

Neurocitoma Central Atípico: reporte de un caso en Ecuador

Fuenmayor Duche Tatiana C.,¹ Fuenmayor González Luis E.,²
Quintanilla González Chrystine,¹ Bottani Laura,³

¹Departamento de Neurocirugía, Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Quito-Ecuador;

²Universidad Central del Ecuador, Quito-Ecuador

³Jefe del Departamento de Neurocirugía, Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Quito-Ecuador.

RESUMEN

El Neurocitoma Central es un tumor benigno infrecuente del Sistema Nervioso Central que afecta principalmente a adultos jóvenes. Clínicamente se manifiesta con síntomas neurológicos debido a la hipertensión intracraneana. Para establecer el diagnóstico es necesario el uso de estudios de imagen, histopatología e inmunohistoquímica. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica total, acompañada en casos selectos de radioterapia y quimioterapia. El pronóstico que generalmente es bueno depende del porcentaje de resección quirúrgica y de las características inmunohistoquímicas del tumor. El presente trabajo tiene como objetivo reportar un caso de un tumor neuroepitelial de baja incidencia y actualizar el manejo diagnóstico y terapéutico. Se presenta el caso de una paciente afrodescendiente de 22 años con un Neurocitoma Central atípico intraventricular bilateral (dominante izquierdo) a quien se le realizó una resección microquirúrgica subtotal del tumor y se colocó un catéter ventricular externo de seguridad y, como terapia coadyuvante, se le administró quimioterapia y radioterapia concurrente. En el seguimiento a los 6 meses luego de la intervención, la paciente presenta una evolución clínica y neurológica favorable.

Palabras clave: Neurocitoma Central Atípico Intraventricular, Tumor neuroepitelial, Neurocirugía, Ecuador.

ABSTRACT

Central Neurocytoma is a rare benign tumor of the Central Nervous System that mainly affects young adults. Clinically, it manifests with headache, nausea, vomiting, and visual disturbances due to intracranial hypertension. To establish the diagnosis, the use of imaging, histopathology, and immunohistochemistry is necessary. The treatment of choice is total surgical resection, accompanied in selected cases of radiotherapy and chemotherapy. The prognosis that generally is good, depends on the percentage of surgical resection and the characteristics of the tumor. The present work aims to report the case of a low incidence neuroepithelial tumor, such as atypical Central Neurocytoma, and to describe clearly and concisely the main characteristics of the tumor, as well as the diagnostic and therapeutic methods that currently are considered of choice according to international guidelines. We present the case of a 22-year-old patient with an atypical intraventricular Central Neurocytoma who underwent a subtotal microsurgical resection of the tumor and a safety external ventricular catheter placement and received concurrent chemotherapy and radiotherapy as adjunctive therapy. In the follow up 6 months after the intervention, the patient presented a favorable clinical and neurological evolution.

Key words: Atypical Intraventricular Central Neurocytoma, Neuroepithelial tumor, Neurosurgery, Ecuador.

INTRODUCCIÓN

El Neurocitoma Central (NC) es un tumor infrecuente que representa aproximadamente el 0.1%-0.5% de todos los tumores cerebrales¹. Fue descrito por primera vez por Hassoun y cols.² en 1982 y hasta la fecha se han reportado menos de 1000 casos alrededor del mundo³. El NC se encuentra clasificado por la Clasificación de tumores del Sistema Nervioso Central de la OMS en su cuarta edición de 2007 y en su actualización de 2016⁴ como un tumor grado II, es decir, de crecimiento relativamente lento, pero con potencial de actuar como un tumor de grados superiores y, según la tercera edición de la CIE-O, el NC está agrupado en los tumores neuroepiteliales de comportamiento incierto (benigno o maligno)⁵.

Se presenta en su mayoría en adultos jóvenes con un rango de edad entre 20-40 años⁶ y con una proporción casi idéntica entre hombres y mujeres⁷. La etnia con mayor prevalencia es la asiática, encontrándose el mayor número de casos en Korea, India y Japón⁸.

Habitualmente estos tumores se localizan en el cuerno frontal de uno de los ventrículos laterales en relación con el septum pellucidum y el foramen de Monro⁹.

La presentación clínica de cefalea, náusea, vómito y trastornos visuales puede deberse al aumento de la presión intracraneal por un hidrocéfalo obstructivo¹⁰.

Para el diagnóstico, la técnica de imagen más utilizada es la Resonancia Magnética (RM) en la cual el NC se presenta difusamente isointenso o hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, captando heterogéneamente el contraste de gadolinio. Del mismo modo, puede presentar tanto en T1 y T2 áreas con poco realce, siendo descritas como imágenes en "burbujas de jabón"¹¹. Además de los estudios de imagen, para establecer el diagnóstico es ne-

Luis Fuenmayor

fuenmayorgluis@gmail.com

Recibido: Julio de 2020. Aceptado: Agosto de 2020.

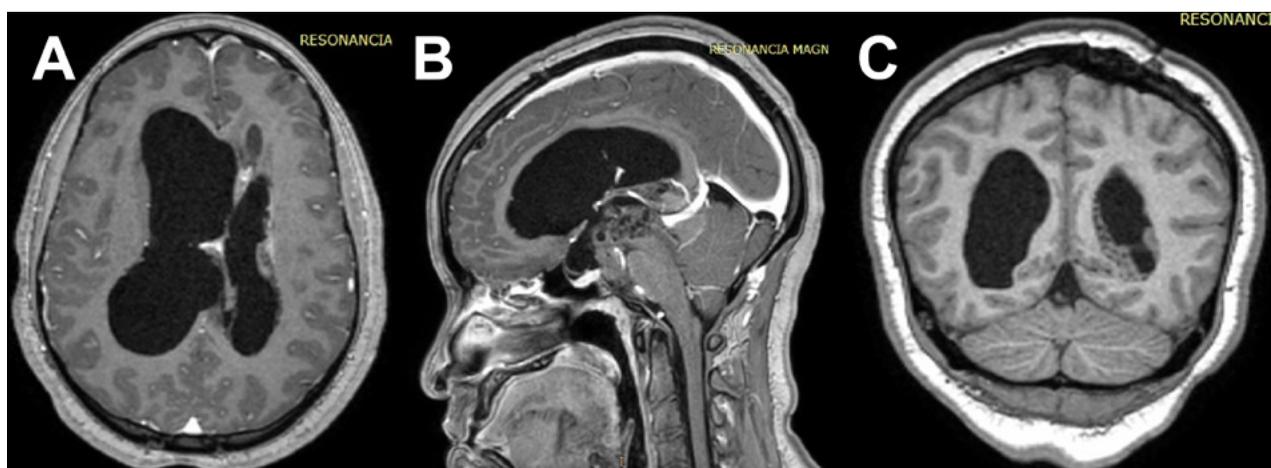


Figura 1. A: RM contrastada en corte axial; B: RM contrastada en corte coronal; C: RM contrastada en corte sagital. Lesión a nivel de ventrículo lateral izquierdo, heterogénea, con áreas quísticas y calcificaciones intralesionales que se extiende hacia el tercer ventrículo y se insinúa hacia el ventrículo lateral derecho, asociado a hidrocefalia supratentorial activa.

cesario obtener un resultado positivo para sinaptofisina en el estudio inmunohistoquímico⁷.

En cuanto al manejo, la resección quirúrgica total es el tratamiento de elección¹⁰, sin embargo, se utiliza quimioterapia, radioterapia o radiocirugía como tratamientos coadyuvantes especialmente cuando no se ha logrado una resección completa del tumor⁷, en neurocitomas con atipia (se define a un NC atípico cuando tienen un índice Ki-67 >2%, mitosis incrementada, necrosis focal o vascularidad aumentada)¹² o cuando se trata de un caso de recurrencia⁹.

El pronóstico de estos pacientes es generalmente bueno, con una supervivencia luego de la resección total del tumor de un 95% y 85% a los 3 y 5 años respectivamente, y de un 55% y 46% con una resección parcial del tumor¹³. Existen factores que orientan a un peor pronóstico, entre ellos la resección subtotal del tumor o un NC atípico¹⁴.

El presente trabajo tiene como objetivos reportar el caso de un tumor neuroepitelial de baja incidencia, como es el Neurocitoma Central atípico, y describir de una manera clara y concisa las principales características del tumor, así como los métodos diagnósticos y terapéuticos que actualmente se consideran de elección de acuerdo con los consensos internacionales.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente afroecuatoriana de 22 años con un cuadro de 3 años de evolución de cefalea holocraneana acompañada de fonofobia y fotofobia que 6 meses atrás se exacerba con compromiso del estado de consciencia y crisis convulsivas esporádicas. Se realizó electroencefalograma (EEG) en el cual se obtiene lentitud focal intermitente y ondas Theta con algunos paroxis-

mos asociados a la región temporo-parietal izquierda. En la Resonancia Magnética (RM) contrastada de cerebro se evidenció una lesión intraventricular bilateral con predominancia izquierda de gran tamaño, rodeada de importante edema perilesional. (Figura 1)

Intervención quirúrgica y evolución

Se realizó un abordaje transcortical frontal a nivel de F2 con resección microquirúrgica subtotal del tumor y se colocó un catéter ventricular externo de seguridad sobre el punto de Kocher contralateral, el cual fue retirado a las 72 horas postquirúrgicas sin complicaciones.

Macroscópicamente se trató de un tumor gris, friable y muy vascularizado. El resultado del examen histopatológico fue compatible con Neurocitoma Central OMS II. (Figura 2)

El control a los 6 meses se efectúa con RM con gadolinio. (Figura 3)

Como terapia coadyuvante la paciente recibe quimioterapia vía oral a base de temozolamida y 2 Grays (Gy) diarios de radioterapia concurrente.

Hasta la fecha, la paciente no ha presentado déficit neurológico, nuevas crisis convulsivas, ni síntomas o signos de hidrocefalia aguda. La escala de valoración funcional de Karnofsky es del 100%.

DISCUSIÓN

El neurocitoma central es un tumor benigno poco frecuente que se presenta casi equitativamente entre hombres y mujeres de entre 20 y 40 años⁶. Clásicamente ha presentado la mayor prevalencia en la etnia asiática⁸. Sin embargo, nuestra paciente es de etnia afrodescendiente. La presentación clínica coincide parcialmente con lo descrito en la literatura¹⁰.

El diagnóstico se confirmó con estudios de imagen,

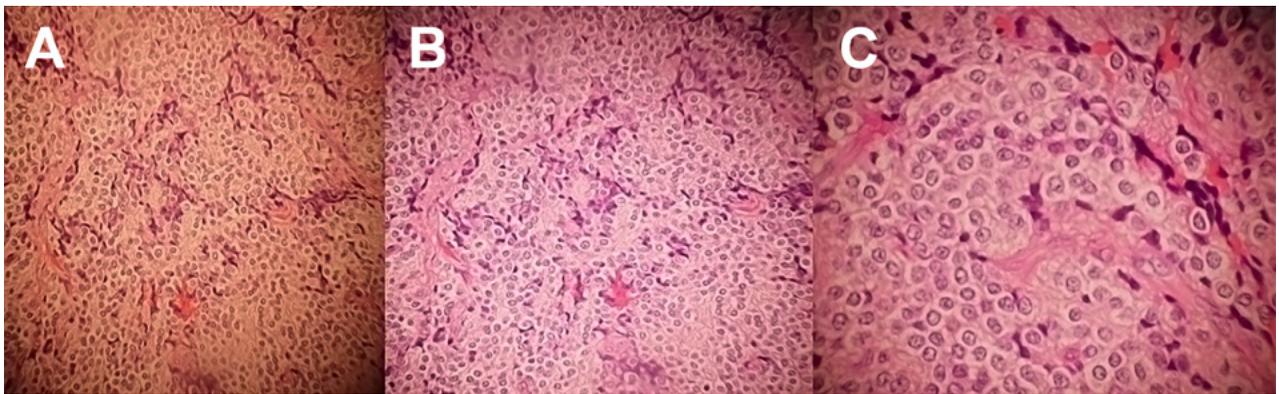


Figura 2. Placas histopatológicas de NC teñidas con hematoxilina-eosina. A: Neurocitoma, células claras. B y C: Infiltración incluyendo células redondas uniformes. Se evidencia proliferación de células monótonas redondas, sin atipia citológica y sin mitosis observable; las células están intercaladas con vasos sanguíneos capilares y focalmente presenta estructuras con apariencia de rosetas y calcificación distrófica focal.

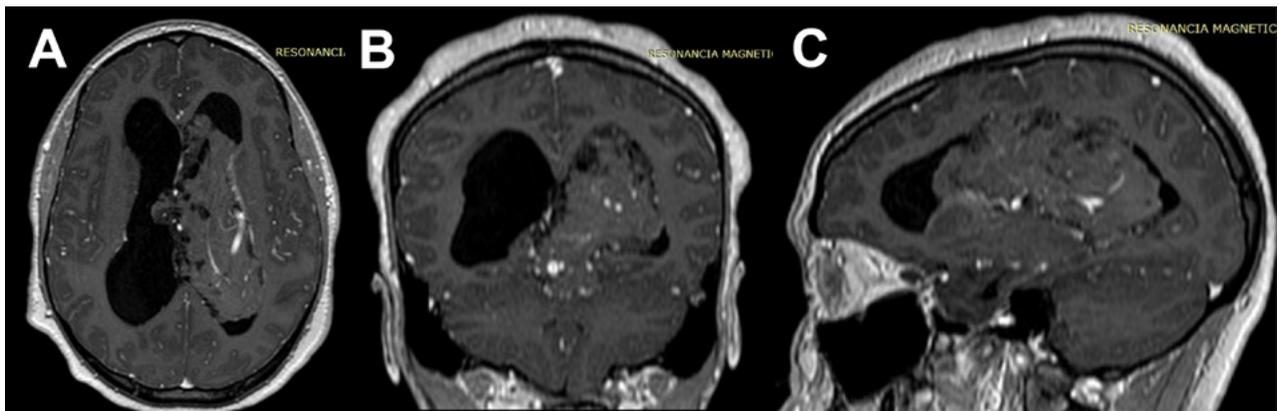


Figura 3. A: RM simple y contrastada en corte axial. B: RM simple y contrastada en corte sagital. C: RM simple y contrastada en corte coronal. Se observa estigmas de craneotomía frontal izquierda, área isointensa a nivel de tercer ventrículo con áreas hipointensas compatibles con líquido cefalorraquídeo, no sangrado agudo en lecho quirúrgico.

histopatología e inmunohistoquímica al encontrarse un examen positivo para sinaptofisina.

Nuestra paciente presentó un electroencefalograma anormal sin tener un foco epileptógeno en la corteza cerebral. Este hallazgo puede en parte ser explicado porque la displasia cortical focal (producida por el tumor) tiene la capacidad de presentar epileptogenicidad intrínseca¹⁵.

De acuerdo a las recomendaciones de tratamiento en estas lesiones se realizó un manejo de primera línea quirúrgico con una resección total del tumor¹⁰, sin embargo, debido a la extensión del mismo, únicamente se logró realizar una resección subtotal. Como terapia coadyuvante y conforme al informe de inmunohistoquímica que reportó atipia (Ki67 4%)¹² se decidió utilizar quimioterapia y radioterapia concurrente. La resección parcial del tumor y el reporte de atipia empeoran su pro-

nóstico y predispone a que en el futuro la paciente presente recidiva¹³.

CONCLUSIONES

Existen alrededor de 1000 casos de estos tumores reportados en el mundo y en nuestro conocimiento este es el primer caso de un Neurocitoma Central intraventricular atípico reportado en el Ecuador.

Se presenta el caso de una paciente de 22 años con un neurocitoma central atípico intraventricular bilateral, a quien se le realizó una resección parcial del mismo y se trató con quimioterapia y radioterapia concurrente como tratamiento coadyuvante.

La evolución del cuadro de la paciente 6 meses luego de la cirugía ha sido clínicamente favorable, con un valor en la escala Karnofsky de 100%.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bari Mattar M, A. EB. Clinical outcome and prognostic factors for central neurocytoma, a study of 14 cases. *Rom Neurosurg.* 2018;32(1):73-84. <https://www.doi.org/10.2478/romneu-2018-0009>
2. Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, Pellet W, Salamon G, Pellissier J, et al. Central neurocytoma. An electron-microscopic study of

- two cases. *Acta Neuropathol.* 1982;56(2):151–6. <https://www.doi.org/10.1007/BF00690587>
3. Song Y, Kang X, Cao G, Li Y, Zhou X, Tong Y, et al. Clinical characteristics and prognostic factors of brain central neurocytoma. *Oncotarget.* 2016;7(46):76291–7. <https://www.doi.org/10.18632/oncotarget.11228>
 4. Louis D, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee W, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803–20. <https://www.doi.org/10.1007/s00401-016-1545-1>
 5. Fritz A, Percy C, Jack A, Shan K. Clasificación Internacional de enfermedades para Oncología (CIE-O) 3a. ed. Organización Panamericana de la Salud; 2003.
 6. Byun J, Ho Hong M, Yoon S, Min Kwon S, Hyun Cho Y, Hoon Kim J, et al. Prognosis and treatment outcomes of central neurocytomas: clinical interrogation based on a single center experience. *J Neurooncol.* 2018;140(3):669–77. <https://www.doi.org/10.1007/s11060-018-2997-z>
 7. Patel D, Schmidt R, Liu J. Update on the diagnosis, pathogenesis, and treatment strategies for central neurocytoma. *J Clin Neurosci.* 2013;20:1193–9. <https://www.doi.org/10.1016/j.jocn.2013.01.001>
 8. Sharma M, Deb P, Sharma S. Neurocytoma: a comprehensive review. *Neurosurg Rev.* 2006;29:270–285. <https://www.doi.org/10.1007/s10143-006-0030-z>
 9. Wang D, Wang Y, Wei W, Guo Z. Recurrence of central neurocytoma in the brain parenchyma: a case report. *Int J Clin Exp Med.* 2016;9(2):4839–42.
 10. İbis K, Meral R, Karadeniz A, Guveño M, Özkurt S, Bilgic B, et al. Different Central Localizations, Different Histopathologies, Benefits, and Side Effects of Radiotherapy in Neurocytoma. *TURKISH J Oncol.* 2016;31(2):39–44. <https://www.doi.org/10.5505/tjo.2016.1428>
 11. Yang I, Ung N, Chung L, Nagasawa D, Thill K, Park J, et al. Clinical Manifestations of Central Neurocytoma. *Neurosurg Clin N Am.* 2015;26:5–10. <https://www.doi.org/10.1016/j.nec.2014.09.011>
 12. Tan L, Landi D, Fuchs H, McLendon R. Novel case of recurrent intraventricular atypical central neurocytoma with prominent gangliogliomatous differentiation in a 10-year-old boy with 10 years of follow up. *Neuropathology.* 2018;38(5):542–8. <https://www.doi.org/10.1111/neup.12502>
 13. Rades D, Fehlaue F. Treatment options for central neurocytoma. *Neurology.* 2002;59:1268–1270. <https://www.doi.org/10.1212/wnl.59.8.1268>
 14. Imber B, Braunstein S, Wu F, Nabavizadeh N, Boehling N, Weinberg V, et al. Clinical outcome and prognostic factors for central neurocytoma: twenty year institutional experience. *J Neurooncol.* 2016;126(1):193–200. <https://www.doi.org/10.1007/s11060-015-1959-y>
 15. Gálvez M, Rojas G, Cordovez J, Ladrón de Guevara D, Campos M, López I. Displasias corticales como causa de epilepsia y sus representaciones en las imágenes. *Rev Chil Radiol.* 2009;15(1):s25–8.

COMENTARIO

Los autores presentan un caso de Neurocitoma central atípico intraventricular en una paciente femenina afrodescendiente de 22 años al que le realizaron una resección subtotal seguida de quimio y radioterapia. El concepto de atípico está dado por presentar un Ki67 de 4%. A los 6 meses del tratamiento continúa con buena evolución neurológica y una RMN sin evidencia de recidiva tumoral.

Los Neurocitomas son tumores neuroepiteliales muy poco frecuentes pero más infrecuente aún es la forma atípica, predominantemente intraventricular y clasificados como Grado 2 de la reciente clasificación de la OMS en 2016¹. Típicamente están ubicados dentro de los ventrículos laterales próximos al foramen de Monro, y cuando se realiza una resección completa tienen un excelente pronóstico y es rara la recidiva tumoral. En los casos de resecciones parciales o casos atípicos es recomendable la radioterapia adyuvante.

Por último, felicitar a los autores por el manejo y los resultados obtenidos.

Ruben Mormandi
F L E N I. CABA

BIBLIOGRAFÍA

1. Louis DN, Ohgaki H, Wiestier OD, Cavenee WK, Ellison DW, Branger DF, Perry A WHO classification of Tumours of central Nervous system 2016. Revised 4 th edition. 156- 158

COMENTARIO

Los autores reportan un infrecuente y raro caso de neurocitoma central atípico con la particularidad de afectar a una mujer de etnia no relacionada principalmente con la presentación de la enfermedad; y en consecuencia de la remoción subtotal de la lesión, recibió radioterapia y quimioterapia con un “performance status” óptimo a los 6 meses con estabilidad de las imágenes. Es de destacar que los abordajes contemporáneos a los ventrículos laterales comprenden accesos transcallosos, transcorticales o endoscópicos, ajustando su selección al tamaño y localización de la lesión. Los casos de alta tasa de recidiva por presentar un ki67 superior al 2% deben controlarse periódicamente e incluir el estudio del resto de la columna debido a que han sido descritas diseminaciones por el LCR. Por último, debe considerarse en casos de resección subtotal la necesidad (o no) de realizar la colocación de una válvula de derivación en conjunto con una

septostomía que evite que la recaída de la enfermedad provoque hidrocefalia.

Tomás Funes
Sanatorio Anchorena. Ciudad Autónoma de Buenos Aires