

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

HALLAGOS DE IMAGEN EN LOS TUMORS GIALES POCO FRECUENTES

Julia Montoya Bordón
Isabel Herrera Herrera
Cristina Ordoñez González
Beatriz Sobrino Gujarro
Javier Del Valle Zapico
Eugenia Gil Pineda

Fundación Jiménez Díaz
Madrid, España.

OBJETIVOS DOCENTES

- Revisar los tumores gliales poco frecuentes que se contemplan en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud 2016 (OMS).
- Examinar los hallazgos de imagen que presentan los mismos, con especial interés en aquellos que muestran características morfológicas distintivas, que contribuyan a su diagnóstico.
- Determinar el protocolo de imagen más adecuado para su estudio.

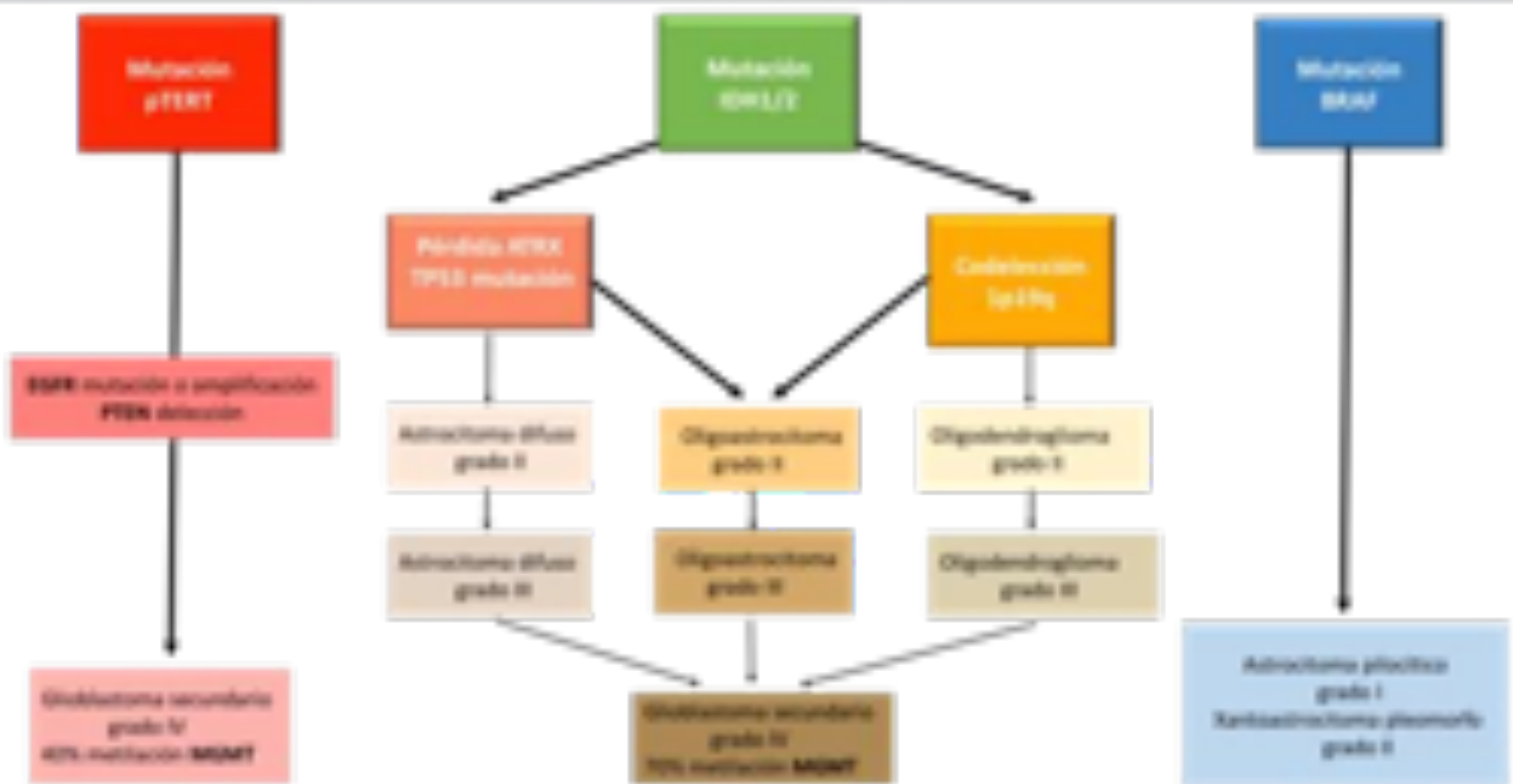
REVISIÓN DEL TEMA

- Los tumores gliales constituyen el grupo más frecuente de neoplasias primarias del sistema nervioso central (SNC), sin embargo, existen algunos tipos poco frecuentes y conocidos.
- La clasificación de la OMS de 2016 de los tumores del SNC ha cambiado sustancialmente la forma de ordenación, que tradicionalmente se ha basado en las características anatomopatológicas, dando en la actualidad especial relevancia a parámetros moleculares.
- En cualquier caso, sigue siendo fundamental el diagnóstico por imagen y los hallazgos prequirúrgicos que se derivan del mismo.
- Existen algunos tumores que, aunque poco frecuentes, presentan características peculiares en el estudio por resonancia magnética (RM), ya sea por su morfología o localización, que permiten una aproximación diagnóstica bastante exacta y por ello es conveniente reconocer.



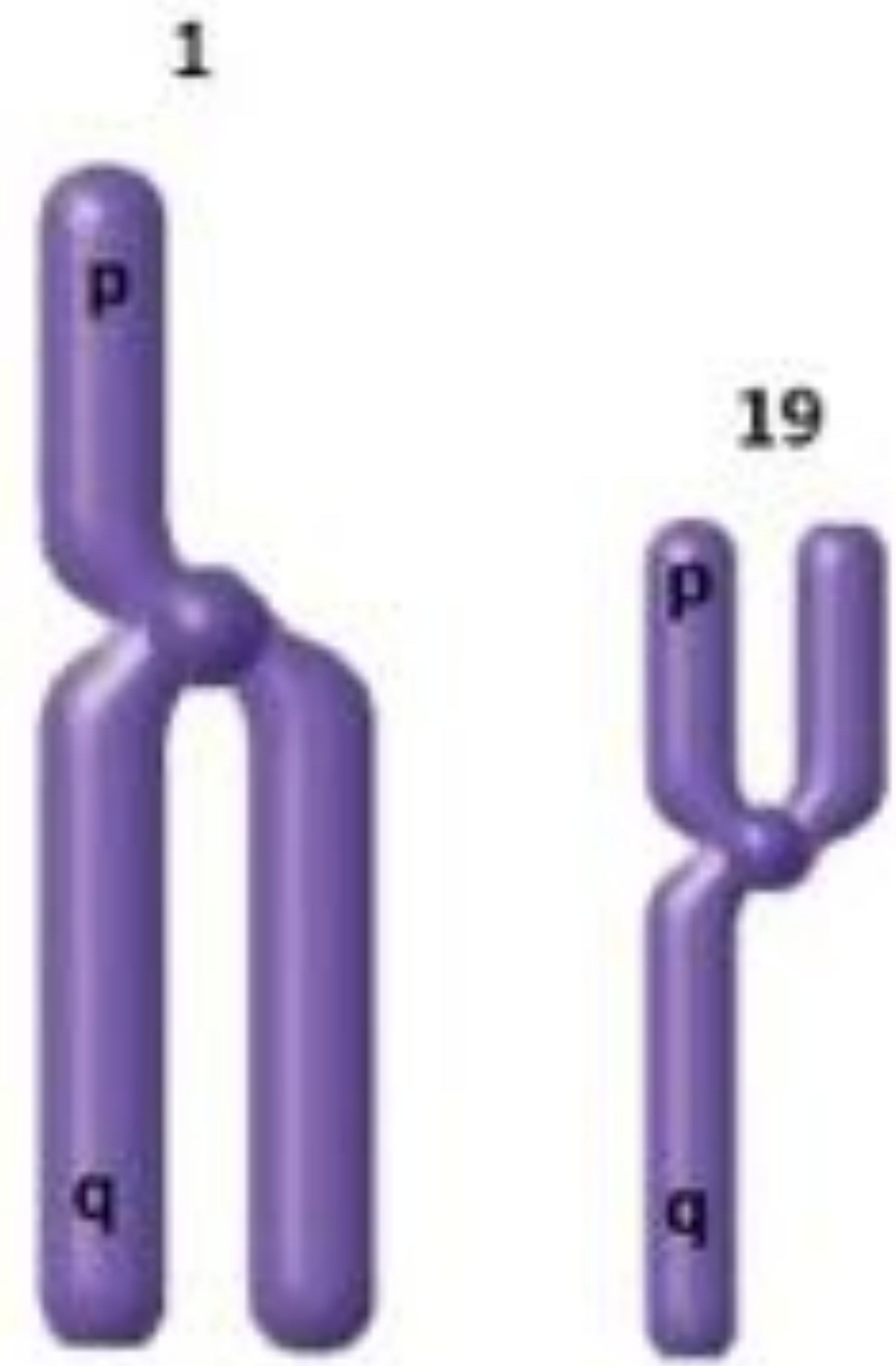
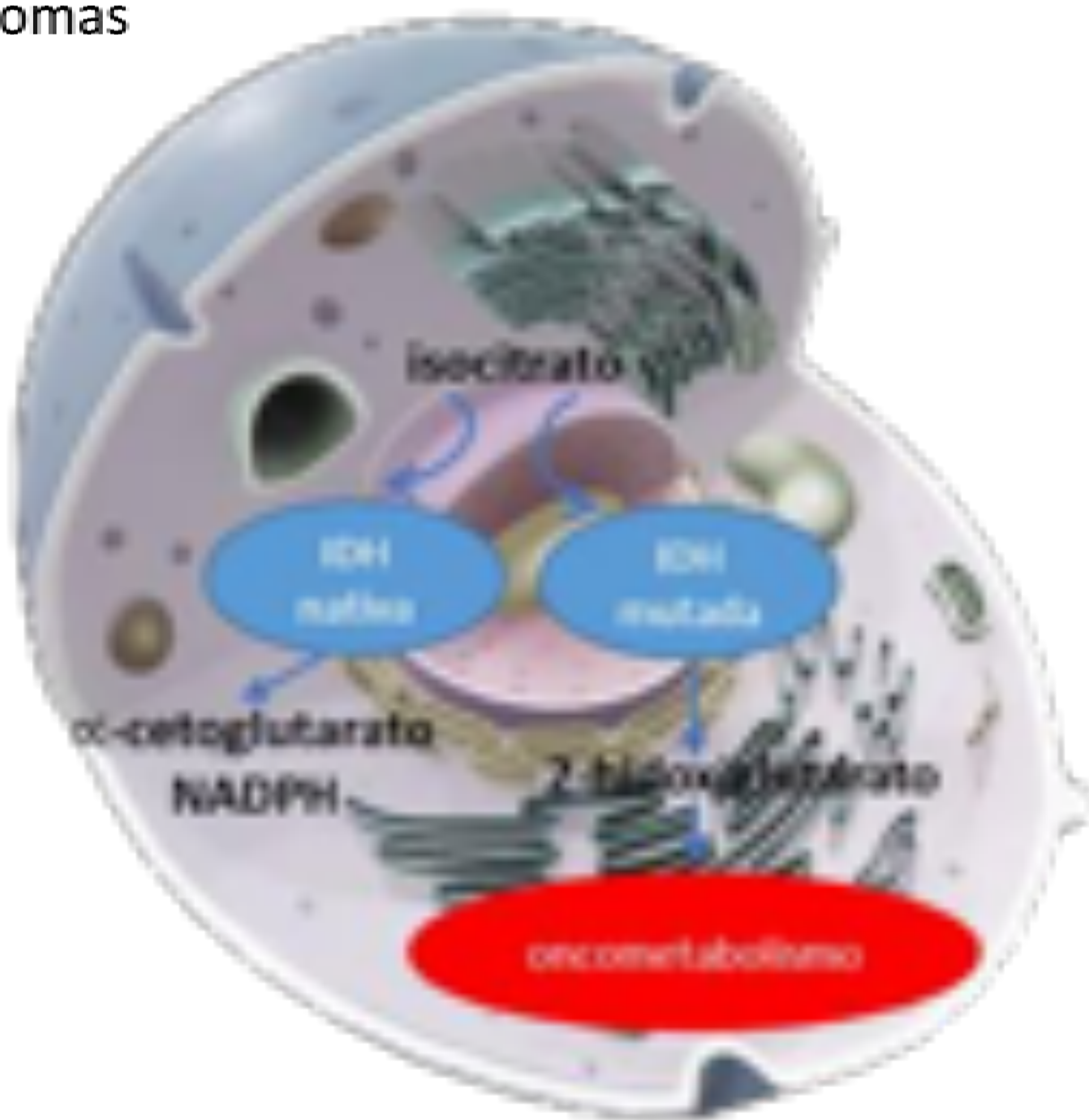
- La nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (**OMS**) **2016** presenta un avance tanto conceptual como práctico sobre su predecesor del 2007. Incorpora patrones moleculares, además de histológicos para definir las entidades tumorales, reestructurando varias áreas, como los gliomas difusos.
- Por ejemplo, los **astrocitomas** se definen genéticamente como: IDH-mutante, *ATRX*-mutante, 1p/19q-intacto, mientras que los **oligodendrogliomas** como: IDH-mutante, *ATRX*-nativo y 1p/19q-codeleccionado. Cuando solamente es posible realizar un diagnóstico histológico y no molecular, se clasifican como **NOS** (not otherwise specified, no especificados).
- En esta nueva clasificación, los **gliomas difusos** incluyen los astrocitomas y oligodendrogliomas grados II y III, así como el glioblastoma (grado IV). Dejando aparte los astrocitomas que presentan un patrón de crecimiento más **circunscrito**, que presentan ausencia de alteraciones en la familia de los genes IDH y, sin embargo, frecuentemente muestran alteraciones BRAF, como es el caso del astrocitoma pilocítico y el xantoastrocitoma pleomorfo o mutaciones TSC1/TSC2, como es el caso del astrocitoma subependimario de células gigantes (SEGA).

TUMORES GLIALES DEL SNC



ISOCITRATO DESHIDROGENASA (IDH)

- Enzima citosólico que, en las células normales, cataliza la decarboxilación oxidativa del isocitrato en α -cetoglutarato y NADPH. La enzima IDH mutada convierte el isocitrato en 2-hidroxiglutarato, el cual se cree que actúa como oncometabolito y causa tumorigénesis.
- La mutación más frecuente afecta al aminoácido 132 de la IDH1 en más del 70% de los astrocitomas grado I y II, oligodendrogliomas y glioblastomas secundarios. La IDH2 tiene la misma función en la mitocondria, su mutación es mucho menos frecuente (~3%) y se asocia a oligodendrogliomas.
- Muchos estudios indican que la mutación IDH es un marcador de pronóstico favorable en gliomas



CODELECCIÓN 1p/19q

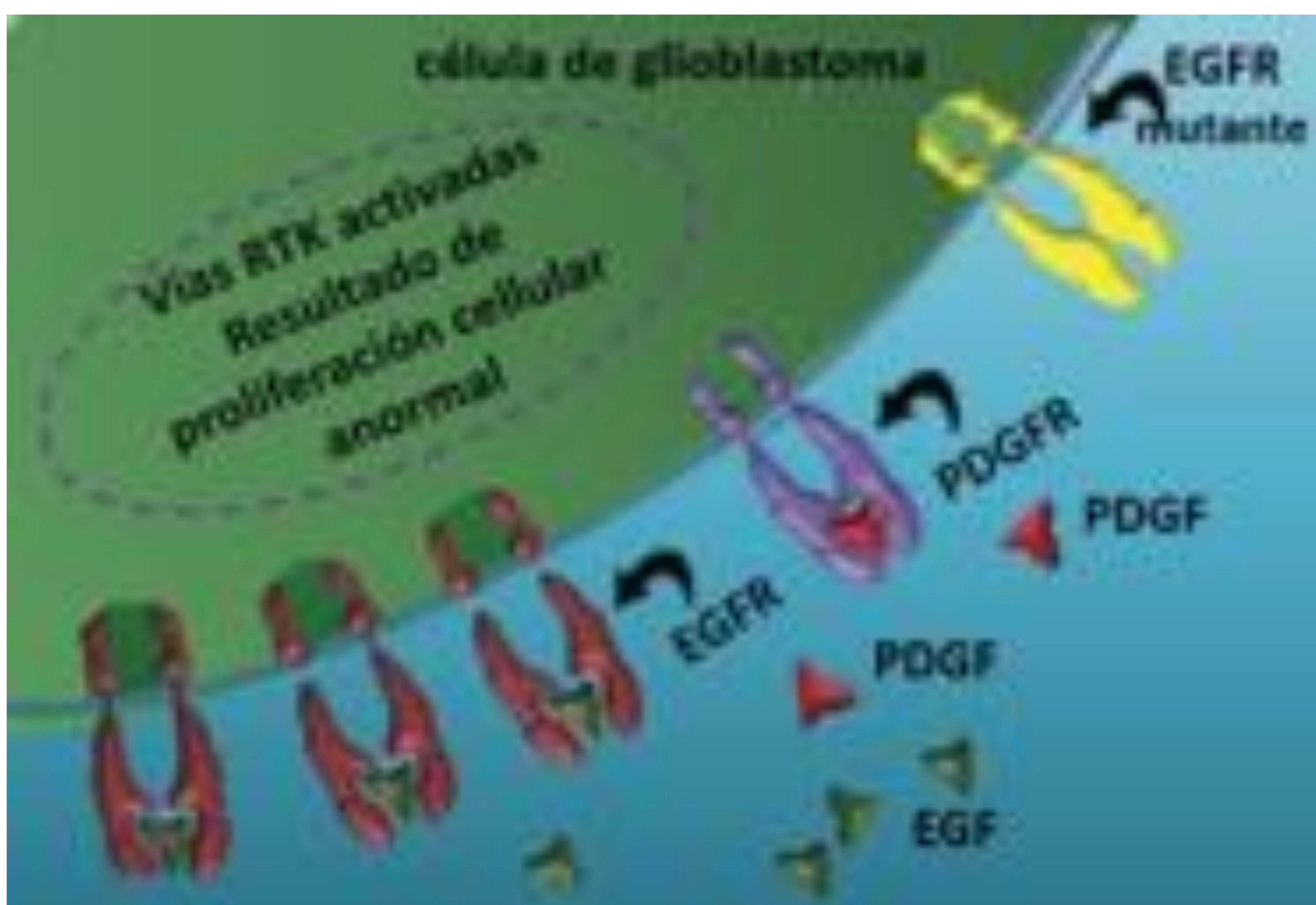
- Significa la pérdida combinada del brazo corto del cromosoma 1 y del largo del cromosoma 19, y constituye la característica genética de los oligodendrogliomas. Estos tienen un pronóstico mucho más favorable en comparación con tumores de similar grado histológico sin codelección. La delección aislada de 1p o de 19q no conlleva el mismo pronóstico, de hecho, representa peor pronóstico.

PÉRDIDA ATRX

- Las mutaciones de gen ATRX: alfa talasemia/síndrome de retraso mental ligado a X producen la pérdida de la función de la proteína asociada al gen. Asocia disfunción de la telomerasa y otras mutaciones, como TP53.
- Esta mutación es mutuamente excluyente para la codelección 1p/19q. La pérdida de ATRX es, por tanto, un marcador específico del linaje astrocítico. Dentro del grupo de tumores astrocíticos IDH mutantes, la pérdida de ATRX puede ser indicativo de mejor pronóstico.

MUTACIÓN EGFR

- El receptor del factor de crecimiento epidérmico es una glicoproteína transmembrana. Su sobreexpresión se asocia a un fenotipo tumoral más agresivo, con escasa supervivencia: el glioblastoma primario.
- Es excepcional que un glioblastoma con amplificación de EGFR muestre mutaciones del gen supresor de tumores TP53 como si fueran eventos genéticamente excluyentes en la génesis del glioblastoma.
- La más frecuente es la variante EGFRvIII que provoca la síntesis de un receptor truncado y activado independientemente del ligando, por lo que la célula se divide de forma incontrolada.



Modificado de: Belden et al. Genetics of Glioblastoma. 2011. Radiographics

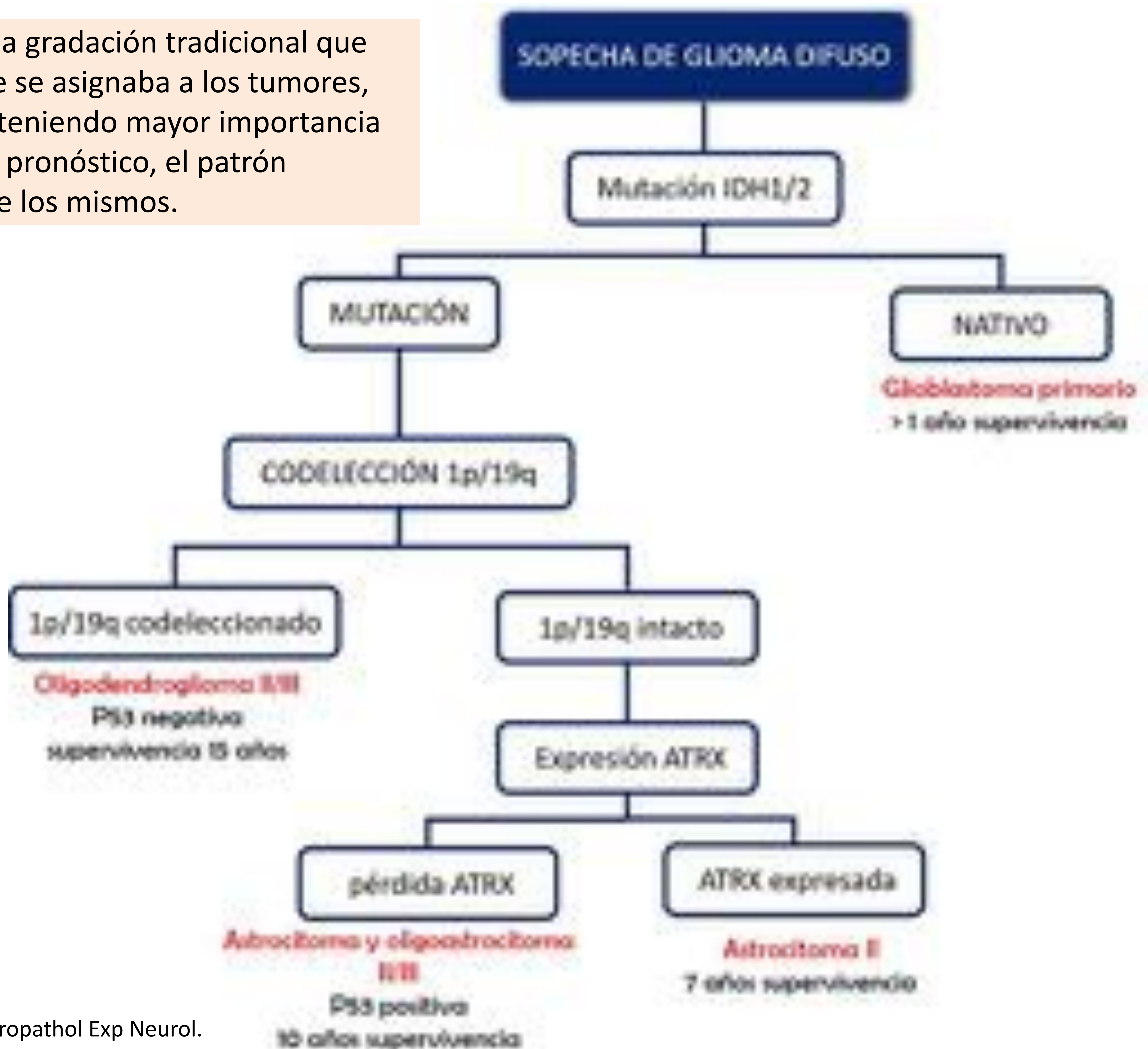
PROMOTOR DE LA METILACIÓN MGMT

- El silencio epigenético del gen de la MGMT (6-metilguanina-DNA-metiltransferasa), debido a la metilación de su promotor, se ha asociado con mayor supervivencia en los pacientes diagnosticados de glioblastoma y tratados con quimioterapia alquilante (temozolamida), que daña el ADN por la posición O-6 de la guanidina.
- La metilación de MGMT es uno de los factores pronósticos más importantes para pacientes con glioblastoma, como potente predictor de la respuesta al tratamiento combinado de quimio y radioterapia.
- Esta hipermetilación está presente más frecuentemente en los glioblastomas secundarios (70%), que en los primarios (40%).
- El estatus de metilación de MGMT se correlaciona con una alta incidencia de pseudoprogresión en los primeros tres meses de tratamiento quimioterápico.

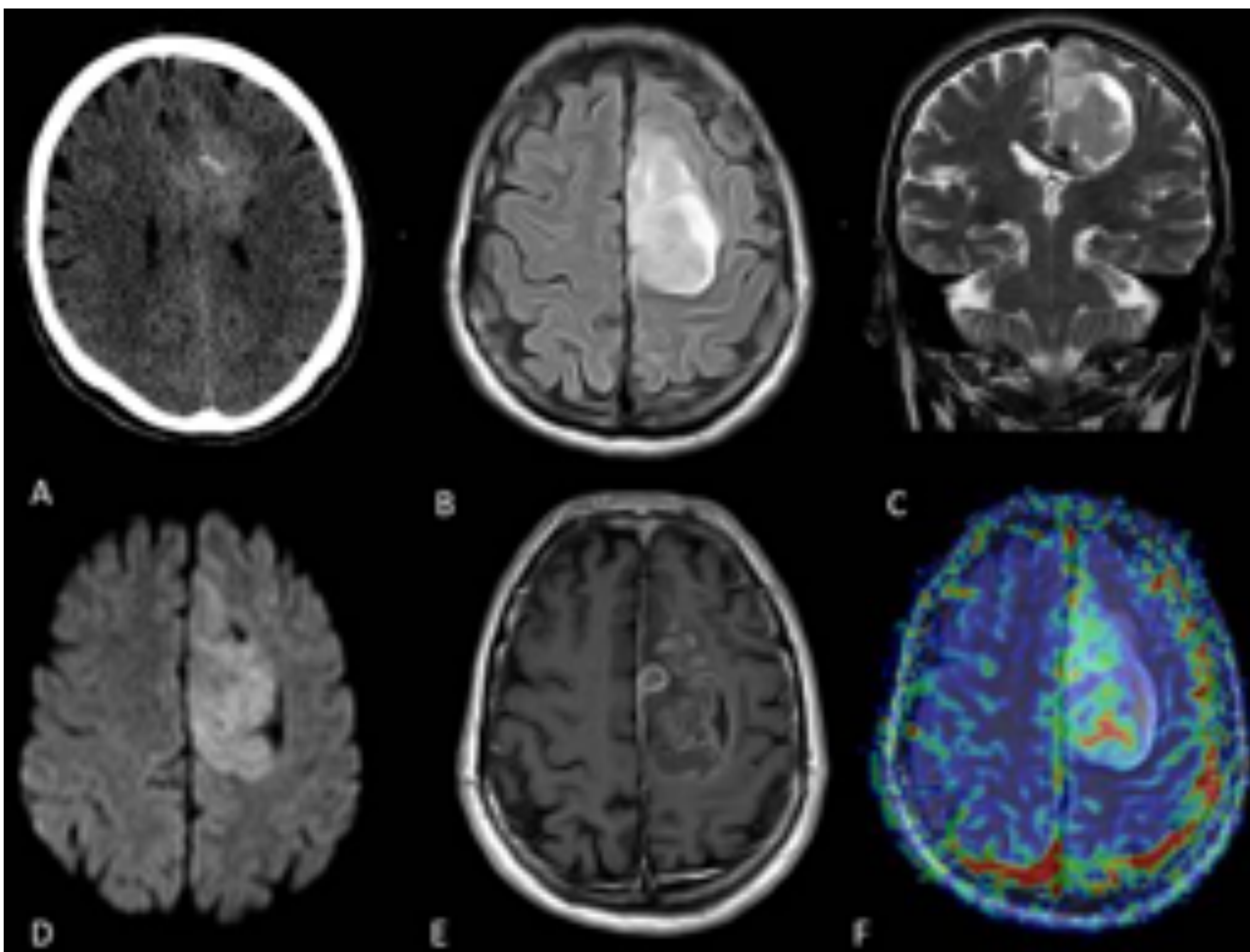
TUMORES BUQUES			
ASTROCITICO	OLIGODENDROGLIOM	EPENDIMARIO	OTROS
GRADO 1 - Astrocitoma pilocítico - SGA		GRADO 1 - Subependimoma	GRADO 1 - Glioma angiolítico
GRADO 2 - A. Fibrilares - Astrocitoma difuso - Ependimoma pleomorfo	GRADO - Oligodendroglioma - Oligastrocitoma	GRADO 2 - Ependimoma	GRADO 2 - Glioma cordado III ventr.
GRADO 3 - Astrocitoma anaplásico	GRADO 3 - O. Anaplásico - Oligastrocitoma anaplásico	GRADO 3 - Ependimoma anaplásico	GRADO no establecido - Anoblastoma
GRADO 4 - Glioblastoma - Gliosarcoma			

Esquema de clasificación de los tumores primarios del SNC: Mohammadzadeh A. et al. Pretreatment Evaluation of Glioma. Neuroimag Clin N Am 26 (2016) 567–580

Además de la gradación tradicional que previamente se asignaba a los tumores, cada vez va teniendo mayor importancia como factor pronóstico, el patrón molecular de los mismos.



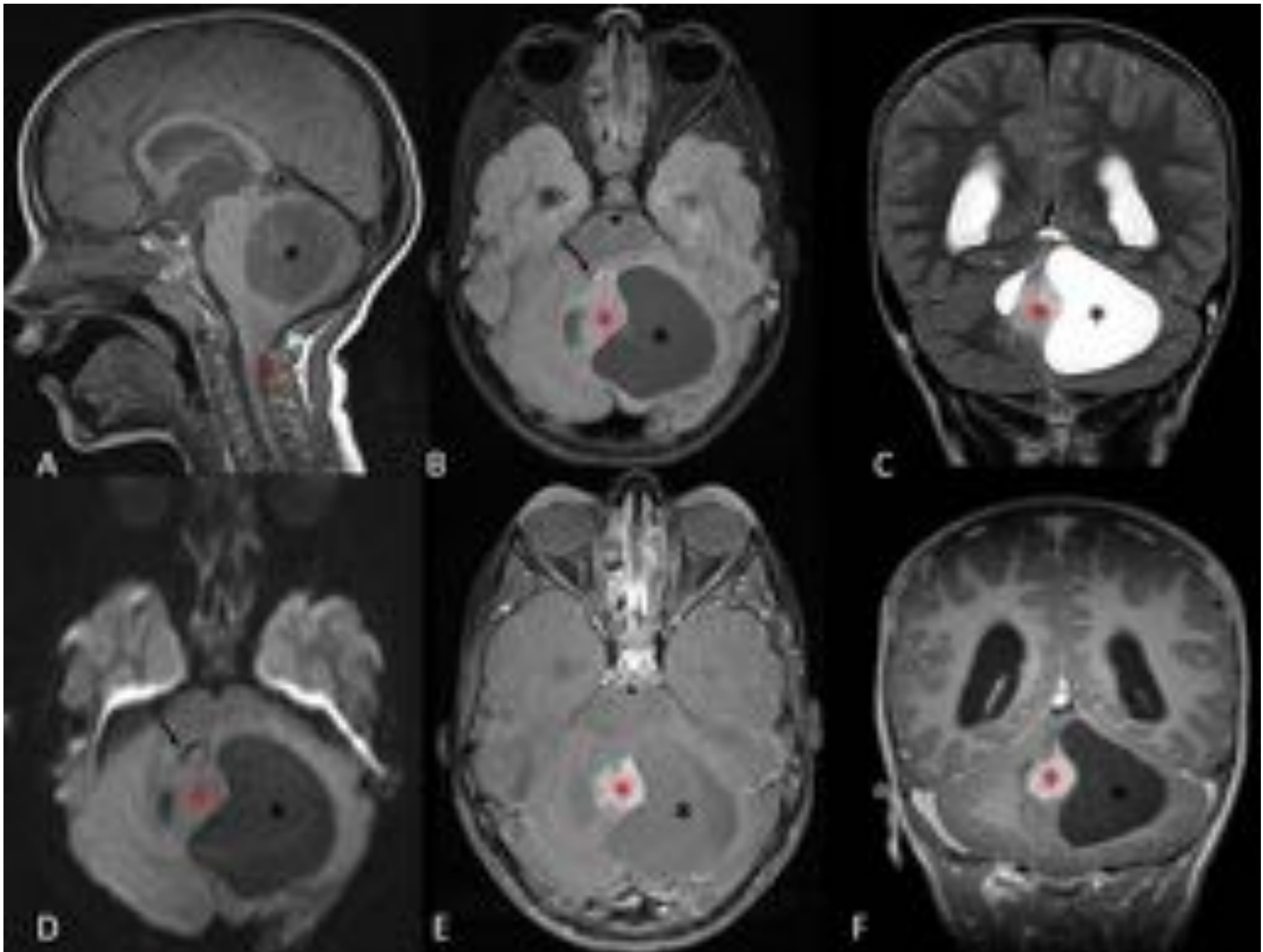
- La **imagen** juega un importante papel en el diagnóstico y manejo de los gliomas. La imagen convencional y técnicas avanzadas de RM permiten tanto el **diagnóstico** inicial como la valoración de la **extensión, gradación, planificación quirúrgica y pronóstico**, si bien el gold standard sigue siendo la histología.
- La **TC** suele ser la primera modalidad de imagen en el diagnóstico de una masa intracraneal, su papel en cuanto a la caracterización es limitado. Es útil en la valoración de **calcificaciones** (frecuentes en oligodendrogliomas).
- Existen algunos gliomas que presentan hallazgos **morfológicos en MR muy característicos**: astrocitoma pilocítico, SEGA, xantastrocitoma pleomórfico, astrocitoma pilomixóide y glioma cordoide, que se describen más adelante.
- Los **gliomas de bajo grado** suelen ser masas **homogéneas** hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. Conforme va **aumentando el grado de malignidad son más heterogéneas**, con aparición de edema perilesional, bordes mal definidos, efecto de masa, hemorragia y necrosis coagulativa central.
- En general, **los tumores de bajo grado no presentan captación** de contraste intravenoso (CIV), mientras que **los de alto grado si lo hacen**, el glioblastoma capta de forma irregular o en anillo. Se debe tener en cuenta que existen varios subtipos de gliomas de bajo grado que si muestran captación de CIV: el más importante es el nódulo mural del astrocitoma pilocítico y el xantastrocitoma pleomorfo.



Oligodendroglioma grado III en ♂ de 47 a. **RM:** A: TC con masa frontal parasagital izquierda. B,C,D: RM sin CIV axial FLAIR, T2 y DW respectivamente. E: RM Axial T1 con CIV. F: RM mapa paramétrico de perfusión, donde se evidencia incremento del volumen sanguíneo cerebral en la lesión.

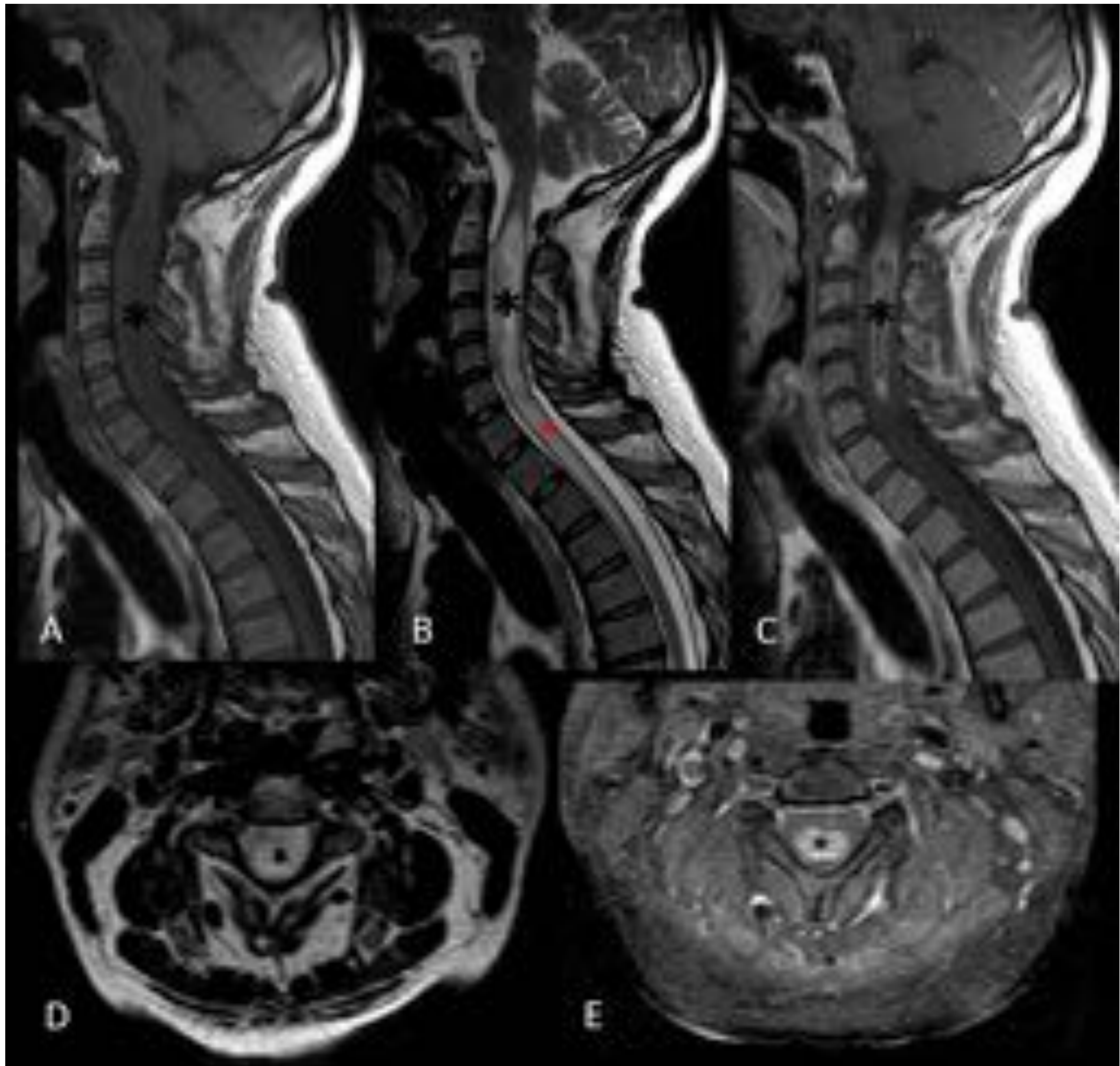
ASTROCITOMA PILOCÍTICO

- Grado I de la OMS
- Tiene asociación sindrómica con NF1
- Localizaciones más frecuentes: cerebelo, nervio óptico/quiasma e hipotálamo/III ventrículo y tronco del encéfalo
- Es el tumor cerebral primario más frecuente en niños
- Más de 80% ocurren en pacientes <20 años
- La imagen más frecuente es de un quiste con nódulo mural que capta CIV.

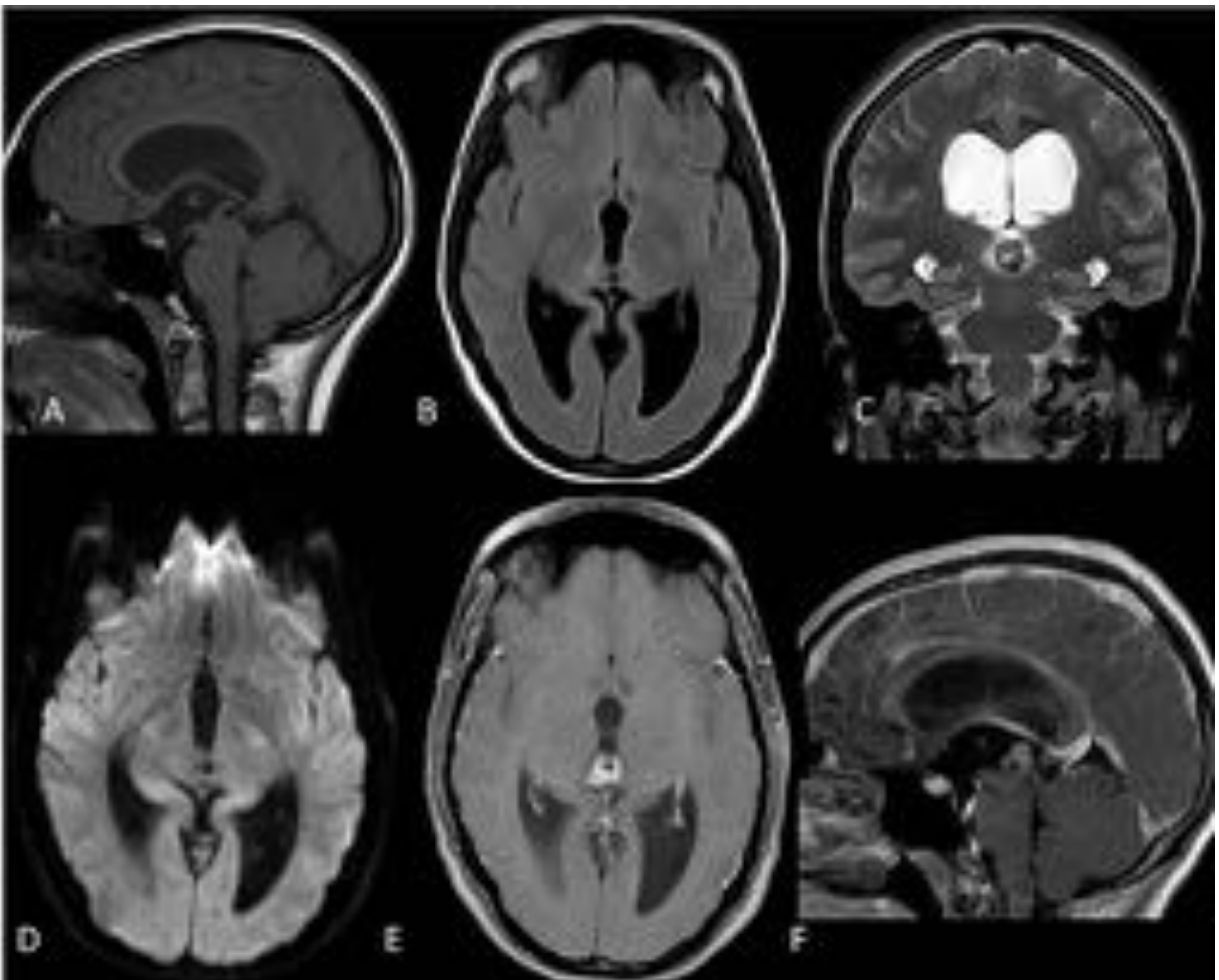


Astrocitoma pilocítico en niño de 5 a.: Lesión quística cerebelosa (*), con nódulo sólido, que capta CIV (*), comprime el IV ventrículo (→) y produce compromiso de espacio en fosa posterior, con herniación amigdalар (→) e hidrocefalia obstructiva supratentorial secundaria. RM: A: sagital T1. B: axial Flair, C: coronal T2, D: difusión, E: axial T1 con CIV y supresión grasa, F: coronal T1 con CIV.

ASTROCITOMA PILOCÍTICO



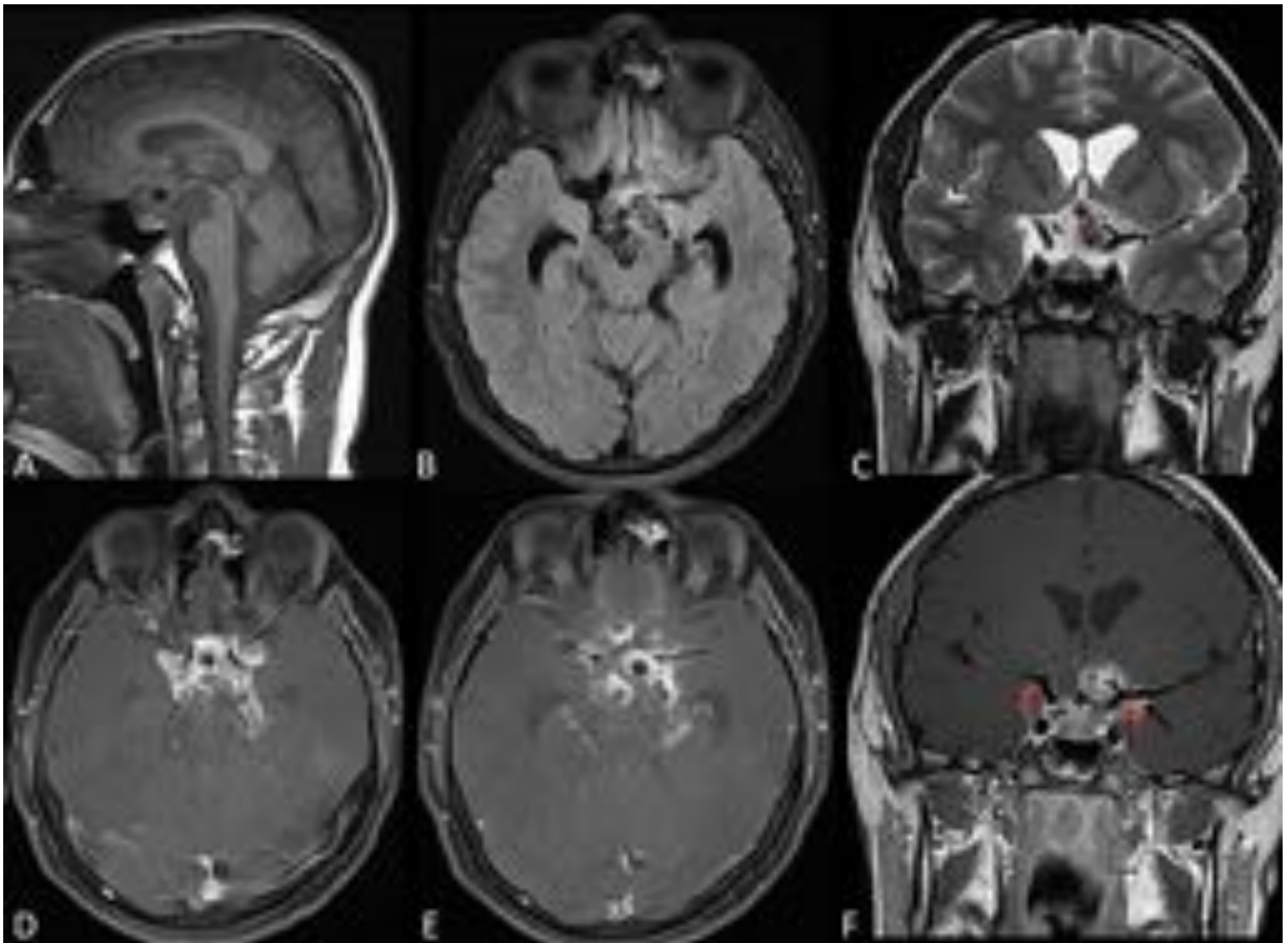
Astrocitoma pilocítico medular en ♂ de 37 a: masa intradural intramedular C2-C5 (*), con edema acompañante (*) capta CIV periféricamente, RM: A: sagital T1. B: sagital T2. C: sagital T1 con CIV. D: axial T2. E: axial T1 con CIV y supresión grasa.



Astrocitoma pilocítico en ♀ de 25 a. : Masa sólida captante (*) en región posterior del III ventrículo, con efecto de masa sobre región superior de lámina cuadrigémina y sobre acueducto de Silvio, produciendo hidrocefalia obstructiva secundaria. RM A: sagital T1, B: Axial Flair, C: coronal T2, D: difusión, E: Axial T1 con CIV y supresión grasa, F: sagital T1 con CIV.

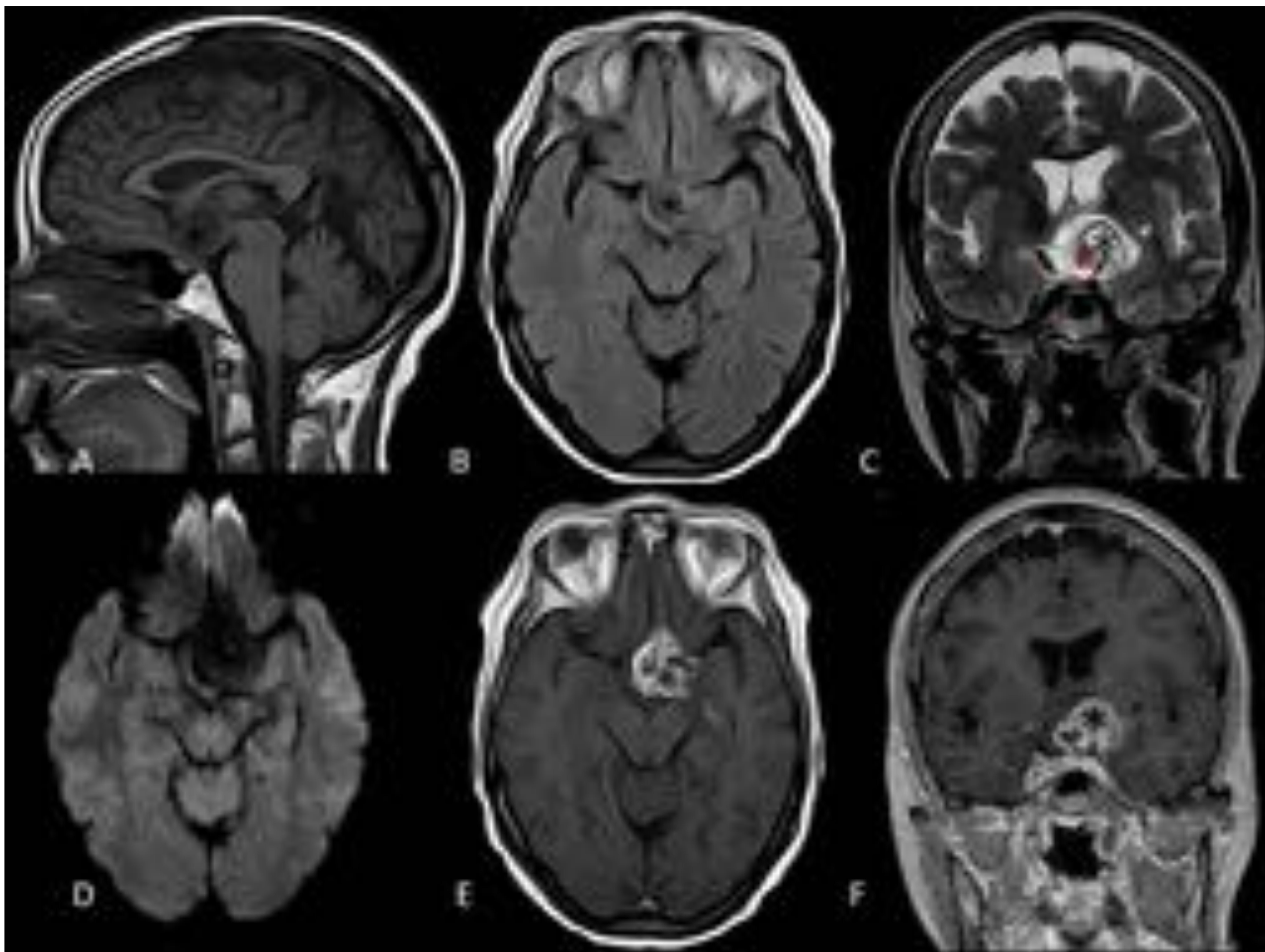
ASTROCITOMA PILOMIXOIDE

- Grado II de la OMS
- Antes se consideraba la “variante juvenil” del astrocitoma pilocítico.
- Localización más frecuente: región supraselar: hipotálamo y quiasma óptico
- Puede afectar a cualquier edad, es más frecuente en niños < 4 años.
- La imagen más frecuente es una lesión sólido-quística. La señal en T2 y los valores de ADC son mayores que los del a. pilocítico, reflejando su alta proporción de matriz mixoide
- Asocian frecuentemente diseminación leptomeníngea.



Astrocitoma pilomixoide en ♂ de 15 a.: Lesión supraselar con captación heterogénea (*) de CIV y sangrado intratumoral (*), englobando ambas bifurcaciones carotídeas (→) y ACM izquierda (→) . RM: A: sagital T1. B: axial Flair. C: coronal T2. D y E: axial T1 con CIV y supresión grasa. F: Coronal T1 con CIV.

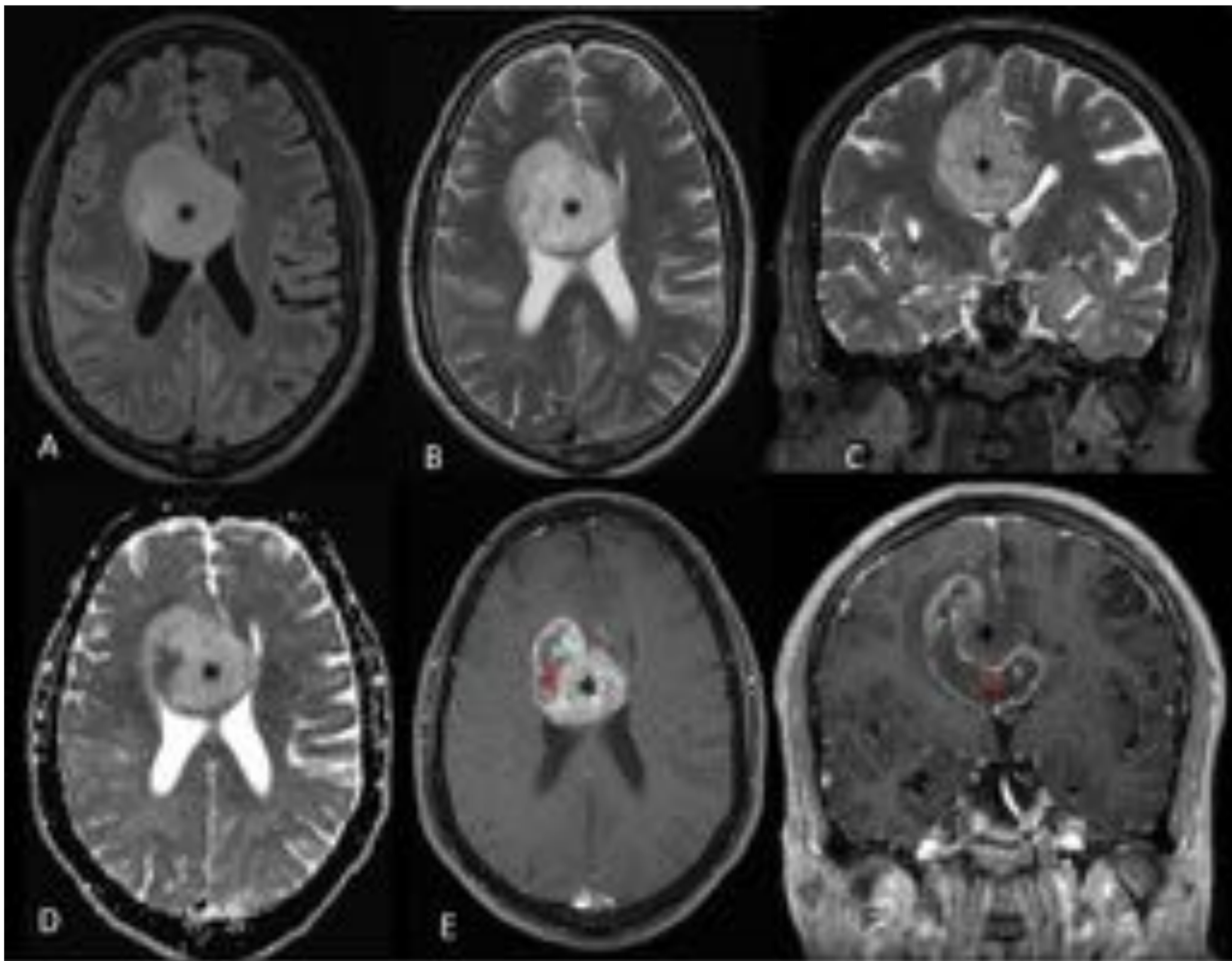
ASTROCITOMA PILOMIXOIDE



Astrocitoma pilomixoide en ♀ de 50 a.: Lesión supraselar e hipotalámica con captación heterogénea (*) de CIV y sangrado intratumoral (*). RM: A: sagital T2. B: axial Flair. C: coronal T2. D: difusión. E y F: T1 con CIV axial y coronal respectivamente.

XANTOASTROCITOMA PLEOMORFO

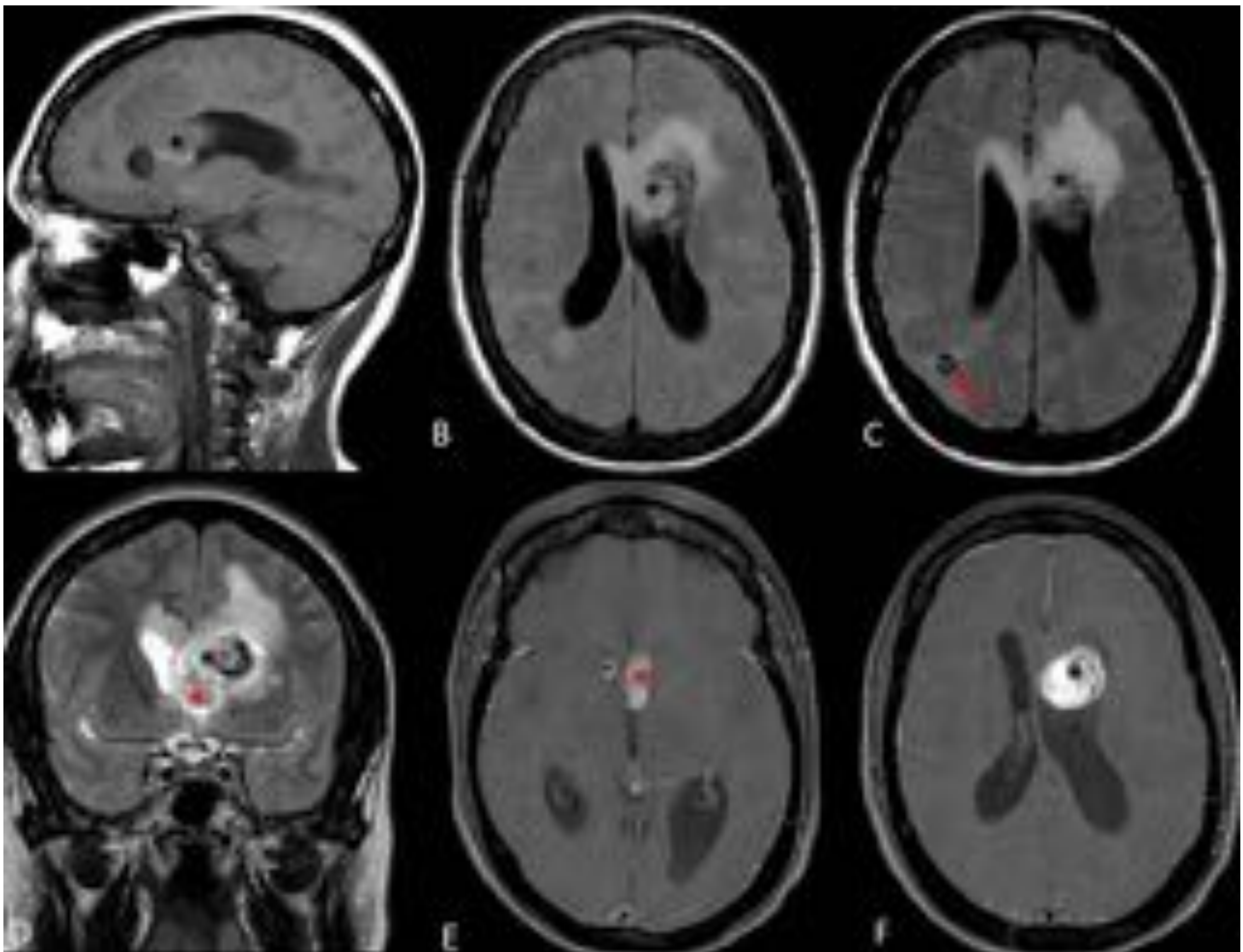
- Grado II de la OMS
- Localización hemisférica supratentorial, superficial, con base cortical o meníngea.
- Es un tumor raro (<1% de los astrocitomas)
- Suele afectar a niños y adultos jóvenes < 18 años
- Suelen producir epilepsia
- La imagen tiene 2 patrones: 70% quiste + nódulo, o menos frecuentemente, masa sólida con quistes intratumorales
- Pueden asociar realce dural adyacente.



Xantoastrocitoma pleomorfo en ♂ de 70 a. IDH1 y BRAF nativos : Masa expansiva sólida frontal derecha (*) con afectación del giro cingular y cuerpo calloso, presenta intensa captación de CIV y algunos focos hipocaptantes (*).
RM: A: axial FLAIR. B: axial T2. C: coronal T2. D: ADC. E: axial T1 con CIV y supresión grasa. F: coronal con CIV.
Imágenes cedidas por cortesía de la Dra. Ana Alonso Torres. HRJC. Madrid.

ASTROCITOMA SUBPENDIMARIO DE CÉLULAS GIGANTES

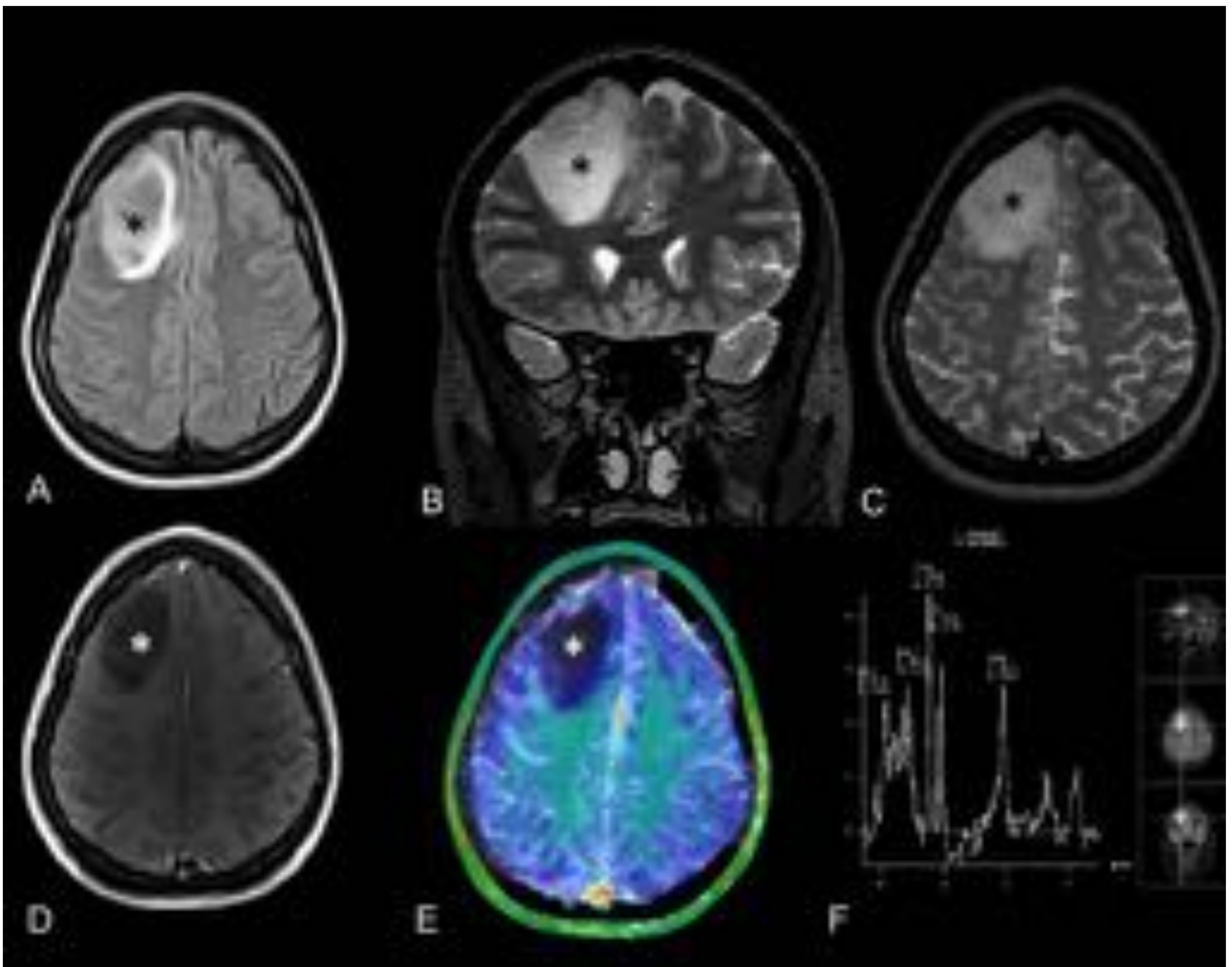
- Grado I de la OMS
- Aparece en pacientes con Complejo de Tuberosis Esclerosa
- Se localiza en ventrículo lateral, adyacente al foramen de Monro
- Causan hidrocefalia obstructiva de ventrículos laterales.
- La imagen más frecuente es una lesión nodular, con calcificación variable y captación intensa y heterogénea de CIV.
- Diagnóstico diferencial con nódulos subependimarios no neoplásicos.



SEGA en ♀ de 35 a. Ausencia de expresión de P53 : Masa expansiva sólida en ventrículo lateral izquierdo (*) con afectación del foramen de Monro (*) produciendo hidrocefalia secundaria. Tuberos corticales, en el contexto de esclerosis tuberosa, con afectación corticosubcortical, de morfología radial y calcificaciones (→). **RM**: A: Sagital T1, B y C: axial FLAIR. D: coronal T2. E y F: axial T1 con CIV y supresión grasa.

OLIGOASTROCITOMA

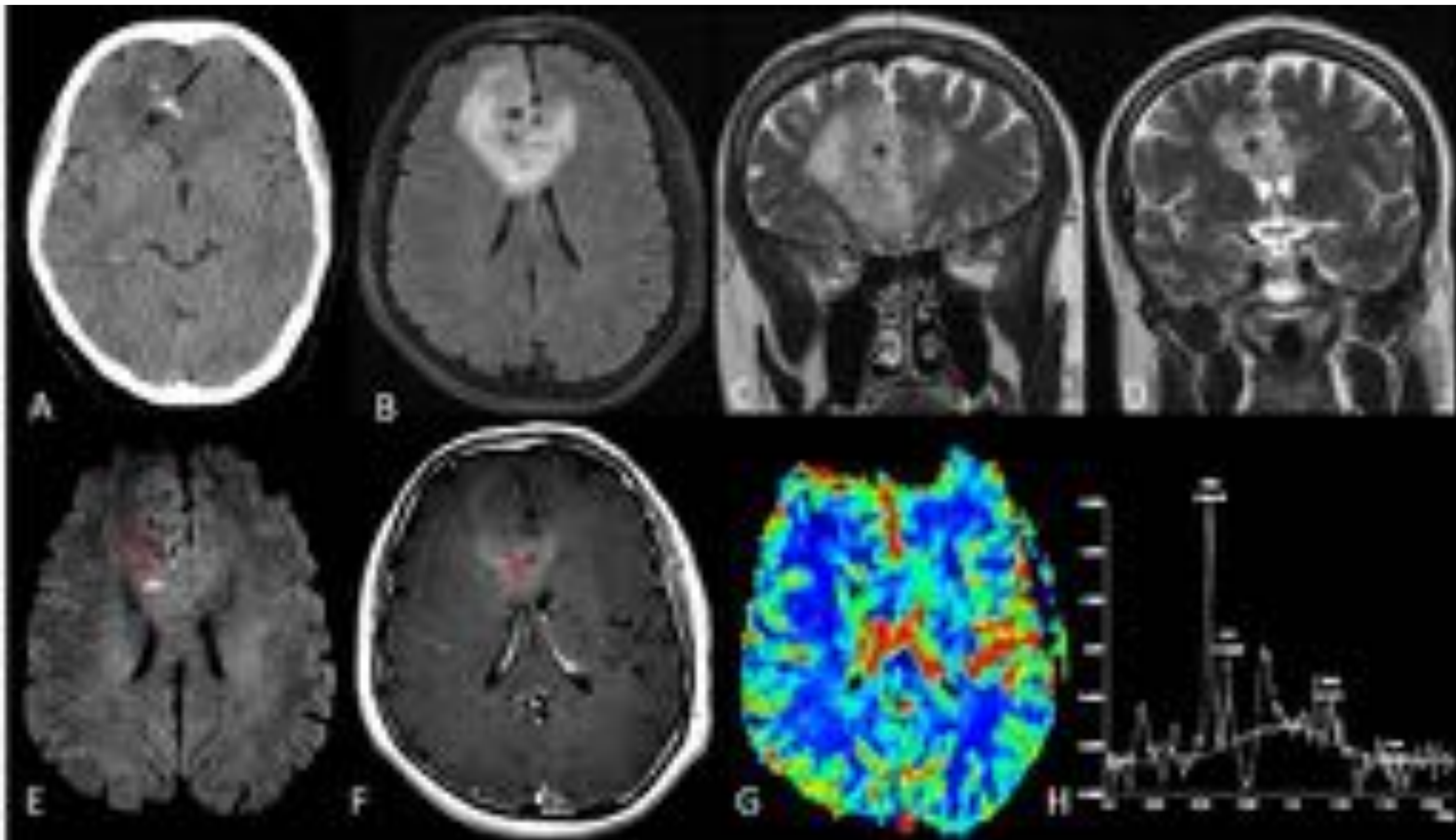
- Los astrocitomas se definen genéticamente como: IDH-mutante, *ATRX*-mutante, 1p/19q intacto, mientras que los oligodendrogliomas como: IDH-mutante, *ATRX*-nativo y 1p/19 codeleccionado.
- Cuando solamente es posible realizar un diagnóstico histológico y no molecular, se clasifican como NOS (not otherwise specified, no especificados).
- En la nueva clasificación, los oligoastrocitomas se clasificarán como NOS, ya que el diagnóstico sólo se realizará en ausencia de parámetros moleculares o en el raro caso de presentar un genotipo dual.



Oligoastrocitoma grado II en ♀ de 34 a. (NOS): Masa expansiva sólida corticosubcortical frontal derecha (*), sin captación de CIV, sin edema significativo perilesional. RM: A: axial FLAIR. B: coronal T2. C: axial T2. D: axial T1 con supresión grasa. E: perfusión T2*, mapa paramétrico de volumen sanguíneo cerebral. F: espectroscopia PRESS single voxel a TE de 35ms, con altos valores de colina (marcador de membrana), presencia de mioinositol (marcador de glía) y de n-acetilaspártato (marcador neuronal).

OLIGODENDROGLIOMA GRADOS II y III

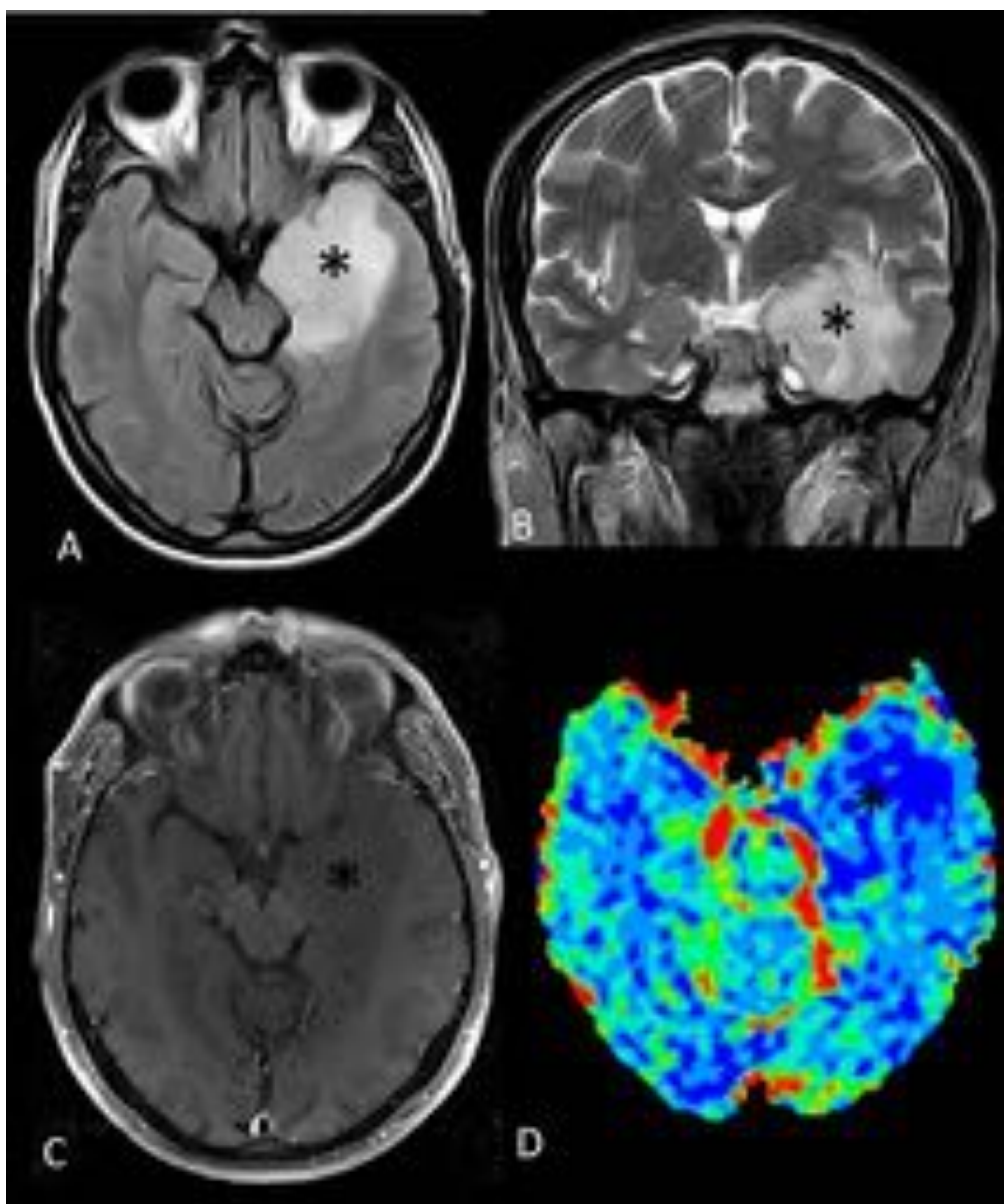
- Grados II y III (anaplásico) de la OMS
- Tumor cortical/subcortical infiltrante
- Se localiza más frecuentemente en el lóbulo frontal
- Presentan codelección 1p/19q
- Adultos de mediana edad
- Masa periférica, de bordes mal definidos con calcificaciones y captación variable de CIV



Oligodendroglioma anaplásico en ♀ de 65 a. Mutación del gen IDH1 +, codelección 1p/19q +, metilación de MGMT +. Masa infiltrante frontal derecha (*), con calcificaciones (→) y tenue captación de CIV (*), presenta áreas hipercelulares, hiperintensas en DW (→) y se extiende a través del genu del cuerpo calloso hacia el hemisferio contralateral. **TC** A: TC sin CIV. **RM** B: axial FLAIR. C y D: coronal T2. E: difusión. F: axial T1 con CIV. G: perfusión T2*, mapa paramétrico de volumen sanguíneo cerebral, con áreas que presentan ratio de 2,8 respecto al volumen contralateral sano. H: espectroscopía PRESS single voxel a TE de 140 ms, con altos valores de colina (marcador de membrana), pico muy pequeño de n-acetilaspártato (marcador neuronal) y presencia de lactato, que se ve como duplete invertido (marcador de metabolismo anaerobio).

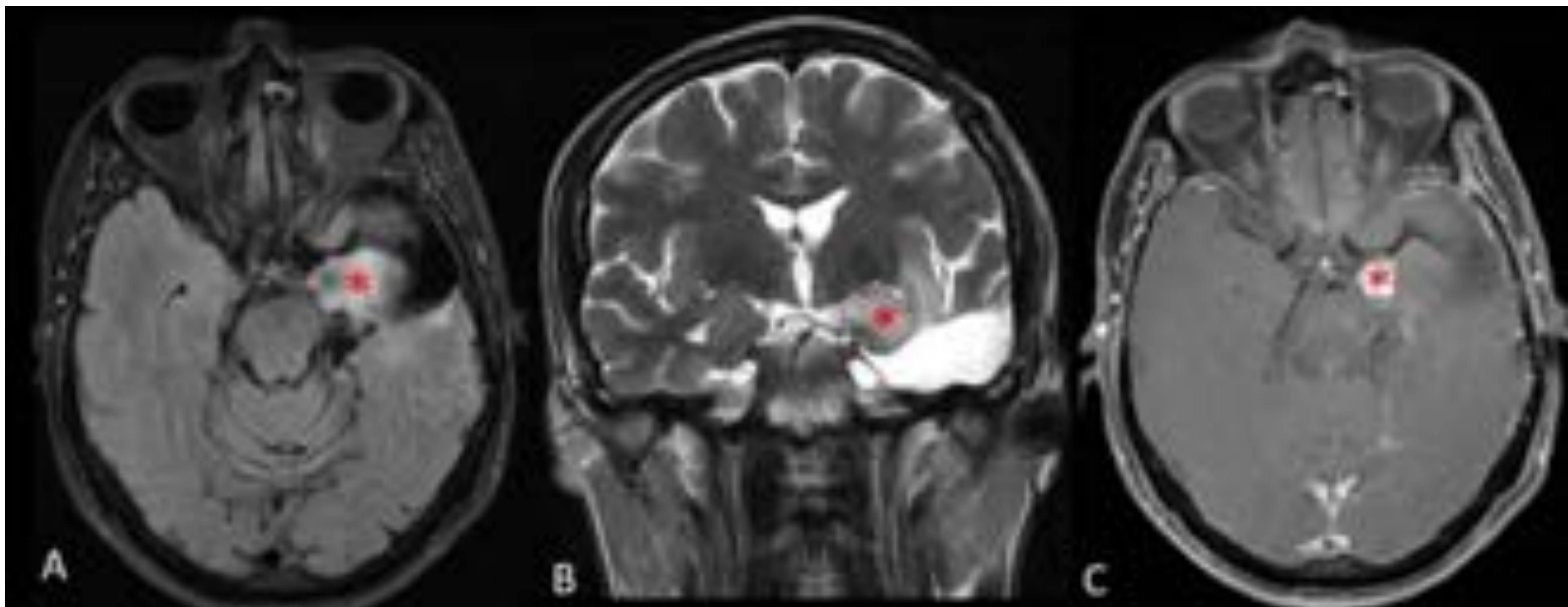
GLIOSARCOMA

- Grado IV de la OMS
- Variante de glioblastoma con componente gliomatoso + sarcomatoso
- Puede ser 1º (de novo) o 2º a un glioblastoma o bien radioinducido
- Son raros (2% de los glioblastomas)
- Se localizan en lóbulos cerebrales (+y lóbulo temporal)
- Pico de incidencia entre 5ª y 7ª décadas
- Masa heterogénea con captación irregular de CIV, edema, frecuente invasión dural y de calota adyacente



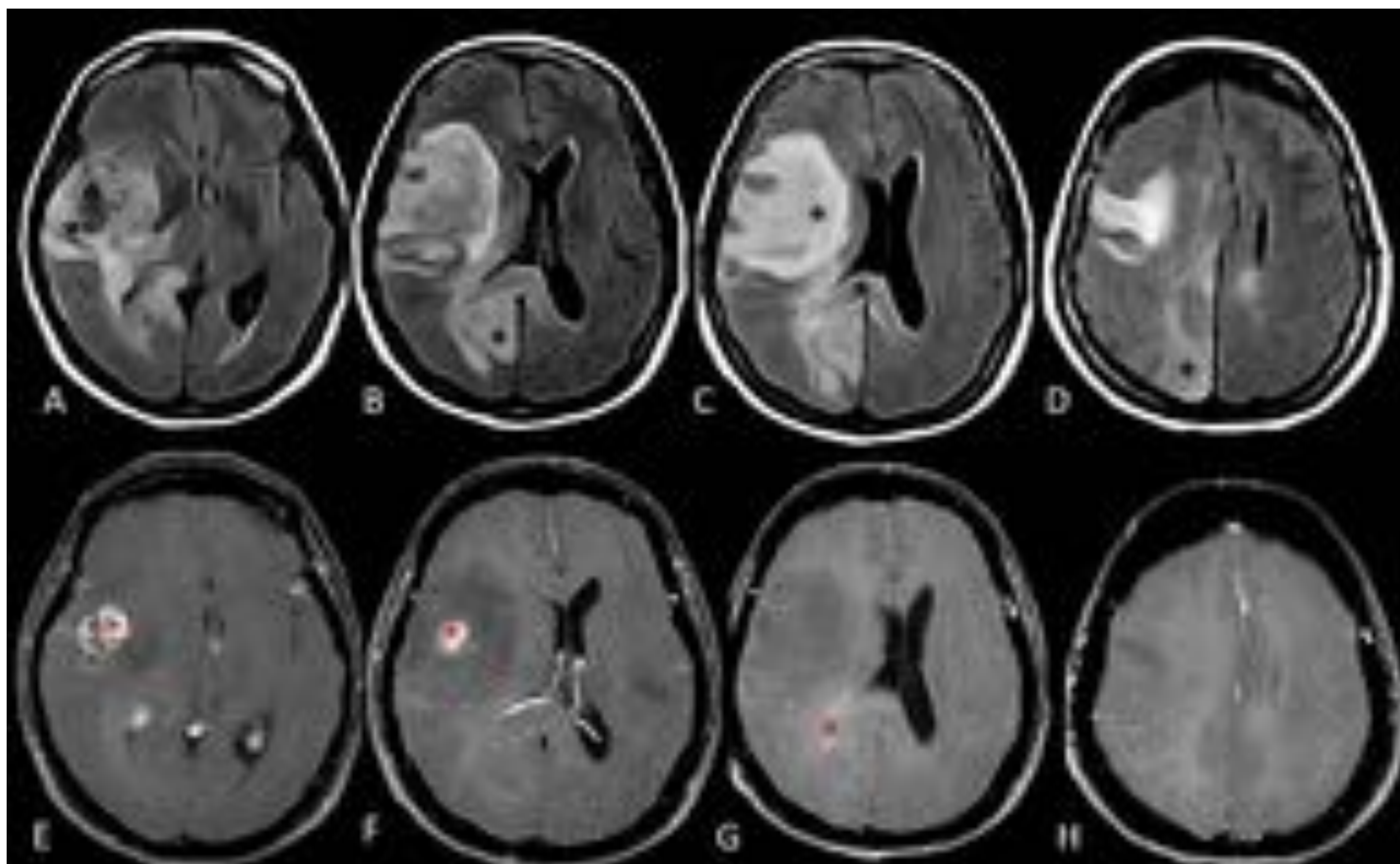
Astrocitoma grado II en ♂ de 54 a. IDH nativo, codelección 1p/19q negativa: Masa (*) expansiva sólida temporal izquierda, sin captación de CIV. **RM:** A: axial Flair. B: coronal T2. C: axial T1 con CIV y supresión grasa. D: perfusión T2* con mapa paramétrico de valores de volumen sanguíneo cerebral relativo que presentan valores bajos en la lesión.

Evolución **1 año más tarde** → **Gliosarcoma (*)** IDH nativo, proliferación (Ki-67/MIB-1) 80% en componente sarcomatoso y 50% en componente glial, no metilación del promotor del gen MGMT. Nódulo captante en lecho de resección quirúrgica. **RM:** A: axial Flair. B: coronal T2. C: axial T1 con CIV y supresión grasa.



GLIOBLASTOMA CON PATRÓN DE CRECIMIENTO DE GLIOMATOSIS CEREBRII

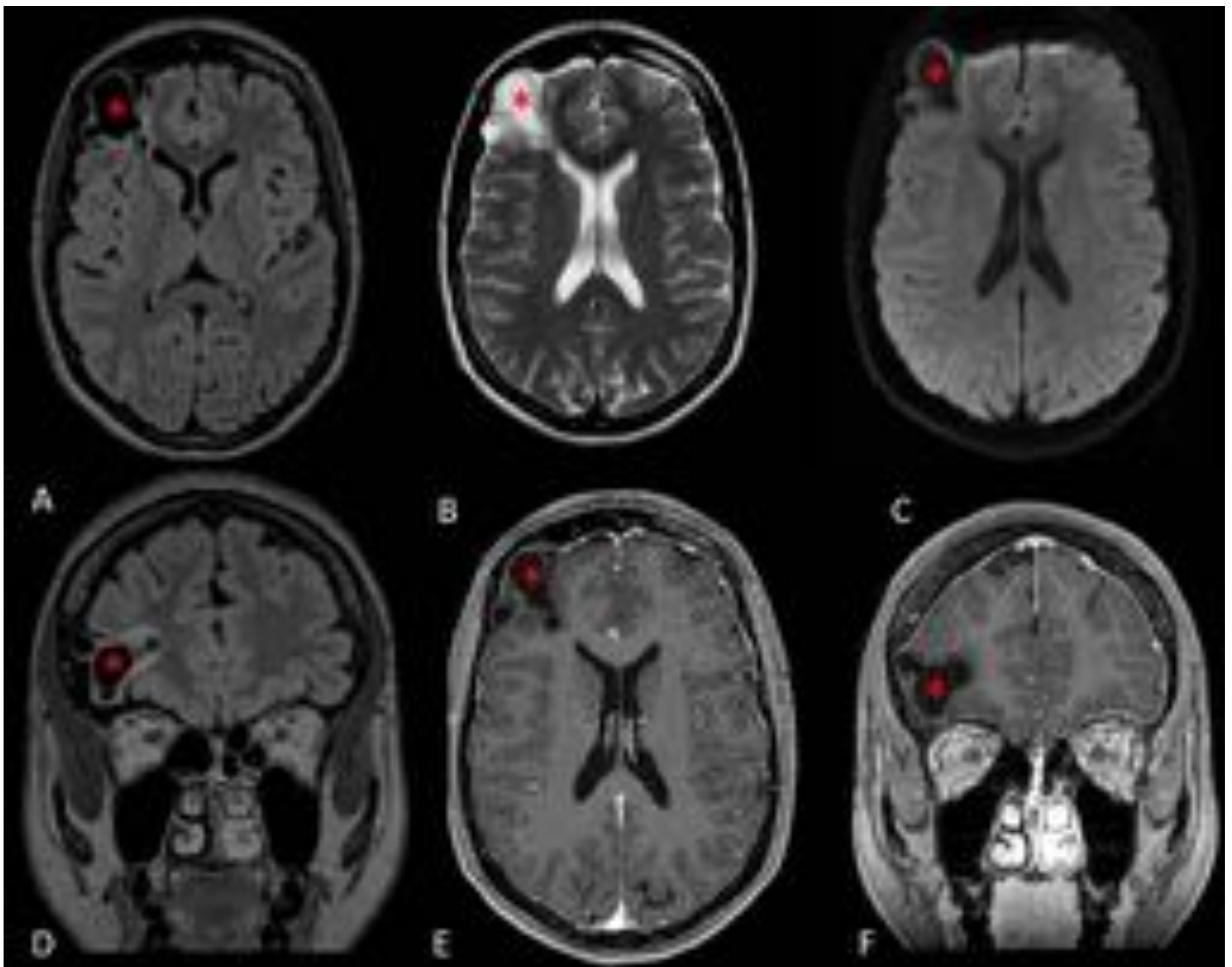
- Grado IV de la OMS
- La gliomatosis cerebrii ha desaparecido como tumor en la clasificación de la OMS 2016
- Pero se considera un patrón de crecimiento de los gliomas difusos (astrocitomas IDH mutante, oligodendrogliomas con codelección 1p/19q y glioblastomas IDH nativo)
- Supone la invasión de 3 o más lóbulos cerebrales



Glioblastoma con patrón de crecimiento de gliomatosis en ♀ de 53 a. IDH 1 y 2 nativas. No metilación del promotor del gen MGMT: Masa (*) expansiva sólida en opérculo frontal derecho, con extensión a lóbulos parietal y occipital y a través del esplenio del cuerpo calloso al hemisferio contralateral, muestra captación heterogénea de CIV (*). RM: A,B,C y D: axial Flair. E,F,G y H C: axial T1 con CIV y supresión grasa.

ASTROBLASTOMA

- No tiene establecido oficialmente grado de la OMS
- Tumor muy poco frecuente (0,5-3% de gliomas)
- Más frecuente en niños y adultos jóvenes
- A pesar de su ominoso nombre, el comportamiento biológico que presenta es variable
- Localización supratentorial y hemisférica
- Lesión heterogénea, con componente sólido y quístico. Pueden tener calcificaciones y focos de hemorragia.



Astroblastoma en ♀ de 33 a. con crisis : Masa expansiva frontal derecha, con componente sólido (*) y quístico (*), sin edema ni captación significativa y remodelación de la calota adyacente. **RM:** A: axial Flair, B: axial T2; C: difusión, D: coronal Flair, E y F: T1 con CIV axial y coronal respectivamente. Imágenes cedidas por cortesía de la Dra. Ana Alonso Torres. HRJC. Madrid.

GLIOMA ANGIOCÉNTRICO

- Grado I de la OMS
- Tumor cortical de muy lento crecimiento, asociado a epilepsia
- Afecta a niños y adultos jóvenes
- Localización hemisférica, más frecuente frontal y temporal
- Masa cortical mal definida, no captante

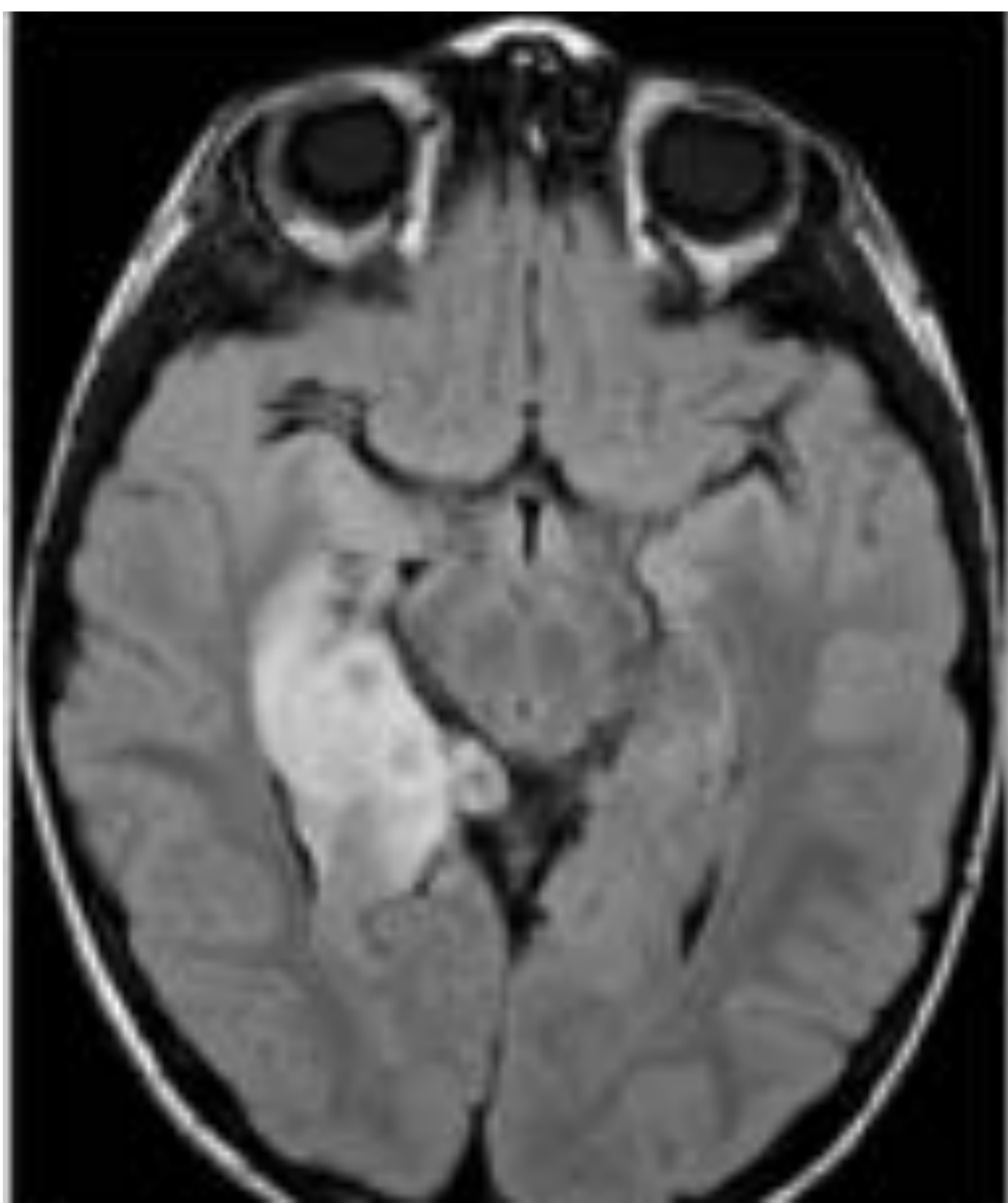


Imagen de: Koral K et al. Angiocentric glioma in a 4-year-old boy: imaging characteristics and review of the literature. *Clinical Imaging* 36 (2012) 61–64.

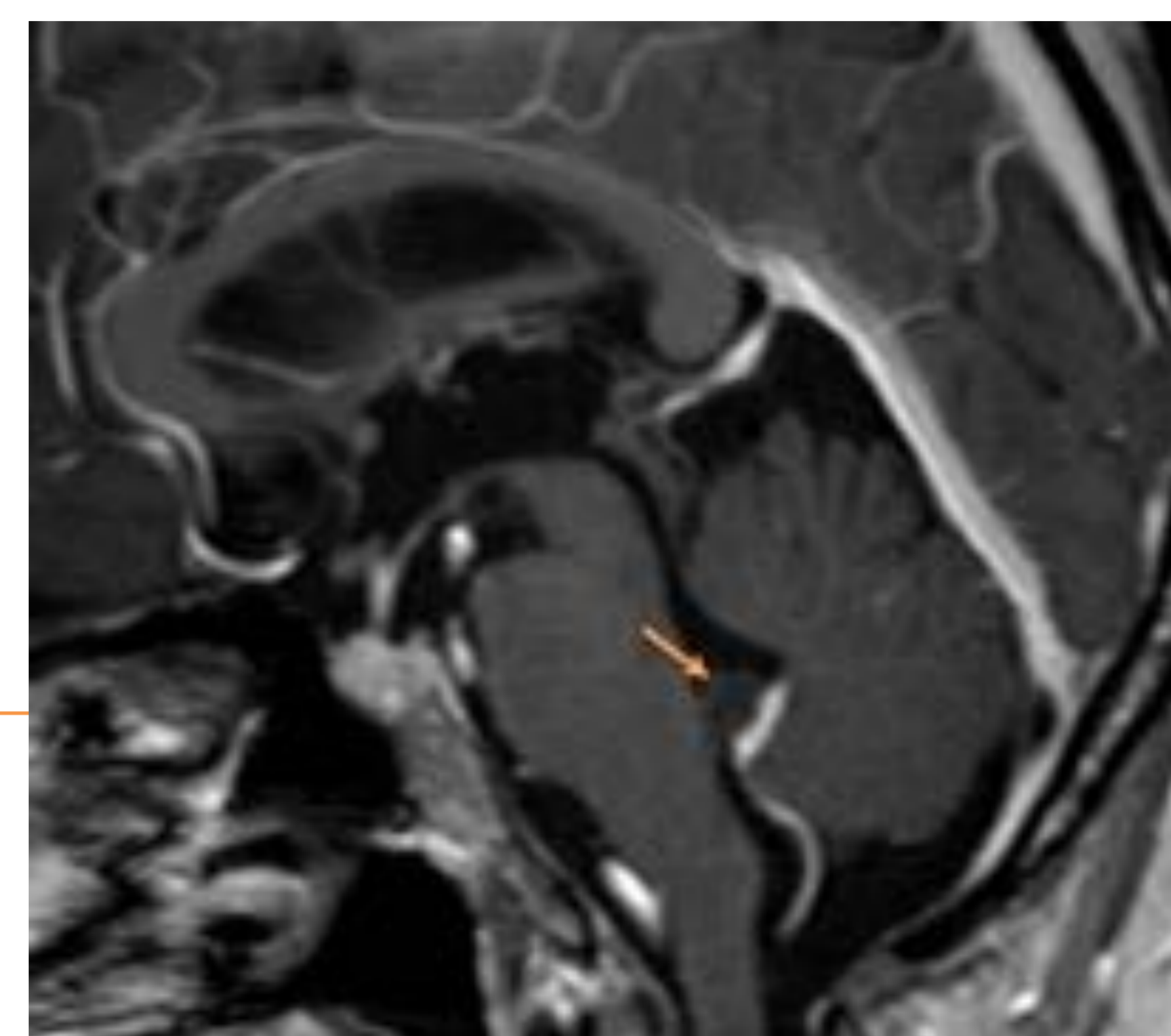
GLIOMA CORDOIDE DEL III VENTRÍCULO

- Grado II de la OMS
- Raro glioma, que depende de la pared anterior/techo del III ventrículo
- Adultos entra 30-60 años
- Masa bien definida, con captación homogénea localizada en III ventrículo, puede presentar calcificaciones

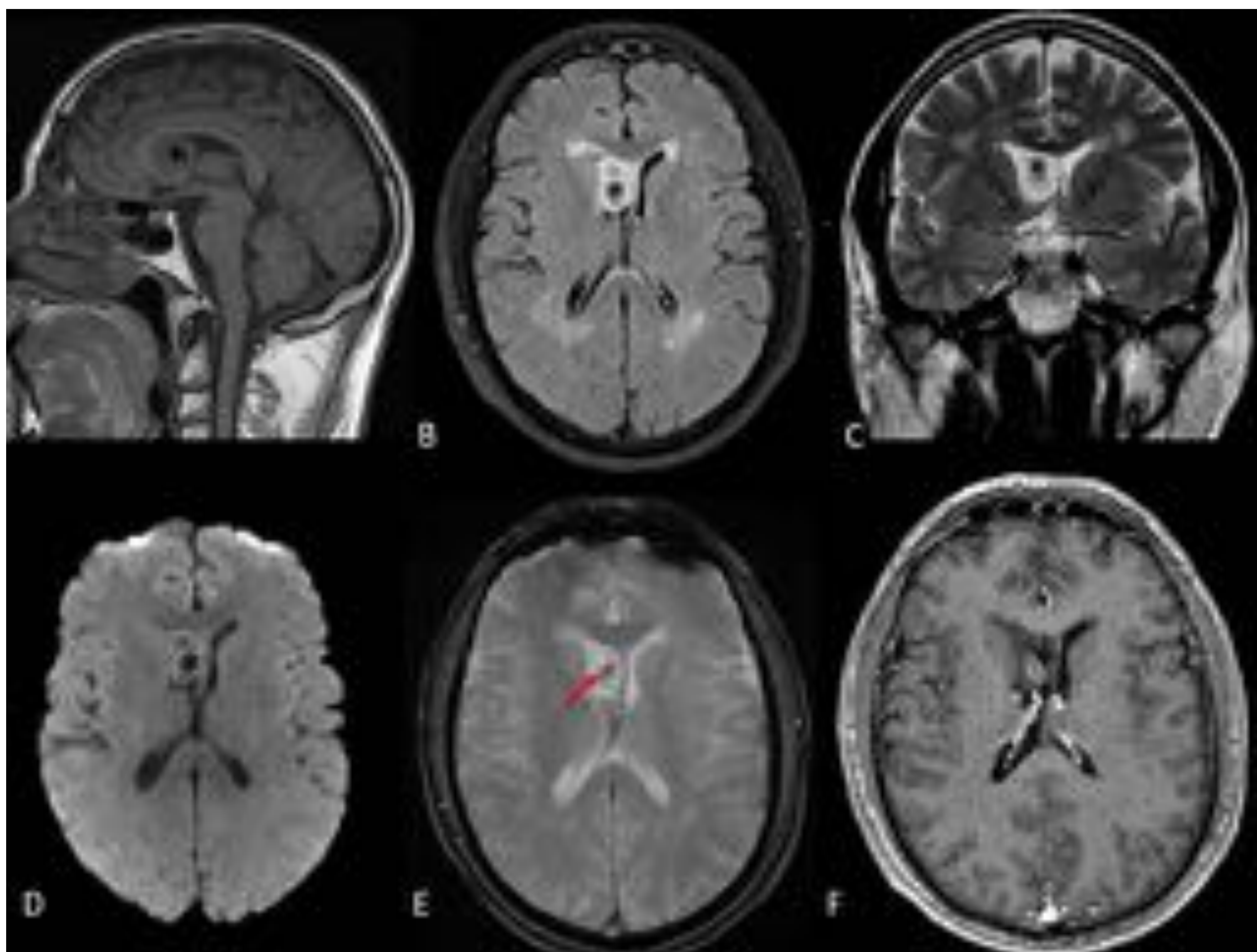


Imagen de: Qixing F, et al, The radiological findings of chordoid glioma: report of two cases, one case with MR spectroscopy, *Clin Imaging* (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2015.06.011>

SUBPENDIMOMA



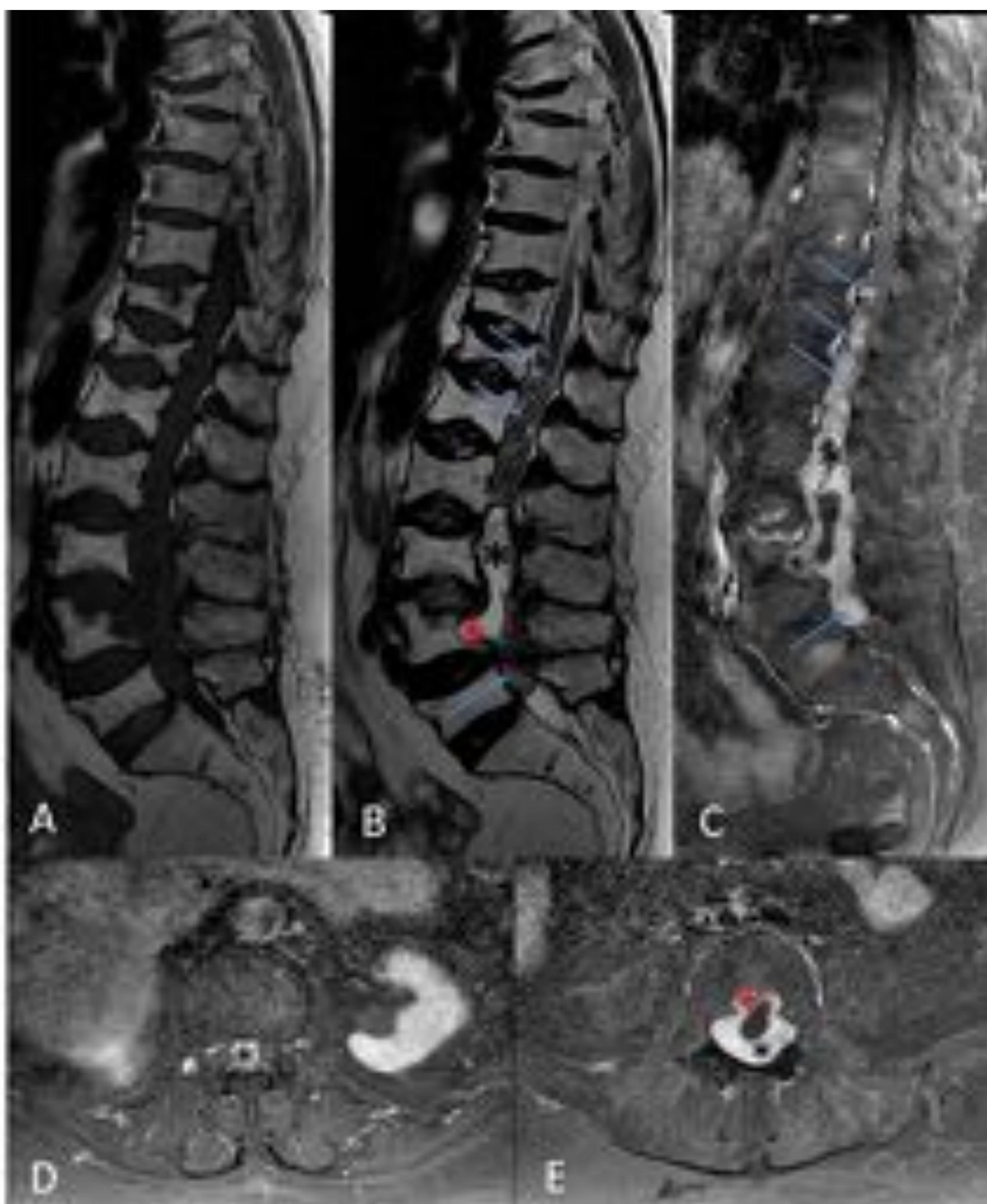
- Grado I de la OMS
- Localización interventricular: (50-60%) IV ventrículo
(30-40%) ventrículo lateral
- Frecuentemente son asintomáticos y son un hallazgo incidental
- No invaden el parénquima adyacente, cuando crecen pueden producir hidrocefalia
- Suelen ser de pequeño tamaño y bien definidos, en ocasiones con focos de calcificación y hemorragia. Presentan captación variable de CIV.



Subependimoma en ♂ de 75 a.: : Masa sólida bien definida en hasta frontal de ventrículo lateral derecho (*), implantada en septum pellucidum, con calcificaciones centrales (→) y captación leve de CIV. RM: A: sagital T1, B: axial Flair; C: coronal T2, D: difusión, E: eco de gradiente T2* y F: axial T1 con CIV.

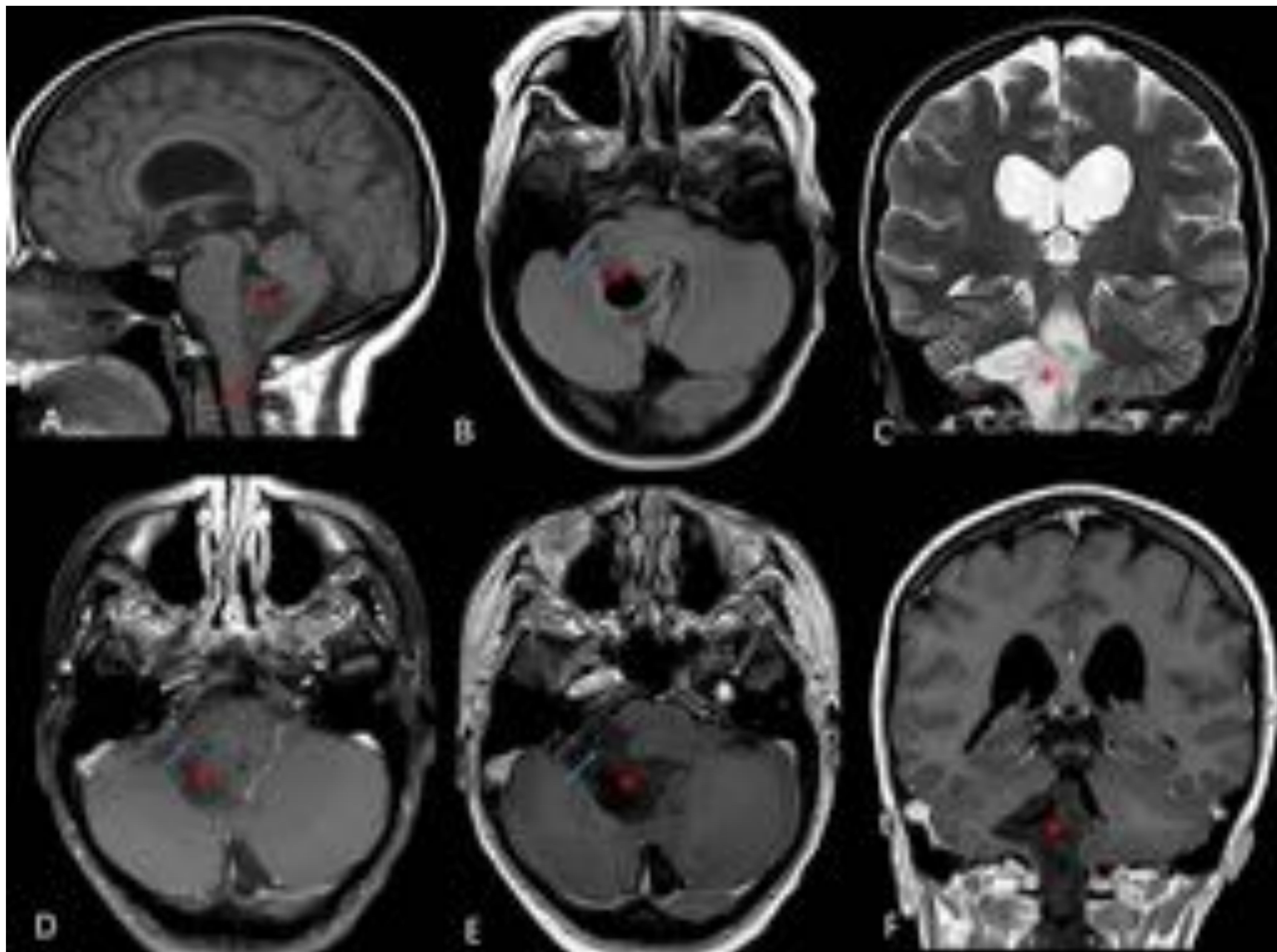
EPENDIMOMA MIXOPAPILAR

- Grado I de la OMS
- Ependimoma de muy lento crecimiento
- Pacientes adultos jóvenes
- Localización en cono medular, cola de caballo o filum terminal
- Excepcionalmente pueden crecer en parénquima encefálico o ventrículos
- Lesión ovoidea o polilobulada con captación de CIV que puede presentar focos hemorrágicos y ocupar todo el saco tecal.
- Por su lento crecimiento produce remodelación de las paredes osas del canal raquídeo o de los forámenes.



Ependimoma mixopapilar de cono medular y cola de caballo ♀ de 65 a. : Masa expansiva (*) intradural, intramedular polilobulada (→) que ocupa en canal raquídeo dorsal bajo y lumbar, de lento crecimiento ya que produce remodelación ósea del canal raquídeo, más llamativo en el muro posterior de L4 (*). Capta contraste de forma heterogénea, con predominio periférico. RM: A: sagital T1, B: sagital T2; C: sagital T1 con CIV y supresión grasa. D y E: axial T1 con CIV y supresión grasa en los niveles L2 y L4 respectivamente.

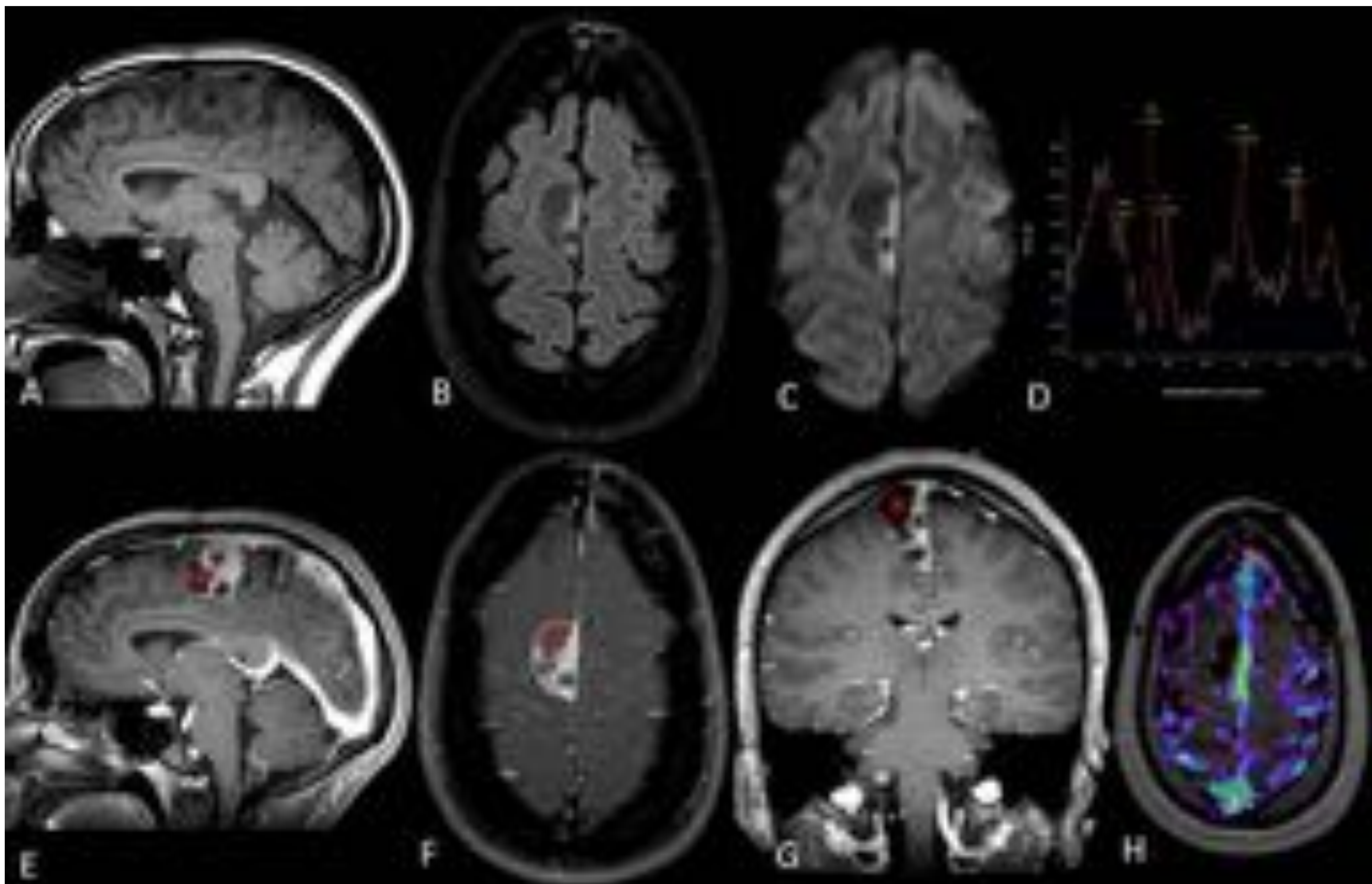
EPENDIMOMA MIXOPAPILAR



Ependimoma mixopapilar del IV ventrículo en ♀ de 40 a. Se trata de una imagen semejante a un ependimoma infratentorial típico: Masa expansiva (*) intraventricular, ocupando región inferior del IV ventrículo y con extensión a forámenes de Luschka (→) y Magendie (→) hacia cisternas del ángulo pontocerebeloso y magna respectivamente, con escasa captación de CIV. RM: A: sagital T1, B: axial Flair; C: coronal T2, D: axial T1 con CIV. E y F: T1 con CIV axial y coronal.

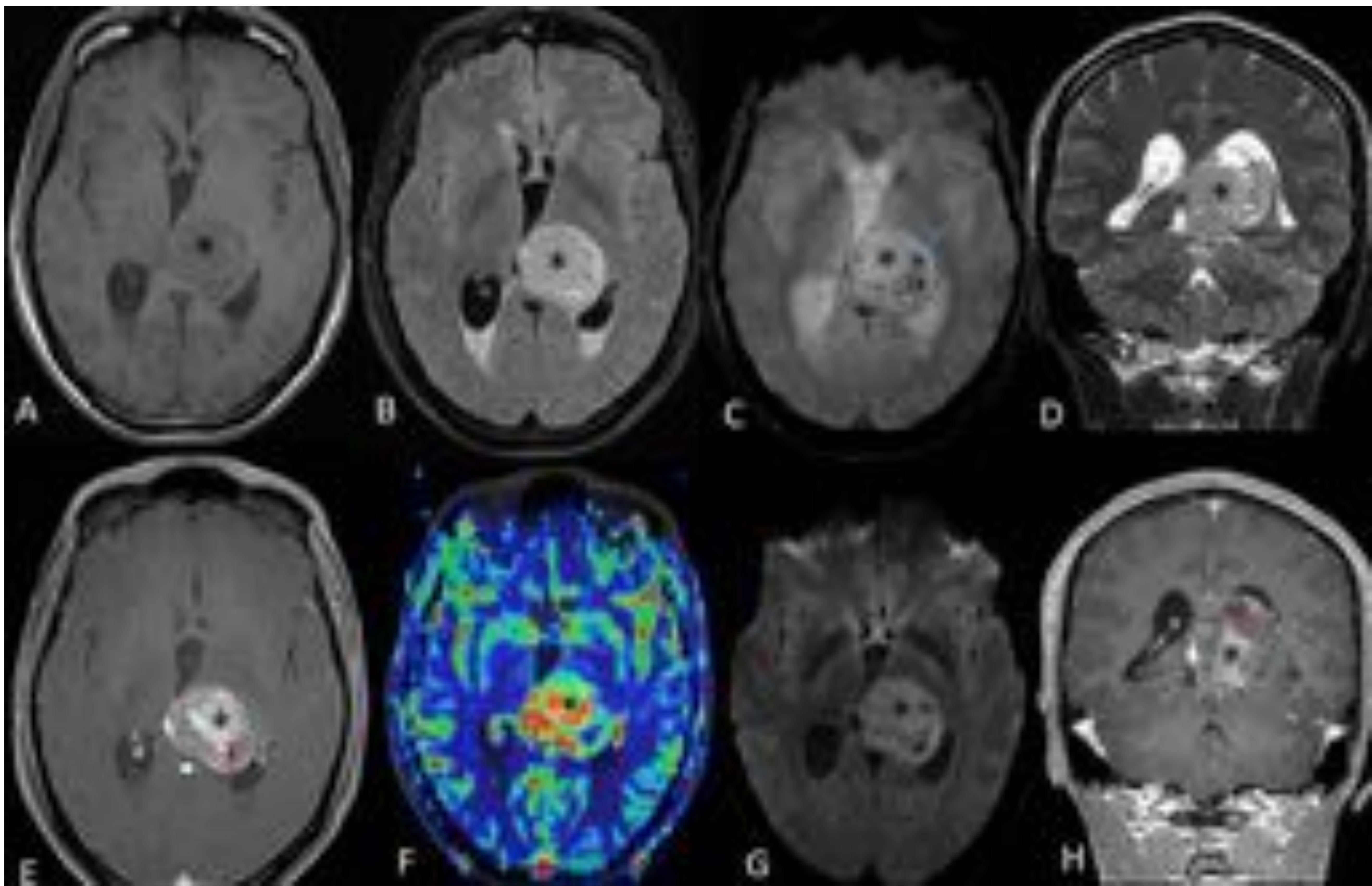
EPENDIMOMA SUPRATENTORIAL

- Grado II y III (anaplásico) de la OMS
- Más frecuente el ependimoma infratentorial (2/3) que supratentorial (1/3)
- La mayoría de los supratentoriales son extraventriculares
- Tumor de adultos jóvenes o niños
- Masa compleja sólido-quística, con calcificación y hemorragia variables y captación heterogénea de CIV

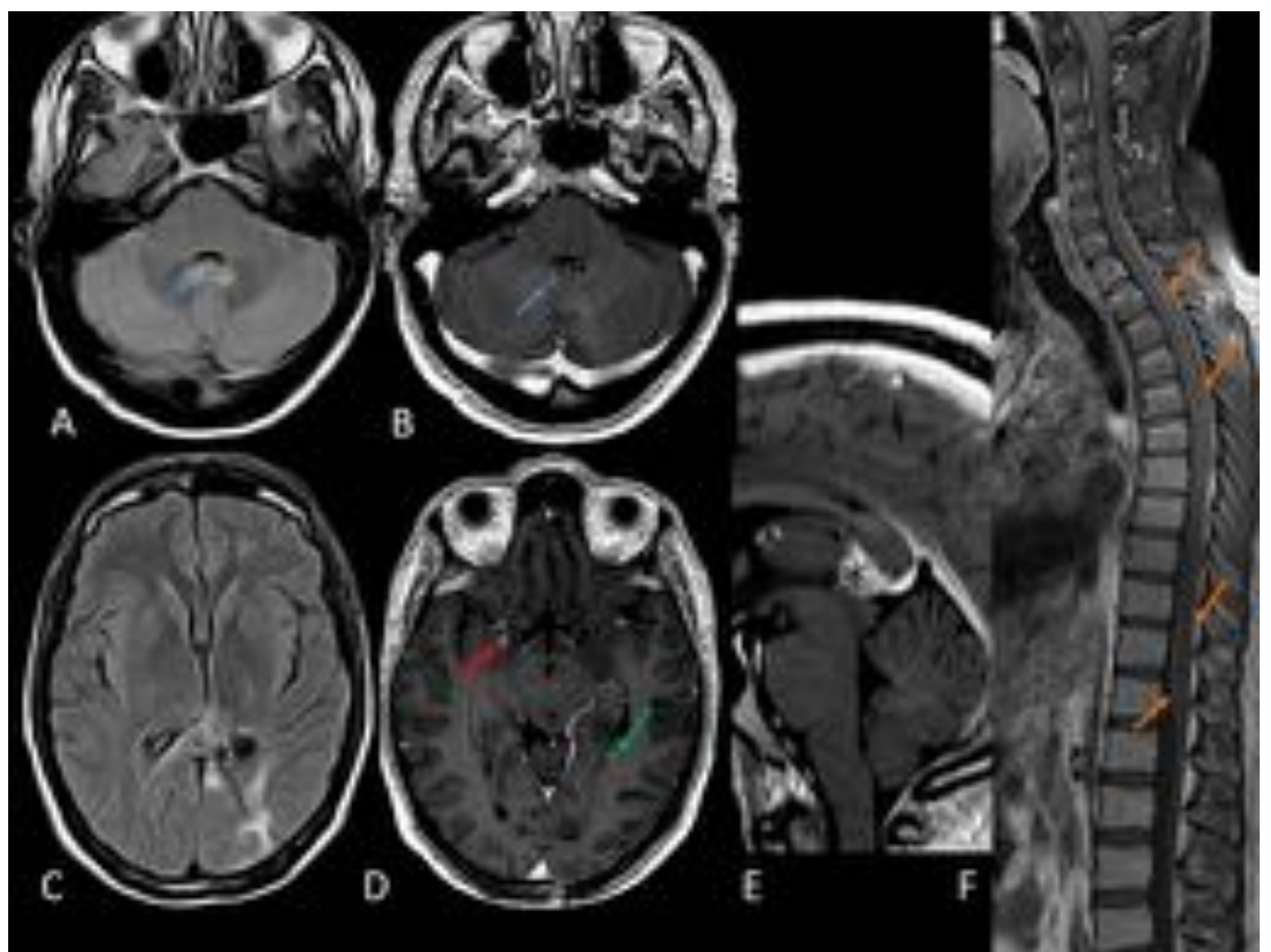


Ependimoma supratentorial grado II en ♀ de 23 a. IDH 1 nativo : masa expansiva heterogénea periférica frontal parasagital derecho, con componente sólido captante (*) y componente quístico (*) que parece asociar realce dural acompañante, por lo que se planteó diagnóstico diferencial con meningioma. RM: A: sagital T1, B: axial Flair; C: difusión, D: espectroscopía PRESS single voxel a TE 35 ms, con altos valores de colina (marcador de membrana), presencia de mioinositol (marcador de glía) y de n-acetilaspártato (marcados neuronal), E y G: sagital y coronal T1 con CIV respectivamente, F: axial T1 con CIV y supresión grasa. H: perfusión cerebral T2*, con mapa paramétrico, en el que se evidencia bajo volumen sanguíneo cerebral de la lesión.

EPENDIMOMA SUPRATENTORIAL



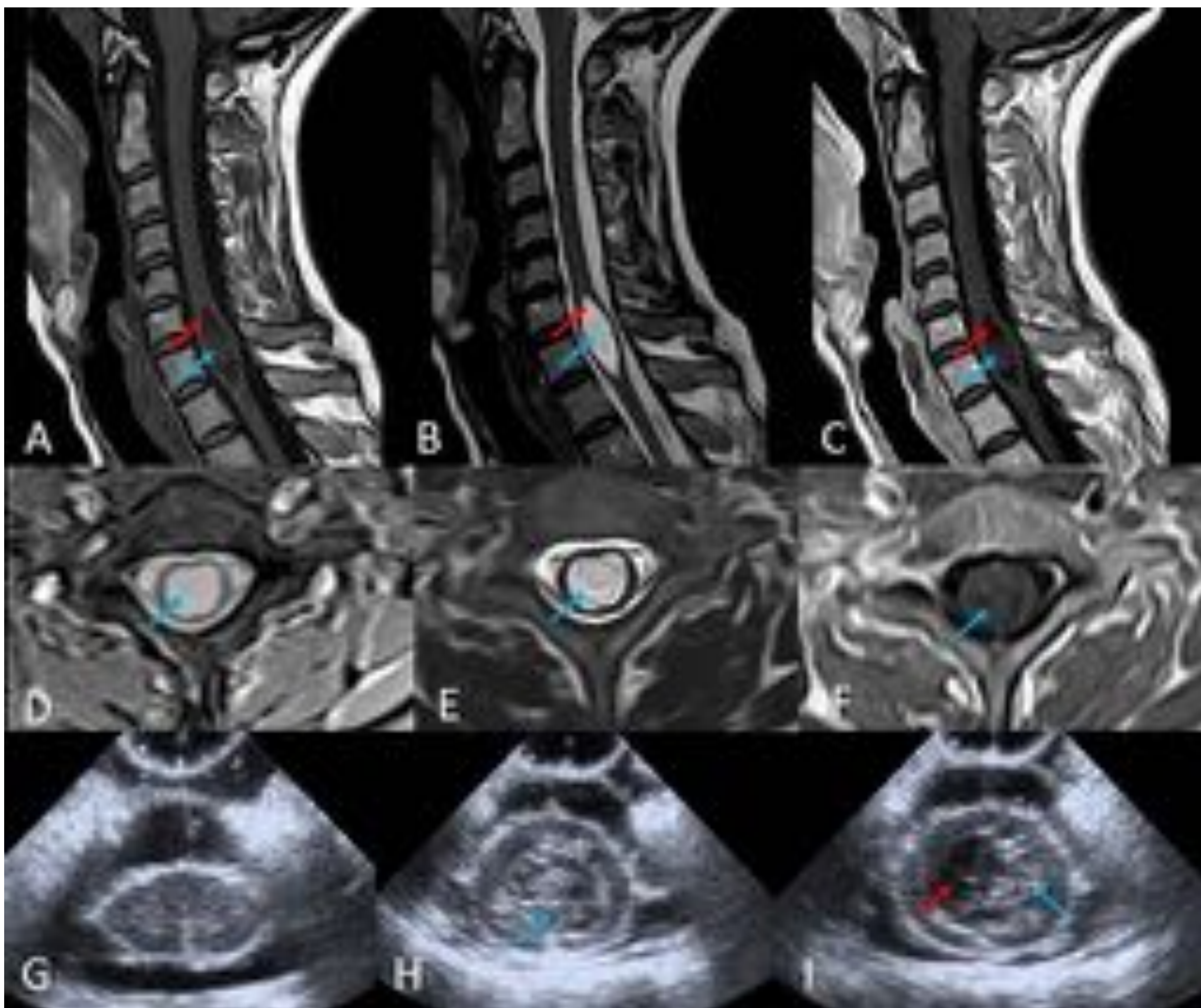
Ependimoma supratentorial grado II en ♂ de 32 a. BRAF, PTEN, ATRX nativos. Masa expansiva heterogénea talámica izquierda, con componente sólido captante (*), áreas hipocaptantes (*) y focos de hemorragia (→) que produce compresión del III ventrículo e hidrocefalia obstructiva secundaria. RM: A: axial T1, B: axial Flair; C: axial eco de gradiente T2, D: coronal T2, E: axial T1 con CIV, F: perfusión cerebral T2* con mapa paramétrico en el que se evidencia áreas de alto volumen sanguíneo cerebral, G: difusión, H: coronal T1 con CIV.



Ependimoma supratentorial grado III: evolución del mismo paciente, un año después de resección QX de la lesión. Recidiva local (*) y carcinomatosis leptomenígea en IV ventrículo (→), atrio de ventrículo lateral izquierdo (→), amígdala temporal derecha (→) y médula (→). RM: A y C: axial Flair, B y D: axial T1 con CIV, E: sagital T1 con CIV. F: sagital T1 con CIV y supresión grasa.

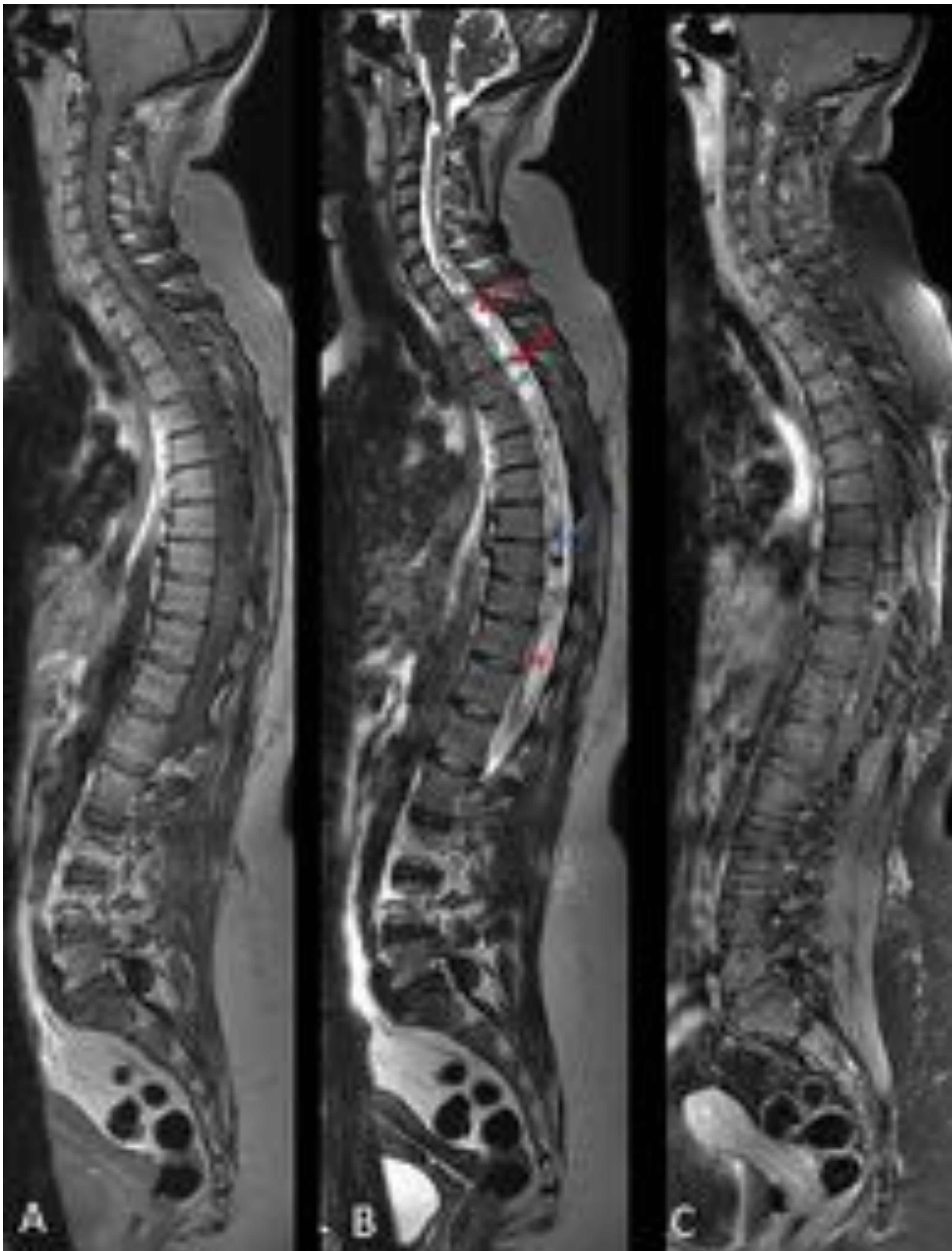
EPENDIMOMA MEDULAR

- Grado II (o raramente III, anaplásico) de la OMS
- Asociación con NF2
- Se desarrolla a partir de células ependimarias del canal central medular
- Se localiza más frecuente en médula cervical
- Masa sólida heterogénea con áreas quísticas, hemorragia edema adyacente



Ependimoma medular grado II de tipo epitelial papilar en ♀ de 51 a. Imagen característica: lesión expansiva intradural intramedular en los niveles anatómicos C6-C7, con componente quístico periférico (→), y área sólida central (→), que capta levemente CIV. RM: A: sagital T1, B: sagital T2; C: sagital T1 con CIV, D: axial T2*, E: axial T2, F: axial T1 con CIV. ECOGRAFÍA INTRAOPERATORIA: G: vista de médula normal, H: medula con componente sólido tumoral, I: médula con componentes tumorales sólido y quístico.

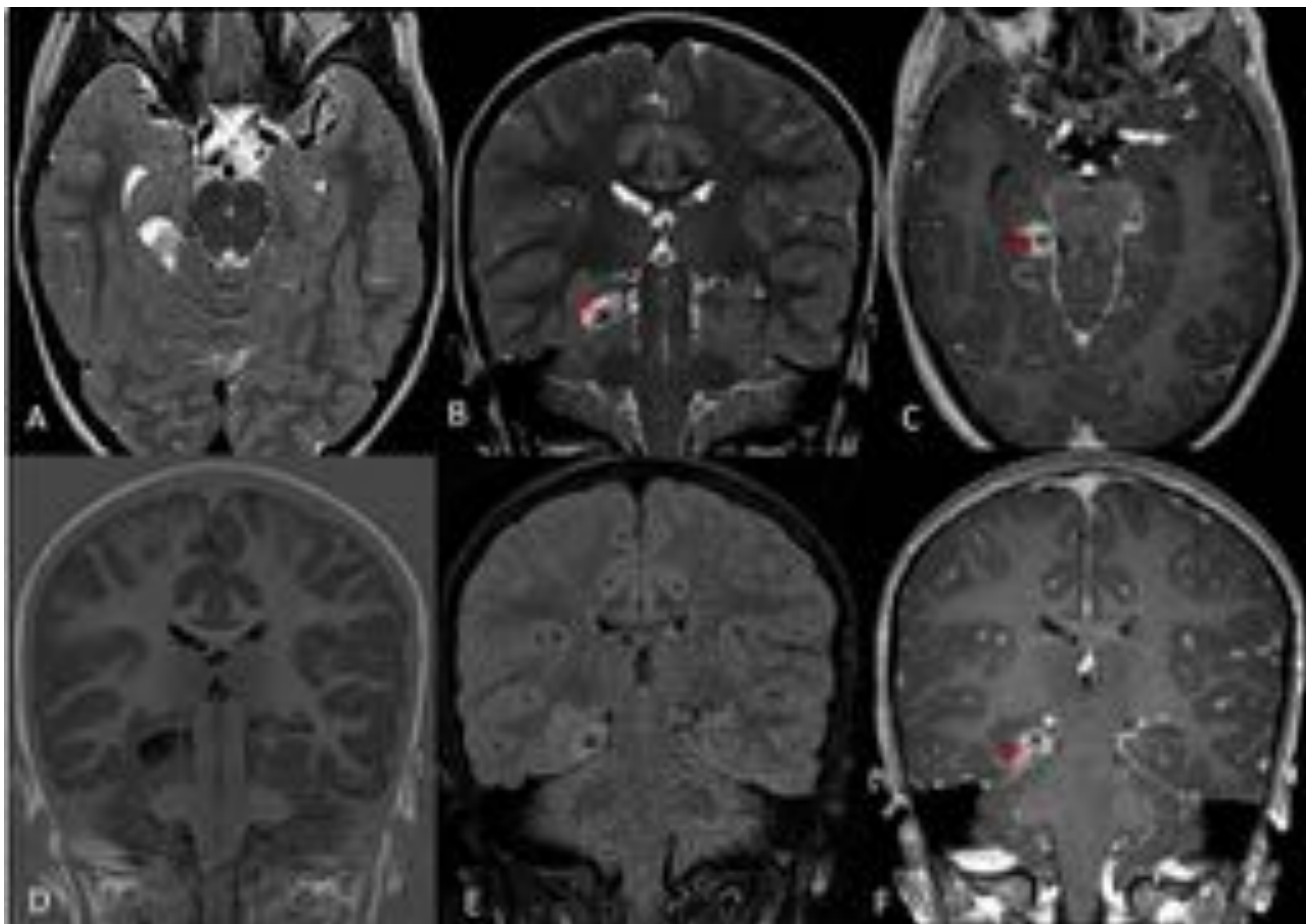
EPENDIMOMA MEDULAR



Ependimomas medulares múltiples grado II en ♂ de 43 a.: masas sólidas múltiples intradurales intramedulares con captación de CIV (*), focos de sangrado (→) y áreas quísticas (←), difíciles de diferenciar de siringomielia (*), en paciente NF2. RM: A: sagital T1, B: sagital T2, C: sagital T1 con CIV y supresión grasa.

GANGLIOGLIOMA

- Grado I o II de la OMS
- Tumor de muy lento crecimiento formado por células ganglionares y gliales
- Frecuentemente localizado en hemisferios cerebrales (+ y lóbulo temporal)
- Es la causa más frecuente de epilepsia neoplásica del lóbulo temporal
- Asocia frecuentemente displasia cortical (mutaciones mTORC1)
- Tumor de niños y adultos jóvenes
- Masa cortical parcialmente quística, con nódulo mural que capta CIV



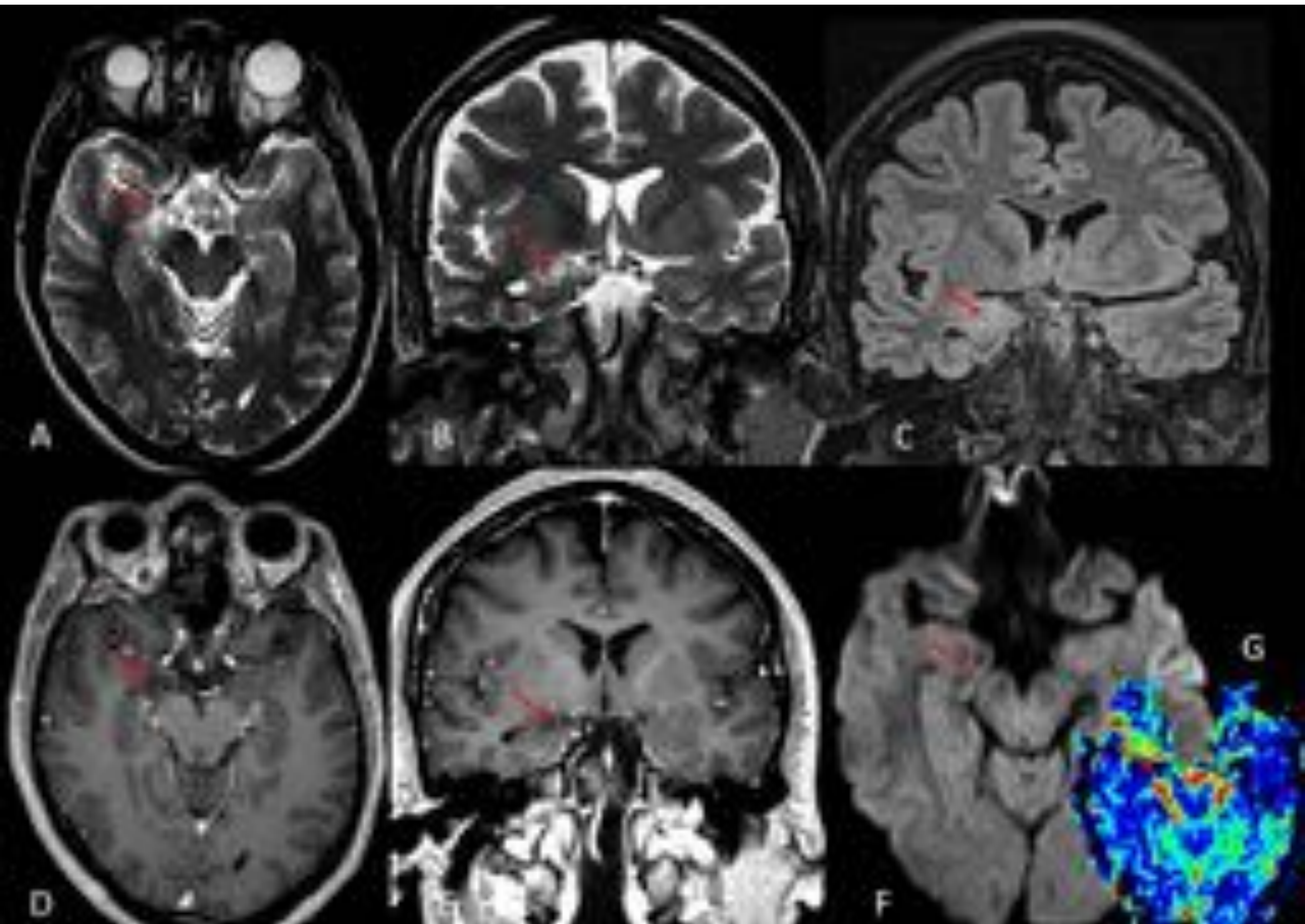
Ganglioglioma en niña de 5 a.: masa parcialmente quística (*) con nódulo mural captante (*), localizada en giro parahipocámpico derecho en niña de 4 años con epilepsia. Asocia displasia cortical del lóbulo temporal ipsilateral.

RM: A: axial T2, B: coronal T2; C: axial T1 con CIV, D: coronal IR, E: coronal Flair, F: coronal T1 con CIV.

DENET:

TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLÁSICO

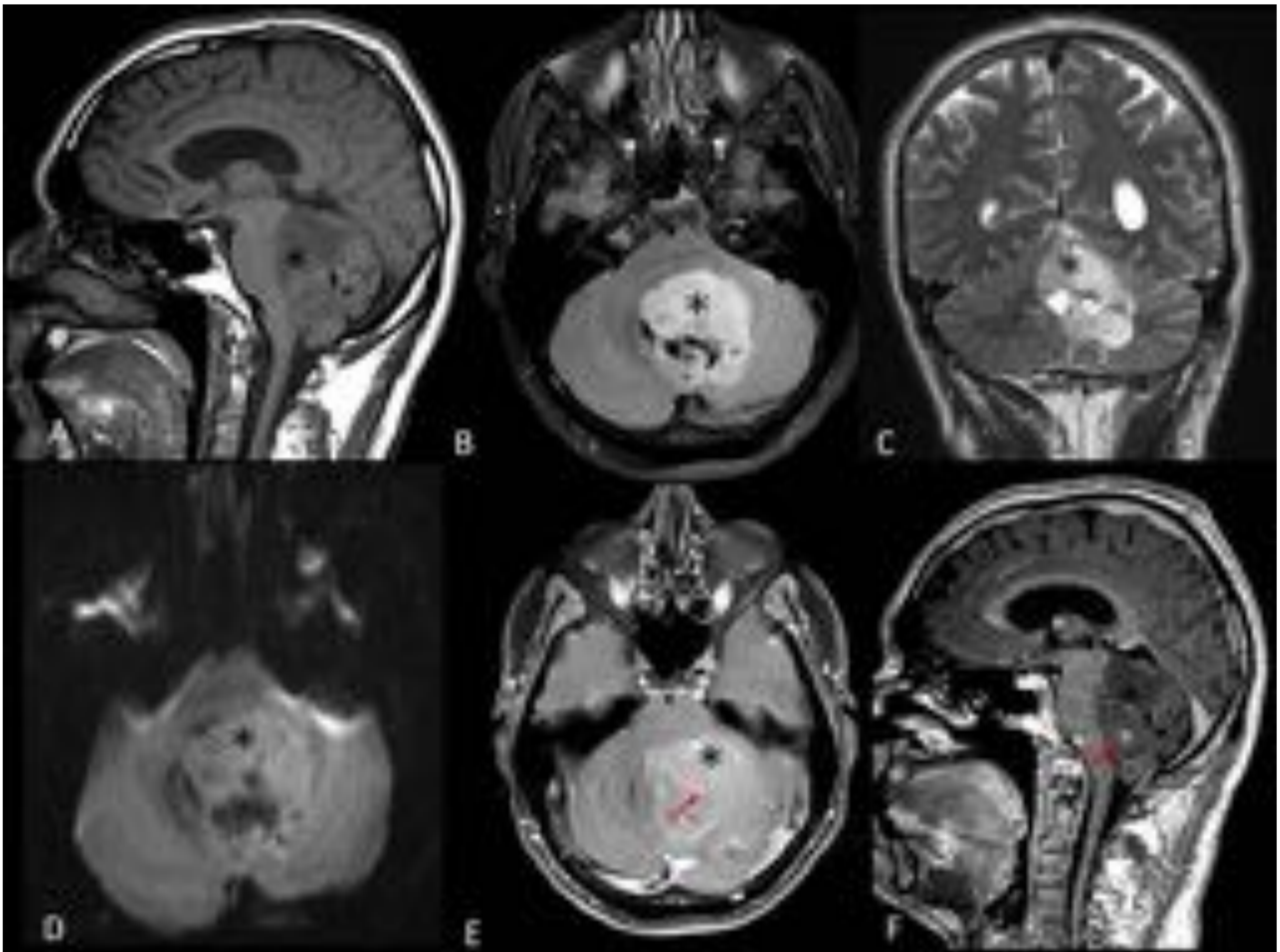
- Grado I de la OMS
- Es poco frecuente (>1% de tumores neuroepiteliales)
- Se localiza en córtex supratentorial (+ γ lóbulo temporal)
- Causa epilepsia y puede asociar displasia cortical
- Se presenta en niños y adultos jóvenes.
- Masa quística intracortical multilobulada, que no suele captar CIV



DENET en ♀ de 42 a.: masa quística multilobulada y septada (→) en mujer joven con epilepsia del lóbulo temporal, está localizada en amígdala temporal derecha y no presenta captación de CIV. RM: A: axial T2, B: coronal T2, C: coronal Flair, D y E: axial y coronal T1 con CIV, F: difusión, G: perfusión cerebral T2* con mapa paramétrico en el que se muestra bajo volumen sanguíneo cerebral relativo de la lesión respecto al parénquima sano contralateral.

TUMOR GLIONEURAL FORMADOR DE ROSETAS

- Grado I de la OMS
- Tumor raro de lento crecimiento
- Se localiza en IV ventrículo y menos frecuentemente cerebelo
- Neoplasia de línea media
- Se presenta en adultos jóvenes.
- Masa sólido-quística, con captación heterogénea de CIV y focos variables de calcificación y sangrado.



Tumor glioneural formador de rosetas en ♂ de 47 a.: masa heterogénea en IV ventrículo (*) con focos de captación de CIV (→). RM: A: sagital T1, B: axial Flair, C: coronal T2, D: difusión, E: axial T1 con CIV y supresión grasa, F: sagital T1 con CIV.

CONCLUSIONES

El conocimiento de los hallazgos de imagen característicos de los tumores gliales poco frecuentes, hace que algunos de estos puedan ser diagnosticados con bastante exactitud, lo cual es de gran ayuda en el estudio prequirúrgico y posterior tratamiento de los mismos.



BIBLIOGRAFÍA

1. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. 2016. *Acta Neuropathol* DOI 10.1007/s00401-016-1545-1. Published on line.
2. Osborn A G, Salzmanl KL, Jhaveri MD, *Diagnostic Imaging Brain*. 3ª edición. Amirsys.
3. Monga V, Jones K, Chang S. Clinical relevance of molecular markers in gliomas. *Rev Med Clin Condes*. 2017; 28(3) 343-351.
4. Belden CJ, Valdes P, Ran C, Patel DA, Harris BT, Fadul CE, Israel MA, Paulsen K, Roberts DW. Genetics of Glioblastoma: A Window into Its Imaging and Histopathologic Variability. 2011. *Radiographics*. 2011; 31:1717-1741
5. *Horger MN, Vogel R, Beschorner U, Ernemann J, Wörner M, Fenchel F, Ebner T, Nägele S, Heckl. T2 and DWI in Pilocytic and Pilomyxoid Astrocytoma with Pathologic Correlation Can J Neurol Sci*. 2012; 39: 491-498.
6. Yu S, He L, Zhuang X, Luo B. Pleomorphic xanthoastrocytoma: MR imaging findings in 19 patients. *Acta Radiologica*. 2011; 52: 223-228.
7. Crespo-Rodríguez AM, Smirniotopoulos JG, Rushing E J. MR and CT imaging of 24 pleomorphic xanthoastrocytomas (PXA) and a review of the literature. *Neuroradiology*. 2007; 49:307-315.
8. Hsu C, Kwan G, Lau Q, Bhuta S. Rosette-forming glioneuronal tumour: Imaging features, histopathological correlation and a comprehensive review of literature. *British Journal of Neurosurgery*. 2012; 26(5): 668-673.
9. Xiao H, Ma L, Lou X, Gui Q. Papillary Glioneuronal Tumor: Radiological Evidence of a Newly Established Tumor Entity. *Journal of Neuroimaging*. 2011; 21: 297-302.
10. Fuller CE. Pleomorphic Xanthoastrocytoma. *Adesina. Atlas of Pediatric Brain Tumors*. 2010: 19-23. Springer Science.
11. Neto Arnolfo de Carvalho, Gasparetto EL, Bruck I. Subependymal giant cell astrocytoma with high choline/creatine ratio on proton mr spectroscopy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006; 64:877-880.
12. *Koeller KK, Sandberg G. Cerebral Intraventricular Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics*. 2002; 22:1473-1505.
13. Castroviejo P, Pascual Pascual SI, Velázquez Fragua R, Viaño J, Carceller F, Hernández Moneo JL, Gutiérrez Molina M, Morales C. Astrocitoma subependimario de células gigantes en el complejo de esclerosis tuberosa. Presentación de ocho pacientes infantiles. *Neurología*. 2010;25:314-321.
14. Lipper MH, Eberhard DA, Phillips CD, Vezina LG, Cail WS. Pleomorphic Xanthoastrocytoma, a Distinctive Astroglial Tumor: Neuroradiologic and Pathologic Features. *AJNR*. 1993:1397-1404.
15. Matos Rojas IA, Bertholdo D, Castillo M. Células madre: implicaciones en el desarrollo de tumores cerebrales. *Radiología*. 2012;54:221-230.
16. Ferri Níguez B, Torroba Carón MA, Sola Pérez J, Piqueras Pérez C. Glioma cordoide del III ventrículo: descripción de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol*. 2009; 42: 214-220.
17. Morais BA, Menendez DF, Medeiros RS, Teixeira MJ, Lepski GA. Chordoid glioma: Case report and review of the literature. *International Journal of Surgery*. 2015; 7:168-171.
18. Park YW, Han K, Ahn SS, Bae S, Choi YS, Chang JH, Kim HS, Kang SG, Lee SK. Prediction of *IDH1*-Mutation and 1p/19q-Codeletion Status Using Preoperative MR Imaging Phenotypes in Lower Grade Gliomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2018;0.3174/ajnr.A5421. Epub 2017 Nov 9
19. Linscott LL, Osborn AG, Blaser S, Castillo M, Hewlett RH, Wieselthaler N, Chin SS, Krakenes J, Hedlund JL, Sutton CL. Pilomyxoid Astrocytoma: Expanding the Imaging Spectrum. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008; 29:1861-66.
20. Johnson DR, Diehn FE, Giannini C, Jenkins RB, Jenkins SM, Parney IF, Kaufmann TJ. Genetically Defined Oligodendrogliomas Characterized by Indistinct Tumor Borders at MRI. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017; WWW. ajnr.org
21. Wasif Mohammed, Hong Xunning, ShiHaibin, MengJingzhi. Clinical applications of susceptibility-weighted imaging in detecting and grading intracranial gliomas: a review. *Cancer Imaging*. 2013;13:186-195.
22. Mur et al. Molecular Classification Defines 4 Prognostically Distinct Glioma Groups Irrespective of Diagnosis and Grade. 2015. *J Neuropathol Exp Neurol*;74(3):241-9.
23. *Koeller K, Rushing E J. Oligodendroglioma and Its Variants: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics* 2005; 25:1669-1688.