

Presentación de caso

NEUROCITOMA INTRAVENTRICULAR

Marcelo Hernández, Claudio F. Centurión

Hospital Nacional de Clínicas, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Córdoba

RESUMEN

Objetivo. Describir el tratamiento de un neurocitoma intraventricular.

Descripción. Paciente de sexo masculino de 17 años de edad que debuta con clínica de hipertensión endocraneana. Lo único objetivable en su examen físico era edema de papila bilateral. Los estudios por imágenes revelaron la presencia de una lesión intraventricular.

Intervención. Fue abordado quirúrgicamente a través de una vía transcortical frontal derecha. La resección fue subtotal y sin complicaciones.

Conclusión. Neurocitoma es una lesión tumoral poco frecuente de bajo grado de malignidad, cuyo tratamiento de elección es la resección quirúrgica. Está en discusión el tratamiento coadyuvante con radioterapia.

Palabras claves: intraventricular, neurocitoma, radioterapia.

INTRODUCCIÓN

Los neurocitomas son tumores poco frecuentes, representando menos del 0,5% de todos los tumores primarios del sistema nervioso central. En la gran mayoría de los casos, se presentan clínicamente con síntomas y signos de hipertensión endocraneana (cefalea, vómitos, diplopia, edema de papila), secundario a hidrocefalia obstructiva, por su predilección a la localización intraventricular, sea en los ventrículos laterales o en el tercer ventrículo.

Tanto la tomografía computada (TAC) como la resonancia magnética (IRM) de cerebro, revelan la presencia de una lesión intraventricular circunscrita, con un realce moderado tras la administración de medio de contraste y frecuentes calcificaciones¹.

Desde el punto de vista histopatológico, se advierte la presencia de células neoplásicas con diferenciación neuronal, frecuentes calcificaciones, pseudorrosetas perivasculares ocasionales, con escasa mitosis². Existe la variante anaplásica (neurocitoma maligno), caracterizado por presentar frecuentes mitosis, necrosis y proliferación endotelial³.

En 1982, Hassoun fue quien describió por primera vez al neurocitoma, de estirpe neuronal en el microscopio electrónico, pero que se asemejaba mucho al oligodendroglioma en el microscopio de luz^{4,5}, sugiriendo que se originaban de fibroblastos de la matriz germinal del septum pellucidum.

Las características principales del neurocitoma son:

- ocurrencia en adultos jóvenes;
- localización en los ventrículos laterales;
- hallazgos característicos en TAC e IRM;
- origen neuronal en microscopía electrónica e inmunohistoquímica;
- pronóstico favorable.

De todas maneras existen variantes atípicas en cerca del 10 al 20% de los casos⁶⁻⁸.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino, de 17 años de edad, con una historia de cefalea progresiva, de varios meses de evolución, opresiva, holocraneana, sin distribución horaria, con respuesta parcial a analgésicos. En ocasiones se acompañaba de náuseas sin vómitos.

Refiere haber presentado disminución en la

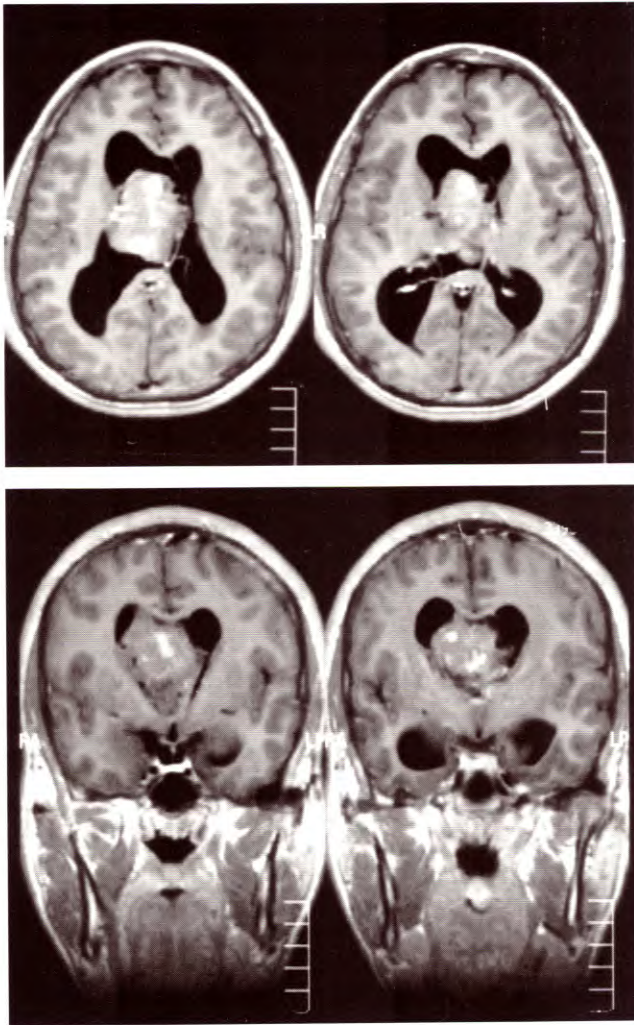


Fig. 1. IRM ponderada en T1 que muestra una imagen tumoral intraventricular.

agudeza visual, cosa que fue corroborada en su primera consulta con el Servicio de Oftalmología, quienes al objetivar edema de papila en el fondo de ojo derivan al paciente a nuestro Servicio.

Al examen neurológico no se objetivó compromiso neurológico; de todas maneras se solicitó una TAC cerebral y, en función de los hallazgos, se procedió a solicitar una IRM de cerebro con gadolinio (Fig. 1).

El paciente fue sometido a una intervención quirúrgica, abordando el ventrículo por vía transcortical, frontal derecha. Se realizó una resección subtotal bajo microscopio operatorio, con una buena evolución postoperatoria, sin déficit neurológico asociado.

La figura 2 muestra los resultados postoperatorios a los 3 meses de cirugía.

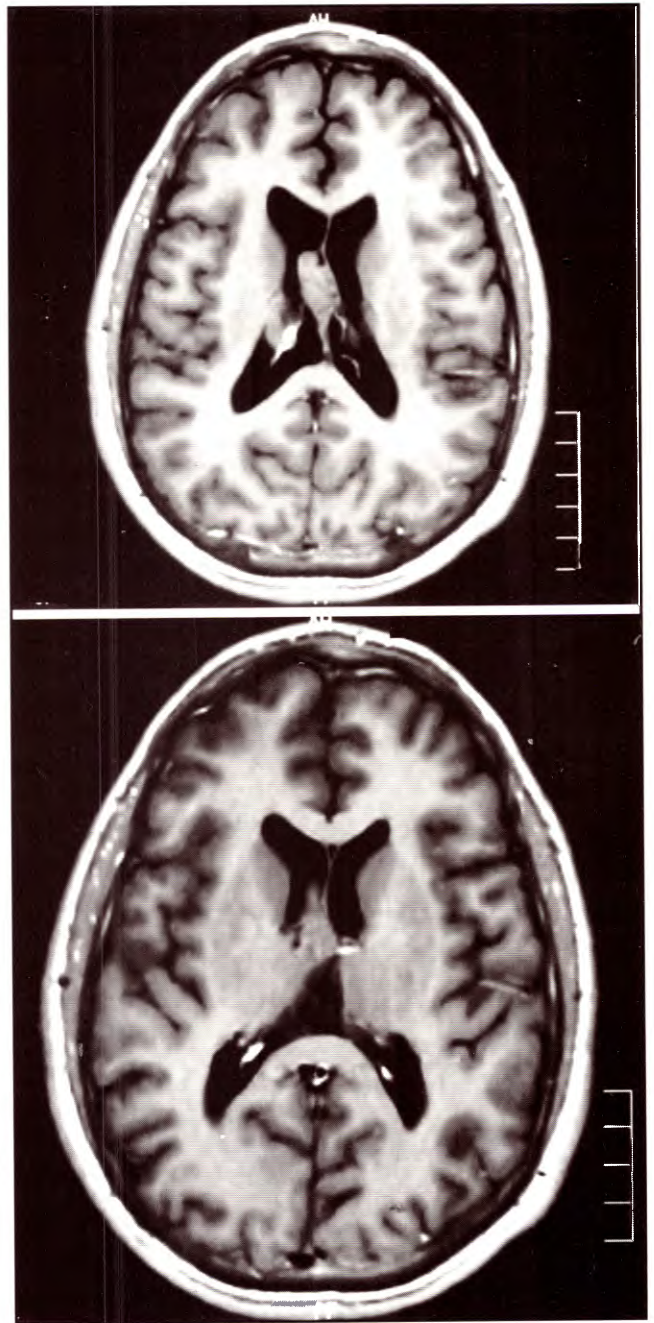


Fig. 2. IRM ponderada en T1 que muestra la resección tumoral.

DISCUSIÓN

Los neurocitomas representan alrededor del 0,5% de los tumores primarios del sistema nervioso central. De localización típicamente intraventricular, se consideran tumores de bajo grado de malignidad, afectando en general a adultos jóvenes.

Desde el punto de vista macroscópico se presentan como una masa lobulada de limite bien definido en adyacencias al foramen de Monro o al septum pellucidum.

Desde el punto de vista microscópico presentan un patrón muy similar al oligodendroglioma., los diferencia la presencia de marcadores tumorales tales como la sinaptofisina.

Los síntomas de presentación más frecuentes están relacionados a la hipertensión endocraneana secundaria a hidrocefalia obstructiva tales como: cefalea, náuseas, vómitos, mareos y visión borrosa. Son hallazgos frecuentes: edema de papila y disminución de la agudeza visual⁹.

Las IRM revelan una lesión isointensa en T1 y T2 y formación cística en su interior, con refuerzo heterogéneo tras la administración de medio de contraste.

Existe consenso general de que el tratamiento de elección es intentar la resección quirúrgica^{10,11}. La vía de abordaje depende de la localización del tumor y de la experiencia del cirujano, siendo las más utilizadas la transcallosa y transcortical. A pesar de ello, en más del 50% de los casos no es posible realizar resección completa del tumor, debido a su tamaño, adherencia a estructuras vecinas o hemorragia. Por tal motivo, es frecuente encontrarse en la práctica clínica con tratamiento de resecciones subtotales.

El tratamiento del remanente tumoral con radioterapia es controversial y no existe evidencia suficiente que indique que su utilización sea beneficiosa para los pacientes con neurocitoma. A pesar de ello, muchos autores la utilizan en forma rutinaria como tratamiento coadyuvante^{5,6,12}.

Bibliografía

1. Goerken SK, Gonzales MF, Malean CA. Intraventricular neurocytoma: radiologic features and review of the literature. **Radiology** 1992; 182: 787-92.
2. Burger PC, Scheithauer BW, Vogel FS. Surgical pathology of the nervous system and its coverings, 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 1991, pp. 193-248.
3. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system, 5a. ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989; 289-350.
4. Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, Pellet W, Salamon G, Pelissier JF. Central neurocytomas. An electron microscopic study of two cases. **Acta Neuropathol** (Berl.) 1982; 56: 151-6.
5. Kim DG, Chi JG, Park SH, Lee SH, Jung HW, Kim HJ et al. Intraventricular neurocytoma: clinicopathological analysis of seven cases. **J Neurosurg** 1992; 76: 759-65.
6. Nishio S, Tashima Takeshita T, Fukui M. Intraventricular neurocytoma: clinicopathological features of six cases. **J Neurosurg** 1988; 68: 665-70.
7. Ashkan K, Casey, Adrian TH, D'Arrigo C, Harkness WF, Thomas DGT. Benign central neurocytoma. **Cancer** 2000; 89: 1111-20.
8. Mackenzie IRA. Central neurocytoma: histologic atypia, proliferation potential and clinical outcome. **Cancer** 1999; 85: 1606-10.
9. Barbosa MD, Balsitis M, Jaspan TJ, Lowe J. Intraventricular neurocytoma: a clinical and pathological study of three cases and review of the literature. **Neurosurgery** 1990; 26: 1045-54.
10. Yasargil M, von Ammon K, von Deimling K, Valavanis A, Wichmann W, Weistler OD. Central neurocytoma: Histopathological variants and therapeutic approaches. **J Neurosurg** 1992; 76: 32-7.
11. Cabiol J, Acebes JJ. Central neurocytoma: a reappraisal. **Crit Rev Neurosurg** 1996; 6: 309-15.
12. Kim DG, Paek SA, Kim IH, Chi JG, Jung HW, Han DH et al. Central neurocytoma: the role of radiation therapy and long-term outcome. **Cancer** 1997; 79: 1995-2002.

CONCLUSIÓN

El neurocitoma es una lesión primaria poco frecuente del sistema nervioso central, de crecimiento lento y bajo grado de malignidad. Frecuentemente está asociado a síntomas de hipertensión endocraneana, si bien en algunos casos es asintomático y encontrado como hallazgo.

Si bien la IRM puede hacer sospechar la presencia de esta lesión, se debe hacer diagnóstico diferencial con ependimomas, meningiomas, astrocitomas de células gigantes, papilomas del plexo coroideo y oligodendrogliomas.

El examen histológico con técnicas de inmunohistoquímica y microscopía electrónica, con marcación para sinaptofisina y visualización de gránulos secretorios y sinapsis respectivamente, son necesarios para confirmar el diagnóstico.

El tratamiento de elección es el quirúrgico a pesar de que la resección total sólo es posible en menos del 50% de los casos.

La evidencia acerca del tratamiento coadyuvante con radio o quimioterapia es controversial, y dado que son lesiones consideradas de bajo grado de malignidad, es frecuente adoptar una conducta expectante, con controles periódicos con resonancia magnética nuclear y, en el caso de una recidiva tumoral, está indicada la reoperación.

ABSTRACT

Objective: To describe the treatment of an intraventricular neurocytoma.

Description: A 17 years old male patient complaining of symptoms of intracranial hypertension. Papiledema was the only sign found on clinical examination. The imagenologic studies revealed the presence of an intraventricular lesion.

Intervention: The patient was operated through a

right frontal transcortical approach. We made a subtotal resection without complications.

Conclusion: Neurocytomas are low grade tumors of the nervous system. The treatment of choice is surgical resection. It is under debate the use of radiotherapy as a complement for surgery.

Key words: neurocytoma, intraventricular, radiotherapy.

COMENTARIO

Esta interesante presentación trae a consideración un tumor infrecuente, que representa 0,1 a 0,5% de los tumores cerebrales según distintos autores. El neurocitoma central fue descrito por Hassoun en fecha relativamente reciente, 1982. Con anterioridad muchos de estos tumores eran clasificados como oligodendrogliomas intraventriculares basados en su similitud en la microscopía óptica, y en la creencia clásica de que las neuronas no se dividían luego de la vida fetal. Al estudiar estos casos con microscopía electrónica se detectan gránulos neurosecretorios y sinapsis, y con inmunohistoquímica se establece la positividad para sinaptofisina característica de los tumores de estirpe neural, si bien hay casos de evolución maligna con diferenciación glial¹.

Se conoce actualmente que existe normalmente neurogénesis en el hipocampo y en el bulbo olfatorio, y que precursores neuronales activos están presentes en el cerebro adulto en la zona subventricular y en la zona subgranular del giro dentado².

Como en todos los tumores, el origen de los neurocitomas no puede establecerse con certeza, pero se postula que podrían originarse en una célula precursora poco diferenciada con capacidad de diferenciación bipotencial neuroglial, si bien en general predomina la línea neural, ubica-

das en la matriz germinal del septum pellucidum³.

La localización y forma de presentación del caso descrito son las clásicas de los neurocitomas centrales. La conducta fue adecuada y la evolución satisfactoria, si bien ante una dilatación ventricular moderada, personalmente hubiéramos preferido un abordaje transcalloso, el cual permite un acceso más posterior, una mejor disección de la parte alta del tumor, y probablemente una resección más amplia. En este caso la resección fue subtotal, debiendo controlarse la evolución ulterior del remanente tumoral.

Antonio Carrizo
Hospital de Clínicas
José de San Martín

Bibliografía

1. Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, Peller W, Salamon G, Pellisier J. Central neurocytomas. An electron microscopic study of two cases. **Acta Neuropathol** (Berl.) 1982; 56: 151-6.
2. Gage F. Mammalian neural stem cells. **Science** 2000; 287: 1433-8.
3. Schmidt M, Gottfried O, von Koch C, Chang S, McDermott M. Central Neurocytoma: a review. **J Neurooncol** 2004; 66: 377-84.