

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

PAMPLONA **24** MAYO
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

Neurocitoma central, un infrecuente tumor intracraneal. Estudio radiopatológico de 9 casos.

Rubén Méndez Rodríguez, Alfonso Illade Fornos, Elisa Jara Cumplido Sánchez, Concepción Fiaño Valverde, Mercedes Arias Gonzalez, Juan Manuel Vieito Fuentes
Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España

OBJETIVOS / INTRODUCCIÓN

- El NEUROOCITOMA CENTRAL es un tumor infrecuente del Sistema nervioso central que presenta diferenciación neuronal. Afecta predominantemente a adultos jóvenes, expresándose como una masa intraventricular con una clínica de aumento de la presión intracraneal secundaria.
- La RM es una técnica de imagen fundamental a la hora de aproximar el diagnóstico que será confirmado por la AP e inmunohistoquímica.
- Generalmente tienen pronóstico favorable tras neurocirugía salvo algunas variantes atípicas con peor pronóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos 9 casos con el diagnóstico de **neurocitoma central** realizado en nuestro centro en el período de tiempo de 2001-2017 además de:

- Revisión de la bibliografía
- Breve descripción de los hallazgos clínicos
- Hallazgos típicos de imagen mediante TC y RM con puntos clave que orientan su diagnóstico
- Correlación anatomo-patológica
- Descripción del tratamiento, seguimiento y resultados post-tratamiento de cada caso

MATERIAL Y MÉTODOS

Puntos Clave

(0.25-0.5%) de los tumores intracraneales

Típico de pacientes jóvenes entre 20 y 40 años en el 70% de los casos

Localización

Ventrículos laterales alrededor del foramen de Monro (más común) 50%

Ventrículos laterales y tercer ventrículo: 15%

Bilateral: 15%

Tercer ventrículo: 5%

Características radiológicas

TC:

Generalmente hiperdensos comparados a la sustancia blanca y pueden presentar calcificaciones en la mitad de los casos

RM:

T1: isointensos con respecto a la sustancia gris (fig 1)

T1+CIV: realce moderado y heterogéneo (Fig 2)

T2/FLAIR: iso – hiperintensos comparados con el tejido cerebral. Numerosas áreas quísticas (bubbly appearance) (fig 3), que característicamente, pierden su señal en FLAIR

DWI: isointensa e hiperintensa comparada a sustancia gris. Restricción leve (fig 4)

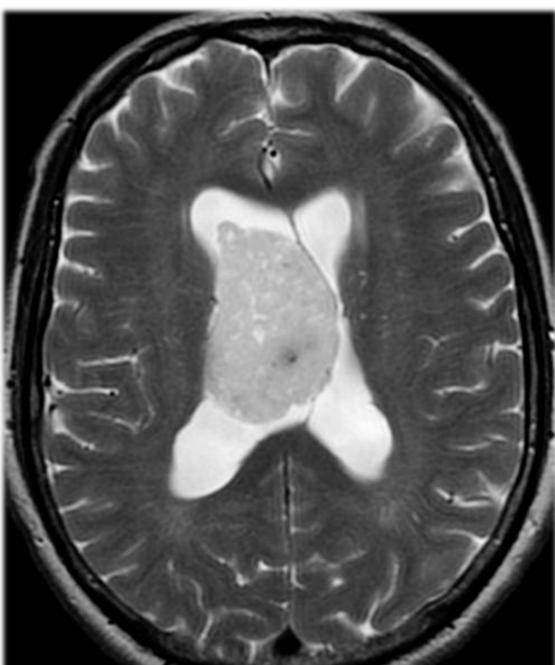
GE/SWI: suele presentar datos de hemorragia cuanto mayor es el tamaño del tumor

1



2

3



4



MATERIAL Y MÉTODOS

Hallazgos macro y microscópicos

Hallazgos macroscópicos (fig 5)

Los neurocitomas centrales son generalmente tumores friables de coloración gris que presentan áreas quísticas y en ocasiones, calcificaciones y hemorragia.

Hallazgos microscópicos (fig 6)

El patrón celular típico es uniforme y en “sal y pimienta”

Inmunofenotipo (fig 7)

La inmunohistoquímica confirma el origen neuronal de estos tumores mediante marcadores específicos:

Sinaptofisina

NeuN

Enolasa neuro-específica: positive

MAP2

Beta-tubulina tipo III

Genética

Mutaciones del gen IDH y co delección 1p19q ausentes (típicas del oligodendroglioma).

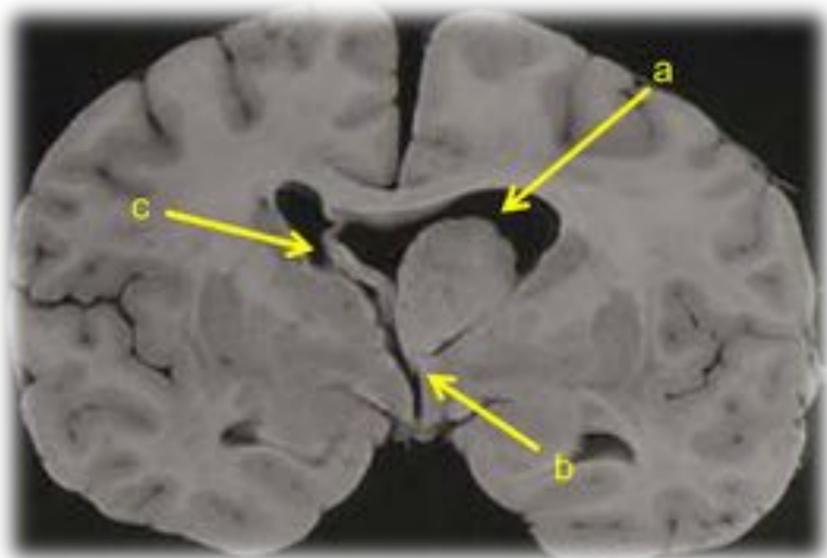


Fig 5. Corte macroscópico coronal de un neurocitoma central que ocluye el Monro (b), produce dilatación secundaria del hasta frontal izquierda (a) y desviación del septum pellucidum (c).

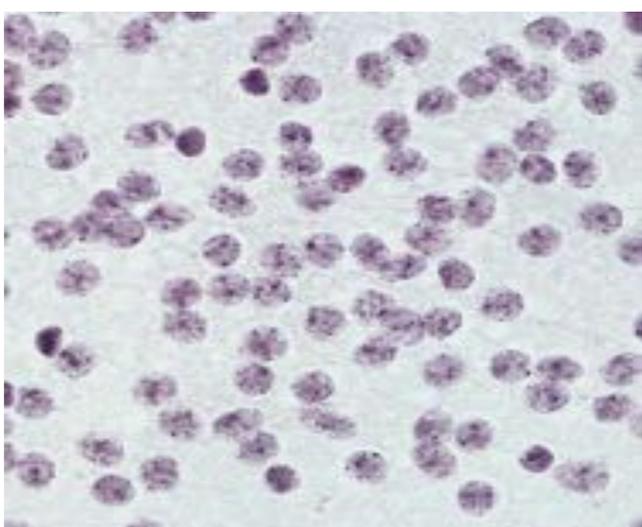


Fig 6. Patrón en “sal y pimienta”

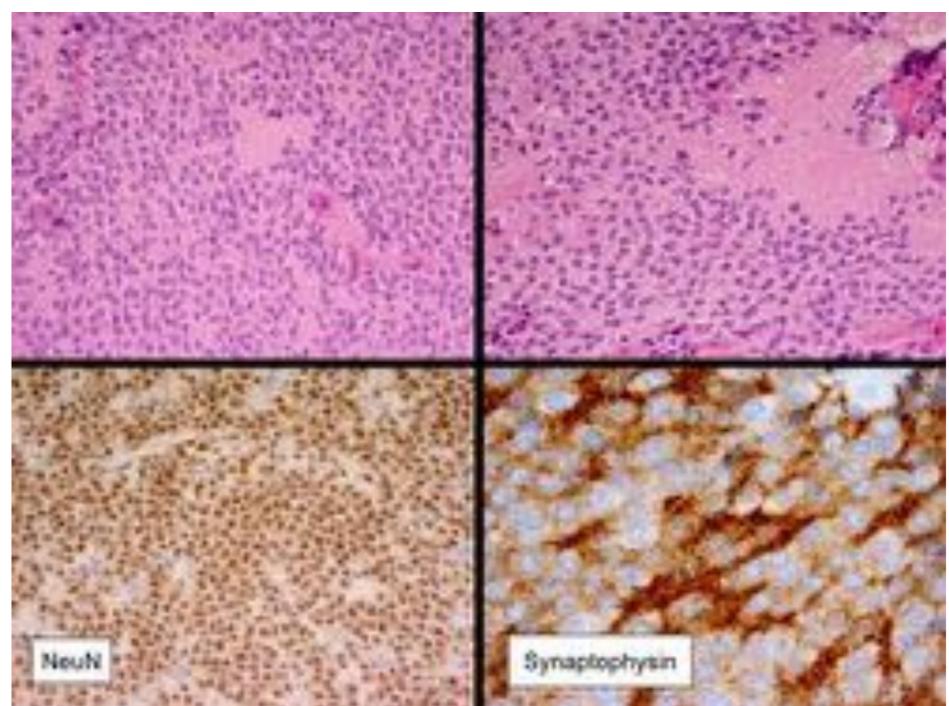


Fig 7. Positividad para NeuN y Sinaptofisina

MATERIAL Y MÉTODOS

Diagnóstico diferencial

Presentamos un breve repaso de los principales diagnósticos diferenciales del tumor

- **Ependimoma (fig 8)**
 - Más frecuente en la infancia
 - Localización más frecuente en el cuarto ventrículo
- **Meningioma intraventricular (fig 9)**
 - Masa bien delimitada con realce homogéneo
- **Subependimoma**
 - Apariencia similar al ependimoma
 - Más frecuente en adultos
 - Localización más frecuente en el cuarto ventrículo
- **Astrocitoma subependimario de células gigantes**
 - Realce intenso tras CIV en pacientes con esclerosis tuberosa
- **Papiloma de plexos coroideos**
 - Predominio en niños
- **Metástasis intraventriculares**
 - Adultos
 - Historia de tumor primario
 - Realce intenso y heterogéneo
- **Oligodendroglioma**
 - Especialmente difícil de diferenciar del neurocitoma central cuando hay un componente parenquimatoso que pone en duda que el origen del tumor sea intraventricular. Son muy similares histológicamente y en ocasiones, la única manera de distinguirlos es por estudio genético

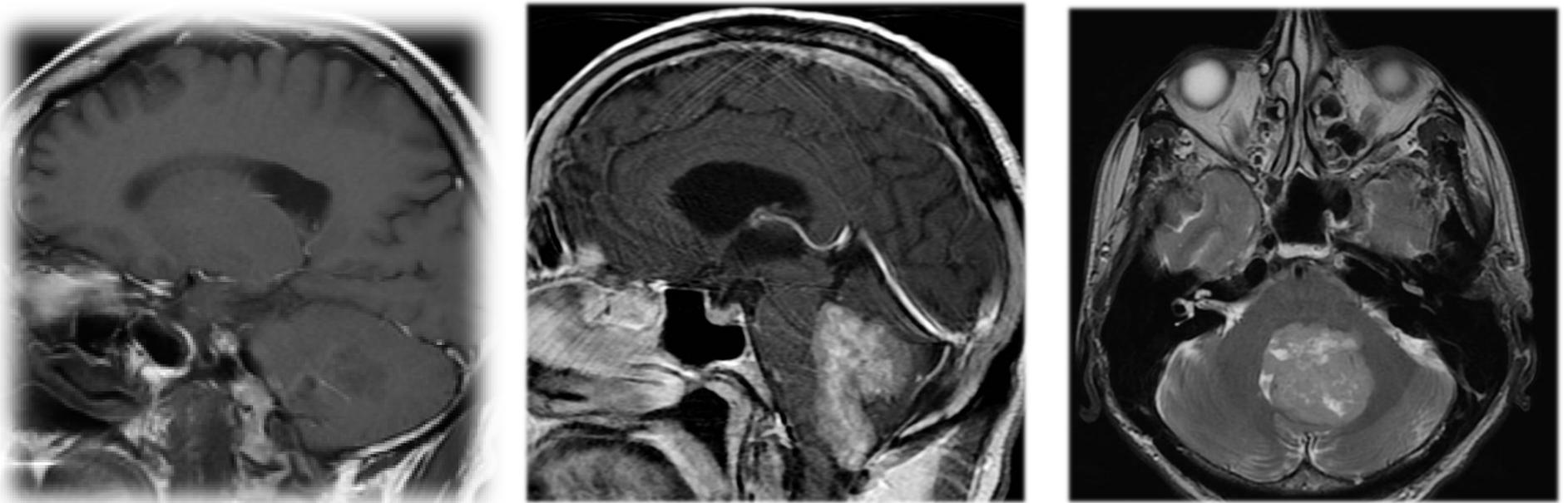


Fig 8. Ependimoma. Sag T1, Sag T1 +C y axial T2

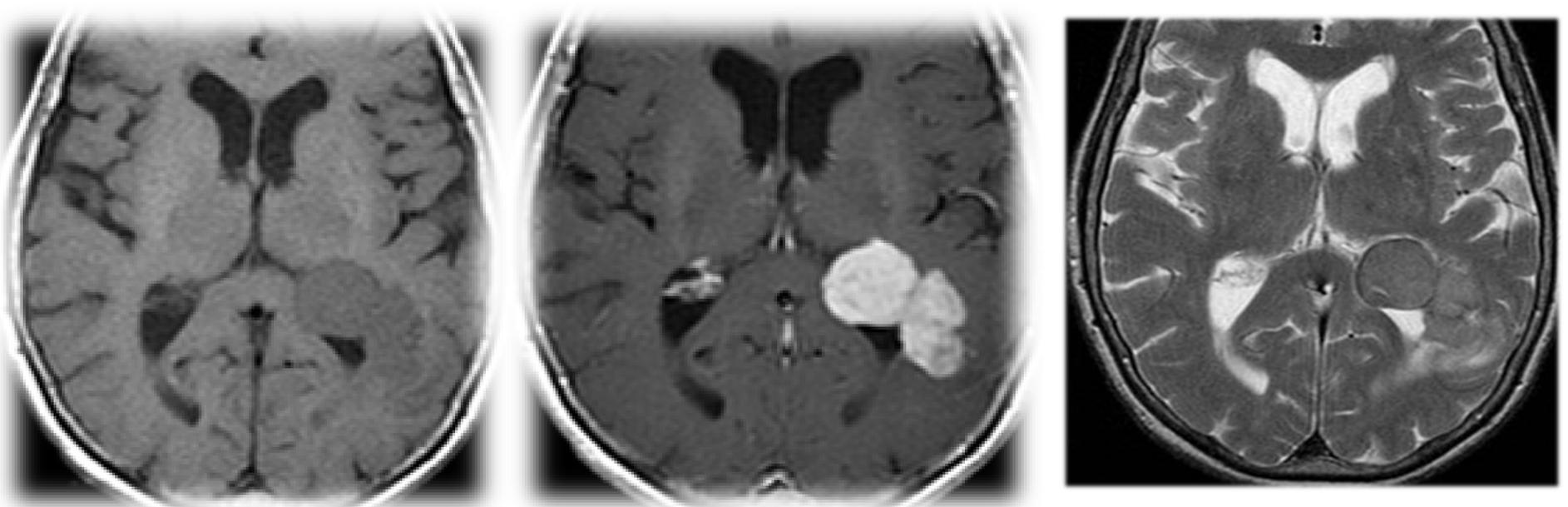


Fig 9. Meningioma intraventricular. Axial T1, Axial T1 +C y Axial T2

MATERIAL Y MÉTODOS

Diagnóstico diferencial

Presentamos un breve repaso de los principales diagnósticos diferenciales del tumor

- **Ependimoma**
 - Más frecuente en la infancia
 - Localización más frecuente en el cuarto ventrículo
- **Meningioma intraventricular**
 - Masa bien delimitada con realce homogéneo
- **Subependimoma**
 - Apariencia similar al ependimoma
 - Más frecuente en adultos
 - Localización más frecuente en el cuarto ventrículo
- **Astrocitoma subependimario de células gigantes**
 - Realce intenso tras CIV en pacientes con esclerosis tuberosa
- **Papiloma de plexos coroideos (fig 10)**
 - Predominio en niños
- **Metástasis intraventriculares**
 - Adultos
 - Historia de tumor primario
 - Realce intenso y heterogéneo
- **Oligodendroglioma**
 - Especialmente difícil de diferenciar del neurocitoma central cuando hay un componente parenquimatoso que pone en duda que el origen del tumor sea intraventricular. Son muy similares histológicamente y en ocasiones, la única manera de distinguirlos es por estudio genético

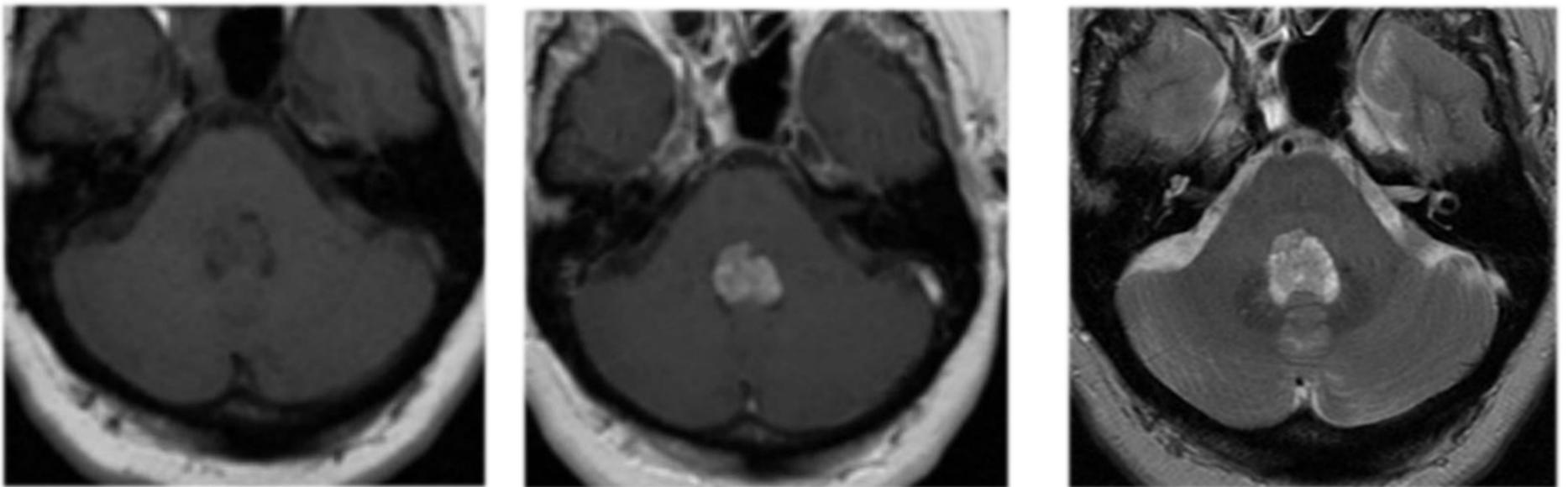


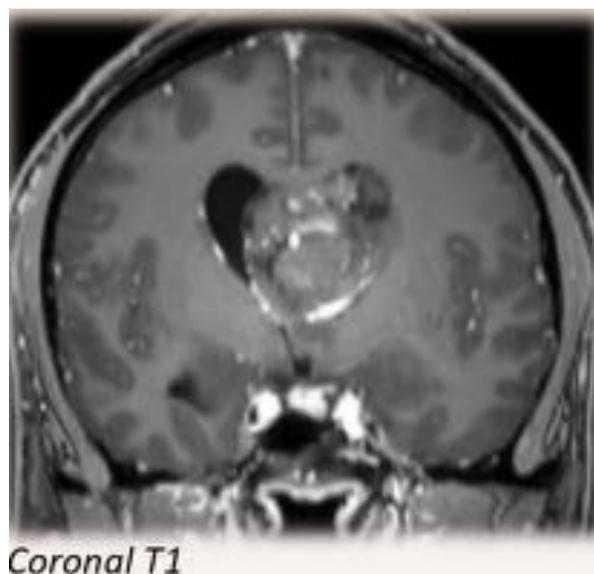
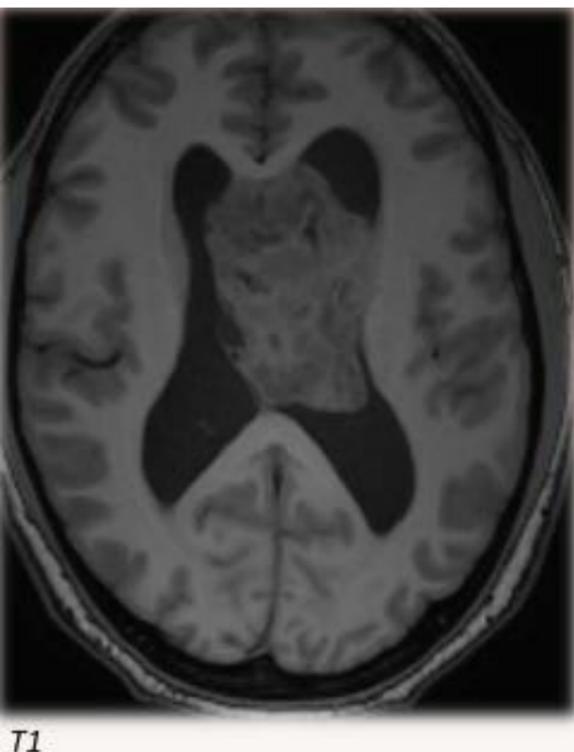
Fig 10. Papiloma de plexos coroideos. Axial T1, Axial T1+C y Axial T2

MATERIAL Y MÉTODOS

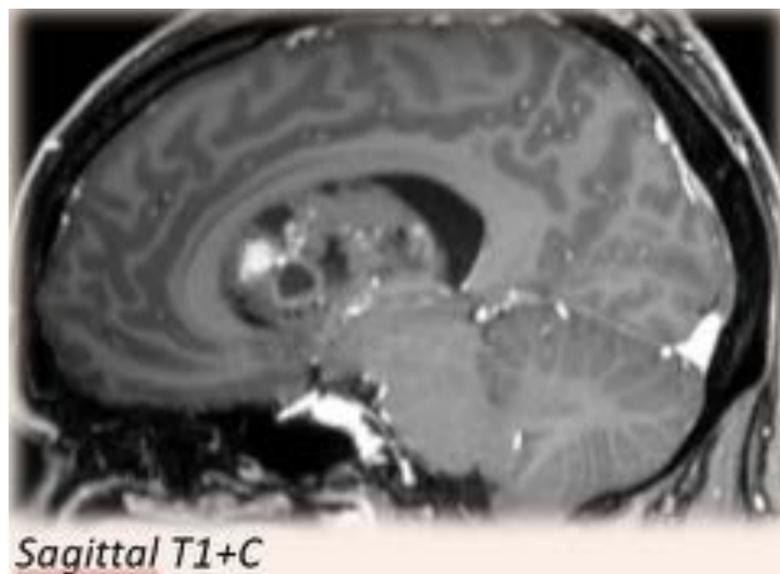
CASO TIPO (fig 11, 12 13, 14 15 y 16)

Paciente de 47 años que presenta cefalea, visión borrosa y edema de papila bilateral.

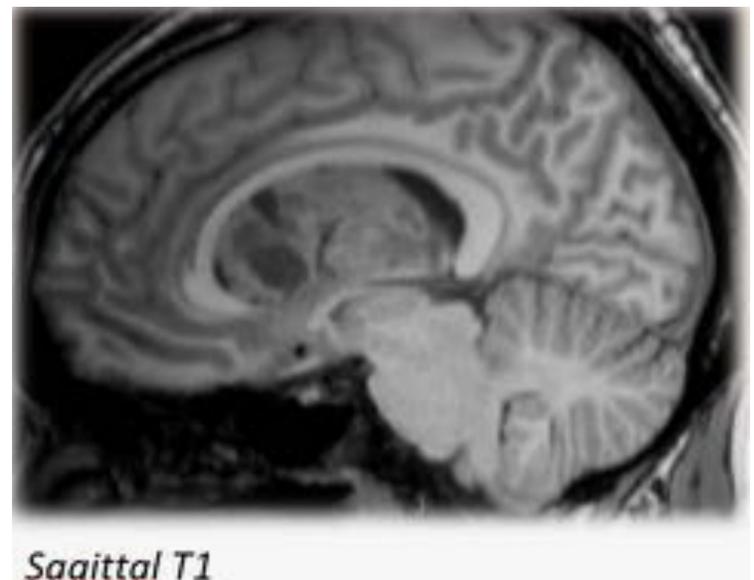
La Resonancia magnética muestra una masa intraventricular en el ventrículo lateral izquierdo con afectación del ventrículo lateral derecho y techo del III ventrículo. Esta masa presenta una morfología polilobulada con múltiples áreas quístico-necróticas en su interior, realce heterogéneo tras la administración de contraste y un patrón heterogéneo de restricción en las secuencias de difusión (restringiendo las áreas sólidas del tumor).



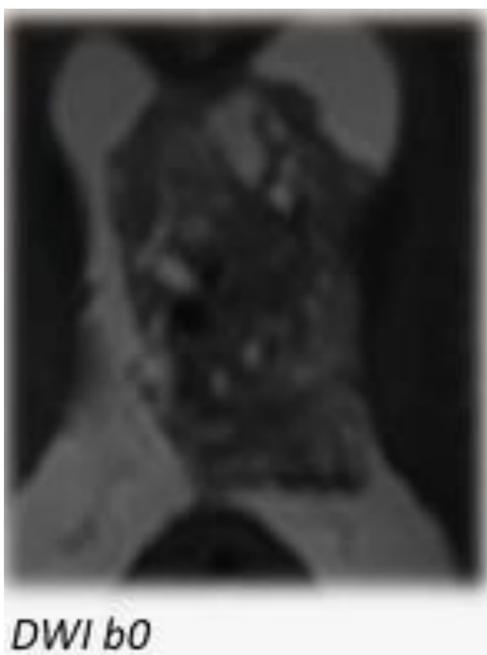
Coronal T1



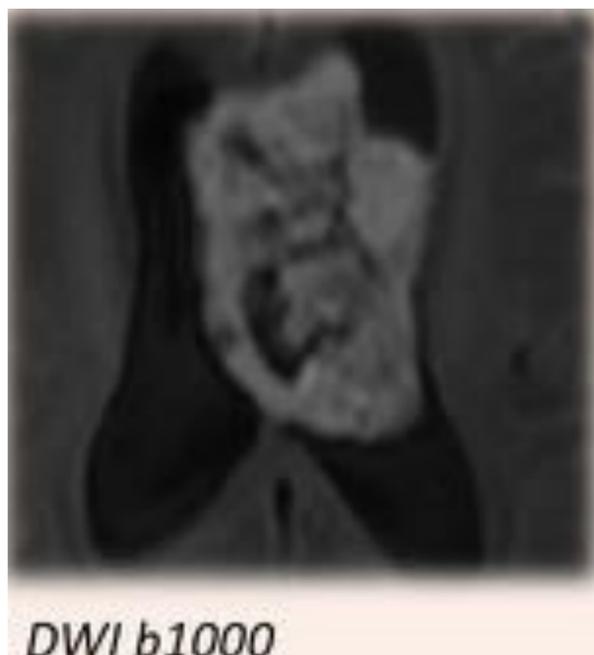
Sagittal T1+C



Sagittal T1



DWI b0



DWI b1000

(fig 11, 12 13, 14 15 y 16)

MATERIAL Y MÉTODOS

CASO TIPO (fig 17,18 y 19)

El paciente anteriormente presentado, fue sometido a neurocirugía, consiguiendo una resección completa del tumor.

La RM de control muestra cambios post-cirugía normales sin evidencia de realces anómalos de contraste u otros hallazgos sugestivos de recidiva tumoral.

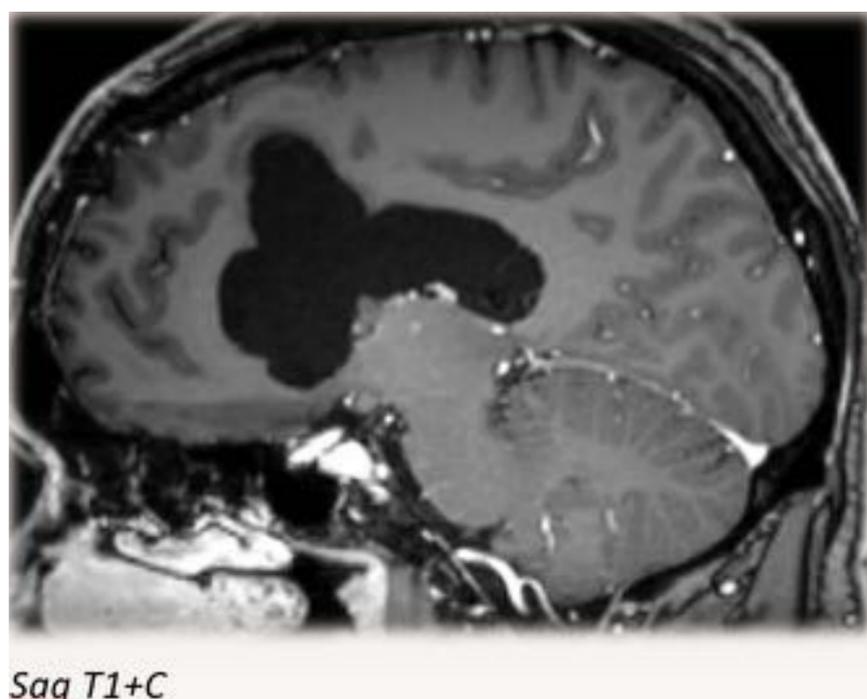
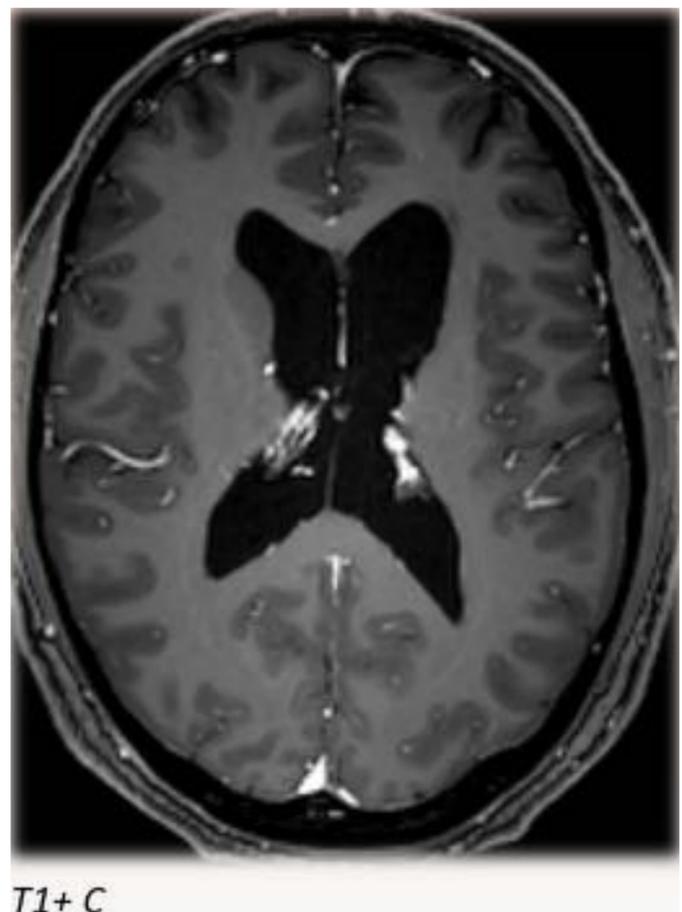
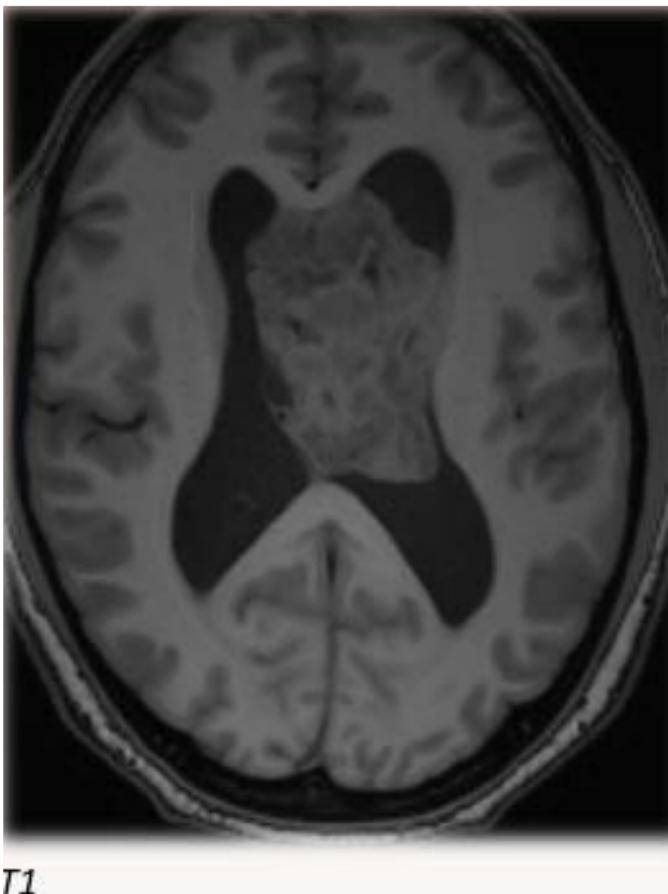
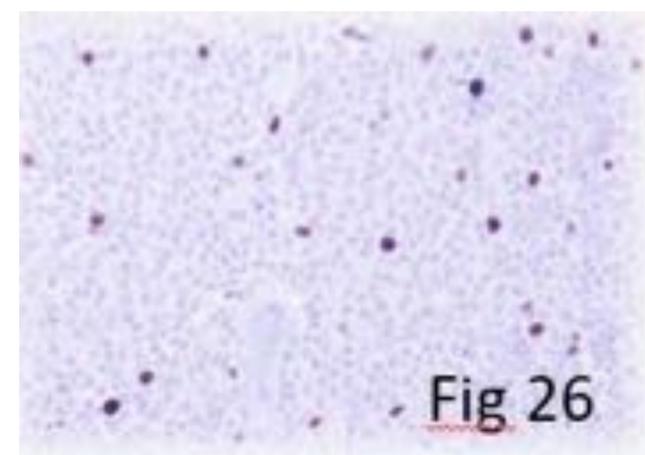
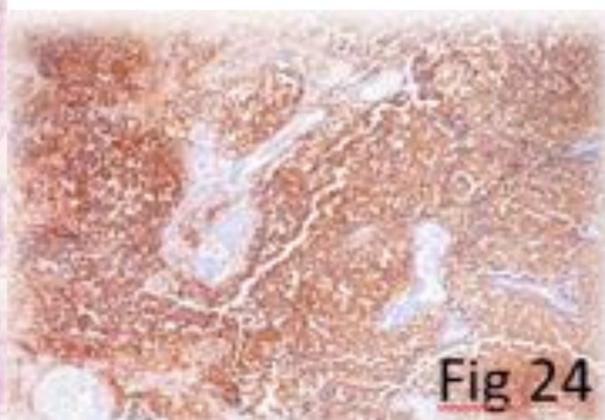
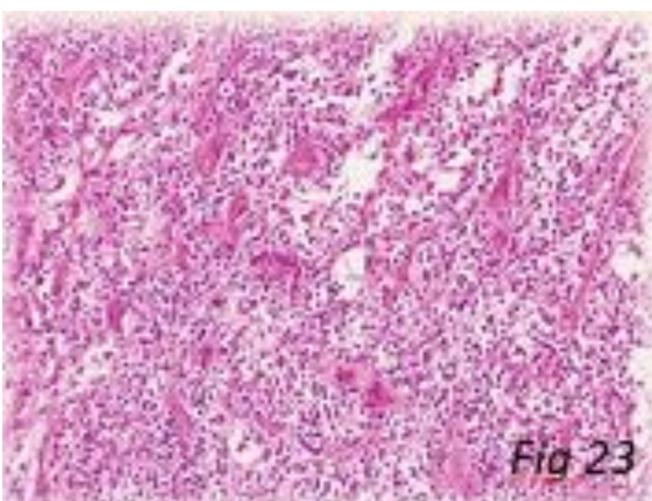
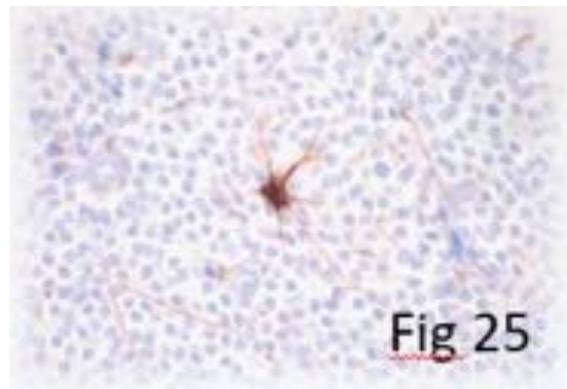
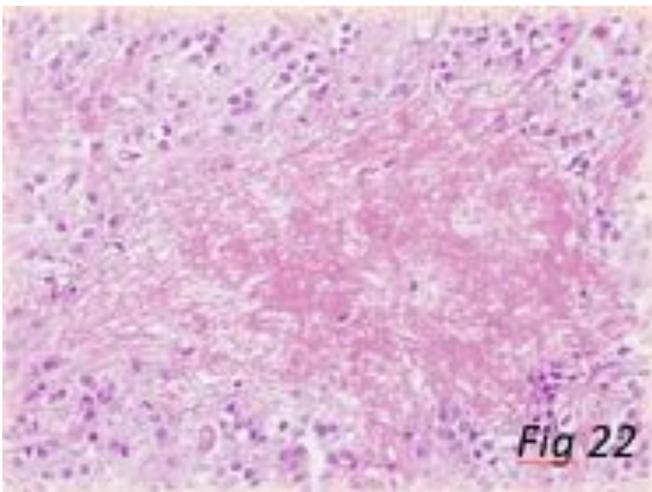
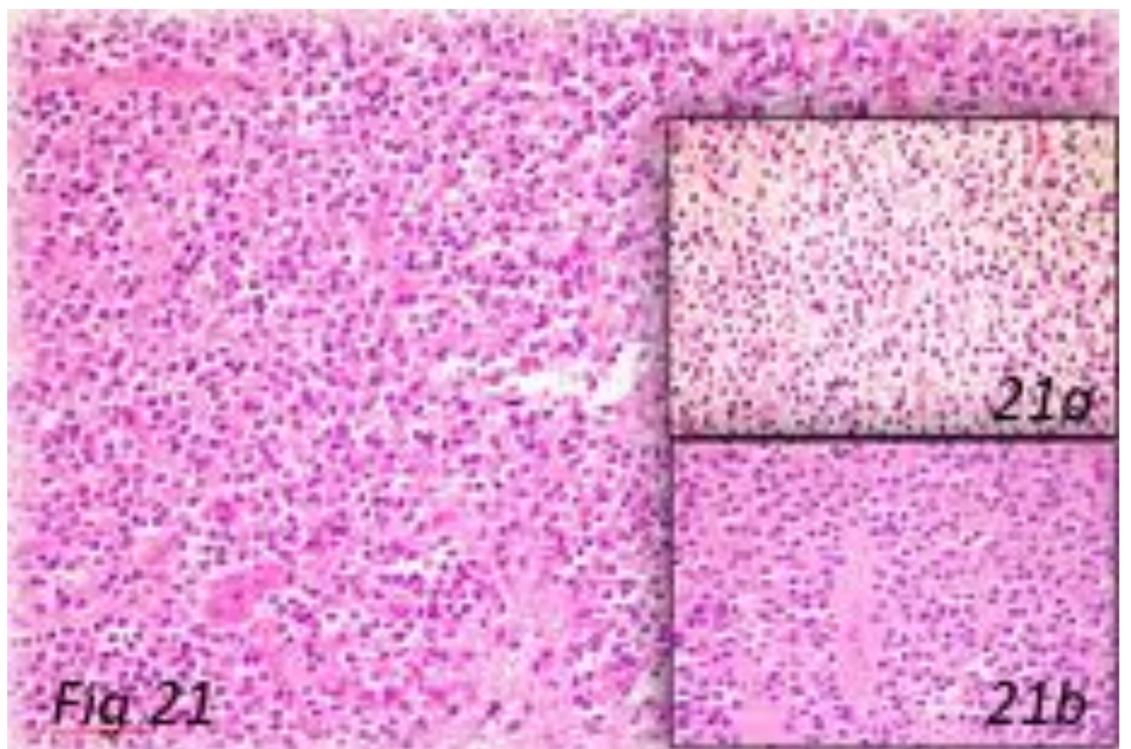
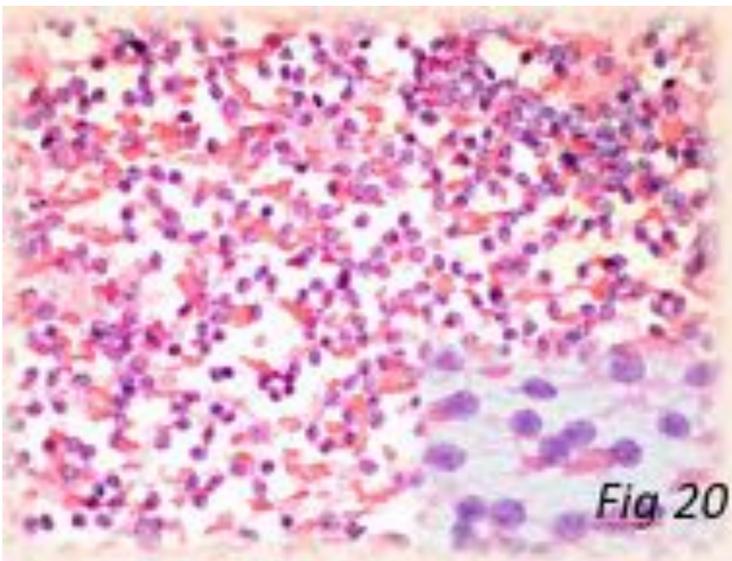


Fig 17 18 y 19

MATERIAL Y MÉTODOS

Hallazgos microscópicos

- **Se realizaron extensiones citológicas** en dos tumores, que presentaron gran cantidad de pequeñas células en un contenido hemorrágico. Las células mostraron un núcleo monocromático, redondo con un patrón típico en “sal y pimienta” de la cromatina (fig 20).
- **Los hallazgos histológicos**, similares en todos los casos, correspondieron a un tumor altamente celular, bien vascularizado con un patrón plexiforme capilar, compuesto uniformemente de pequeñas células distribuidas muy próximas entre sí (fig 21). Algunas de estas células muestran una apariencia similar a las de un oligodendroglioma (fig 21a) y otras una apariencia de pseudorosetas perivasculares (fig 21b). Dos tumores presentaron microcalcificaciones y en uno de ellos, se observaron focos de necrosis (fig 22) y proliferación vascular (fig 23).
- **En la inmunohistoquímica**, Todos los tumores estudiados expresaron la sinaptofisina así como inmunoreactividad a NSE (fig 24); GFAP únicamente se expresó en en astrocitos atrapados (fig 25). Dos tumores, clasificados como neurocitomas atípicos, mostraron un índice proliferativo (MIB-1:Ki 67) >5%, presentando uno de ellos claras características anaplásicas en el estudio microscópico (fig 26). Siete casos mostraron la ausencia de los cromosomas 1p y 19q en los estudios moleculares. En los otros dos tumores este resultado no estaba disponible



MATERIAL Y MÉTODOS

Seguimiento

Caso	Edad /sexo	Síntomas	Ed. Papila	Diámetro tumoral	Resección	Déficit Visual/Motor	Localización	Ki67	RT	seguimiento	Actualidad
1	16/H	PIC	No	4 cm	Total	No/No	Ventrículo D	5%	No	80 Meses	Vivo / No enfermedad
2	21/M	PIC	Si	3.8 cm	Total	No/No	Ventrículo D	2%	No	78 Meses	Vivo / No enfermedad
3	29/M	PIC	Si	6 cm	Subtotal	Si/Si	Bilateral	2%	RCR	74 Meses	Vivo / No enfermedad
4	42/H	Crisis	No	3.8 cm	Total	No/No	Ventrículo D	2%	No	2 Meses	Muerte
5	46/M	PIC	Si	4.2 cm	Total	No/No	Ventrículo I	2%	No	60 Meses	Vivo / No enfermedad
6	13/M	PIC	No	5 cm	Total	No/No	Ventrículo D	<2%	No	6 Meses	Vivo / No enfermedad
7	36/M	PIC	No	4 cm	Total	No/No	Ventrículo I	2%	No	5 Meses	Vivo / No enfermedad
8	26/H	PIC	No	5 cm	Total	Si/No	Ventrículo D	5%	No	6 Meses	Vivo / No enfermedad
9	47/H	PIC	Si	6,5 cm	Subtotal	Si/No	Bilateral y III ventrículo	4%	RT	15 Meses	Vivo / No enfermedad

Fig 27

RESULTADOS (Fig 27)

- La confirmación anátomo-patológica requiere presencia de diferenciación neuronal mediante técnicas de inmunohistoquímica.
- 9 de 9 pacientes presentaron hallazgos típicos en la RM que fueron confirmados con hallazgos concordantes de anatomía patológica y resultados de inmunohistoquímica.
- Todos los tumores estudiados expresaron la sinaptofisina así como inmunoreactividad a NSE. Dos tumores, clasificados como neurocitomas atípicos, mostraron un índice proliferativo (MIB-1:Ki 67) >5%, presentando uno de ellos claras características anaplásicas en el estudio microscópico. Siete casos mostraron la ausencia de los cromosomas 1p y 19q en los estudios moleculares. En los otros dos tumores este resultado no estaba disponible
- La resección completa se logró en 8 pacientes. En uno la resección fue incompleta, siendo necesaria RT adyuvante.
- 8 de 9 pacientes están vivos actualmente sin ningún dato sugestivo de recidiva tumoral en los estudios de control.

CONCLUSIONES

- El neurocitoma central es un tumor infrecuente del sistema nervioso central que afecta más frecuentemente a adultos jóvenes y se presenta generalmente, como una masa intraventricular con síntomas secundarios a la elevación de la presión intracraneal (PIC) en todos los casos presentados.
- Las técnicas de imagen, especialmente la RM son de gran ayuda a la hora de establecer un diagnóstico preciso así como para planificar la intervención quirúrgica. La confirmación diagnóstica mediante anatomía patológica del tumor requiere la presencia de diferenciación neuronal por técnicas de inmunohistoquímica.
- Debemos considerar como principales diagnósticos diferenciales el ependymoma y subependimoma. Cuando hay afectación parenquimatosa, es obligado descartar el oligodendroglioma.
- La resección completa es el tratamiento de elección, curativo en la mayoría de los casos siendo necesaria la radioterapia adyuvante en casos de resección incompleta.
- La recidiva es infrecuente.

BIBLIOGRAFÍA

Tomura N, Hirano H, Watanabe O et-al. Central neurocytoma with clinically malignant behavior. AJNR Am J Neuroradiol. 18

Koeller KK, Sandberg GD. From the archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 22 (6): 1473-505

Brat D.J.,M.D., Scheithauer B. W.,M.D., Eberhart C. G.,M.D. and Burger P. C.,M.D."Extraventricular neurocitomas,Pathologic features and clinical outcome".Am J Surg Pathol 2001,25(10):1252-1260

James L. Leenstra, M.D., Fausto J Rodríguez, M.D., Christina M Frechette, M.D.: "Central Neurocytoma: managent recommendations based on a 35-year experience". J. Radiation Oncology Biol. Phys. 2006

Smith A, Smirniotopoulos J, Horkanyne-Szakaly I. From the Radiologic Pathology Archives: Intraventricular Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK "WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. 4th Edition Revised"