

Neurocitoma intraventricular. Reporte de dos casos y análisis de posibilidades terapéuticas

José Luis González,* Juan Ramón-Ayala,* Tirso Suárez,* Héctor Moreno,** Angel Luis Calva

Recepción versión modificada 25/05/98; aceptación 27/05/98

Resumen

El neurocitoma intraventricular o también llamado central es un tumor cerebral benigno, raro, recientemente descrito. Sus características más comunes incluyen: predominio de presentación en adultos jóvenes, localización a nivel del septum pellucidum y fórnix ventriculares, así como sintomatología frecuente de hipertensión intracraneana debida a hidrocefalia obstructiva.

Histopatológicamente, este tumor se caracteriza por una población celular homogénea con diferenciación neuronal específica.

Los hallazgos radiológicos más comunes son la presencia de calcificaciones, afección frecuente de los ventrículos laterales y III, volumen tumoral bien circunscrito, entre otros, lo cual ayuda a diferenciarlo de otros tumores intraventriculares del sistema nervioso central.

El tratamiento habitual es quirúrgico y consiste en un abordaje anterior a través del cuerpo calloso, generalmente con buenos resultados pronósticos. La radioterapia debe contemplarse en los casos de residual post-quirúrgico o en la recurrencia tumoral. Sin embargo, la radiosensibilidad del neurocitoma no está bien establecida y se requiere estudios posteriores para determinar la susceptibilidad de esta neoplasia a la irradiación.

Palabras clave: Neurocitoma, Radioterapia

Summary

Intraventricular or central neurocytoma is a recently described unusual benign cerebral tumor. Common features include: predominant occurrence in young adults, septum pellucidum and fornix localization, and signs of intracranial hypertension due to obstructive hydrocephalus.

Histopathologically, this tumor is characterized by a uniform neoplastic cell population with features of neuronal differentiation. Radiologic findings such as calcification, well-circumscribed tumor mass and confinement to the lateral and third ventricles are common.

An anterior transcalsal neurosurgical approach yielded good outcomes. Radiotherapy should be considered for residual and recurrent neurocytomas. However, the radiation sensitivity of intraventricular neurocytoma has not been established and further studies are required to determine susceptibility to irradiation.

Key words: Neurocytoma, Radiotherapy

*Departamento. Radioterapia, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

**Departamento. Patología; Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. José Luis González Departamento de Radioterapia Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Introducción

Entre el grupo heterogéneo de tumores primarios del sistema nervioso central recientemente se ha informado la existencia de una neoplasia benigna intraventricular, rara, difícil de diagnosticar pero con pronóstico generalmente muy favorable.

Fue a partir del trabajo de Hassoun et al¹ en 1982, cuando se describió por primera vez a los neurocitomas como tumores cerebrales benignos con características histopatológicas y radiológicas propias que permiten diferenciarlos de otras neoplasias de localización intraventricular tales como ependimomas, neuroblastomas, meningiomas, oligodendrogliomas, entre otros, que suelen confundirse con esta entidad; de ahí la importancia de conocer las particularidades de esta neoplasia que con frecuencia representa un reto diagnóstico para el clínico y el patólogo.

Existe muy poca información publicada acerca de este tumor, por lo que el presente trabajo además del informe de dos casos tratados en el Servicio de Radioterapia del Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS, se realizó revisión de la literatura enfatizando en aspectos diagnósticos y terapéuticos con el objeto de aportar mayores conocimientos acerca de esta neoplasia.

Informe de pacientes

Paciente 1

G.R.H. Varón de 25 años de edad, visto por primera vez en septiembre de 1993 por cuadro clínico de cefalea frontal intermitente, de intensidad moderada de 5 años de evolución, agudizada en los 4 meses previos, acompañada de vómitos ocasionales "en proyectil" además de fotofobia; nunca se presentaron crisis convulsivas. Es hospitalizado en el Servicio de Neurocirugía y a su ingreso la exploración neurológica es normal. Los estudios de gabinete, que incluyen tomografía axial computada de cráneo y resonancia magnética nuclear, demuestran una lesión hipodensa localizada en el ventrículo lateral izquierdo, de contornos bien definidos, con aspecto endofítico, que midió 5.8 x 3.2 x 7.0 centímetros, en sus ejes cefalocaudal, transversal y anteroposterior, respectivamente,

además de desplazamiento de la línea media hacia el lado derecho, extensión del tumor al III ventrículo a través del agujero de Monro e hidrocefalia importante. En la fase contrastada de la tomografía de cráneo, no se demostró reforzamiento de la lesión posterior a la inyección del medio de contraste.

Se sometió la paciente a craneotomía frontal izquierda con resección parcial y colocación de ventriculostomía. El informe histopatológico fue de neoplasia de células pequeñas homogénea y uniforme, de matriz eosinofílica con ausencia de mitosis, pleomorfismo y necrosis, con marcadores positivos para proteína ácida glial fibrilar, compatible con el diagnóstico de neurocitoma intraventricular.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria con mejoría transitoria de los síntomas de hipertensión intracraneal. La tomografía de cráneo de control mostró tumor residual en el ventrículo lateral izquierdo en el asta frontal y datos de hemorragia reciente en el lecho tumoral; los ventrículos III y IV normales.

En octubre del mismo año se decide tratamiento postoperatorio complementario a base de radioterapia, dosis de 55 Gy con fraccionamiento de 180 cGy/día, en seis semanas de protractación; la técnica utilizada fue isocéntrica con dos campos localizados, laterales y opuestos de 12 x 10 centímetros, con margen tumoral de dos centímetros, peso de campos 2:1 para el lado izquierdo y en equipo de acelerador lineal de 8 MeV.

Como parte de la preparación para la radioterapia, se indicó tratamiento con esteroides con dexametasona a dosis de 16 mg/día por vía oral. La tolerancia fue satisfactoria excepto por la presencia de letargia y somnolencia leves, pero no se observaron datos de incremento de la hipertensión intracraneal.

A 16 meses de haber finalizado el tratamiento, el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia radiológica demostrable de enfermedad; se continúa el seguimiento con citas cada seis meses con tomografía de cráneo.

Paciente 2

T.B.L. Mujer de 22 años de edad, con cuadro clínico de aproximadamente un año de evolución caracterizado por hemiparesia corporal izquierda, cefalea intensa mal limitada que se exacerbaba

con el ruido y otalgia del lado derecho; posteriormente se agrega dificultad para la marcha. En la tomografía axial computada de cráneo simple y contrastada se encuentra lesión hipodensa localizada en la región parietal derecha, con edema perilesional moderada que se refuerza con el medio de contraste. Se realiza craneotomía con resección completa de la lesión y el informe histopatológico fue de neurocitoma intraventricular. Dos meses después de la cirugía se realiza nueva tomografía de cráneo encontrándose en el lóbulo parietal derecho en su porción alta, un tumor que mide 3.6 x 2.2 centímetros, con edema perilesional mínimo y que con el medio de contraste presenta reforzamiento que delimita una lesión de forma ovoide. Posteriormente es enviada para valoración por el Servicio de Radioterapia del Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional IMSS, decidiéndose dar radioterapia, una dosis de 55 Gy, con fracciones de 180 cGy/día en seis semanas de prostración, mediante dos campos con cuñas. Terminó tratamiento con adecuada tolerancia, sin presentar sintomatología neurológica relevante. Actualmente se encuentra en vigilancia, con citas y control con tomografía cada seis meses.

En los presentes casos, pudimos comprobar que nuestros pacientes se ajustan a los límites de edades de presentación, así como localización y sintomatología más comunmente reportadas.

Histopatología

Con el término de neurocitomas se han englobado a los tumores intraventriculares constituidos por células pequeñas neurales o neurocitos con características ultraestructurales de alta diferenciación y conducta biológica benigna. Para su diagnóstico histológico se requiere además de la microscopía electrónica, algunas técnicas de inmunohistoquímica.

Con la microscopía de luz se pueden observar grupos uniformes de células redondas, pequeñas, con núcleo central y bandas de cromatina fina, citoplasma fibrilar eosinófilo y ausencia de pleromorfismo celular así como de necrosis y mitosis, lo cual permite diferenciarlo de otras neoplasias como oligodendrogliomas, ependimomas y astrocitomas en los que estas características están presentes. Por

microscopía electrónica es clara la presencia de vesículas de centro electrodense, microtúbulos y sinapsis en el proceso fibrilar, los cuales indican el mayor grado de diferenciación de estos tumores.

Algunas de las características que permiten diferenciarlo de otras neoplasias, a través de inmunohistoquímica son la proteína sinaptosina, que puede ser específica para el diagnóstico de esta neoplasia y la proteína glial fibrilar.

Contrario a las características que se han mencionado, se han reportado variantes anaplásicas más agresivas que en general se caracterizan por presentar proliferación vascular endotelial, necrosis y aumento de las actividades mitóticas con implicaciones importantes en relación al tratamiento y pronóstico.

Características radiológicas

Desde el punto de vista radiológico existen algunas características que permiten sospechar el diagnóstico de neurocitoma intraventricular o central, como el ser un tumor generalmente bien circunscrito, la presencia de calcificaciones y espacios quísticos y la localización limitada a ventrículos laterales y III.

El estudio que parece ser de mayor utilidad diagnóstica por su especificidad es la tomografía axial computada de cráneo. Por su aspecto radiológico, es común que el neurocitoma pueda confundirse con meningiomas, espendimomas, quistes coloides, oligodendrogliomas, papilomas del plexo coroideo y craneofaringiomas, entre otros. En la literatura existen revisiones como las de Stacy et al⁹ que ayudan a diferenciar neoplasias del neurocitoma en base a las características imagenológicas.

Un signo radiológico invariablemente presente en el neurocitoma es la presencia de hidrocefalia, la cual significa que en la mayoría de los casos el tumor rebasa el septum pellucidum extendiéndose hasta el III ventrículo ocasionando obstrucción del agujero de Monro, como en el paciente uno.

Otra característica importante de mencionar es que en esta neoplasia rara vez se observa edema periventricular debido a que la invasión al parénquima cerebral es rara, a diferencia de lo que ocurre frecuentemente en tumores malignos.

Su propia localización intraventricular a nivel de cuerpo y cuernos de los ventrículos laterales permite diferenciarlo del meningioma que es más frecuente en la región del trígono, o bien del ependimoma el cual generalmente se localiza a nivel del IV ventrículo.¹⁰

Las calcificaciones comúnmente observadas en el neurocitoma también pueden presentarse hasta en el 30% de los astrocitomas, sin embargo, estos últimos generalmente cursan con edema periventricular.

Tal vez los oligodendrogliomas sean los más difíciles de diferenciar radiológicamente, aunque se menciona que la presencia de la hemorragia intratumoral observada en algunos casos de neurocitoma no se ha encontrado en revisiones extensas de oligodendrogliomas.

Los papilomas del plexo coroideo aunque también benignos y de presentación frecuente en adultos jóvenes, muestran reforzamiento intenso después de la inyección de material de contraste en la tomografía, a diferencia de lo observado en los neurocitomas.

Tratamiento

El tratamiento habitual de esta neoplasia es quirúrgico y consiste en la mayoría de los casos de una resección anterior a través del cuerpo caloso con microcirugía interhemisférica, con buenos resultados funcionales y pronóstico de vida favorable.

Sin embargo, aunque el papel de la radioterapia no está bien definido en el tratamiento de esta neoplasia, existen algunas situaciones en las que está indicada, destacando la presencia de tumor residual por cirugía incompleta y en los casos de recurrencia tumoral. Otra situación común que ha permitido evaluar indirectamente la eficacia de la radioterapia, cuando se diagnosticó por error oligodendroglioma intraventricular y se administraron radiaciones ionizantes con finalidad radical y como única modalidad terapéutica; retrospectivamente se ha visto que estos pacientes cursaron con buena evolución y control definitivo de su enfermedad.¹²

Existen informes en la literatura como los de Von Ammon et al,² en los que se describe la utilización

de radioterapia posoperatoria en pacientes con neurocitoma que mostraron características histológicas desfavorables, como la anaplasia que se asocia a un comportamiento biológico más agresivo. Aunque el número de pacientes con esta característica es muy reducido, los resultados con radioterapia parecen ser satisfactorios.

Algunos autores como Nishio et al,⁷ abogan por el empleo rutinario de radioterapia postoperatoria en todos los casos de neurocitoma basados en que aún cuando se ha mencionado que el pronóstico de esta neoplasia es excelente, se han observado recaídas en un lapso promedio de 3 años, inclusive en pacientes con cirugía completa. A diferencia de este planteamiento, están las opiniones de otros autores que piensan que por las características propias del tumor tales como su alto grado de diferenciación, baja actividad mitótica, escasa proliferación vascular endotelial, ausencia de necrosis, etc., las posibilidades de radiorresistencia son muy altas.

La dosis generalmente utilizada es de 50 a 55 Gy en una sola fase, con fraccionamiento de 180 cGy/día, como se trata de una neoplasia de bajo grado de malignidad, de preferencia debe ser tratado con 2 a 3 campos localizados, paralelos y opuestos en equipo de acelerador lineal.

En el primer paciente que se presenta, aún con las características desfavorables ya mencionadas, la respuesta ha sido buena y a 16 meses de seguimiento, se mantiene libre de enfermedad. En el segundo, la tomografía de cráneo de control posterior a la radioterapia muestra respuesta, a 3 meses de haber finalizado el tratamiento.

Conclusiones

El neurocitoma intraventricular, también llamado central, es una neoplasia benigna rara con características clínicas, histológicas y radiológicas propias que merecen ser tomadas en cuenta para el diagnóstico diferencial de los tumores de esta localización.

No existe un consenso acerca del tratamiento apropiado en estos pacientes, pero la radioterapia parece tener un papel importante tanto en el tratamiento postoperatorio complementario como en la recurrencia.

Finalmente, la importancia de reconocer el diagnóstico de esta neoplasia benigna, radica en el pronóstico favorable de estos pacientes en comparación con otros tumores del sistema nervioso central con los que con frecuencia se puede confundir.

Referencias

1. **Hassoun J, Gambarelli D, Choux M, et al.** Complex cerebral tumor with evidence of neuronal, glial and Schwann cell differentiation. *Cancer* 1982;49:1420-1428.
2. **Von Ammon K, Yasargil G, Valavanis A, et al.** Central neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. *J. Neurosurg* 1992;76:32-37
3. **Morrison G, Sobel D, Kelley W, et al.** Intraventricular mass lesions. *Radiology* 1984;153:435-442.
4. **Barbosa M, Balsatis M, Lowe J.** Intraventricular neurocytoma a clinical and pathological study of three cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1990;26:1045-1054
5. **Ojeda V, Stokes B, Lee M, et al.** Primary cerebral neuroblastoma: a clinicopathological study of one adolescent and five adult patients. *Pathology* 1986;18:41-49.
6. **Nishio S, Taketoshi T, Takeshita I, et al.** Intraventricular neurocytoma: clinicopathological features of six cases. *J. Neurosurg.* 1988;68:665-70.
8. **Patil A, McComb R, Gelber B.** Intraventricular neurocytoma: a report of two cases. *Neurosurgery* 1990;26:140-44.
9. **Stacy K, Goergen M, González M, et al.** Intraventricular neurocytoma: Radiologic features and review of the literature. *Radiology* 1992;182:787-92.
10. **Swartz J, Zimmerman R, Bilaniuk I, et al.** Computed tomography of intracranial ependymomas. *Radiology* 1982;143:97-101.
11. **Dolinskas C, Simeone F.** CT Characteristics of intraventricular oligodendrogliomas. *AJNR* 1987;8: 1077-82.
12. **Townsend J, Seaman J.** Central Neurocytoma a rare benign intraventricular tumor. *Acta Nueropathol* 1986;71:167-70.
13. **Yasargil M, Sarioglu A, Adamson T, et al.** Biological aspects of central neurocytoma. *J. Clin Oncol.* 1991;9:1371-76.