

NEUROCITOMA EXTRAVENTRICULAR ATÍPICO CON SIEMBRA POR TRAYECTO DE BIOPSIA Y DISEMINACIÓN LEPTOMENÍNGEA CRANEOESPINAL

Reporte de primer caso y revisión de la literatura

Matías Rojas, Ernesto Castellani, Guilelmo Vergara, César Sereno,
Alberto Condomi Alcorta, Rubén Mormandi

Departamento de Neurocirugía. Instituto de Investigaciones Neurológicas Raúl Carrea. FLENI, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Objetivo. Reportar el primer caso de EVN atípico con siembra neoplásica por trayecto de biopsia y diseminación craneoespinal.

Descripción. Paciente de 19 años con debilidad y parestesias en hemicuerpo derecho de dos meses de evolución evidenciando en resonancia magnética (IRM) tumor talámico izquierdo sin realce tras el contraste.

Intervención. La biopsia estereotáctica revela un tumor redondo-celular compatible con oligodendroglioma. Se indicará radioterapia y quimioterapia. Al tercer mes presenta hidrocefalia por progresión tumoral. Se coloca shunt de LCR. Al año se intensifica el síndrome talámico, presenta trastornos oculomotores y esfinterianos. IRM evidencia compromiso leptomeníngeo difuso con implantes nodulares espinales, en tronco encefálico y a nivel de abordaje estereotáctico frontal izquierdo compatible con siembra por trayecto de biopsia. Craneotomía centrada en trepanación previa permite reseca tejido neoplásico reinterpretado anatomopatológicamente como EVN atípico diseminado con Ki67 > 30%.

Conclusión. Los oligodendrogliomas representan el principal diagnóstico diferencial imagenológico y anatomopatológico de EVN. Se presume su origen en células precursoras bipotenciales de matriz germinal periventricular con capacidad de diferenciación glial y neuronal que explicaría su capacidad excepcional para la diseminación leptomeníngea. El Ki67 es el principal factor pronóstico evolutivo en neurocitomas. Aquellos con Ki67 > 2% (atípicos) requieren monitoreo estricto por mayor riesgo de recurrencia y diseminación.

Palabras clave: neurocitoma extraventricular, neurocitoma atípico, diseminación craneoespinal.

INTRODUCCIÓN

Los neurocitomas centrales (CN) son tumores raros del sistema nervioso central (SNC) que corresponden al grado 2 de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), es decir, son neoplasias de bajo grado, bien circunscriptas, de comportamiento benigno y buen pronóstico tras su resección. Históricamente habían sido considerados oligodendrogliomas o ependimomas intraventriculares hasta que se logró la demostración inmunocitoquímica de su fenotipo neuronal. Desde su descripción original por Hassoun et al. en 1982, es de aceptación general que los CN son tumores supratentoriales de línea media e intraventriculares, en relación al foramen de Monro, que surgen de núcleos del Septem Pellucidum. Posteriormente, en 1989, Nishio et al. reportaron el primer caso de un neurocitoma fuera de los confines del sistema ventricular introduciendo el concepto de "neurocitomas extraventriculares" (EVN), incluidos recién como nueva entidad en la clasificación de la OMS de 2007. A la fecha se han reportado aproximadamente 65 casos de EVN, los cuales resultan claramente más inusuales que los CN y presentan un umbral más amplio en cuanto a morfología, celularidad y proliferación tumoral, así como una mayor asociación con peor pronóstico. Resulta imperativo no confundir estas neoplasias con gliomas infiltrantes, como los oligodendrogliomas especialmente, a las que se asemejan tanto imagenológicamente como histológicamente,

hecho que ha dado lugar a una controversia que aún en la actualidad se mantiene acerca de si los neurocitomas derivan de células con fenotipo determinado neuronal o de células precursoras bipotenciales de la matriz periventricular con capacidad de diferenciación tanto glial como neuronal que mantendrían un bajo potencial proliferativo luego del nacimiento, lo que explicaría la inmunopositividad para proteína gliofibrilar ácida (GFAP) de los CN, y principalmente de los EVN, así como la posibilidad excepcional de diseminación neoplásica craneoespinal. Hasta la actualidad, se han reportado sólo 13 casos de neurocitomas diseminados, pero todos correspondientes a CN¹⁻³. En el presente trabajo se reporta el primer caso de un EVN atípico con diseminación leptomeníngea y por trayecto de biopsia.

DESCRIPCIÓN

Paciente de 19 años que consulta por debilidad y parestesias progresivas en hemicuerpo derecho de dos meses de evolución, evidenciando en resonancia magnética (IRM) una lesión ocupante de espacio (LOE) talámica izquierda hipointensa en secuencia T1 e hiperintensa en T2 sin realce con contraste endovenoso (Fig. 1). Se completa la IRM con espectroscopia que muestra descenso de N-acetilaspártato, pico de colina y presencia elevada de glicina, mioinositol y glutamato (Fig. 2). Se realiza biopsia estereotáctica de dicha lesión con diagnóstico patológico de tumor redondo celular con inmunomarcación positiva para GFAP, aisladas marcaciones positivas para sinaptofisina (Syn) y patrón genético 1p19q negativo. Se interpreta lesión como oligodendroglioma con Ki67 de 8%. Realiza 30 sesiones de radioterapia (Rt) con 44 + 16 Gy. Al tercer

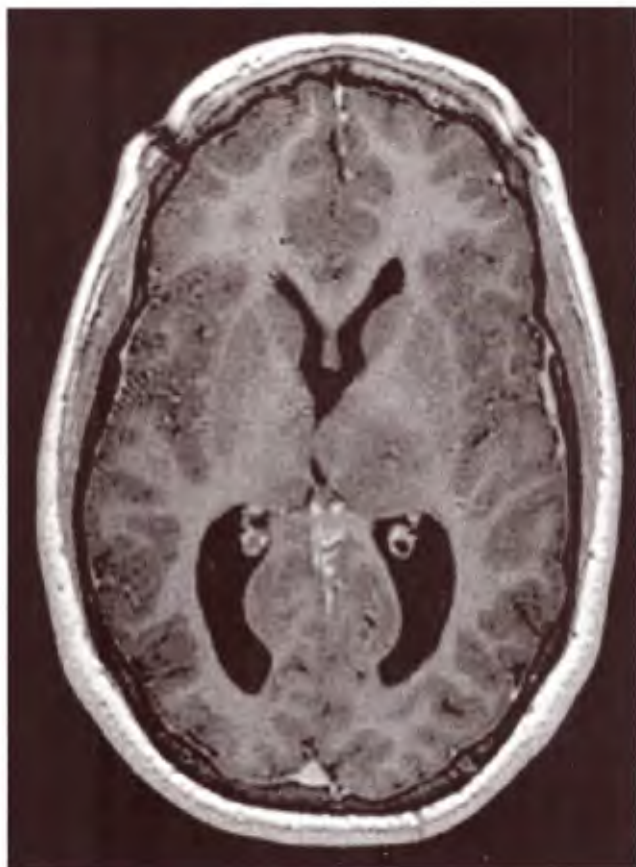


Fig. 1. IRM de cerebro con contraste: lesión talámica izquierda sin realce con agente contrastado.

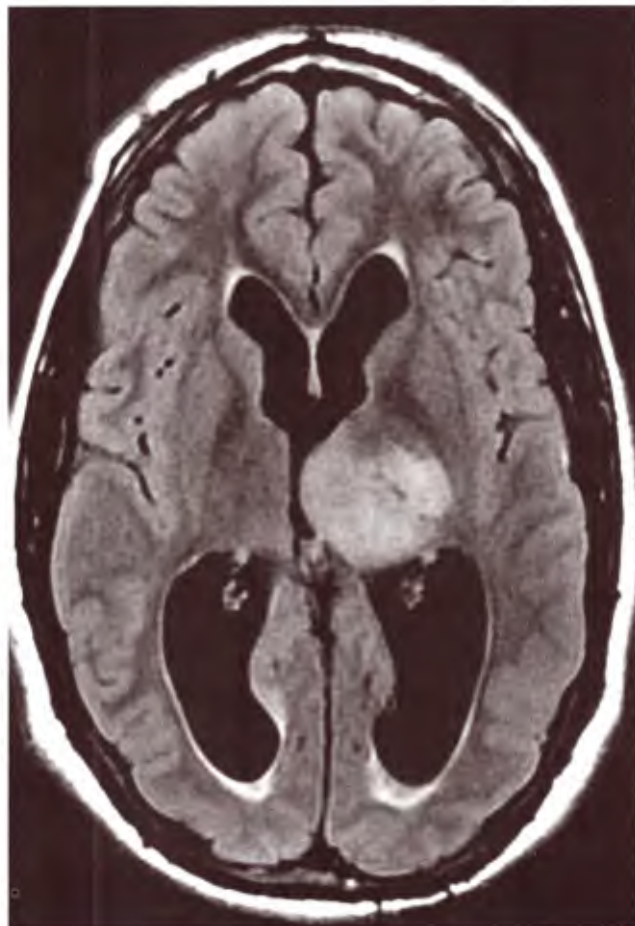


Fig. 3. IRM de cerebro. FLAIR: Progresión tumoral sobre tercer ventrículo generando hidrocefalia asociada con edema peritumoral.

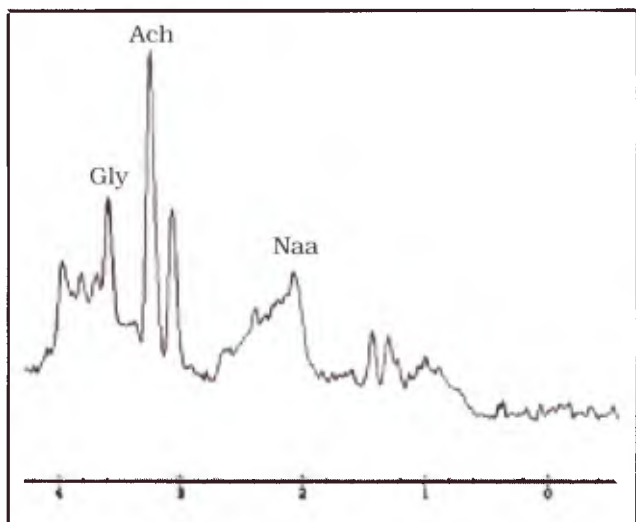


Fig. 2. Espectroscopia. Se observa pico de acetilcolina y glicina y caída de N-acetilaspártato.

mes postoperatorio presenta cefaleas, náuseas y vómitos persistentes. En la IRM se evidencia progresión tumoral con efecto de masa sobre tercer ventrículo e hidrocefalia asociada. Se coloca una válvula de derivación de líquido cefalorraquídeo (LCR) ventrículooperitoneal con resolución del cuadro mencionado (Fig. 3). Se

realizan 5 ciclos de quimioterapia (Qt) con temozolamida (TMZ), período durante el cual requiere dos internaciones por exacerbación de hemiparesia derecha asociada a sangrados pequeños intratumorales constatados en tomografía computada (TAC) (Fig. 4).

Al año postoperatorio evoluciona con intensificación de foco motor y sensitivo derecho con signos de liberación piramidal, diplopia por compromiso de pares craneales oculomotores (III par derecho incompleto con midriasis reactiva y limitación para mirada vertical superior y IV par izquierdo), leve rigidez de nuca, episodios de hipo persistente, trastornos esfínteriales (incontinencia urinaria alternando con globos vesicales que evolucionan a vejiga neurogénica) y radiculalgias en miembros inferiores. En la IRM de cerebro y columna se evidencia progresión del tamaño tumoral con extensión hacia mesencéfalo, engrosamiento y realce leptomeníngeo difuso tanto supra como infratentorial (Fig. 5) con engrosamiento de raíces desde C3 hasta el cono medular y ocupación pseudonodular en fondo de saco e implantes nodulares espinales (Fig. 6), en tronco encefálico (región dorsal de bulbo) y a nivel de circunvolución frontal media izquierda extraaxial correspondiente a sitio del abordaje

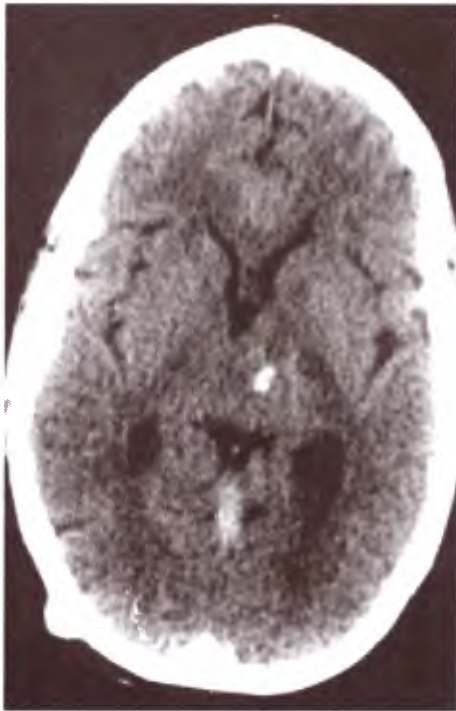


Fig. 4. TAC de cerebro. Se observa pequeño sangrado intratumoral.

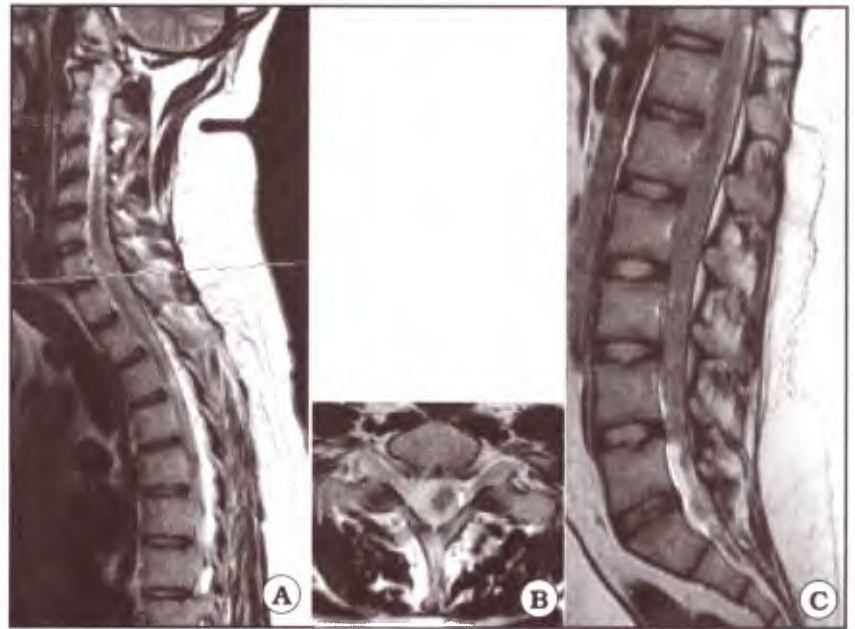


Fig. 6. IRM de columna completa con contraste. A. Nivel cervicodorsal con evidencia de múltiples implantes neoplásicos. B. Corte axial evidenciando engrosamiento leptomeníngeo por diseminación neoplásica a nivel de marcación en secuencia sagital cervical anterior. C. Nivel lumbosacro con evidencia de implantes tumorales por diseminación.

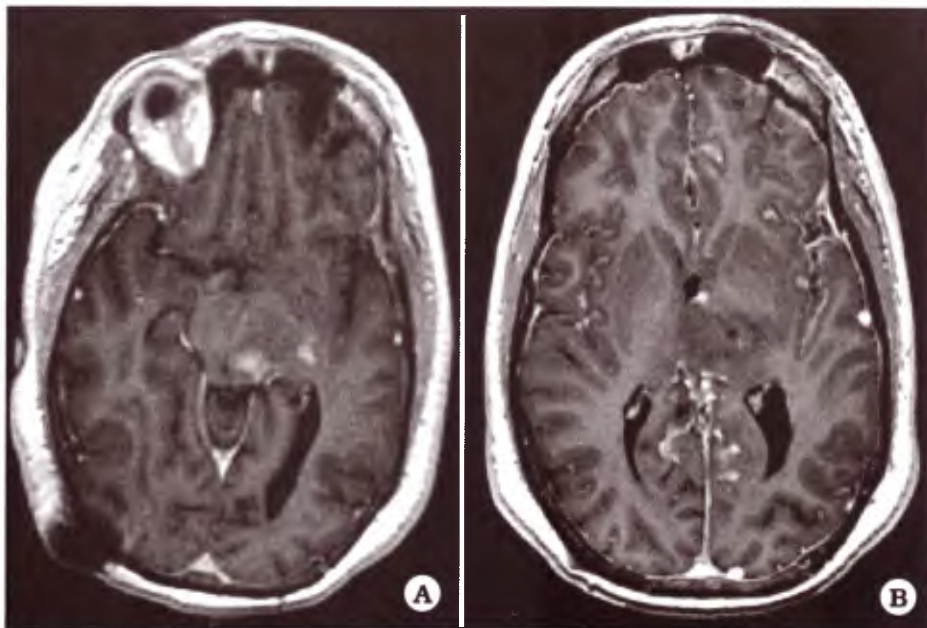


Fig. 5. IRM de cerebro con contraste. A. Progresión tumoral hacia mesencéfalo. B. Realce leptomeníngeo difuso.

estereotáctico (Fig. 7), hallazgos compatibles con diseminación tumoral leptomeníngeo y siembra neoplásica por trayecto de biopsia. Se realiza craneotomía centrada en el orificio de la trepanación previa y se observa tejido neoplásico saliendo a través del mismo.

Se resecan los componentes dural (en medallón), subdural y cerebral tumoral. Un nuevo análisis patológico reinterpreta lesión con inmunomarcación positiva para Syn y antígeno neuronal nuclear (NeuN) como EVN atípico diseminado con Ki67 > 30%. El paciente realiza Rt craneoespinal y continúa con cuidados paliativos.

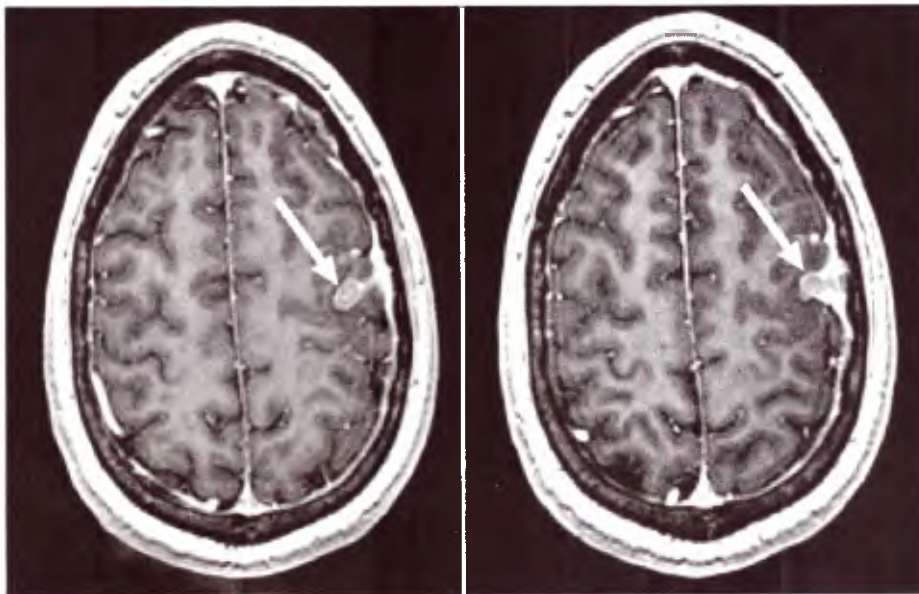


Fig. 7. IRM de cerebro con contraste: diseminación neoplásica por trayecto de biopsia hacia el sitio de abordaje quirúrgico.

DISCUSIÓN

Los CN comprenden del 0,1 al 0,5% de todos los tumores del SNC. Presentan mayor prevalencia en asiáticos e incidencia en adultos jóvenes cerca de la tercera década de vida (con una edad media de 29 años), con igual afectación por sexo. Por otro lado, los EVN resultan tumores aún más inusuales, afectando tanto niños como jóvenes adultos en un rango etario de 5 a 76 años (media de 34 años), sin predilección por género tampoco (en algunas revisiones se reporta una leve predominancia por el sexo femenino de un 54%)^{1,2}.

Contrariamente a los CN, los EVN son tumores primarios del parénquima cerebral sin conexión con el sistema ventricular. Han sido descriptos hasta en un 70,8% en hemisferios cerebrales (comúnmente a nivel frontal y secundariamente parietal), tálamo, cerebelo, protuberancia, amígdala, glándula pineal, retina y médula espinal (en un 13,9%). Asimismo, los EVN pueden ocurrir en nervios craneales y espinales y, excepcionalmente, fuera del SNC. De esta manera, mientras los CN se manifiestan generalmente por síntomas secundarios a hidrocefalia obstructiva, los EVN pueden tener una clínica tan diversa como su localización, siendo las cefaleas, las convulsiones o déficits motores por efecto de masa a nivel hemisférico su presentación más frecuente. Los EVN talámicos e hipotalámicos pueden dar hipertensión endocraneana (HTE) por obstrucción ventricular, los protuberanciales afectación de pares craneales y los espinales déficits motores, sensitivos y trastornos esfinterianos^{1,2}.

En las imágenes, y a diferencia de los oligodendrogliomas (su principal alternativa diagnóstica con localización habitual en sustancia blanca y un patrón característico difusamente infiltrativo que puede llegar y afectar hasta la corteza cerebral), los EVN suelen presentarse como masas discretas, a veces grandes, circunscritas (se reporta infiltración de estructuras adyacentes en

un 12% de los casos), heterogéneas, con realce tras contraste (66,5% de los casos) y ocasionalmente quísticas. Por otro lado, los oligodendrogliomas pueden llegar a afectar la tabla interna craneal como hallazgo distintivo. Además presentan frecuentemente calcificaciones en incidencias descriptas del 20 al 91%, generalmente de mayor tamaño y más dispersas (ocasionalmente de forma giriforme siguiendo la sustancia gris cortical infiltrada) que las puntiformes típicas de los EVN, en los que se reportan calcificaciones en aproximadamente la mitad de los casos. Los EVN pueden evidenciarse con o sin hemorragia o edema peritumoral asociados (raramente hallado en los oligodendrogliomas). Toda su apariencia radiológica sugiere una lesión de bajo grado por lo que también deben considerarse entidades como astrocitoma pilocítico, xantastrocitoma pleomórfico y ganglioglioma a la hora de establecer diagnósticos diferenciales, especialmente cuando hay compromiso cortical. Los EVN con diferenciación gangliónica tienden a tener un componente quístico mayor, así como un realce más heterogéneo. La espectroscopia por IRM puede mostrar un pico de glicina a 3,55 ppm característico de los neurocitomas, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico. La angiografía, raramente realizada, suele mostrar un blush vascular homogéneo persistente hasta la fase venosa tardía¹⁻⁴.

En comparación con los CN, los EVN muestran un espectro morfológico mayor en la anatomía patológica, implicando agrupamientos de células redondas (neurocitos) en vainas, clusters o, menos frecuentemente, en cintas o rosetas (de Homer-Wright hasta en un 20%) con procesos neuronales (o neurofilamentos) dispersos en zonas de mayor densidad ("islas") interpuestas entre las agrupaciones celulares o localizadas en el interior de las rosetas. Los neurocitos pueden poseer un citoplasma granular y levemente eosinófilo, ocasionalmente con vacuolaciones de artefacto semejando a los oligodendrogliomas, que son también su principal alternativa diag-

nóstica histológica pero con un patrón típicamente más infiltrativo. A su vez, los EVN tienen bordes más infiltrantes que los CN, aunque con una interfase con el cerebro sano adyacente bien definida. Los núcleos de los neurocitos son redondos, con cromatina en patrón "sal y pimienta" y uno a tres nucleolos. La diferenciación gangliónica es común en los EVN, descrita hasta en un 66% de los casos en series publicadas. Como se mencionó, la calcificación es frecuente en estas neoplasias, mientras que otros hallazgos como hialinización vascular (20%) y matriz mixoide (7,6%) resultan más raros^{1,4}.

La sinaptofisina (Syn) ha sido reconocida como el inmunomarcador más confiable para el diagnóstico de los neurocitomas, siendo los EVN fuertemente inmunoreactivos tanto a nivel de los neurofilamentos, principalmente, como del citoplasma perinuclear de los cuerpos neuronales. Los oligodendrogliomas pueden mostrar cierta positividad para Syn aunque nunca lo harán en la extensión de los EVN, salvo cuando presentan compromiso cortical cerebral, situación en la que debe esperarse una fuerte reacción a la Syn. En casos como estos, de ambigüedad diagnóstica con tinción de Syn, la marcación del antígeno neuronal nuclear (NeuN) cuya expresión se asocia a tumores de diferenciación neuronal terminal resulta útil en la determinación diagnóstica. La expresión de GFAP (característica de tumores gliales como los oligodendrogliomas) es mucho más frecuente en EVN (en un 30,8% de los casos) que en CN, evidenciando su capacidad de diferenciación astrocítica (>50%), condición que a veces hace difícil distinguir si la inmunopositividad es a nivel de astrocitos no neoplásicos atrapados en la muestra (más frecuente en la periferia de los EVN) o verdaderamente procede del citoplasma de células con rasgos neurocíticos, lo que testimoniaría su origen en células bipotenciales de la matriz germinal. En tales circunstancias, se puede recurrir a estudios ultraestructurales como la microscopía electrónica para precisar el origen neuronal de estos tumores. Se han identificado marcadores más selectivos y nuevos como Leu-7 (epítipo de carbohidrato asociado a mielina) y OLIG2, como útiles para diagnosticar oligodendrogliomas ante una marcación con GFAP ambigua. Tanto la expresión de GFAP como la diferenciación gangliónica en EVN no parecen correlacionarse con el comportamiento tumoral^{1,4}.

Aparte de los oligodendrogliomas, otros diagnósticos diferenciales histológicos de los EVN incluyen a los ependimomas (con características pseudorrosetas perivasculares) y los tumores disembrionales neuroepiteliales o DNT (menos celulares y más mucosos). Otros tumores como astrocitomas de alto grado (en pacientes de 40-50 años), tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) o gangliocitomas (ambos en infantes) pueden considerarse como alternativas menos prevalentes^{1,3}.

A pesar de todas las alternativas expuestas, los oligodendrogliomas representan el mayor desafío diagnóstico a considerar, no sólo por los rasgos astrocíticos que los EVN pueden presentar sino también porque los mismos oligodendrogliomas son capaces de poseer

diferenciación neurocítica, lo que ha llevado a varios autores a pensar en una potencial asociación citogenética entre ambas neoplasias con precursores bipotenciales neuroectodérmicos en común^{4,5}. A favor de esta teoría se encuentra también el hecho de que en los últimos tiempos se han reportado casos de EVN (ningún CN) con patrones genéticos propios de los oligodendrogliomas como la codeleción y pérdida de heterocigidad cromosoma 1p19q. Fue Mrak et al en 2004 el primero en reportar un EVN atípico con comportamiento infiltrativo similar al oligodendroglioma y patrón inusual de deleción 1p19q. Desde entonces se ha encontrado una fuerte asociación que establecería la presencia de los mencionados patrones genéticos como indicadores de mayor agresividad tumoral^{1,4,6}.

El principal factor pronóstico evolutivo y de proliferación de los neurocitomas es el índice de marcación MIB-1 o Ki67, considerando como "atípico" a todo neurocitoma, CN o EVN, con Ki67>2% independientemente de la presencia de rasgos anaplásicos histológicos como necrosis focal, proliferación vascular y actividad mitótica elevada. Los neurocitomas atípicos se asocian a mayor riesgo de recurrencia o progresión tumoral postresección y de diseminación craneoespinal. De hecho, prácticamente la totalidad de los casos reportados con recurrencia y diseminación constatada presentaron Ki67>2%. La proporción descrita de lesiones atípicas para EVN es del 27% (para CN del 20%)^{1,3}.

La diseminación leptomeníngea de tumores de bajo grado del SNC, como astrocitomas pilocíticos u oligodendrogliomas, ha sido reconocida desde hace muchas décadas, siendo la primera descripción de Eberth et al. en 1870. Aún así, la diseminación de dichos tumores neuroepiteliales no fue formalmente reconocida hasta 1926, cuando Bailey y Cushing propusieron su clasificación de diseminación leptomeníngea secundaria de meduloblastoma, a partir de la cual se reportaron las diseminaciones de varias lesiones incluyendo oligodendrogliomas, ependimomas, tumores pineales, etc. En cuanto a los neurocitomas, desde que Hassoun hiciera su primera descripción en 1982 hasta la fecha, se han reportado tan sólo 13 casos de metástasis y diseminación craneoespinal, todos tratándose de CN, la mayoría tras resección subtotal, de localización ventricular lateral, con una edad media de 29,9 años, preponderancia femenina y un intervalo cirugía-diseminación de 2 a 36 meses (media de 18,4 meses). Fueron Eng et al. los primeros en evidenciar la naturaleza agresiva de CN en dos casos con diseminación craneoespinal posterior a craneotomías y resecciones subtotales tumorales. Desde entonces todos los casos descritos presentaron diseminación posterior a la intervención quirúrgica por lo que se pensó que la misma siempre era iatrogénica, hasta que en marzo de 2010 Tran et al. reportaron el décimo tercer caso en la lista de CN con diseminación craneoespinal pero el primero sin antecedente de tratamiento invasivo previo. Existen también en la literatura reportes de extensión extraventricular e incluso diseminación peritoneal, pero siempre relacionados a CN atípicos y no a EVN. Dada la escasa cantidad de casos,

poco se sabe acerca de la tasa de conversión maligna que pueden presentar estas lesiones^{7,8}.

Al igual que con los CN, la extensión de resección tumoral quirúrgica resulta el factor más determinante en cuanto a la recurrencia por lo que el tratamiento de elección para los EVN es su exéresis total, lo que logra prácticamente su curación sin riesgo de recaída. Para los casos en los que sólo se pueden realizar resecciones subtotales se ha descrito una tasa de recurrencia del 33-50% con un tiempo promedio de 38 meses para su aparición. La radioterapia (Rt) adyuvante en casos de resección subtotal ha probado sólo aumentar el control tumoral local mientras que, en neurocitomas atípicos, además aumentaría la sobrevida de los pacientes, por lo que estaría fuertemente indicada en ellos. Las dosis óptimas estarían entre 54 a 60 Gy. Las series mayores corresponden a Rades et al. de 310 pacientes con CN logrando con Rt adyuvante a resección subtotal de neurocitomas típicos tasas de control local del 83% y sobrevida del 90% a 5 años, comparables a las obtenidas con resección total (85 y 99% respectivamente) y superiores a las obtenidas sin Rt complementaria (45 y 86% respectivamente). En el caso de lesiones atípicas el beneficio se hace más significativo todavía: la resección total logra un control local del 57% y sobrevida del 93% a 5 años y la resección subtotal del 7 y 43% respectivamente, mientras que si a esta última se le suma Rt adyuvante se logran tasas del 70 y 78%¹. Como se puede apreciar, la gran mayoría de las series publicadas para definición de guías y manejos terapéuticos están basadas en cohortes de pacientes con CN y no EVN, dada la baja incidencia de estos últimos.

Si bien hay pocas series significativas en cuanto al uso de la radiocirugía estereotáctica, gamma knife o acelerador lineal, como terapéutica para neurocitomas, los resultados obtenidos hasta ahora resultan prometedores como tratamiento primario en las recurrencias asintomáticas o adyuvante en tumores pequeños residuales¹.

La quimioterapia (Qt) se plantea como opción terapéutica en casos de recurrencia o irradiados sin éxito, especialmente para evitar los efectos secundarios a largo plazo de la Rt en pacientes más jóvenes. La pérdida alélica del cromosoma 1p sirve como marcador de mayor sobrevida libre de progresión de enfermedad con Rt y Qt basada en nitroso-urea en pacientes con oligodendrogliomas. Sin embargo, se desconoce la importancia de estos hallazgos genéticos así como de la presencia de rasgos histológicos mixtos en el manejo de neurocitomas ya que no hay ensayos con cohortes suficientes como para establecer ambas modalidades como tratamientos convencionales^{1,6}.

Del total de neurocitomas reportados a la fecha (aproximadamente 500 casos) la incidencia de recurrencia y, más aún, de diseminación craneoespinal es muy baja, lo que hace que las formas agresivas tumorales sean de difícil estudio. La Rt adyuvante en casos de neurocitomas atípicos está indicada y podría prevenir la diseminación de los mismos, aunque esto no está fehacientemente probado⁶.

CONCLUSIÓN

Los EVN son tumores extremadamente raros del SNC con un espectro morfológico histológico e imagenológico similar al de los oligodendrogliomas, que representan su diagnóstico diferencial más desafiante. La posibilidad de diferenciación glial-astrocítica de los primeros y neurocítica de los últimos acerca a estas neoplasias aún más entre sí y ha instalado la controversia acerca de si los neurocitomas derivan de células con fenotipo determinado neuronal o de células precursoras bipotenciales de la matriz periventricular con capacidad de diferenciación tanto glial como neuronal que mantendrían un bajo potencial proliferativo a lo largo de la vida, lo que explicaría a su vez el comportamiento tumoral excepcional en aquéllos que se presentan con diseminación neoplásica craneoespinal. El principal factor pronóstico evolutivo y de proliferación de los neurocitomas es el Ki67, considerando como "atípico" a todo neurocitoma con Ki67>2%, lo cual aumenta claramente su riesgo de recurrencia o progresión tumoral postresección y de diseminación craneoespinal. La exéresis quirúrgica total es el tratamiento de elección en los neurocitomas pudiendo considerarse en muchos casos como curación. Por otro lado, la radioterapia está indicada por sus probados beneficios en cuanto al control tumoral local como adyuvancia en resecciones tumorales subtotales, en casos de recurrencias y en neurocitomas atípicos, en los que también aumenta la sobrevida global sin haberse podido establecer todavía su impacto en la prevención de la diseminación neoplásica dado el escaso número de casos para estudiar, por lo que estas lesiones requieren un monitoreo estricto a largo plazo.

Bibliografía

1. Sharma MC, Deb P, Sharma S, Sarkar C.: Neurocytoma: a comprehensive review. *Neurosurg Rev* 2006; 29(4): 270-85
2. Furtado A, Arantes M, Silva R, Romao H, Rosende M, Honavar M. Comprehensive review of extraventricular neurocytoma with report of two cases, and comparison with central neurocytoma. *Clinical Neuropathology* 2010; 29(3):134-40.
3. Yang G F, Wu SY, Zhang LJ, Lu GM, Tian W, Shah K. Imaging Findings of Extraventricular Neurocytoma: Report of 3 Cases and Review of the Literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009; 30: 581-5.
4. Brat DJ, Scheithauer BW, Eberthart CG, Burger PC. Extraventricular Neurocytomas: áthologic features and clinical outcome. *Am J Surg Pathol* 2001; 25(10): 1252-60.
5. Mut M, Güler-Tezel G, Lipes MB, Bilginer B, Ziyal I, Ozcan OE. Challenging diagnosis: oligodendroglioma versus extraventricular neurocytoma. *Clinical Neuropathology* 2005; 24(5): 225-9.
6. Takao H, Nakagawa K, Ohtomo K. Central neurocytoma with craniospinal dissemination. *J Neurooncol* 2003; 61: 255-9.
7. Rhiew R B, Manjila S, Lozen A, Guthikonda M, Sood S, Kupsy WJ. Leptomeningeal dissemination of a pediatric neoplasm with 1p19q deletion showing mixed immunohistochemical features of an oligodendroglioma and neurocytoma. *Acta Neurochir* 2010; 152(8): 1425-9.
8. Tran H, Medina-Flores R, Cerillo LA, Phelps J, Lee FC, Wong G et al. Primary disseminated central neurocytoma: cytological and MRI evidence of tumor spread prior to surgery. *J Neurooncol* 2010; 100(2): 291-8.

ABSTRACT

Objective. To report the first case of an atypical EVN with needle tract seeding and craniospinal dissemination

Description. A 19-year-old male patient presented with a two-month history of right hemiparesis and numbness. Magnetic resonance (MRI) showed a left thalamic tumor without contrast enhancement.

Intervention. Stereotactic biopsy revealed a round cell tumor compatible with oligodendroglioma. He underwent radiotherapy and chemotherapy. After three months he developed hydrocephalus due to tumor progression. A CSF shunt was placed. A year later he presented with thalamic syndrome progression, ocular movement disturbances and urinary incontinence. MRI showed leptomeningeal dissemination with nodular implants in spine, pons and at the left frontal bur hole

trephination area, evidence of needle tract seeding. A craniotomy was performed to obtain samples from the latter. Pathology diagnosis was disseminated atypical EVN with Ki67>30%.

Conclusion. Oligodendroglioma represents the most challenging pathology and image differential diagnosis to consider. Neurocytomas are thought to arise from precursor bipotential cells in the periventricular matrix capable of both glial and neuronal differentiation, which might explain dissemination occurrence. Ki67 represents the main prognosis factor. Atypical neurocytomas with Ki67>2% should be strictly monitored since they present high recurrence and dissemination risk.

Key words: extraventricular neurocytoma, atypical neurocytoma, craniospinal dissemination.

COMENTARIOS

Comento un reporte de caso muy raro, lo que justifica plenamente su publicación y difusión. Ya de por sí los neurocitomas son neoplasias infrecuentes (no más del 0,5% de los tumores cerebrales primarios, dato en el coincidimos con los autores), y por ende los excepcionales extraventriculares y atípicos son realmente rarísimos.

El comportamiento de los neurocitomas es habitualmente más benigno y su extirpación total va seguida frecuentemente de la curación. Pero por supuesto aquí nos encontramos con un tumor inextirpable de entrada, pues tomaba los ganglios basales internos, pero además con una agresividad insólita, pues la siembra menígea es habitual en los tumores neuroectodérmicos primitivos, como los meduloblastomas y

neuroblastomas y también en los germinomas.

También es infrecuente la siembra en el trayecto de la biopsia, propia de su alta invasividad. Esto nos plantea dudas: ¿será realmente una variante del mismo neurocitoma típico? o más probablemente sea otro tumor aunque con los métodos actuales no llegamos a distinguir su distinta estirpe.

La conducta adoptada fue la apropiada, ya que poco se puede hacer ante un tumor de esta malignidad.

Horacio Plot

Referencia:

Elvira J, Mayer A, A. Goldfand, Gruarin JF, Plot H. Neurocitoma intraventricular. Reporte de un caso clínico y revisión bibliográfica (Resumen). *Rev Arg Neurocir* 2007; 21: 212.

Los autores reportan un caso de neurocitoma extraventricular atípico en un paciente de 19 años que evolucionó con siembra tumoral por el trayecto de una biopsia.

Es de resaltar, no sólo la baja frecuencia de estos tumores, sino el hecho de ser el primer caso reportado diseminado por el trayecto de la aguja de punción biopsia estereotáctica hacia las leptomeninges. Esta complicación sólo se asoció a neurocitomas centrales hasta la fecha.

Se trata de un tumor de compleja interpretación histológica estudiado en forma muy completa. Se hace hincapié en el diagnóstico diferencial con el oligodendroglioma lo que representa a veces un desafío, dada la superposición de hallazgos histológicos y de inmunofe-

notipo. Esto se relaciona con el posible origen bipotencial de sus componentes celulares, originados a partir de stem cells periventriculares.

El trabajo incluye un detallado estudio y se completa con extensa documentación de las imágenes de tomografía y resonancia magnética efectuadas. En mi opinión se hubiera enriquecido con la inclusión de imágenes de la histología, de las inmunomarcaciones y del estudio de la cinética celular por ki67 de carácter pronóstico, todas ellas conducentes al diagnóstico final, de carácter central, en el por otra parte excelente trabajo presentado.

Silvia Christiansen