

TUMORES INTRAVENTRICULARES. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y PRINCIPALES HALLAZGOS EN RM.

Leandro Jesús Delgado Escudero, Álvaro Alegre Castellanos, Manuel Redondo Olmedilla, Jose Pablo Martín Molina, Sebastian Urbano Catarai

Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, España

Objetivos Docentes: Describir los hallazgos en RM de los principales tumores intraventriculares, que pueden ayudar a realizar un diagnóstico diferencial adecuado de estas lesiones.

Revisión del tema: El sistema ventricular está revestido por epitelio de células endoteliales y células gliales subependimarias, contiene el Septum pellucidum que consiste en dos capas de sustancia gris y sustancia blanca, así como los plexos coroideos que son las estructuras vascularizadas intraventriculares, encargadas de la producción de LCR. Los tumores intraventriculares son tumores raros, más frecuentes en la infancia y en la adolescencia. Pueden derivar del epitelio endotelial, subependimario, septum pellucidum, plexos coroideos y tejido aracnoideo. También pueden existir tumores paraventriculares que provocan invasión del ventrículo (pero en éstos no nos vamos a centrar). Los tumores intraventriculares representan un gran reto de acceso neuroquirúrgico debido a su localización profunda, asociación íntima con numerosas estructuras vasculares de áreas críticas cerebrales y su relación circunferencial a múltiples tractos subcorticales, motivo por el cual debemos de intentar dar un diagnóstico por imagen lo más preciso posible. Las lesiones que se revisarán son: endotelialoma, subependimoma, meningioma, metástasis, papiloma y carcinoma de los plexos coroideos, neurocitoma central, astrocitoma subependimario de células gigantes, el quiste coloidal y el quiste epidermoide.

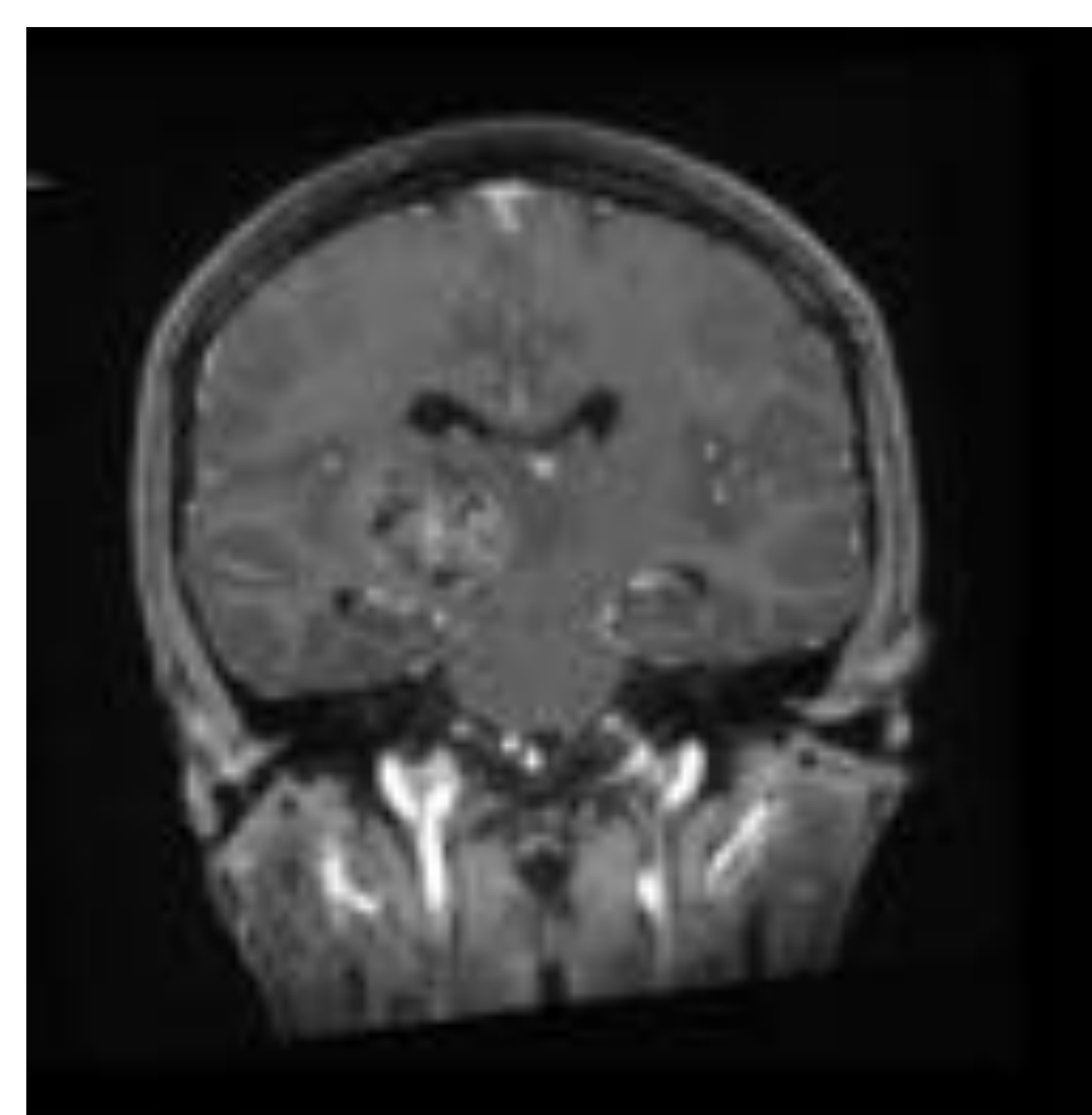
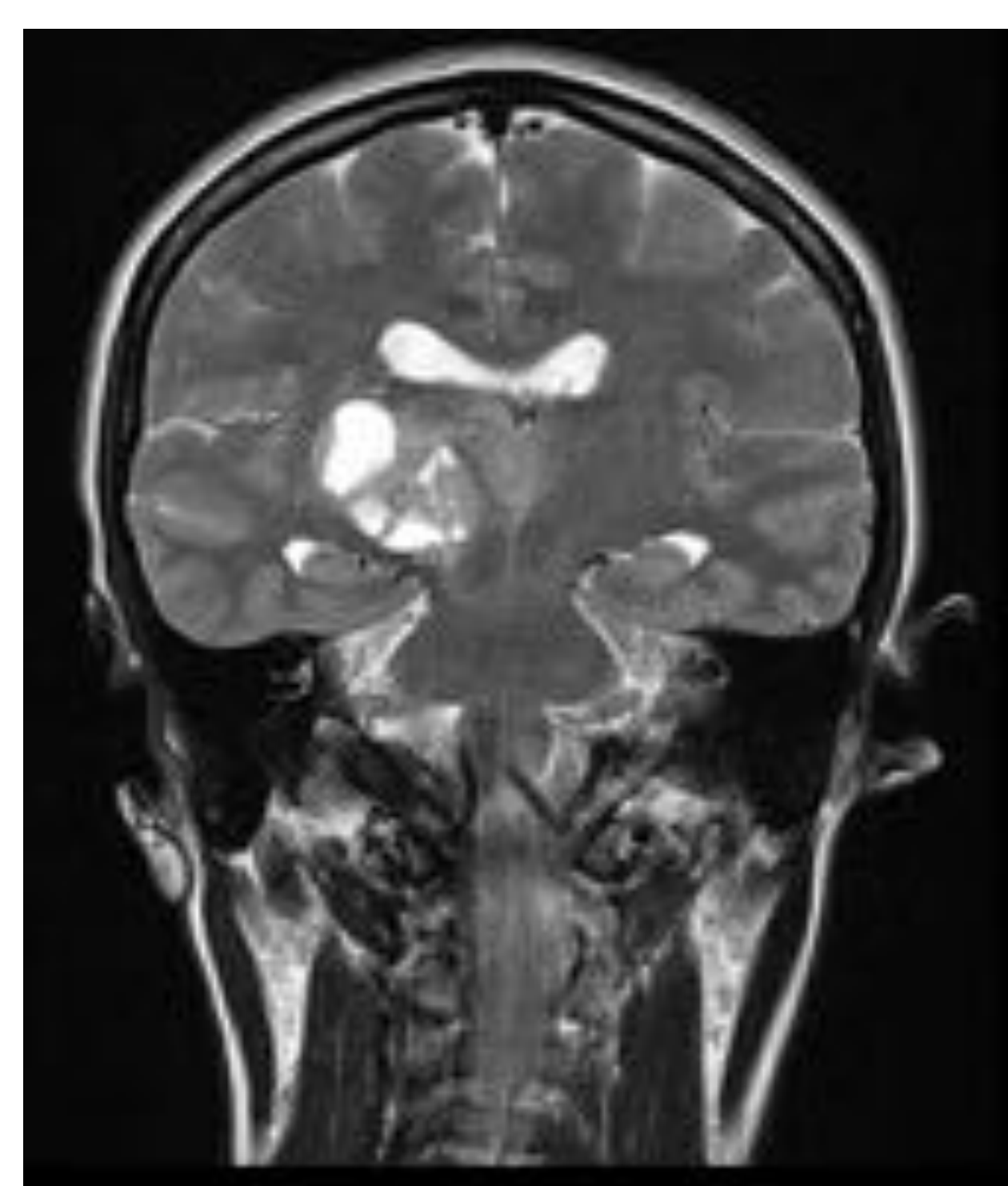
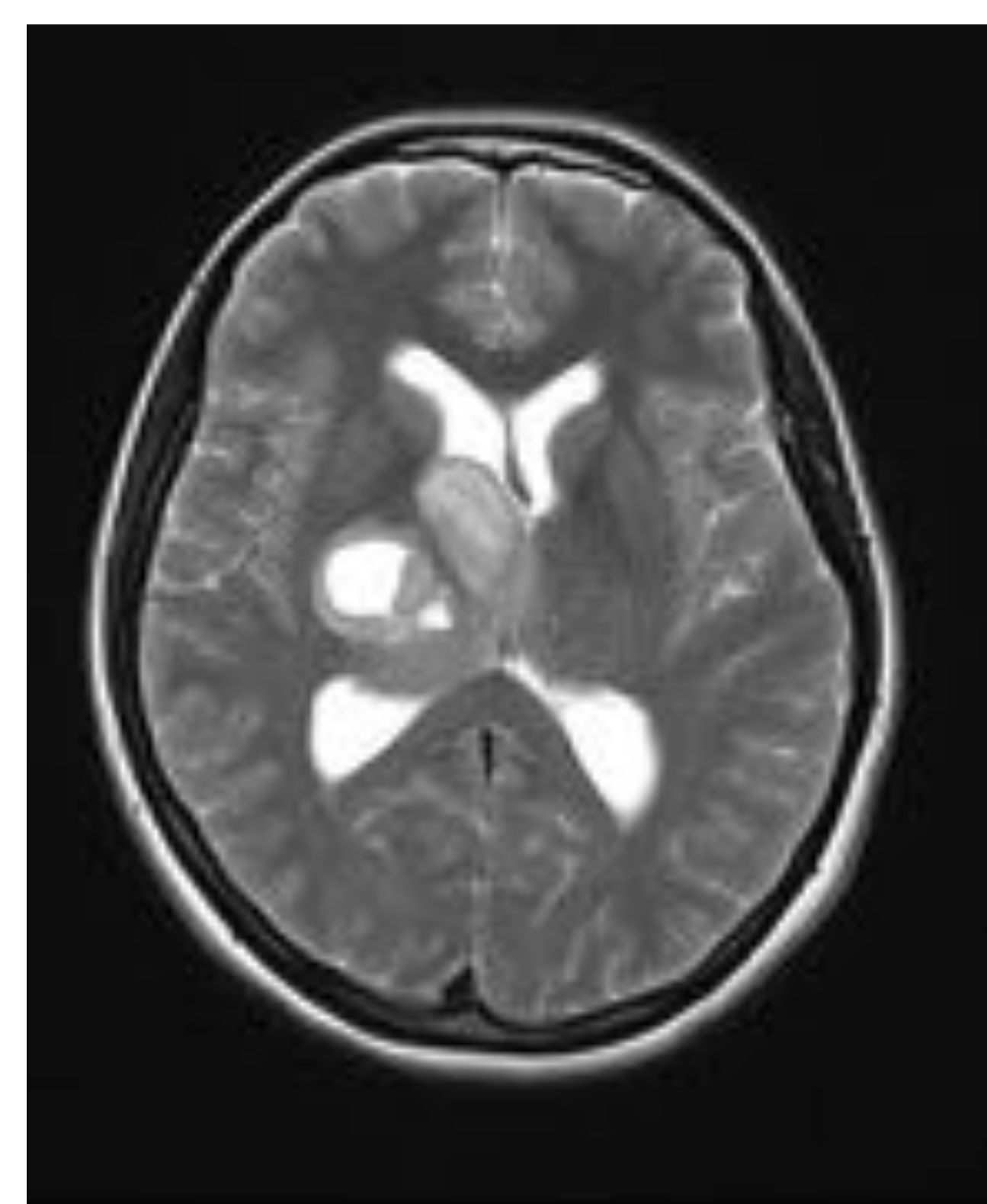
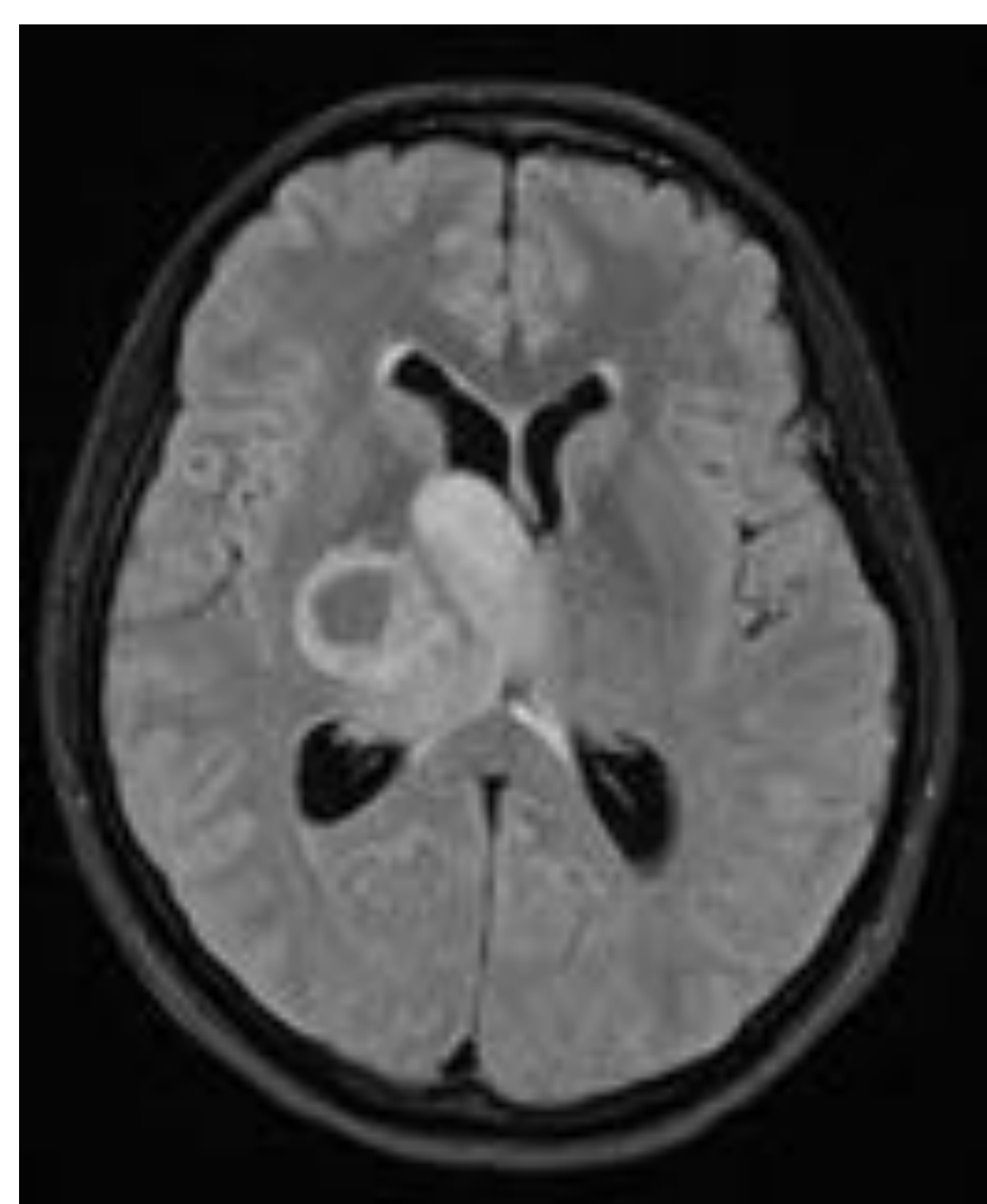
EPENDIMOMA:

- Son tumores gliales que surgen de las células ependimarias de la pared ventricular y del epéndimo medular.
- Son neoplasias de grado II (de bajo grado, bien diferenciado) o grado III (anaplásico) de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)
- El 40% tienen una localización supratentorial y el resto surgen en la fosa posterior
- Los infratentoriales se suelen localizar en el suelo del IV ventrículo y se pueden extender a ángulo pontocerebeloso y cisterna magna.
- Los supratentoriales pueden tener una localización intraparenquimatosa con mayor frecuencia que intraventricular.
- Pueden aparecer a cualquier edad, pero son más comunes en jóvenes. Mayor frecuencia antes de los 10 años y se observa un segundo pico de incidencia hacia el cuarto y quinto decenio de vida.
- Es el tercer tumor del SNC más común en niños, por detrás del meduloblastoma y los astrocitomas.
- La cirugía es el tratamiento de elección, pero la resección quirúrgica es a menudo difícil, por lo que se suele dar radioterapia postoperatoria. Si la resección es subtotal, tiende a ser recurrente y su pronóstico es muy malo.

EPENDIMOMA:

Hallazgos RM:

- Suelen ser hipointensos en secuencias pT1 y presentar una intensidad de señal intermedia en secuencias pT2.
- Se calcifican en un 40-50% de las ocasiones y las calcificaciones son puntiformes.
- Puede presentar un componente quístico en un 15% (sobre todo los intraparenquimatosos supraventriculares), Presentan hemorragias en un 10%.
- Realce moderado heterogéneo.
- Suelen producir hidrocefalia.
- **Ependimomas anaplásicos**
- Pronóstico desfavorable.
- Crecen con más rapidez y captan civ con mayor frecuencia.



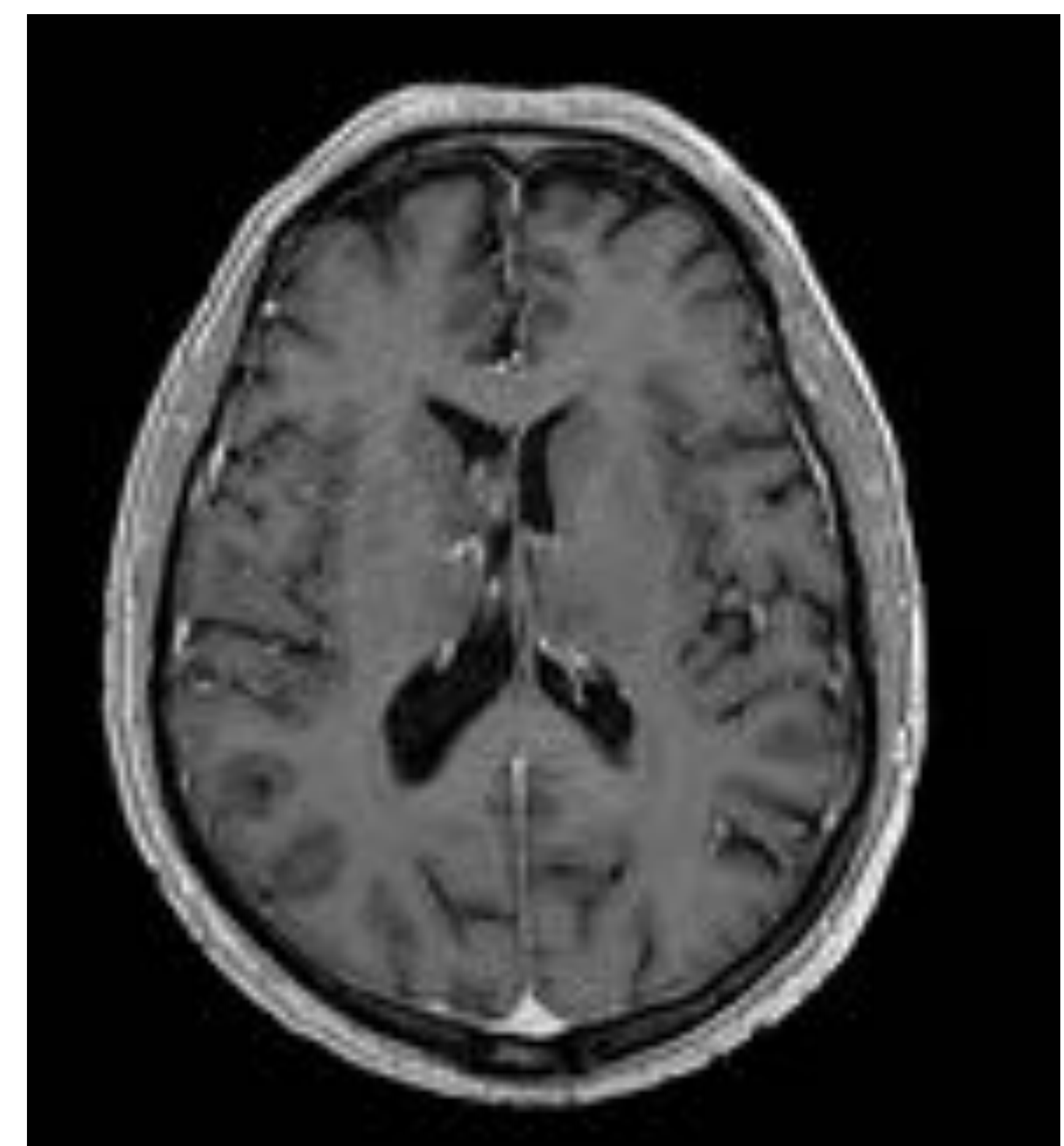
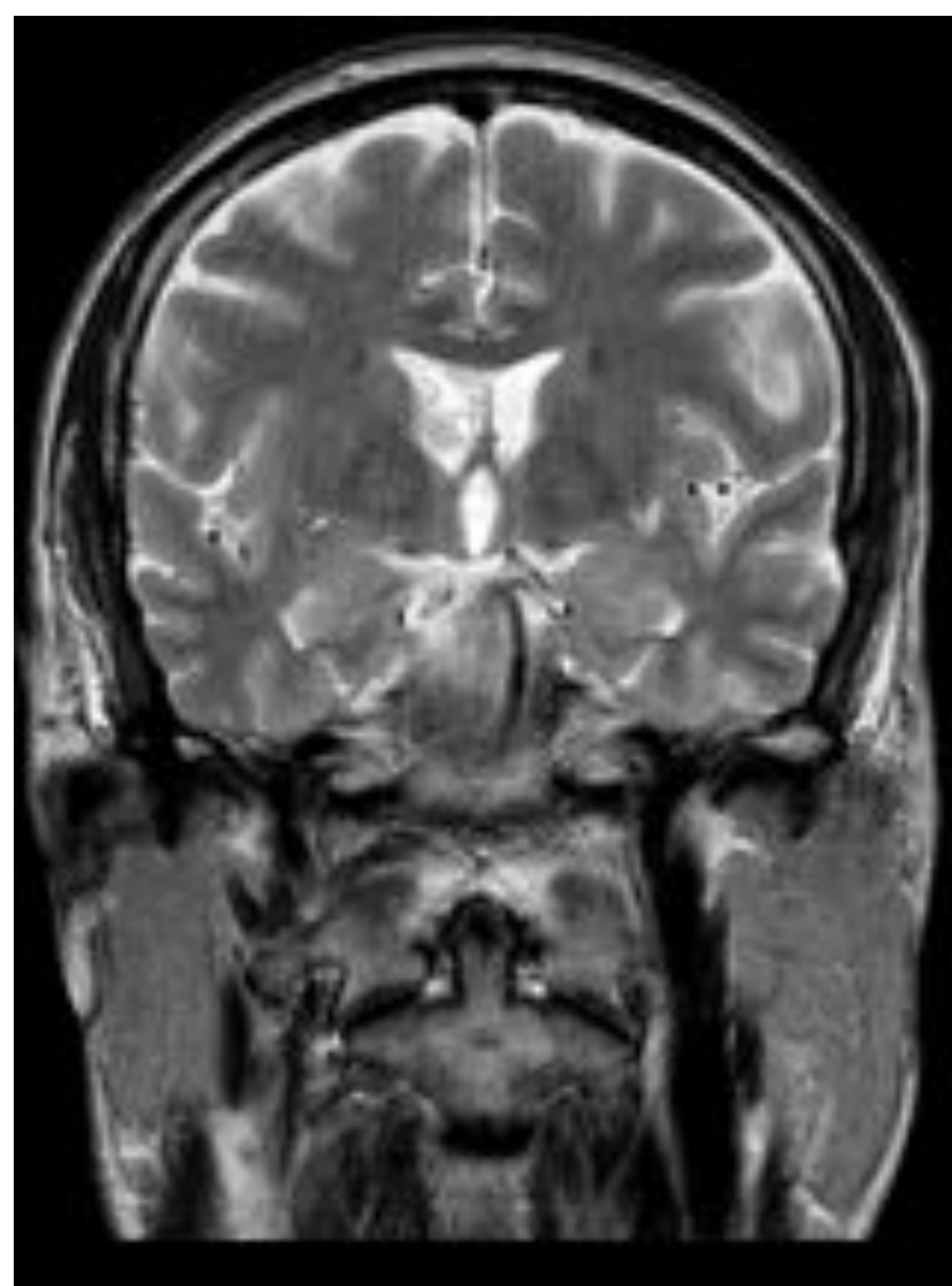
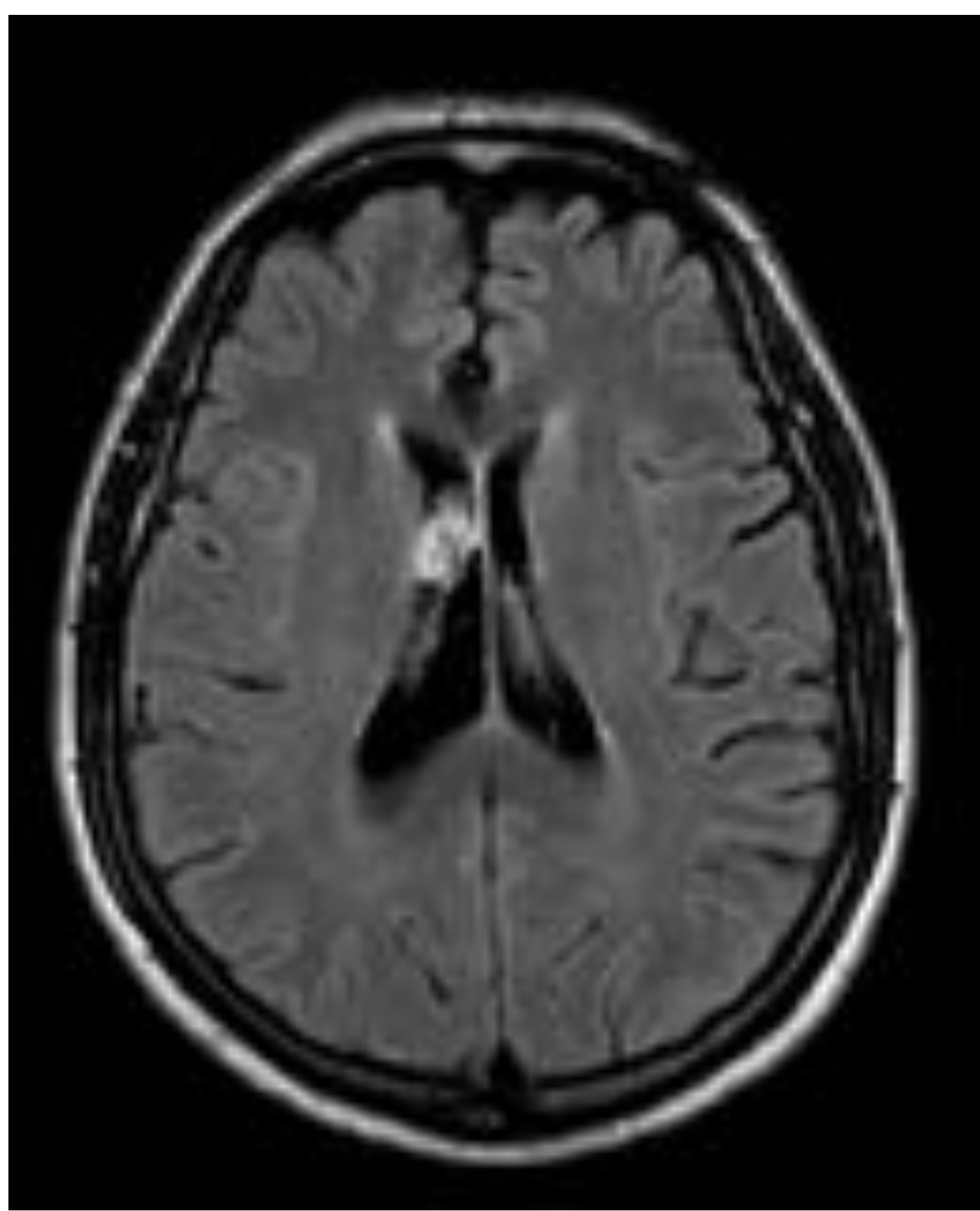
SUBPENDIMOMA:

- Surgen de la capa glial subependimaria que rodea los ventrículos cerebrales.
- Son tumores grado I de la OMS.
- Aparecen generalmente en los recesos laterales del IV ventrículo (50-60%), pero también pueden surgir en los ventrículos laterales (30-40%), adheridos al septum pellucidum.
- Se suelen presentar con 10-15 años.
- Tienen una evolución benigna, crecen lentamente y no invaden los tejidos vecinos.
- La resección quirúrgica constituye un tratamiento curativo.
- La mayoría son de menos de 2 cm de tamaño, pero las lesiones sintomáticas tienden a ser ≥ 4 cm.

SUBEPENDIMOMA:

Hallazgos RM:

- Son lesiones bien circunscritas.
- Suelen ser isointensos en secuencias pT1 e hiperintensos en secuencias pT2, también pueden ser heterogéneos. La mayoría no captan civ (>60%), si bien pueden presentar diversos grados de realce.
- Cuando son grandes pueden contener quistes, calcificaciones y hemorragias. Los de mayor tamaño suelen localizarse en los ventrículos laterales.



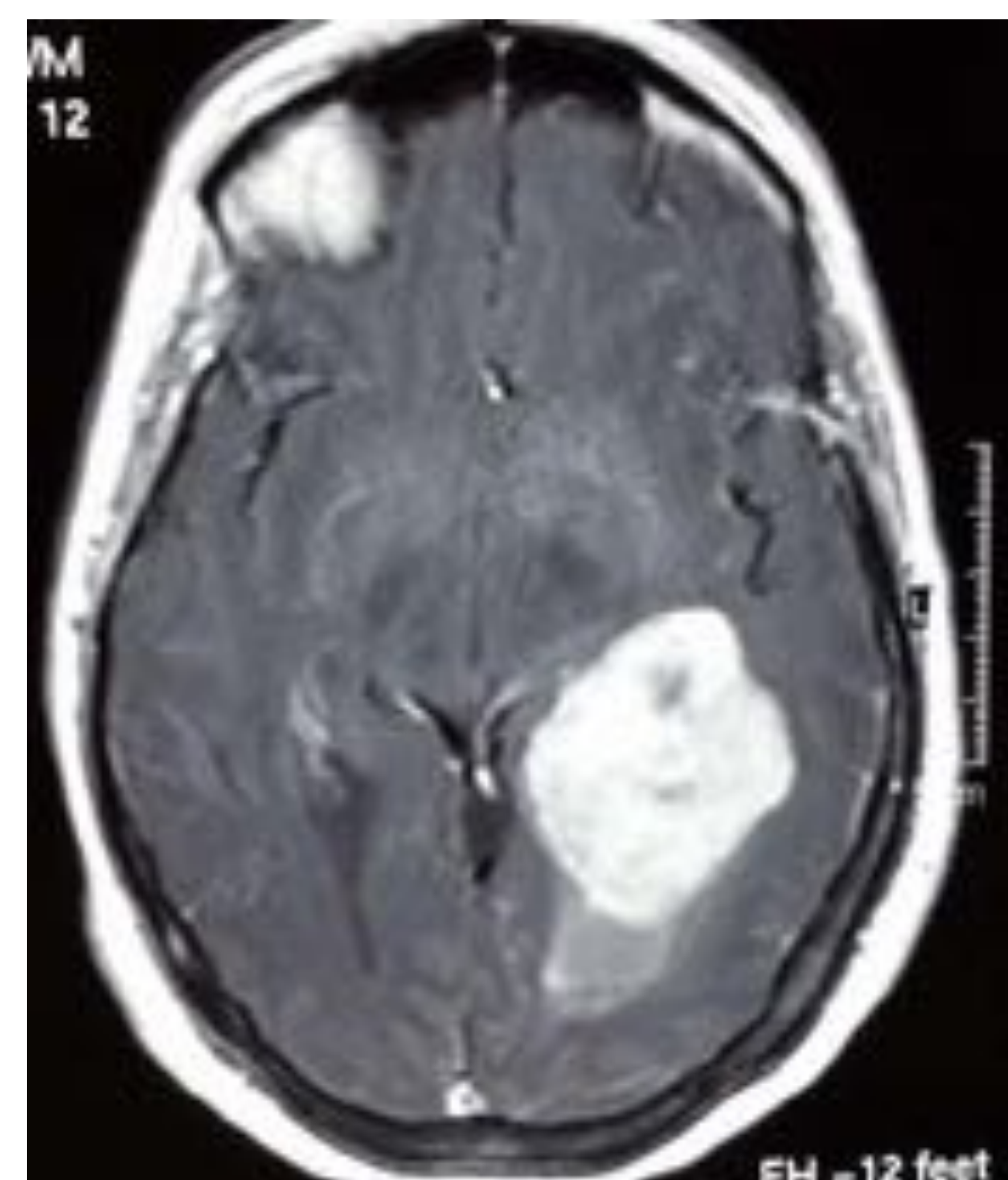
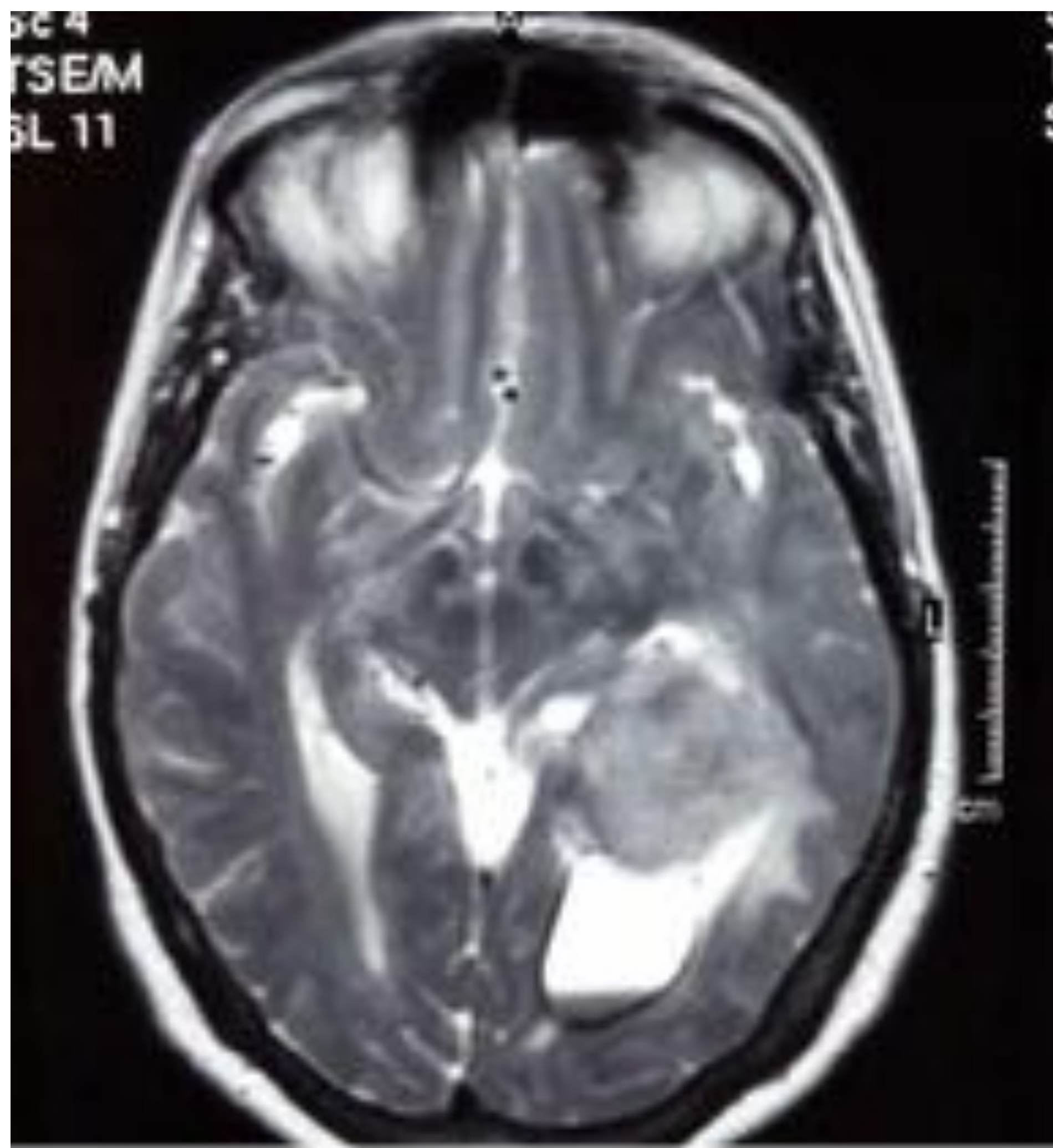
MENINGIOMA:

- Se cree que surgen de las células aracnoideas atrapadas en el plexo coroideo o de la tela coroidea durante la formación embriológica de la fisura coroidea y el plexo.
- Suelen localizarse alrededor del plexo coroideo (80%), en el triángulo del ventrículo lateral y muestran preferencia por el VL izq. Un 15% aparecen en el III ventrículo y un 5% en el IV ventrículo.
- Son frecuentes en niños.
- Están asociados a la neurofibromatosis tipo II.

MENINGIOMA:

Hallazgos en RM:

- Muestran un comportamiento similar al resto de los meningiomas:
- Iso o ligeramente hipointensos en secuencias pT1 e iso o hiperintenso en secuencias pT2. Se calcifican en 45-68% de los casos. Exhibe un intenso realce homogéneo tras la administración de contraste intravenoso.

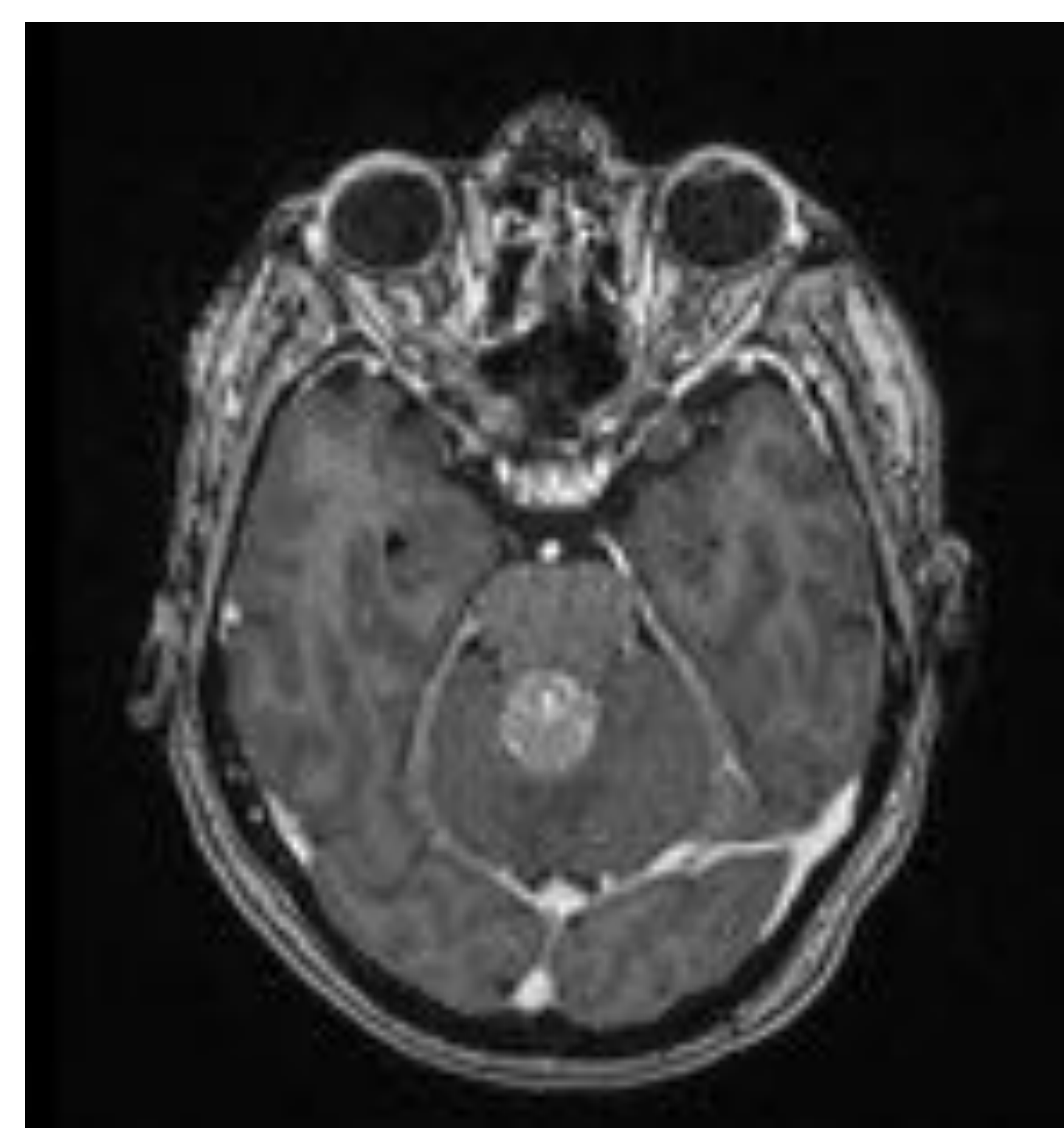
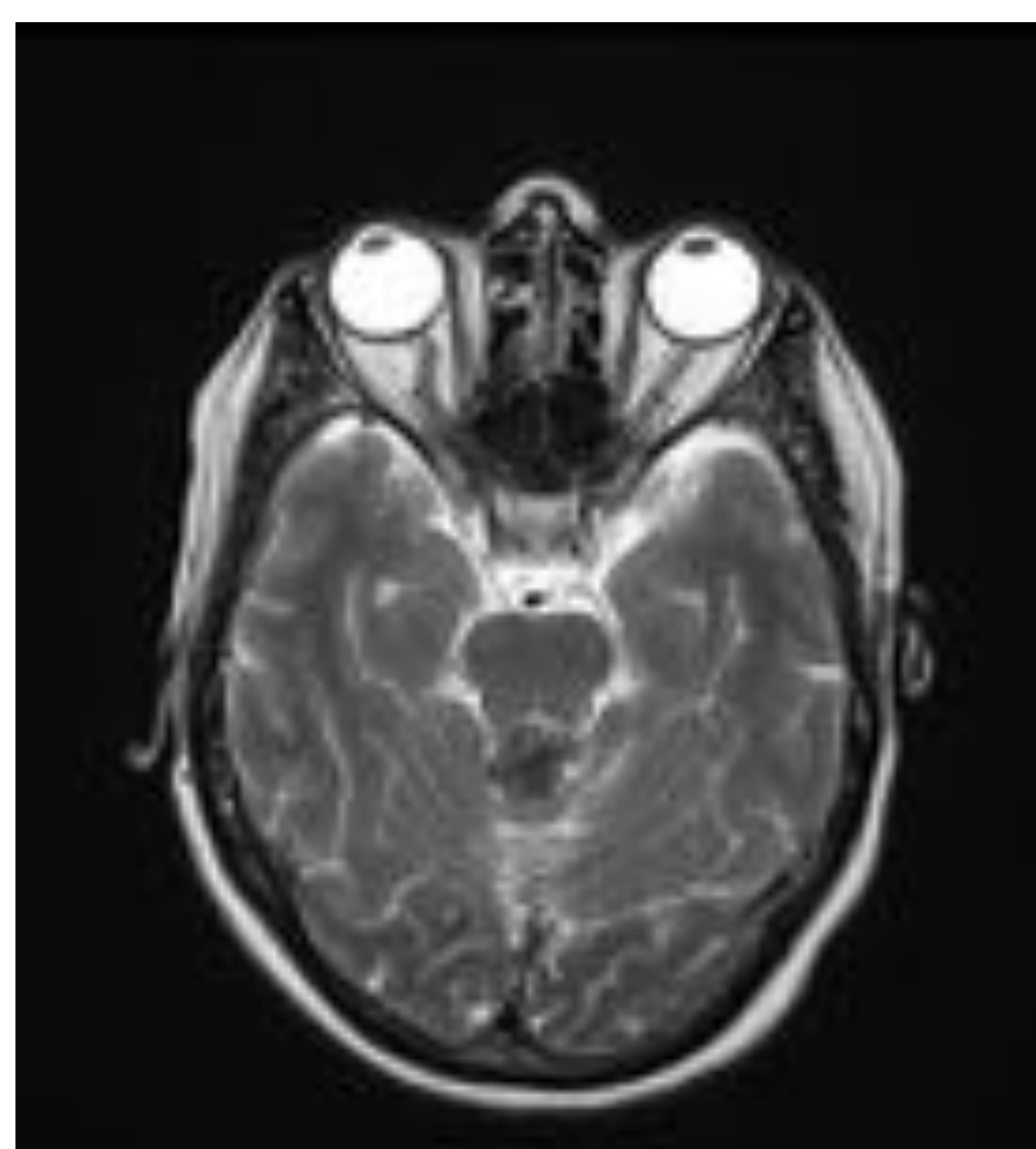
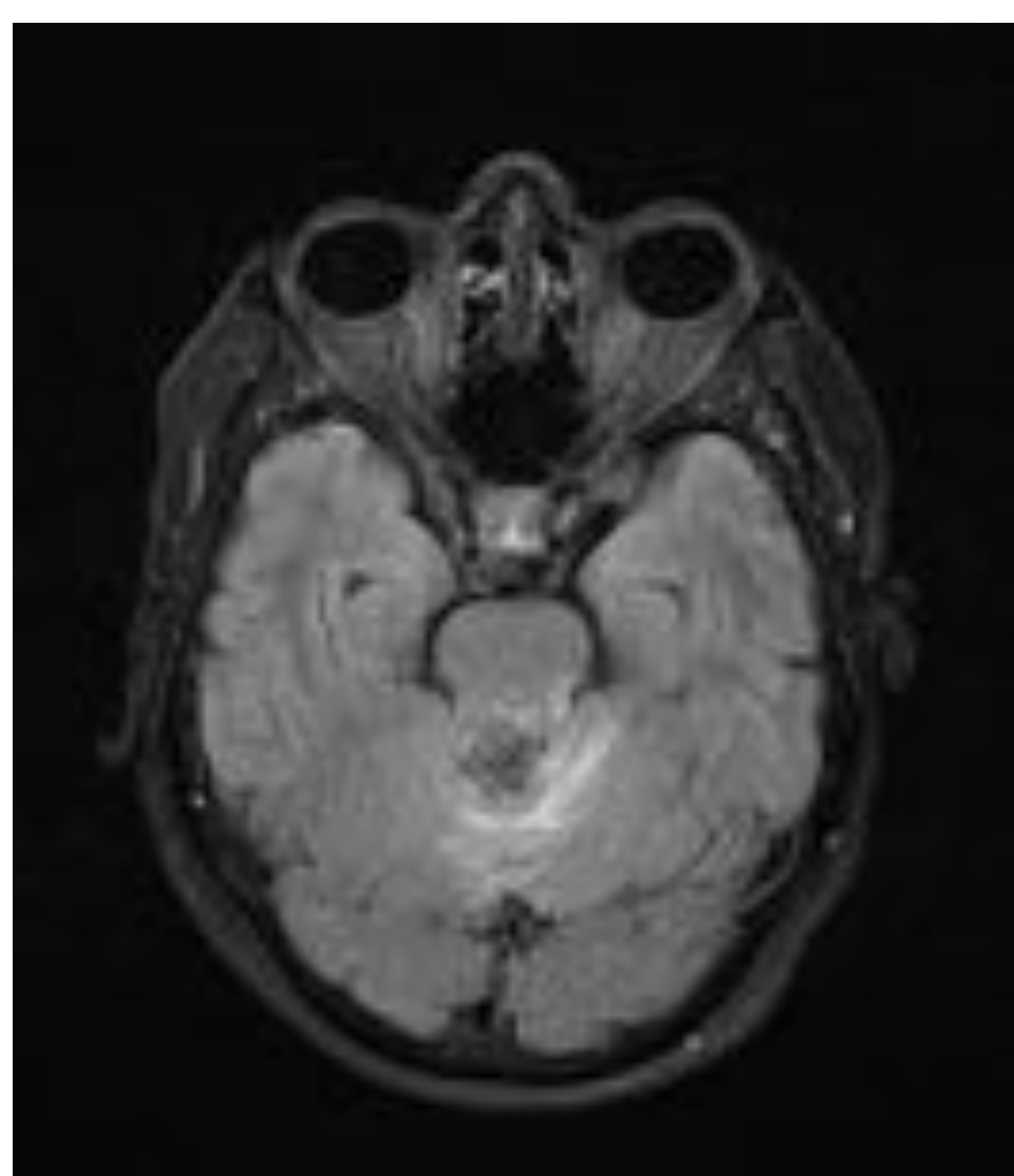


METÁSTASIS:

- Las metástasis intraventriculares representan el 0,9-4,6 % de las metástasis cerebrales.
- En los adultos los carcinomas renal, de colon y de pulmón son los que más comúnmente las producen y en niños son el neuroblastoma, tumor de Wilms y el retinoblastoma los más frecuentes.

Hallazgos RM:

- Captan intensamente contraste y el edema vasogénico se puede ver en el parénquima cerebral adyacente.
- Una metástasis solitaria puede ser indistinguible de un meningioma o de una neoplasia del plexo coroideo.



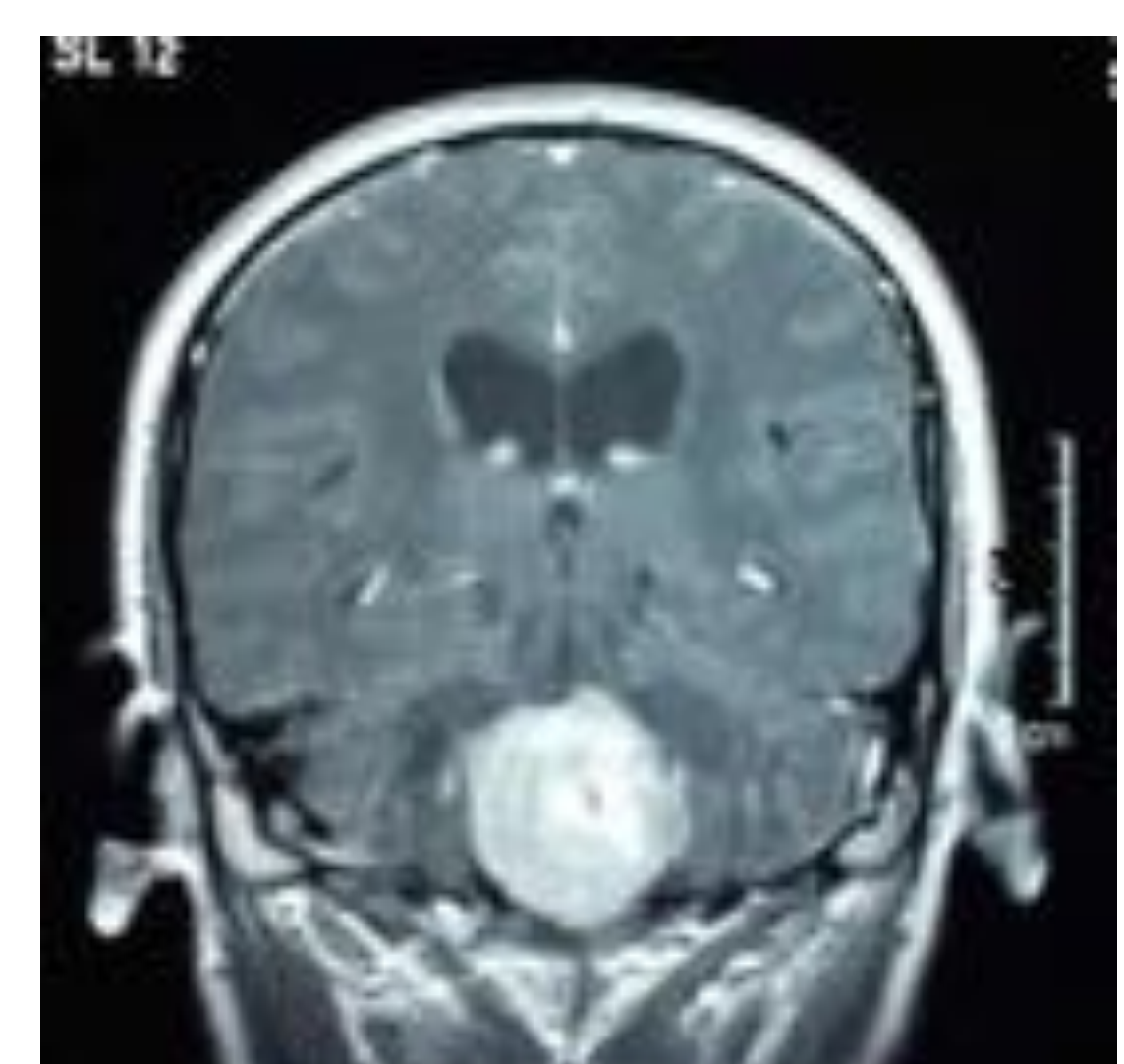
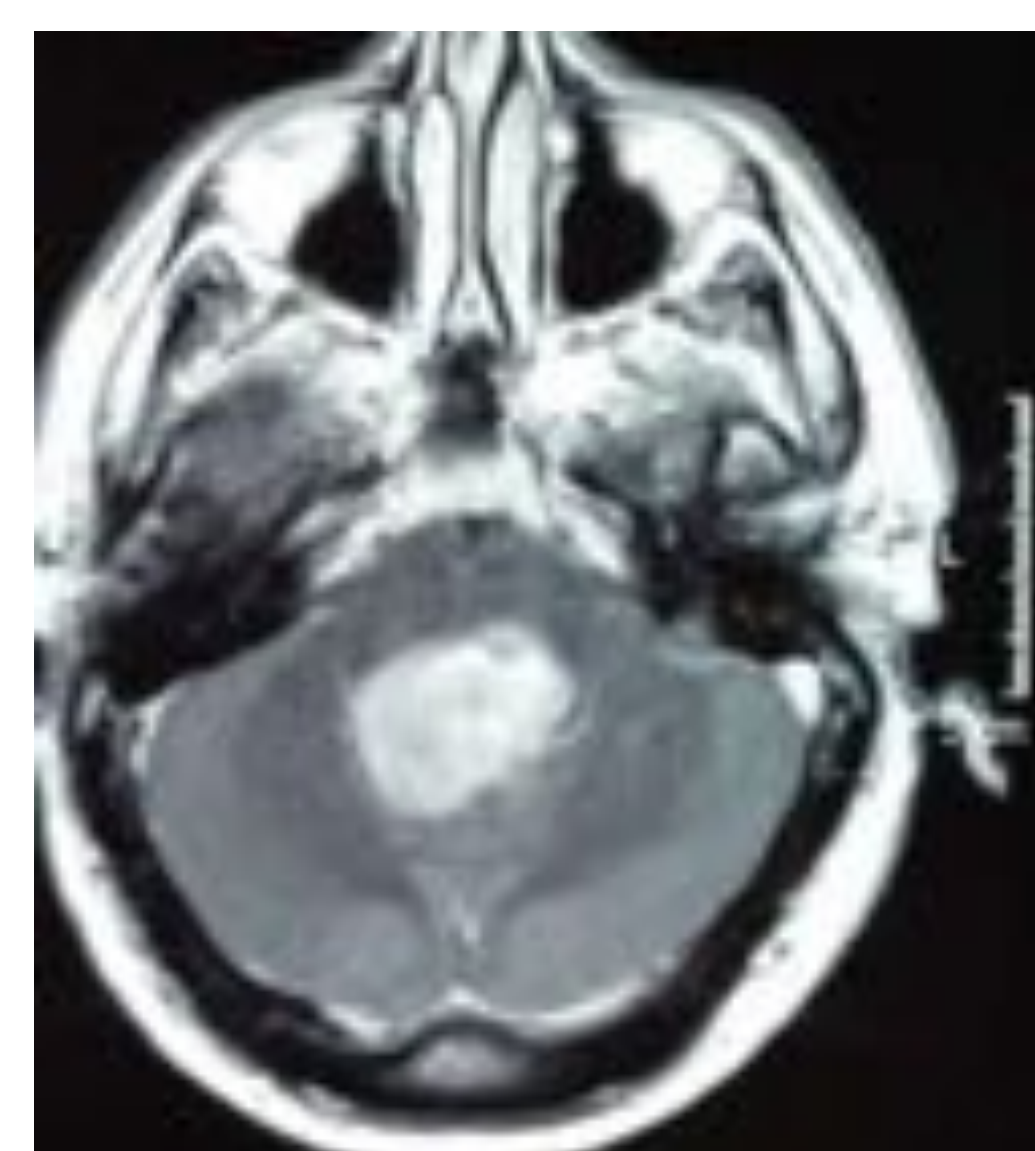
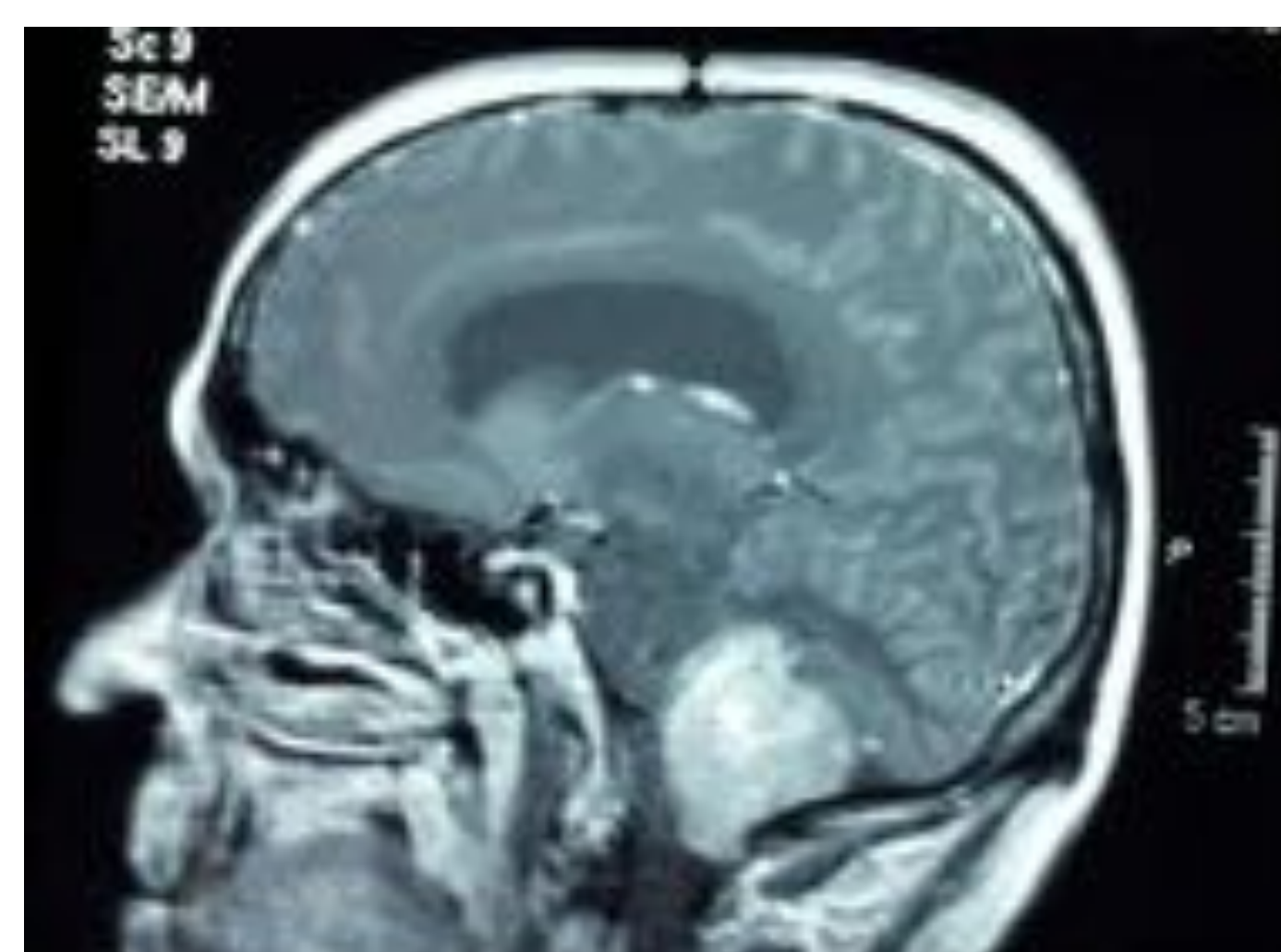
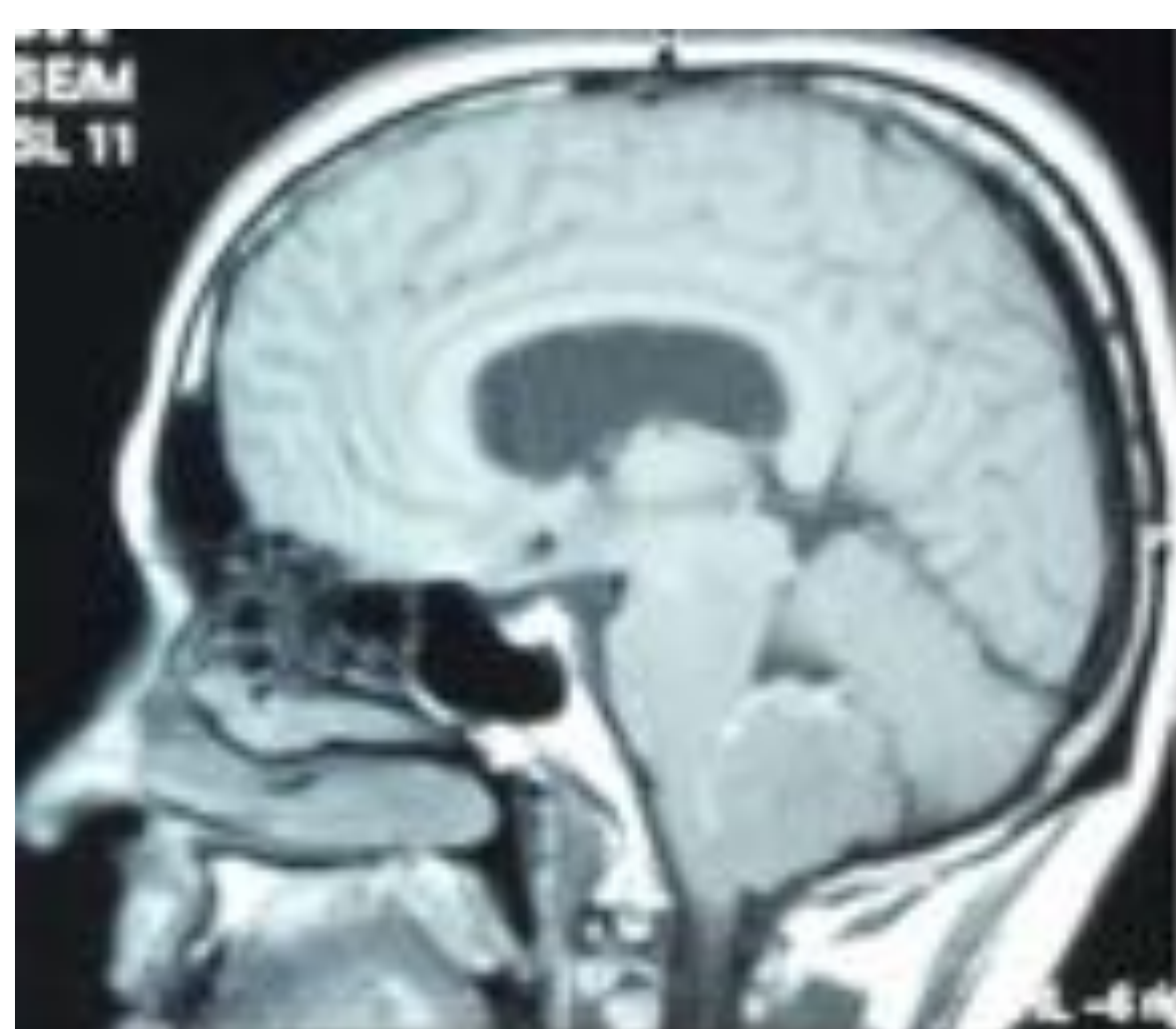
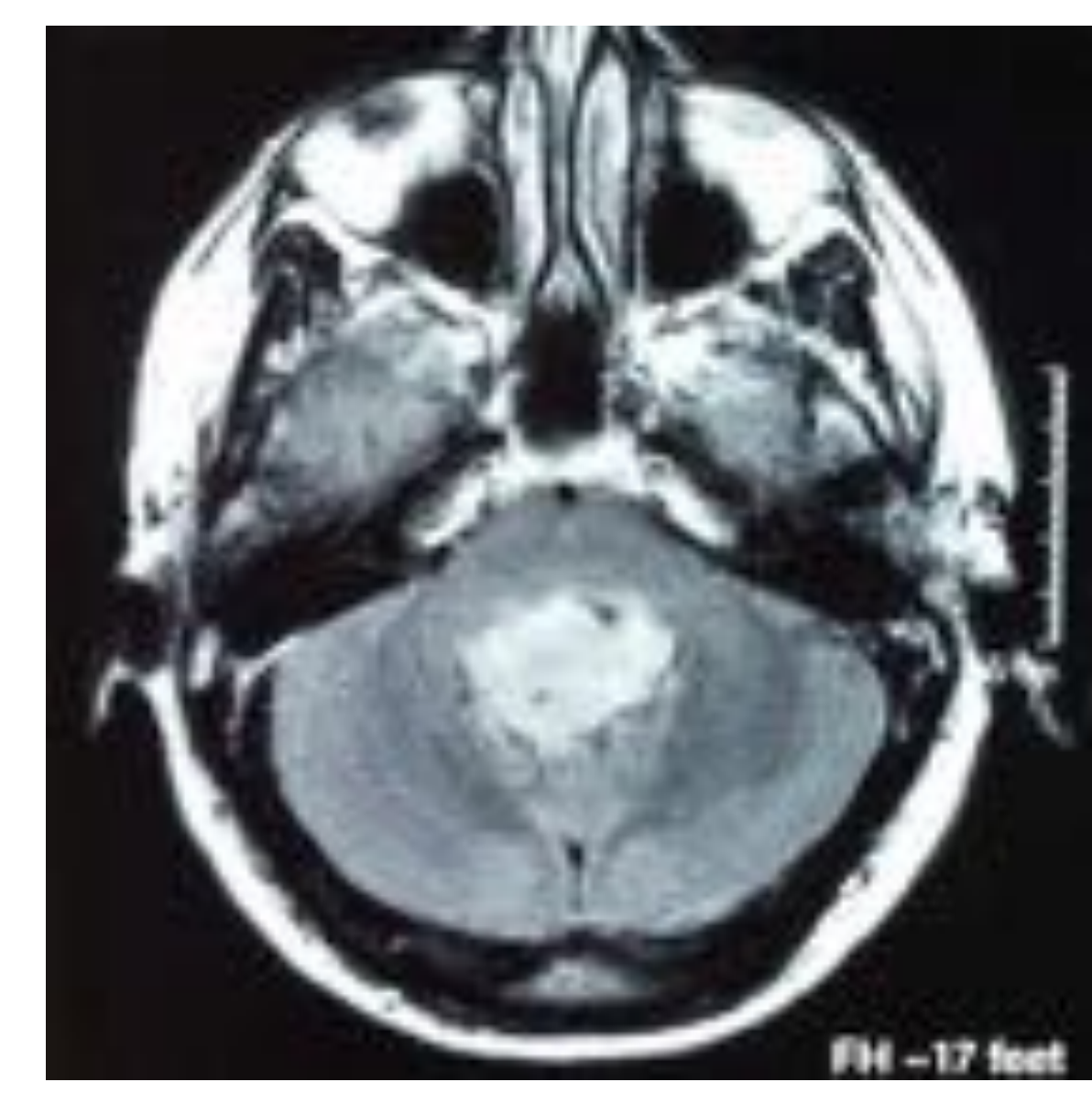
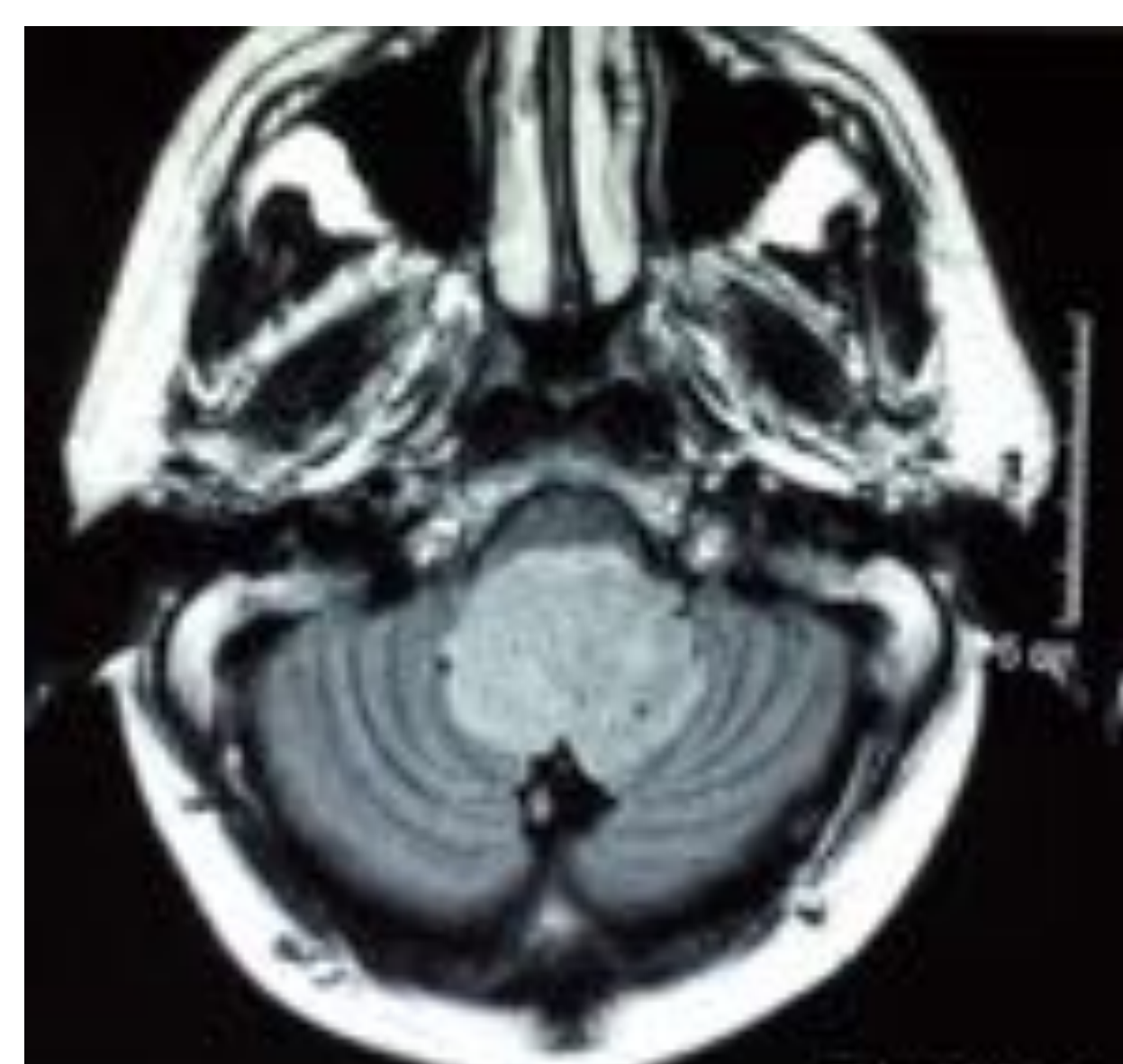
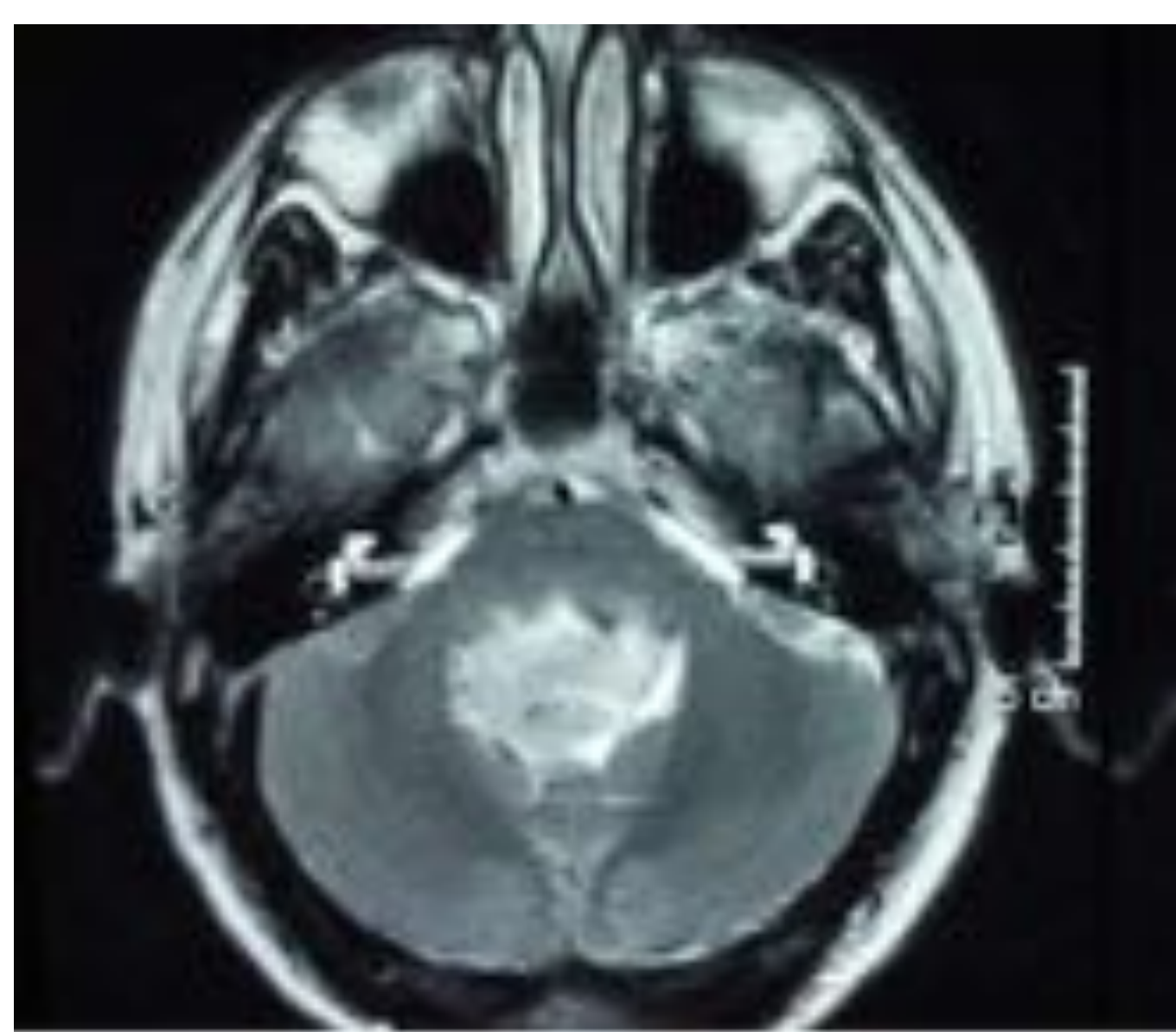
PAPILOMA Y CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS:

- Los papilomas de plexos coroideos (PPC) son tumores grado I de la OMS.
- Los carcinomas de plexos coroideos (CPC) son tumores grado III de la OMS.
- Son neoplasias originadas del tejido coroideo, con predilección por los ventrículos laterales (50%) y cuarto ventrículo (40%). El lugar más frecuente es el atrio ventricular en niños. En los adultos suelen aparecer en el IV ventrículo.
- Es el tumor cerebral más frecuente en niños menores de 1 año.
- Se pueden diseminar vía LCR.
- Pueden producir hidrocefalia (obstructiva o por sobreproducción de LCR).

PAPILOMA Y CARCINOMA DE PLEXOS COROIDEOS

Hallazgos en RM:

- Están bien definidos, con forma de “coliflor”.
- Suelen ser hipointensos en secuencias pT1 y presentar una intensidad de señal mixta en secuencias pT2, presentando intenso realce.
- El 20-25% presenta calcificaciones y las hemorragias intratumorales son aún más frecuentes. La existencia de calcificaciones, vacíos de flujo y hemorragias le da un aspecto heterogéneo (imagen en sal y pimienta).
- No tienen características específicas pero el PPC con frecuencia tiene aspecto lobulado, mientras que los CPC tienden a tener un contorno más irregular, son heterogéneos por la presencia de necrosis y tienden a invadir más el parénquima cerebral adyacente.
- Los papilomas pueden producir una invasión parenquimatosa limitada (focal), si es extensa sospechar carcinoma.



NEUROOCITOMA CENTRAL:

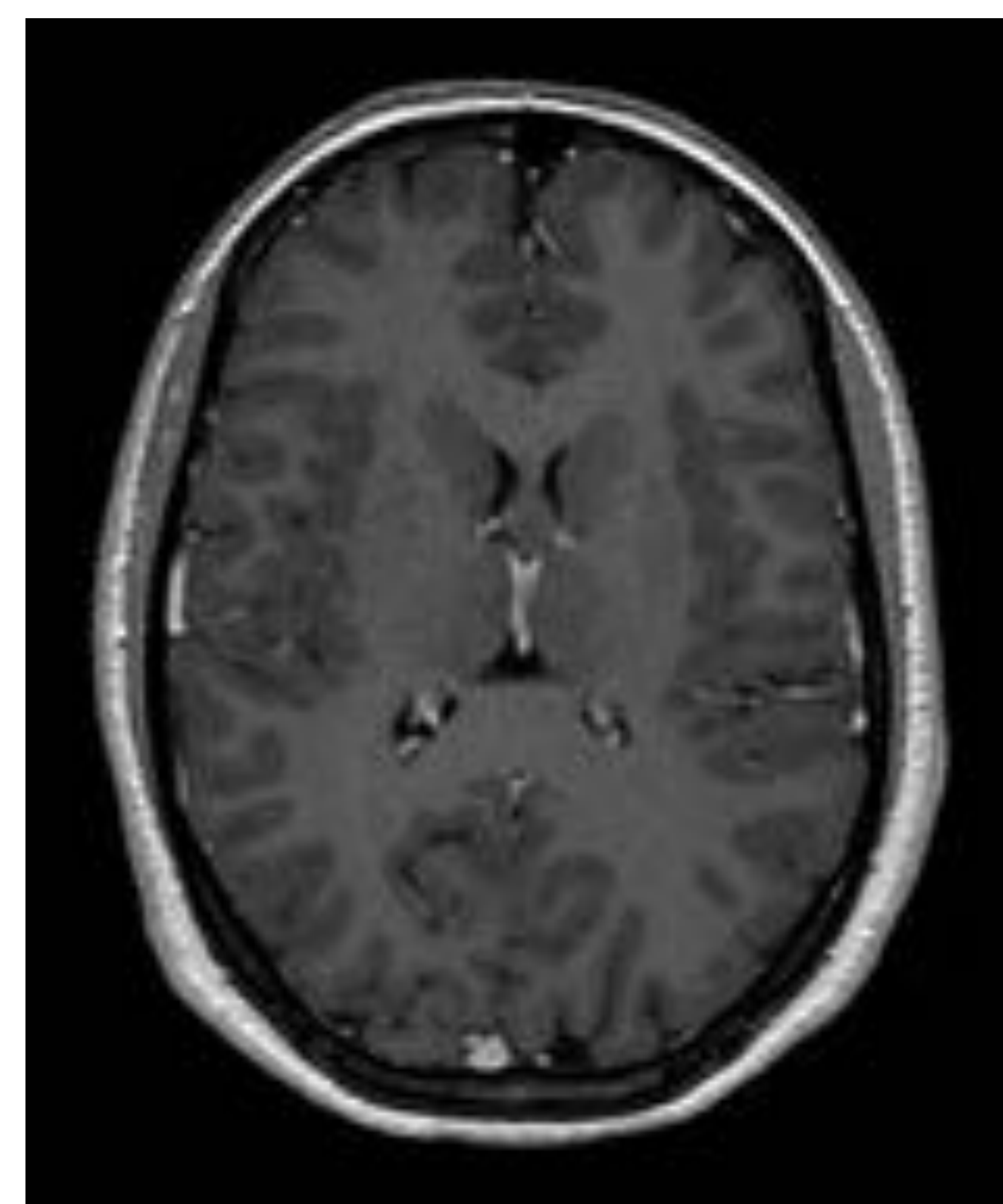
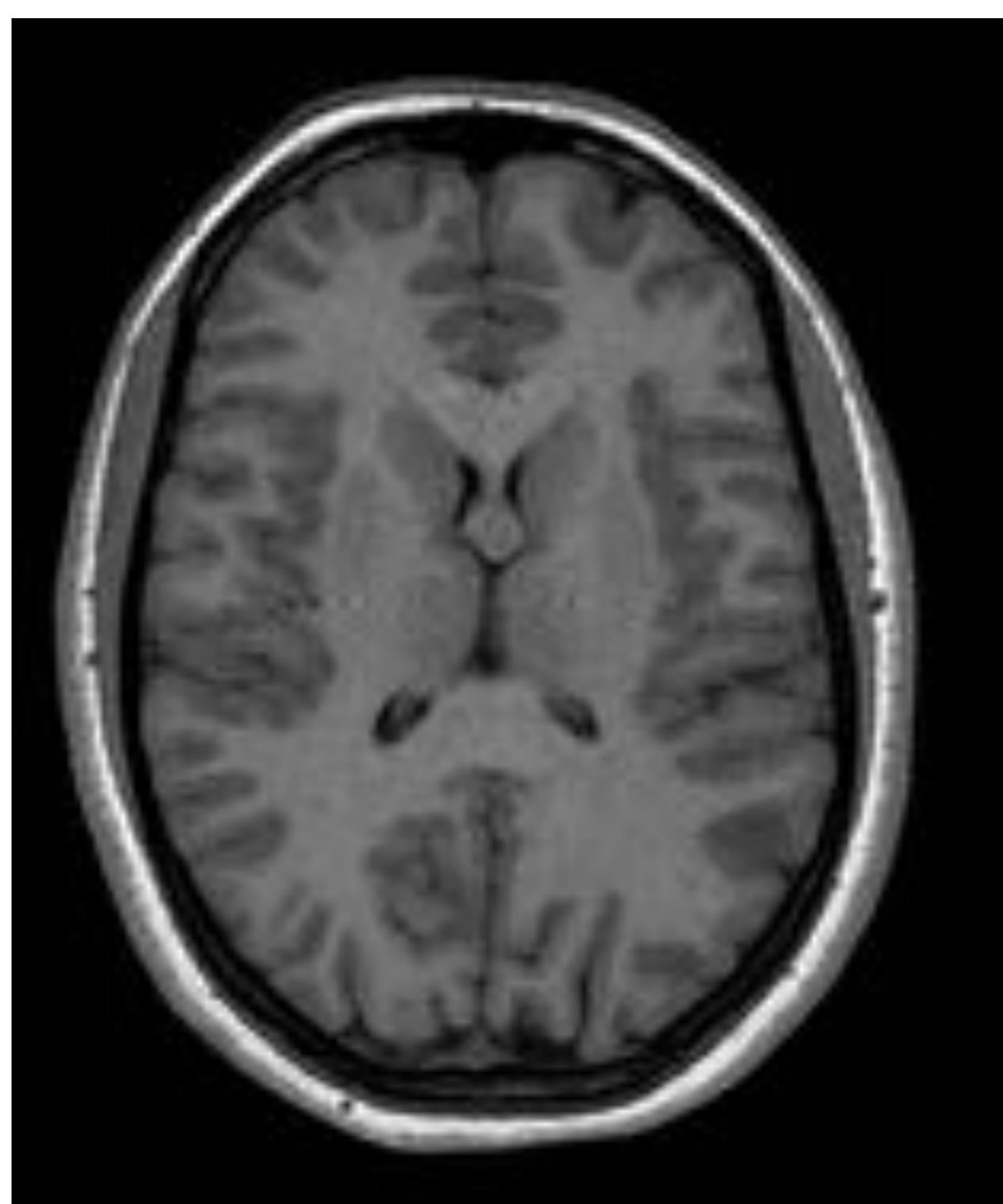
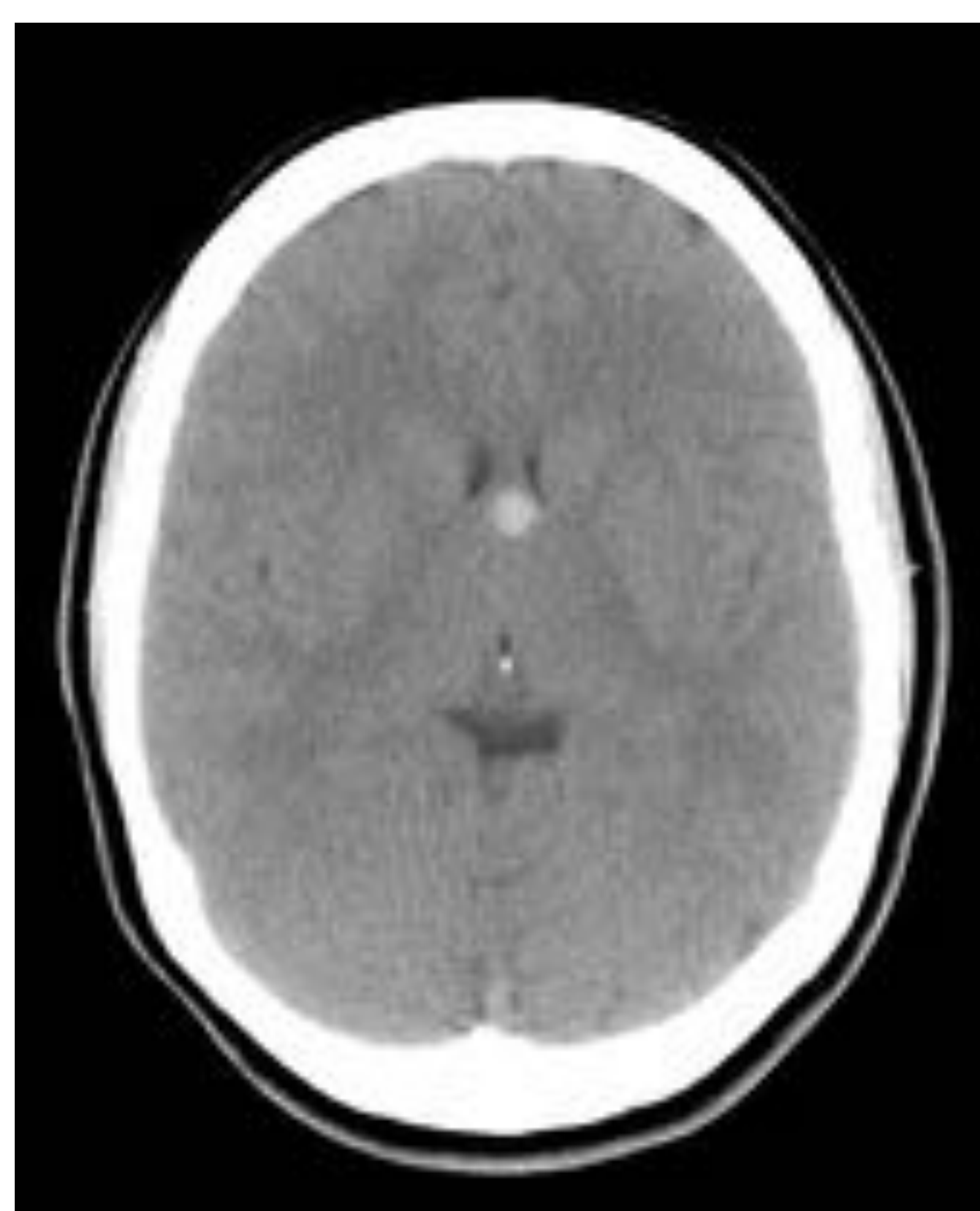
- El origen de estos tumores no está claro, parece que provienen de células progenitoras bipotenciales neuronales y gliales
- Son neoplasias grado II de la OMS.
- Se desarrollan en la pared del cuerpo o asta frontal del ventrículo lateral (adherida al septum pellucidum) con o sin extensión al tercero.
- Máxima incidencia en el tercer decenio de la vida., a una edad media de 29 años.
- Hallazgos RM:
- Presentan un aspecto heterogéneo:
- Isointensos con las sustancia gris en secuencias pT1.
- Hiperintenso, con aspecto en “burbujas” en secuencias pT2.
- En algunos casos puede presentar vacíos de flujo.
- Tras la administración de civ experimentan un realce heterogéneo moderado/intenso.

TUMOR SUBEPENDIMARIO DE CÉLULAS GIGANTES:

- Es un tumor glioneuronal.
- Lesión grado I de la OMS.
- Se localiza virtualmente siempre cerca del foramen de Monro.
- Es la neoplasia cerebral más común en pacientes con esclerosis tuberosa.
- Hallazgos RM:
- Hipointensa en secuencias pT1 e hiperintensa en secuencias pT2, con captación intensa y uniforme

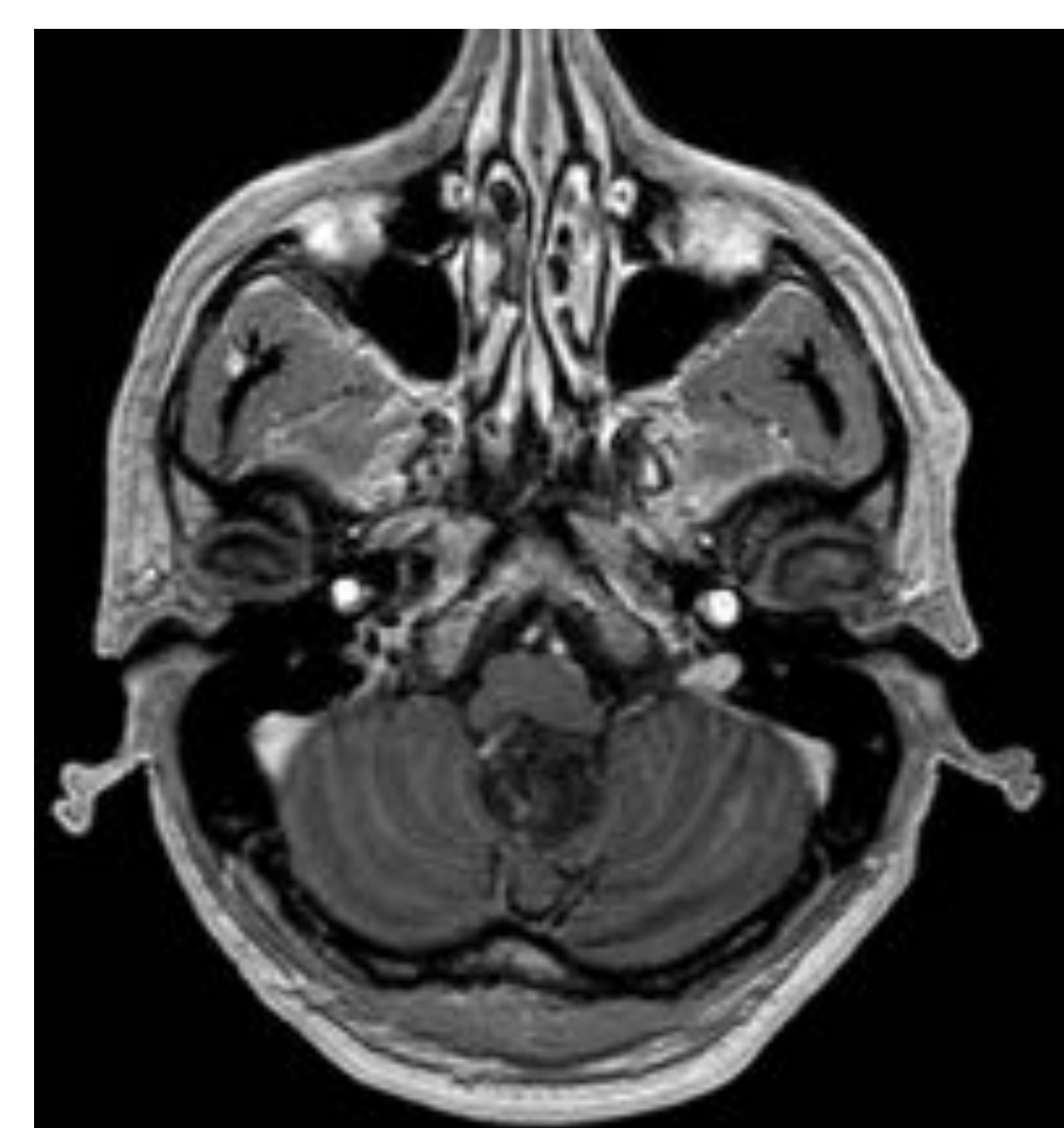
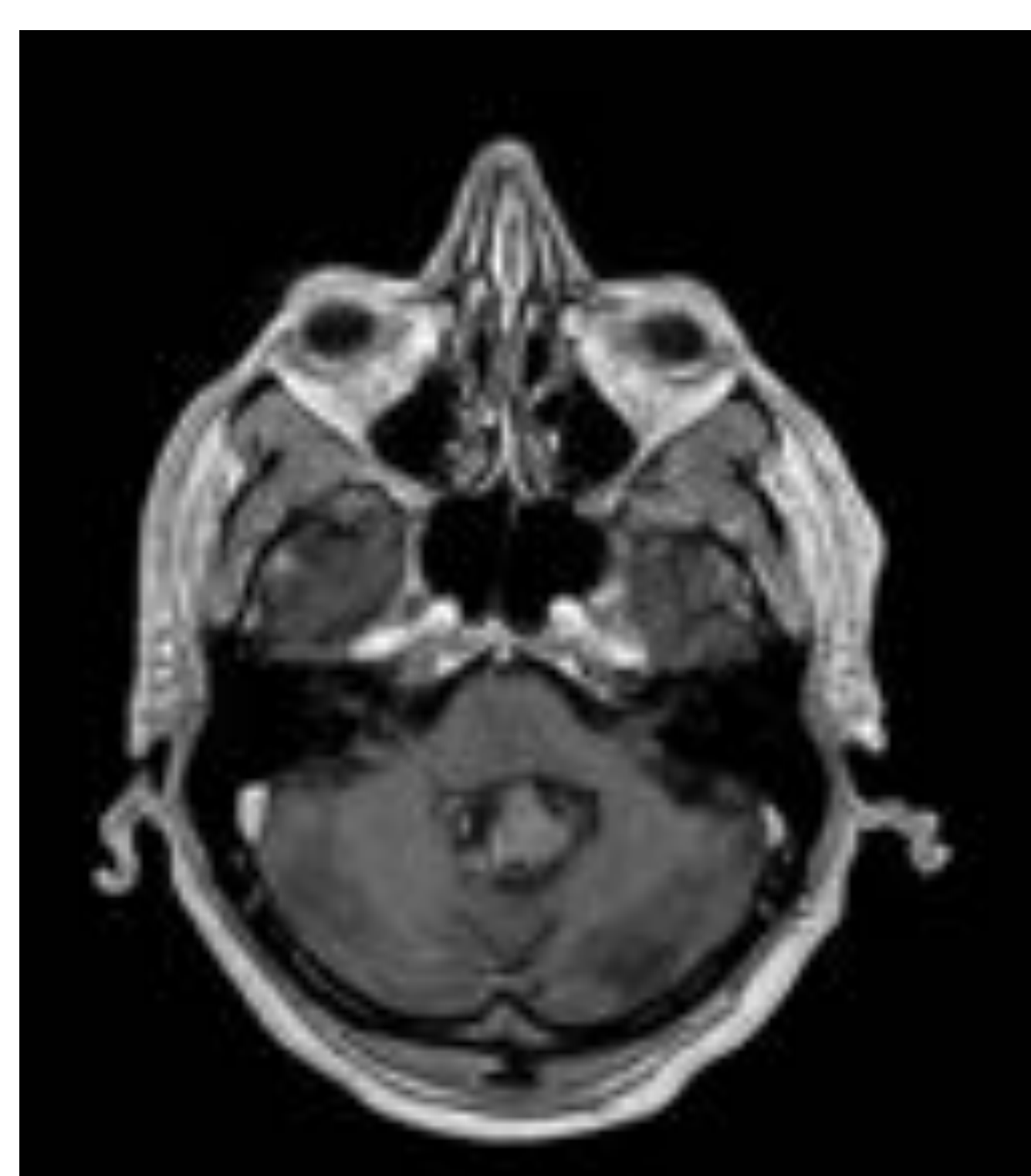
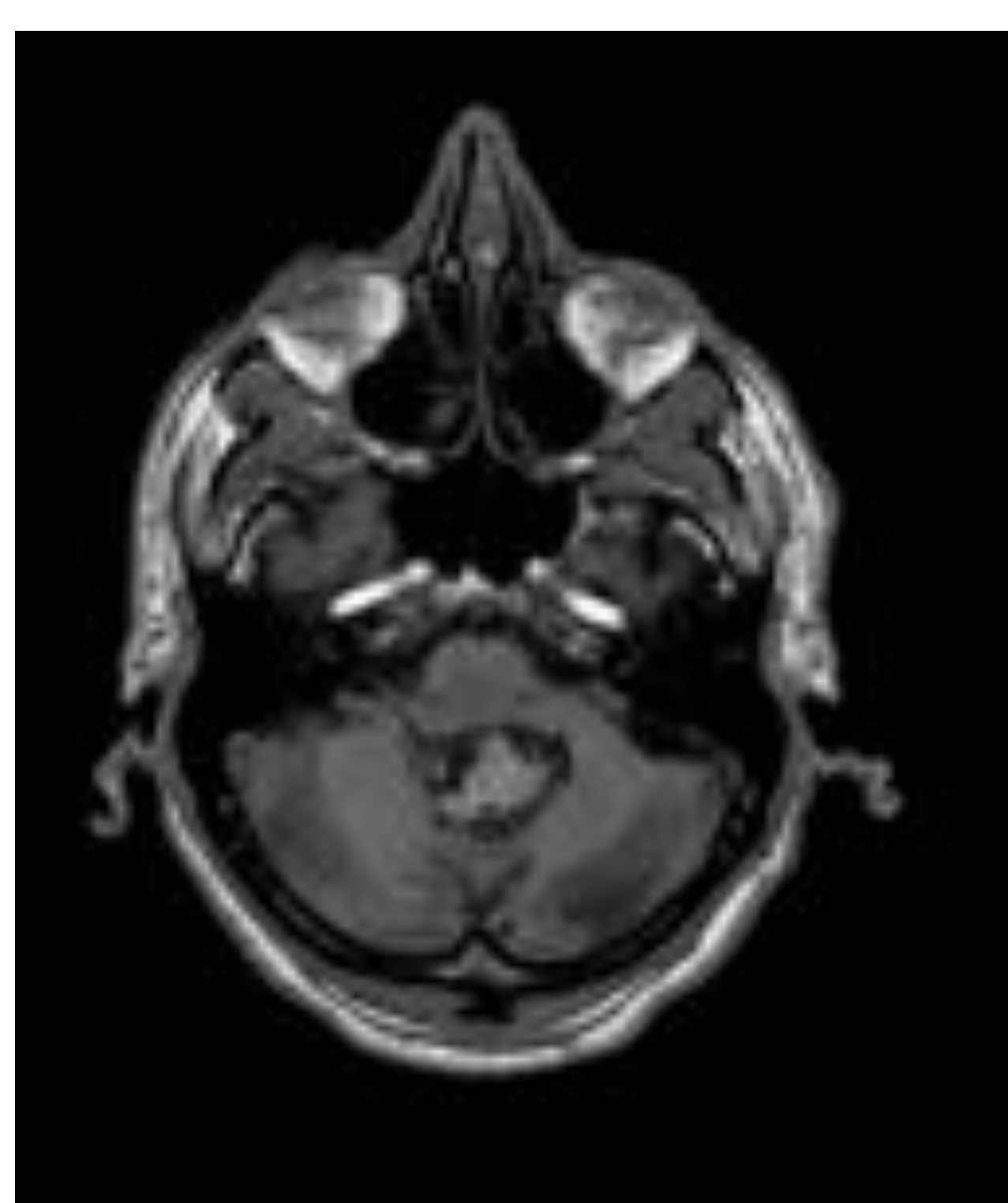
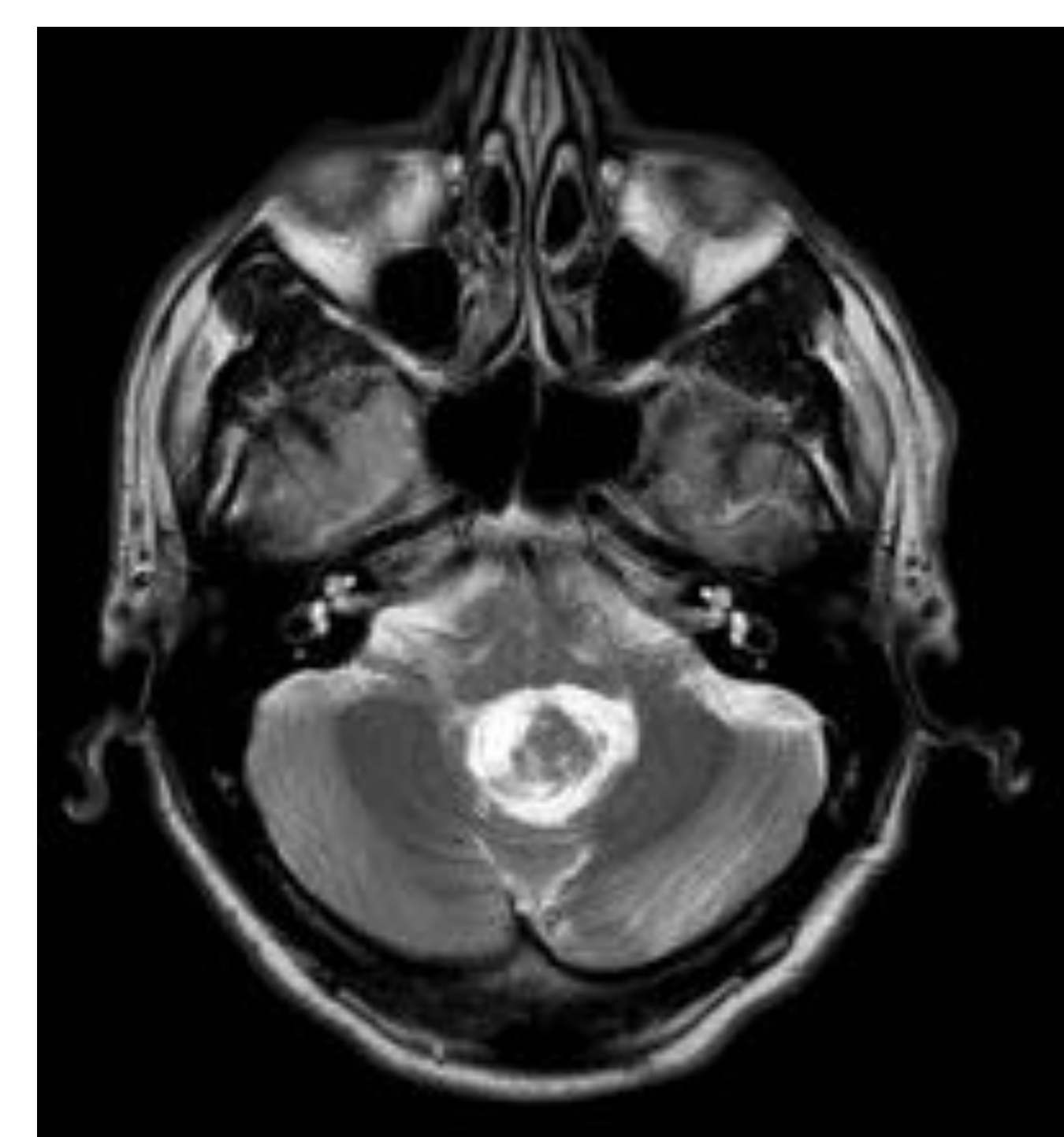
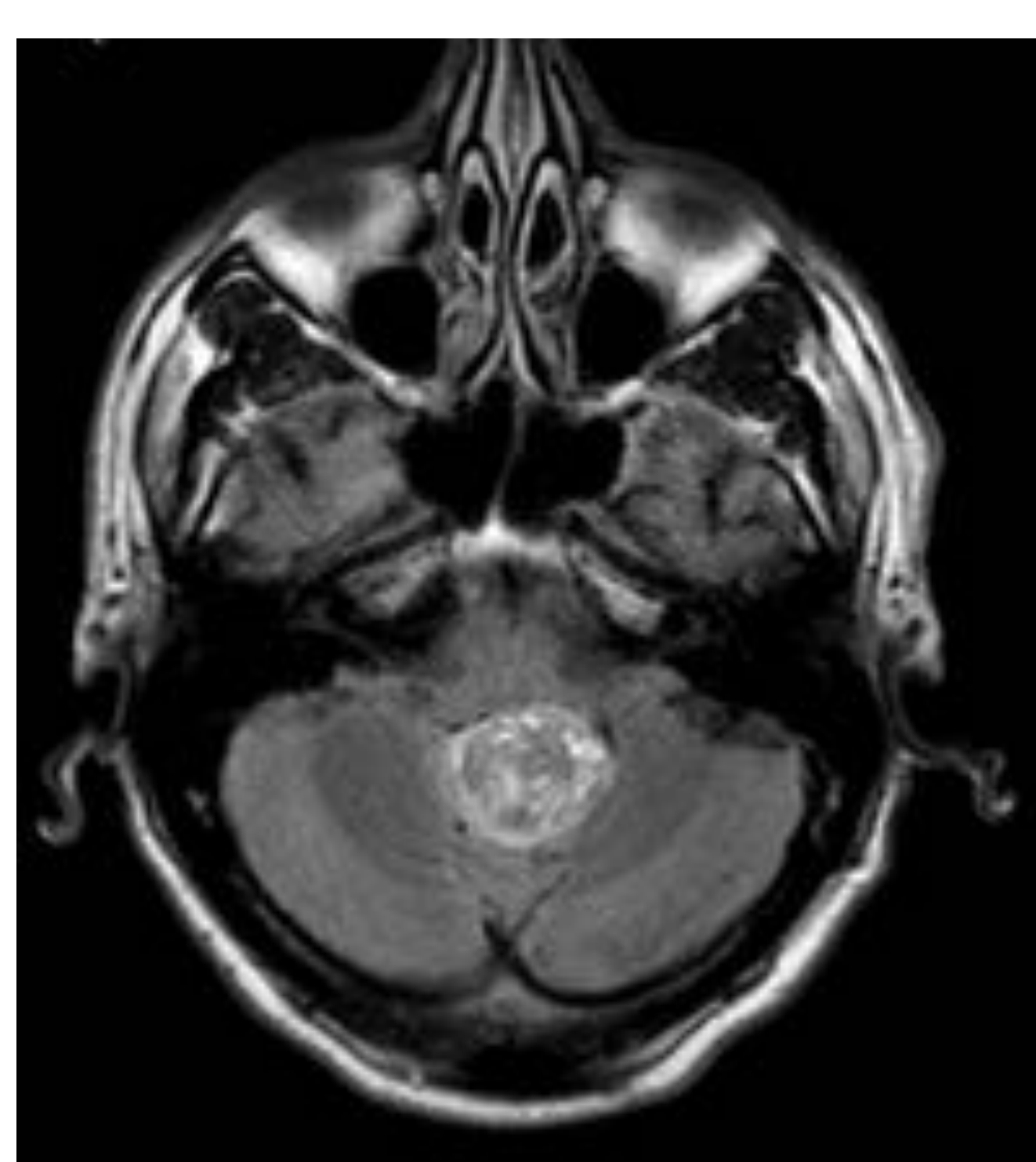
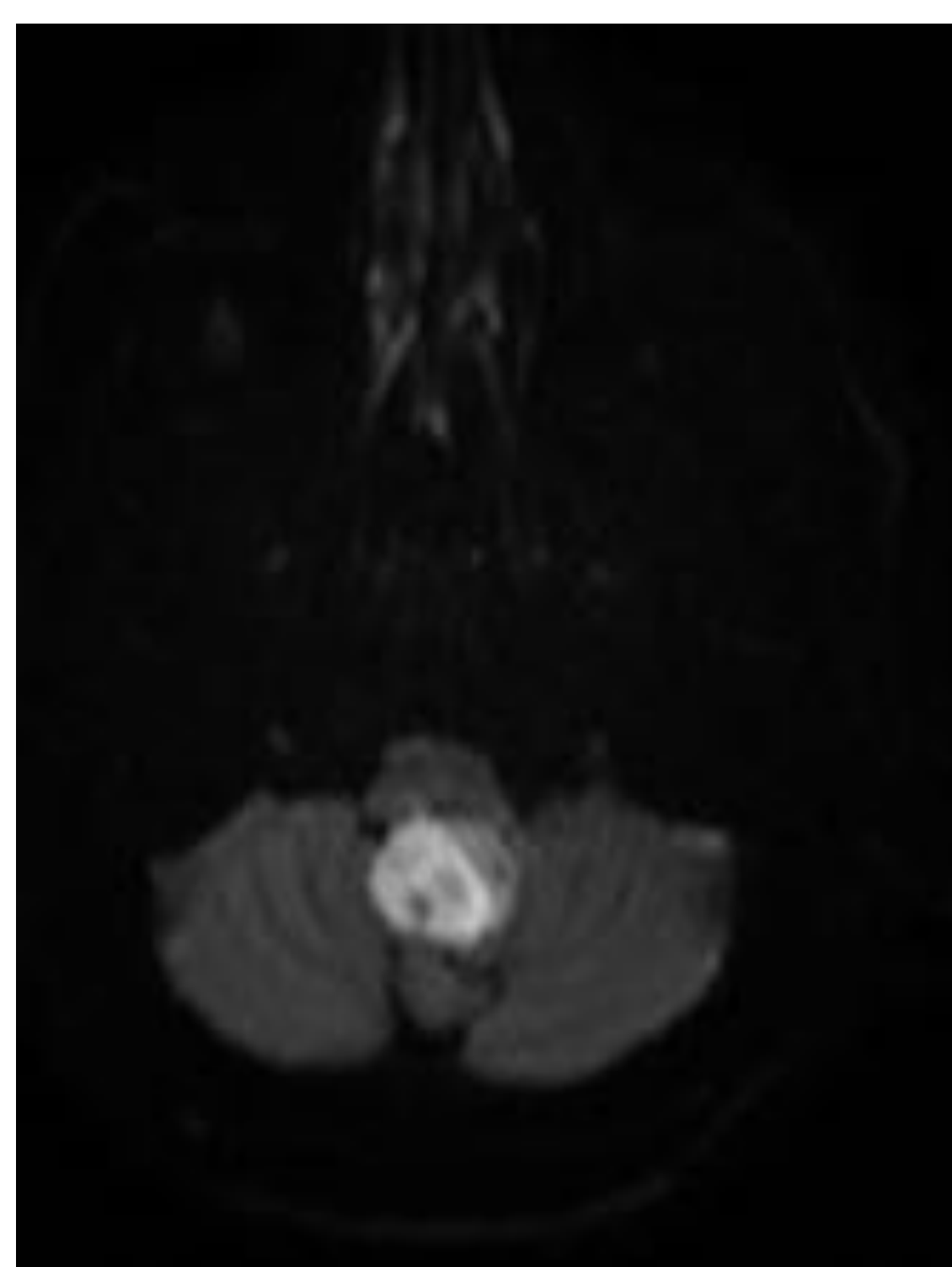
QUISTE COLOIDE:

- Es el tumor más frecuente del tercer ventrículo. Presenta una localización característica en la porción anterior del mismo, entre los pilares del fórnix.
- Benigno.
- Muestra un aspecto radiológico patognomónico: Lesión nodular bien definida, hiperdensa en TC.
- Puede condicionar hidrocefalia cuando presenta gran tamaño.
- Hallazgos RM:
- La intensidad de señal depende del contenido del quiste:
- Iso/hiperintenso en secuencias pT1.
- Variable en secuencias pT2 (hipo/hiperintenso).
- Puede mostrar realce periférico.



QUISTE EPIDERMOIDE INTRAVENTRICULAR:

- Son quistes de inclusión congénitos, no neoplásicos.
- La localización más frecuente de los quistes epidermoides es el ángulo pontocerebeloso y la segunda en frecuencia el IV ventrículo (17%).
- Hallazgos RM:
- Puede ser variada su forma de presentación, según su tamaño y contenido.
- La mayoría suelen ser iso o ligeramente hiperintensos en secuencias pT1 y pT2 y no suprimen totalmente su señal el FLAIR (ligeramente hiperintensos).
- Su característica más destacable es la presencia de restricción en la difusión.
- Pueden presentar realce en la periferia (25%).



- **Conclusiones:** Los tumores intraventriculares representan un gran reto de acceso neuroquirúrgico motivo por el cual debemos de intentar dar un diagnóstico por imagen lo más preciso posible. El diagnóstico diferencial por estudios de imagen es complicado, por lo que debemos de conocer sus principales hallazgos en RM, así como el contexto clínico del paciente.