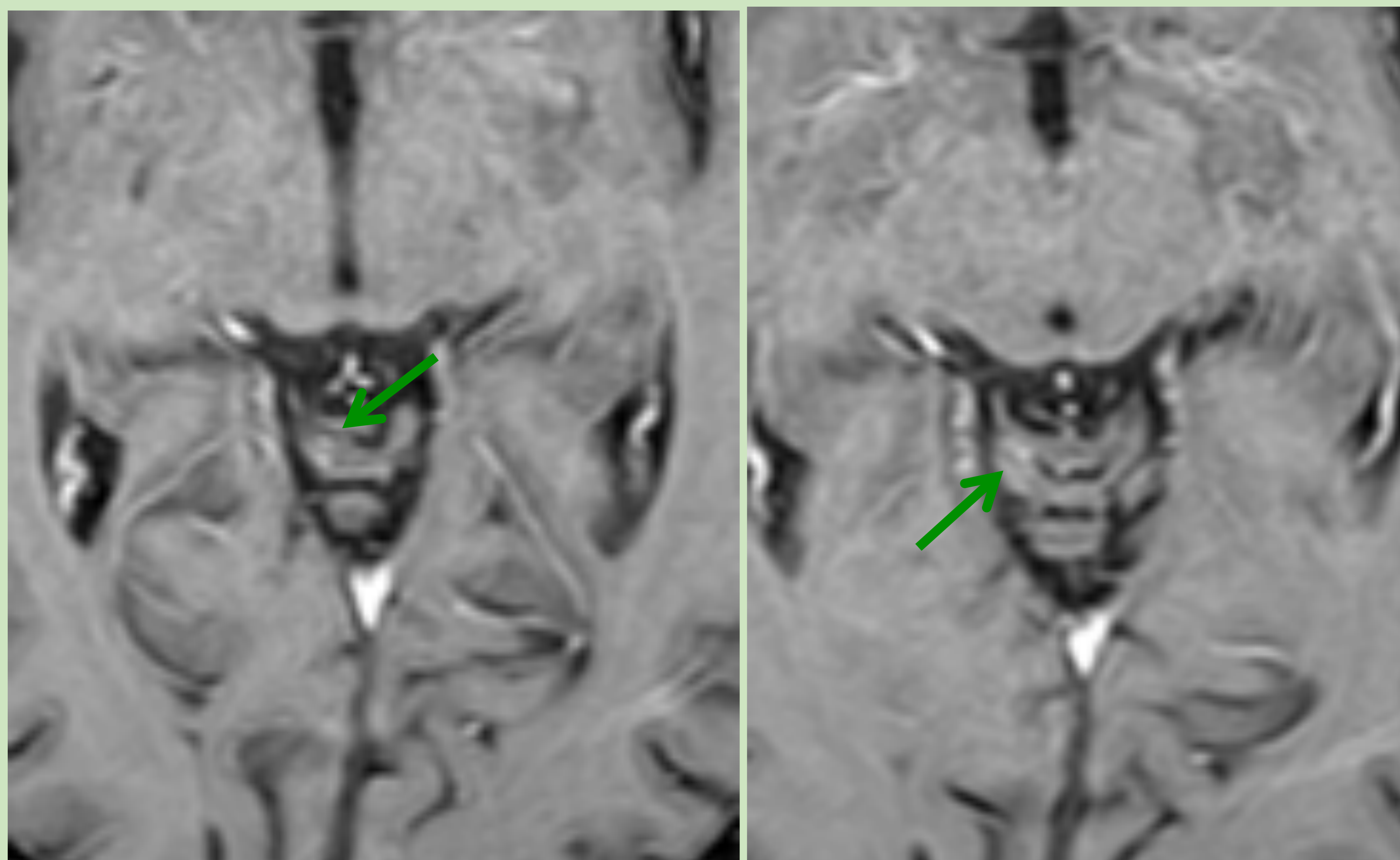
PROTOCOLO DE ESTUDIO POR RM PROPUESTO ANTE SOSPECHA DE DTL.

La secuencia FLAIR con CIV, junto a la secuencia T1-3D con CIV, aumenta la sensibilidad en la detección de afectación leptomeníngea, siendo la hiperseñal en FLAIR más fácilmente detectable en muchos casos. Si bien esta hiperseñal debe comprobarse y correlacionarse en la secuencia T1-3D con CIV para descartar potenciales pitfalls.

FLAIR sin y con CIV



Paciente con carcinoma pulmonar estadio IV al que se le realiza una RM cerebral por clínica reciente de inestabilidad de la marcha. La secuencia FLAIR con CIV muestra realce en folias cerebelosas superiores y parasagitales derechas ↗ de forma más evidente que en las imágenes potenciadas en T1 con CIV, donde se observa un sutil realce y obliteración de folias cerebelosas ↗ debido a DTL.

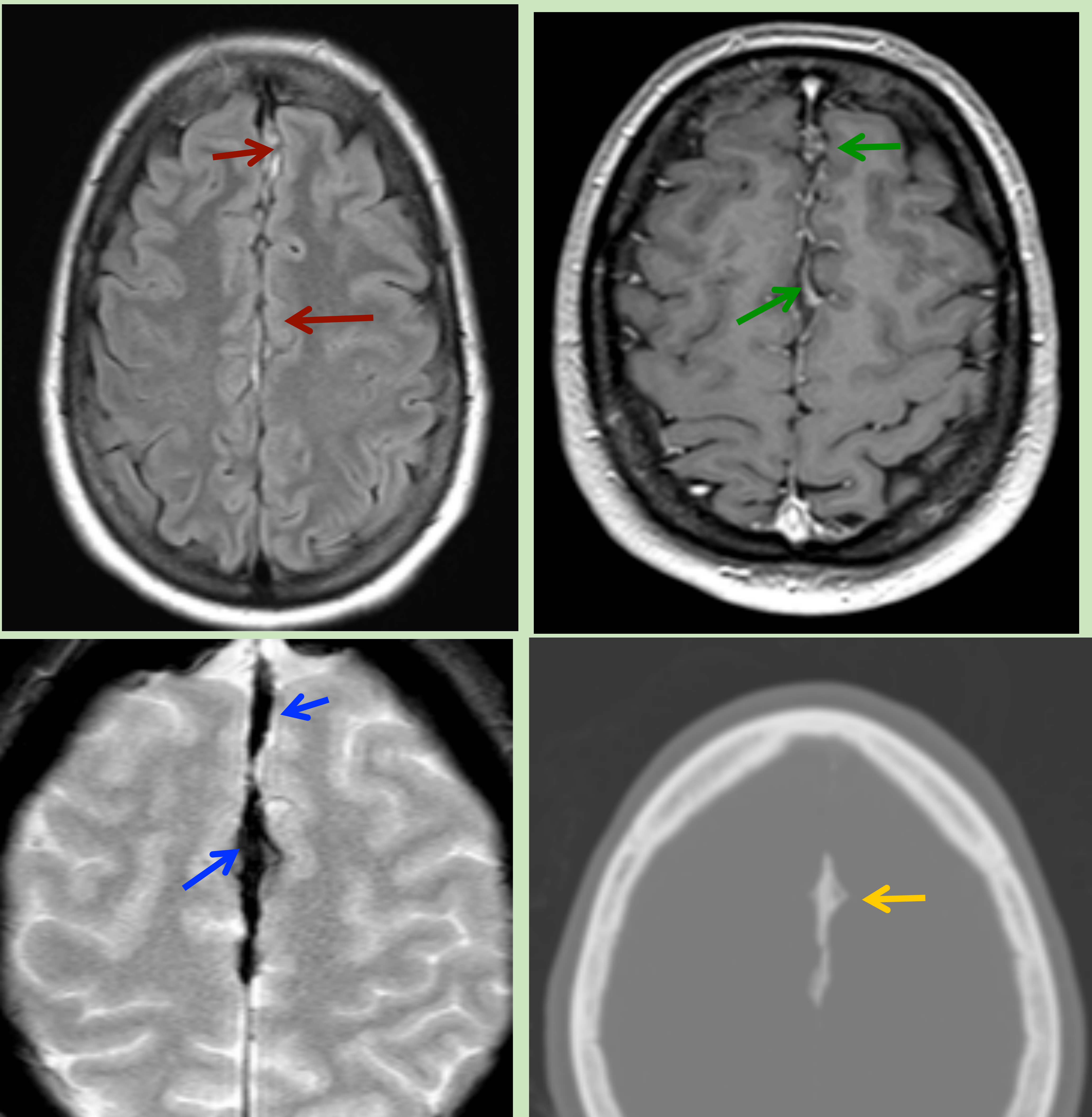


T1-3D con CIV

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

PITFALLS

1.- La duramadre al no tener barrera hematoencefálica (BHE) puede realzar **fisiológicamente**. Este realce es fino, discontinuo y principalmente en la convexidad. La **osificación** no patológica de la **hoz interhemisférica** condiciona una hiperseñal FLAIR irregular que puede confundirse con afectación meníngea, si bien la correlación con otras secuencias en RM y estudio de TC ponen de manifiesto este hallazgo fisiológico.

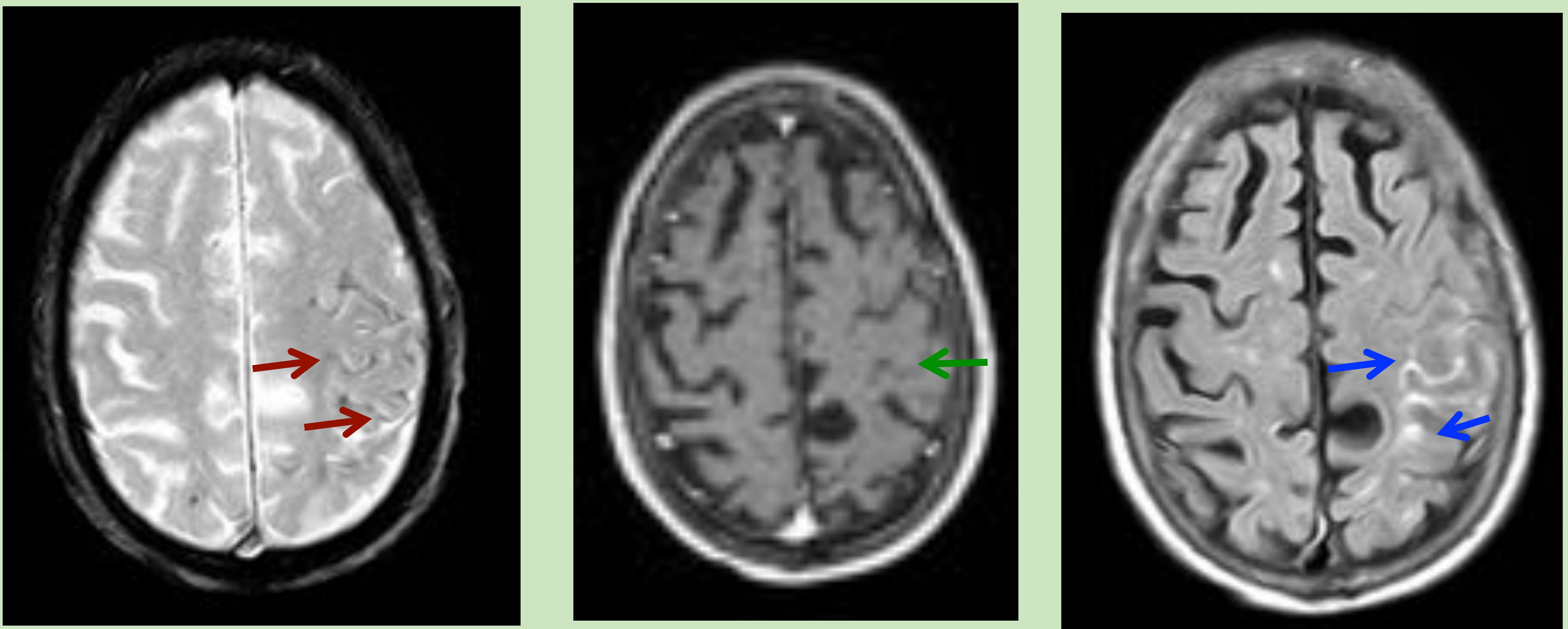



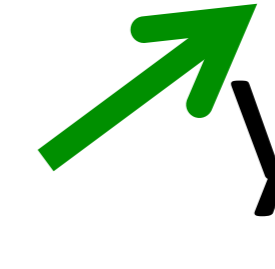
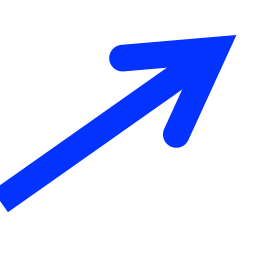
Secuencias FLAIR, T1-3D con CIV y T2*, en paciente con carcinoma de mama metastásico en la que se realiza RM cerebral por vértigo de reciente aparición. Se observa una hiperseñal FLAIR irregular en la cisura interhemisférica ↗ y realce así mismo irregular en esta localización ↗. La hiposeñal en la secuencia T2* ↗ pone de manifiesto la extensa calcificación de la hoz meníngea y se muestra su correlación con TC craneal de la misma paciente (ventana de visualización ósea) ↗.

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

PITFALLS

2.- Realce leptomeníngeo **reactivo tras sangrado** en el espacio subaracnoideo o tras **infarto subagudo**.



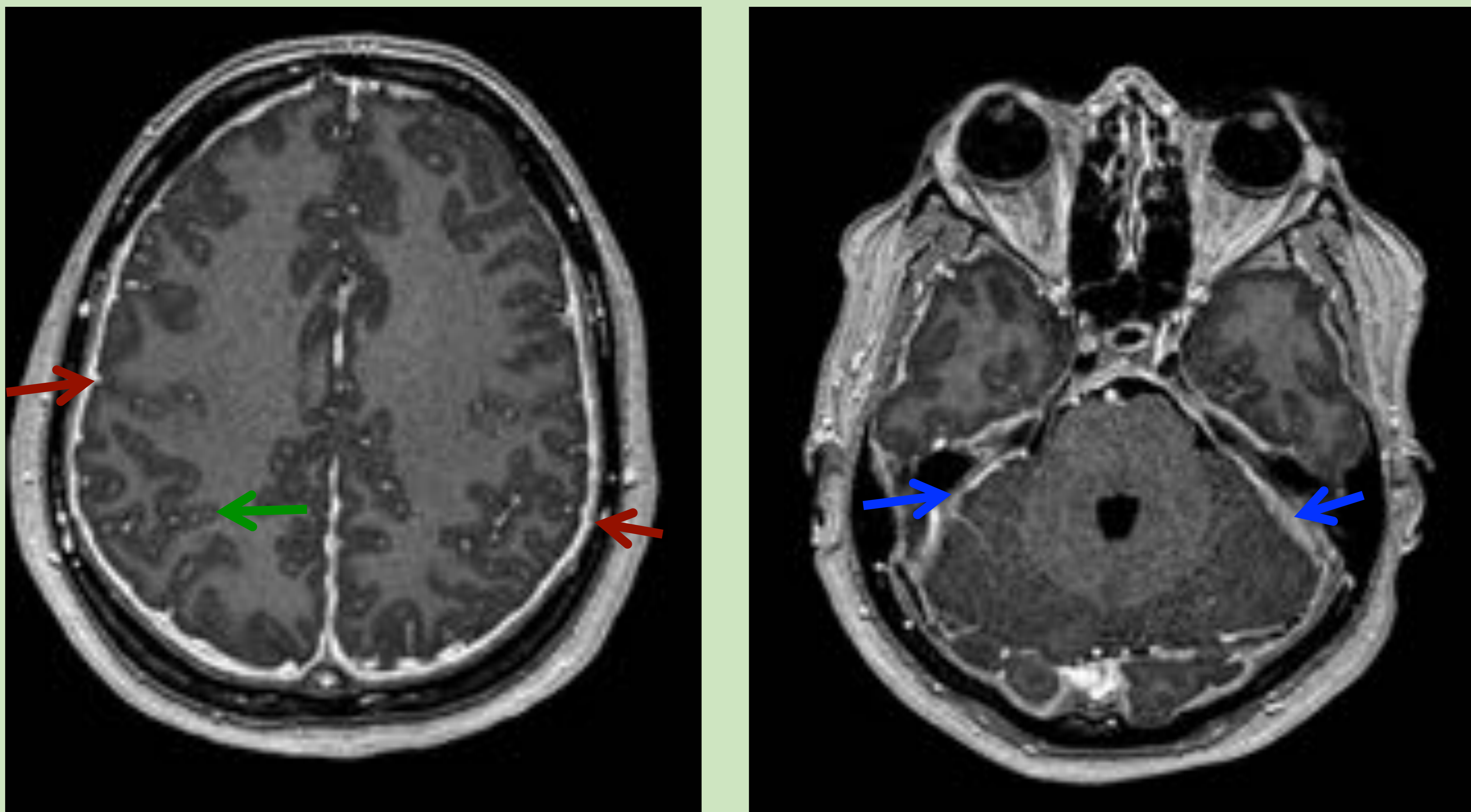
Secuencias T2*, T1-3D y FLAIR, las dos últimas con CIV. La secuencia T2* muestra hiposeñal en el espacio subaracnoideo de la convexidad frontoparietal izquierda por HSA , en la secuencia T1 se observa una obliteración parcial de los surcos por la ocupación hemática  y en la secuencia FLAIR un realce reactivo .

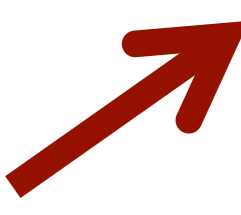
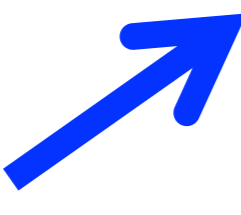

3.- Otros casos de realce leptomeníngeo son la afectación **infecciosa** (TBC...) o **inflamatoria** (sarcoidosis...) que deben considerarse en el contexto clínico adecuado.

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

PITFALLS

4.- En casos de **hipotensión intracraneal (HI)** que se pueden producir tras **punción lumbar** o en pacientes con drenaje ventricular (lo cual es frecuente en sospecha o tratamiento de DTL) se puede observar mayor realce dural. Son de utilidad otros signos de HI como **la ingurgitación de senos venosos**, el **engrosamiento difuso hipofisario** o **colecciones subdurales**.

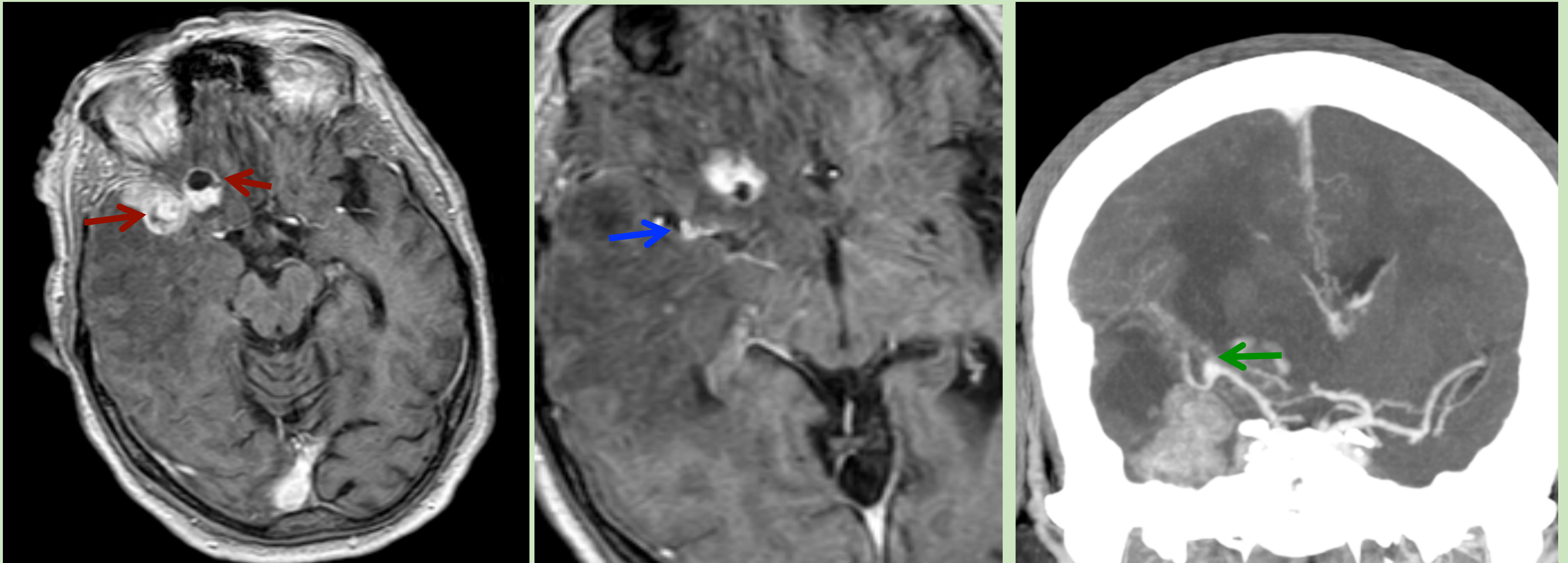


Paciente con cefalea tras punción lumbar reciente. En secuencias T1-3D con CIV se observa un marcado engrosamiento dural supratentorial  e infratentorial , así como ingurgitación vascular que podría simular un realce leptomeníngeo .

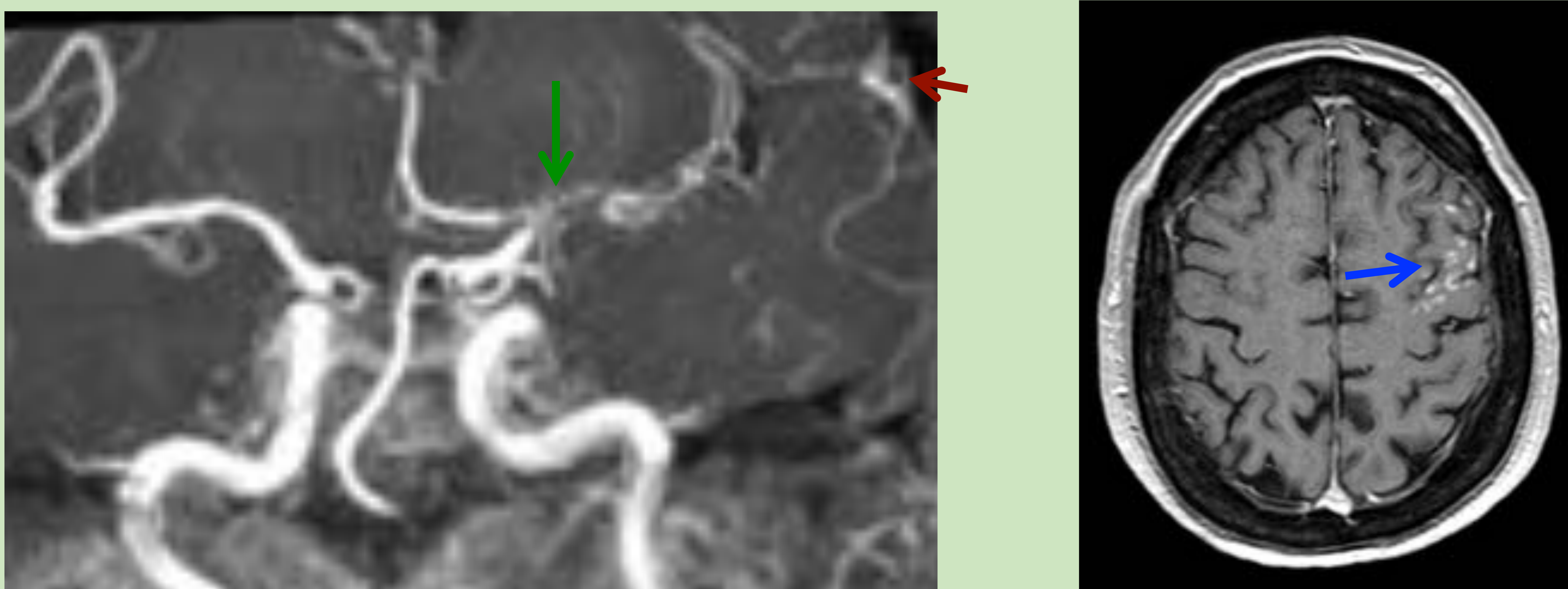
6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

PITFALLS

5.- Alteraciones vasculares como trombosis venosas, malformaciones vasculares o aneurismas también pueden simular afectación leptomeníngea.



RM T1 y CIV en paciente con carcinoma de pulmón y metástasis parenquimatosas frontobasal y temporal derecha ↗. Se observa un nódulo con realce en la cisura de Silvio adyacente, que plantea la sospecha de metástasis leptomeníngea ↗. Reconstrucción MIP de angioTC craneal del mismo paciente que muestra que la imagen nodular de la cisura de Silvio se correlaciona con aneurisma sacular de la bifurcación de la ACM derecha ↗.



Paciente con patrón moya-moya izquierdo ↗ y colaterales leptomeníngeas en angio-RM ↗. Las colaterales leptomeníngeas se observan hiperintensas en secuencia FLAIR y con realce leptomeníngeo en secuencia T1-3D ↗, planteando el diagnóstico diferencial con DTL.

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

TRATAMIENTO

RADIOTERAPIA (RT)

- Indicado para el **manejo sintomático** y de las lesiones de mayor tamaño, principalmente en la columna. La **disminución del volumen tumoral** puede **restaurar el flujo previamente alterado del LCR** y facilitar el uso de QT intratecal (IT).
- **La RT craneoespinal** conlleva toxicidad del SNC y sistémica, como la mielosupresión.

QUIMIOTERAPIA (QT)

- La QT tiene **limitaciones para atravesar BHE**, por lo que se suele **combinar con RT o administrarse IT**, minimizando de esta forma los efectos adversos sistémicos.
- QT-IT, se administra por **punción lumbar o mediante catéter intraventricular**.
- La **meningitis aséptica/química** es una de las complicaciones más frecuentes de la QT-IT (43%). El LCR es estéril, con pleocitosis y sintomatología de meningitis.

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

REALCE MENÍNGEO EN EL PACIENTE ONCOLÓGICO ¿DTL o secundario al tratamiento?.

- **Descartar hipotensión intracraneal** (RM antes de la punción lumbar).
- Secundario a **QT** es infrecuente (1%), algo mayor con **inmunoterapia**. Los **hallazgos radiológicos son superponibles** y requiere **confirmación citológica en LCR**.
- La **RT** también puede producir realce e hiperseñal FLAIR del espacio subaracnoideo:
 - En los primeros **6 meses** desde el inicio, se trata de una **pseudoprogresión** que en secuencias de perfusión (DSC) mostraría un volumen sanguíneo disminuido y que requiere **seguimiento**, ya que se **resuelve en pocos meses**.
 - **Síndrome SMART** (Stroke like migraine attacks after radiation therapy): Se instaura a los 2-3 años de comenzar la RT y se presenta con ensanchamiento cortical, realce meníngeo y clínica similar a la migraña.

6.- IMAGEN RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA DTL (CRITERIOS RANO)

CRITERIOS RANO

- Determinación de la respuesta al tratamiento en la DTL:

	RESPUESTA	PROGRESIÓN NEUROLÓGICA	PROGRESIÓN LCR	PROGRESIÓN RADIOLÓGICA	PROGRESIÓN SINTOMÁTICA	ENFERMEDAD ESTABLE
Examen neurológico	Mejoría	Peor	Estable	Estable	Estable	Estable
Citología LCR	-	-	+	-	-	+/- (solo en t. Solido)
Citometría de flujo LCR (neo hematológicas)	-	-	+	-	-	+/-
RM SNC	Mejoría clara ¹	Estable	Estable	Claramente peor ²	Estable	Estable o dudoso
Corticoides (neo hematológicas)	No o bajando	Estable/aumento	Estable/aumento	Estable/aumento	Estable	Estable/bajando
Síntomas	Mejoría	Empeoramiento / Estabilidad	Empeoramiento / Estabilidad	Empeoramiento / Estabilidad	Empeoramiento	Estable

- Ítems radiológicos : Tanto la hidrocefalia como las metástasis parenquimatosas se valoran pero no se usan como criterios de respuesta.

CEREBRO	<ul style="list-style-type: none"> - Nódulos: subaracnoideos o leptomeníngeos. - Realce leptomeníngeo - Realce de pares craneales. - Hidrocefalia. - Metástasis parenquimatosas.
COLUMNA	<ul style="list-style-type: none"> - Nódulos subaracnoideos. - Realce leptomeníngeo. - Realce de raíces nerviosas. - Metástasis intramedular. - Metástasis epidural.

Los nódulos se definen como medibles cuando su diámetro ortogonal es al menos de 5x10. Se utiliza en el seguimiento la suma de los diámetros ortogonales.

¹ Disminución de los nódulo medibles de >50%.

² Aumento de los nódulos medibles de > 25%.

CONCLUSIONES

Los tumores que pueden presentar **DTL** son muy variables, incluye no solo la afectación **metastásica de tumores sólidos y hematológicos sistémicos**, sino también **tumores primarios del SNC**, entre ellos entidades poco conocidas como el **tumor glioneuronal formador de rosetas TGFR**.

La **DTL** continúa siendo un **reto tanto diagnóstico como terapéutico**. La **RM cerebral y espinal** es la prueba radiológica de elección, debemos **optimizar el protocolo** de estudio y realizar una adecuada valoración que permita **mejorar el diagnóstico**, con el fin de permitir un tratamiento precoz y óptimo, así como un mejor **seguimiento**.

El **seguimiento y evaluación de la respuesta** al tratamiento en la **DTL** es **compleja y con alta variabilidad**. Los nuevos **criterios RANO** pretenden **estandarizar el seguimiento y la respuesta al tratamiento**, principalmente en los ensayos clínicos, si bien aún deben tener una mayor validación.

BIBLIOGRAFÍA

- **1.-** Sivakumar W, et al. Cranial and spinal leptomeningeal dissemination in esthesioneuroblastoma: two reports of distant central nervous system metastasis and rationale for treatment. *Surg. Neurol.Int* 2015;6:S628-32.
- **2.-** Wilson C.P. Et al. Rosette-forming glioneuronal tumor: an illustrative case and a systematic review. *Neuro-Oncology Advances*. 2(1), 1-8, 2020.
- **3.-** Chamberlain M, et al. Leptomeningeal metastases: a RANO proposal for response criteria. *Neuro-Oncology* 2017; 19(4):484-492.
- **4.-** Fukuoka H. Et al. Comparison of the added value of contrast-enhanced 3D FLAIR and magnetization-prepared rapid acquisition of GE sequences in relation to conventional postcontrast T1-WI for the evaluation of leptomeningeal diseases at 3T. *AJNR* 2010 31:868-73.
- **5.-** Bier G. Et al. Meningeal enhancement depicted by magnetic resonance imaging in tumor patients: neoplastic meningitis or therapy-related enhancement?. *Neuroradiology* 2019.
- **6.-** Wang N, et al. Leptomeningeal metastasis from systemic cancer: review and update on management. *Cancer* 2018.