

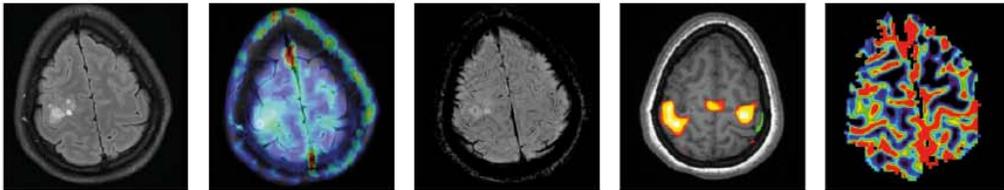
XVI CURSO NACIONAL DE NEURORRADIOLOGÍA

Neurorradiología en la Patología Tumoral Cerebral



S.E.N.R.
Sociedad Española
de Neurorradiología

20-21 febrero 2020 | Madrid



TUMORES DE ESTIRPE NEUROGLIAL Y OTROS TUMORES CORTICALES-SUPERFICIALES

Dra Núria Bargalló.

Consultor Sénior en Neurorradiología.

Hospital Clínic de Barcelona.



Objetivos

- ✓ Conocer estos tumores cerebrales infrecuentes.
- ✓ Realizar el diagnóstico diferencial.
- ✓ Manejo de estos tumores.



Introducción

- ✓ Tumores que tienen un origen predominantemente cortical.
- ✓ La mayoría son de estirpe neuronal o mixto
- ✓ Suelen ser poco agresivos.
- ✓ Clínica relacionada con la región afectada, pero generalmente causan epilepsia. **Long-term epilepsy associated standing tumours (LEAT)**



WHO Clasificación 2016

Neuronal and mixed neuronal-glia tumours

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9413/0
Gangliocytoma	9492/0
Ganglioglioma	9505/1
Anaplastic ganglioglioma	9505/3
Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)	9493/0
Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	9412/1
Papillary glioneuronal tumour	9509/1
Rosette-forming glioneuronal tumour	9509/1
<i>Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour</i>	
Central neurocytoma	9506/1
Extraventricular neurocytoma	9506/1
Cerebellar liponeurocytoma	9506/1
Paraganglioma	8693/1

Tumores de origen Neuronal:

- Gangliocitoma.
- Gangliocitoma cerebeloso displásico (Lhermitte-Duclos).
- Neurocitoma central
- Ganglioneurocitoma

Tumores de origen mixto neuronal-glia:

- Ganglioglioma.
- Ganglioglioma desmoplástico infantil
- Tumor disembrioplástico neuroepitelial (DNET).
- Ganglioneuroma.



WHO Clasificación 2007-2016

Nuevas entidades:

- Glioma angiocéntrico (otros tumores neuroepiteliales).
- Neurocitomas extraventriculares.
- Tumor ganglioneural papilar (PGNT)
- Tumor ganglioneural formador de rosetas del 4º ventrículo (ex DNT del cerebelo).
- Tumor glioneuronal leptomeníngeo difuso.



Tumores superficiales

- Gangliogliomas y gangliocitomas
- Tumor Neuroepitelial disembrionárico (DNET)
- Xantoastrocitoma pleomórfico.
- Tumor glioneuronal papilar (PGNT)
- Glioma angiocéntrico.
- Tumor Neuronal multinodular y vacuolar (MVNT)
- Tumour glioneuronal formador de rosetas del 4 ventrículo.
- Ganglioglioma desmoplástico infantil

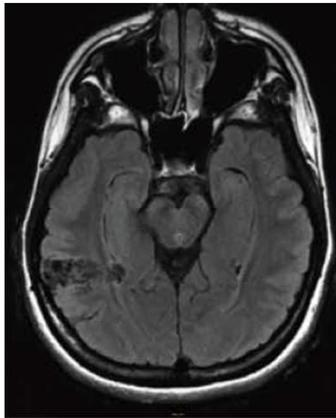
- Astrocitomas isomórficos.
- Astrocitoma pilocítico
- Oligodendroglioma
- Ependimomas corticales



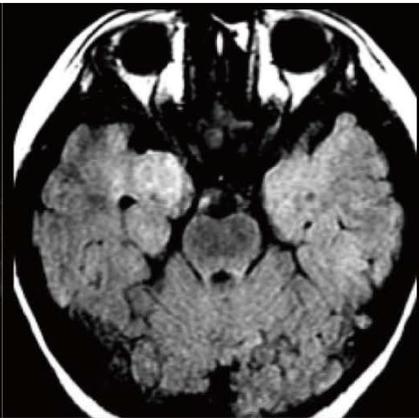
Clínica y pronóstico

- Suelen ser tumores de baja agresividad (WHO I).
- Clínicamente se presentan mayoritariamente con:
 - Epilepsia: Principal síntoma.
 - Cefaleas
 - Déficits motores dependiendo de la localización.
- Tumores altamente epileptógenos porque las composición celular neuronal y transmisión de GABA

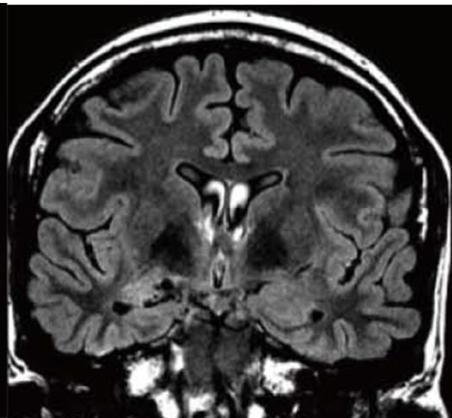
Características radiológicas.



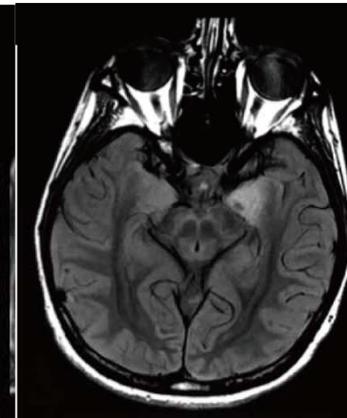
Gangliocitoma



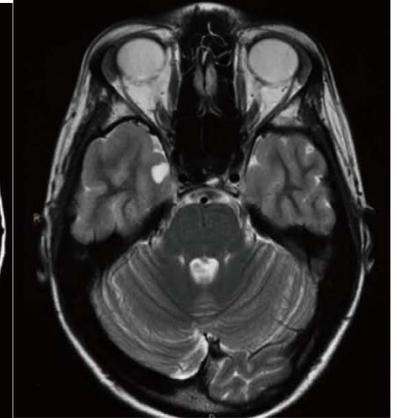
Ganglioglioma
con displasia



Gangliocitoma



Ganglioglioma



DNET



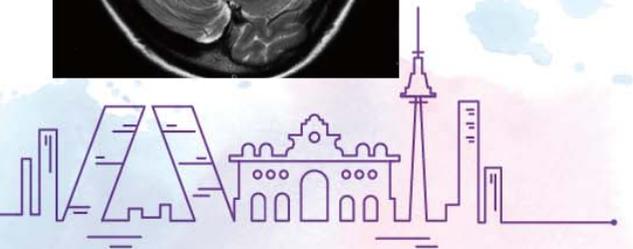
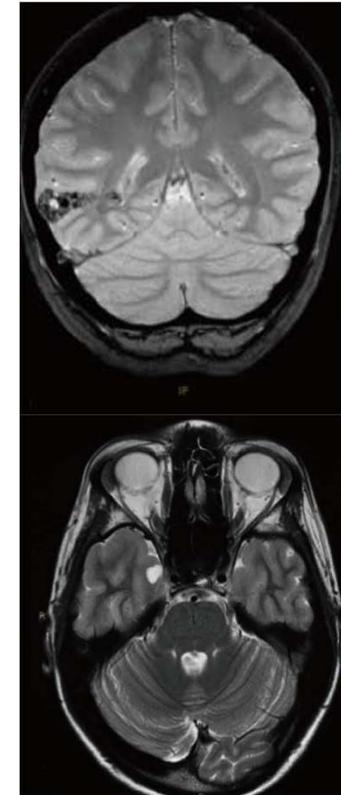
Características radiológicas

Localización:

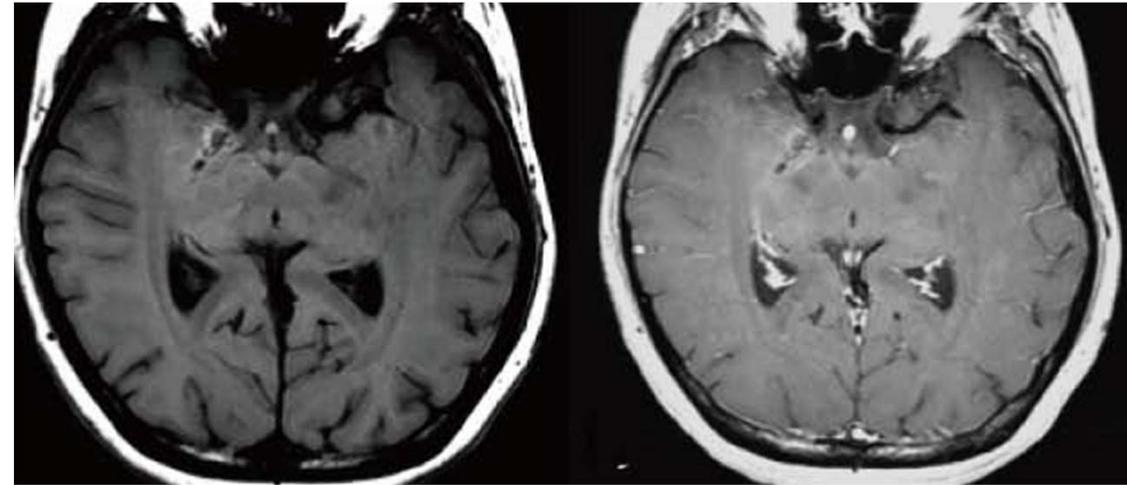
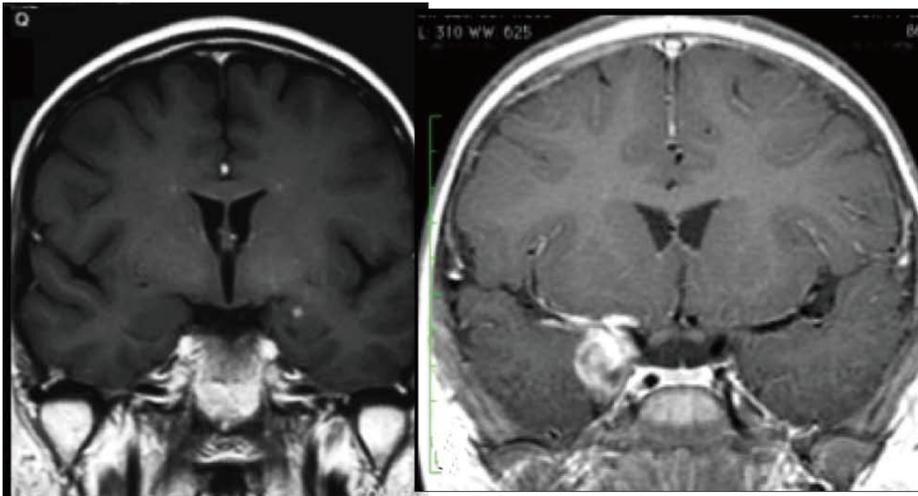
- ✓ estructuras mesiales temporales
- ✓ superficiales extratemporales con afectación cortical.

Apariencia:

- ✓ Quística, multilobular, sólida.
- ✓ Calcificaciones.
- ✓ Captación : nodular , leptomenígea.
- ✓ Escaso edema o efecto de masa.
- ✓ Pueden remodelar el hueso

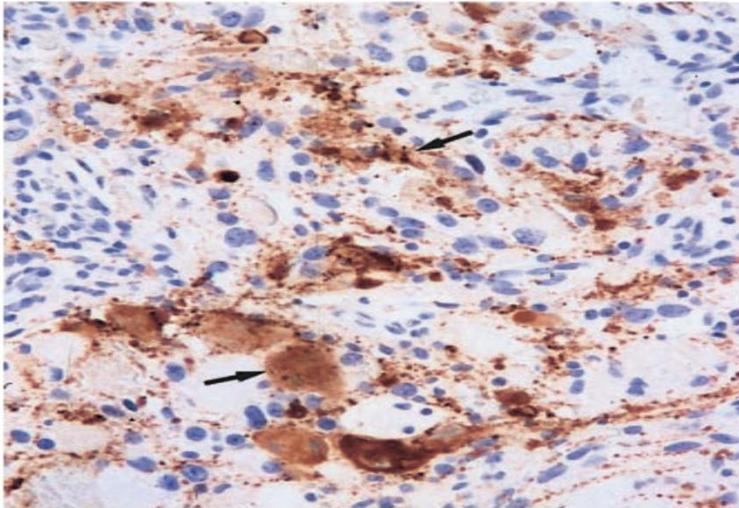


Características radiológicas



Gangliocitoma

Tumores constituidos por células neuronales patológicas mientras que el resto de las otras células (gliales) son normales.

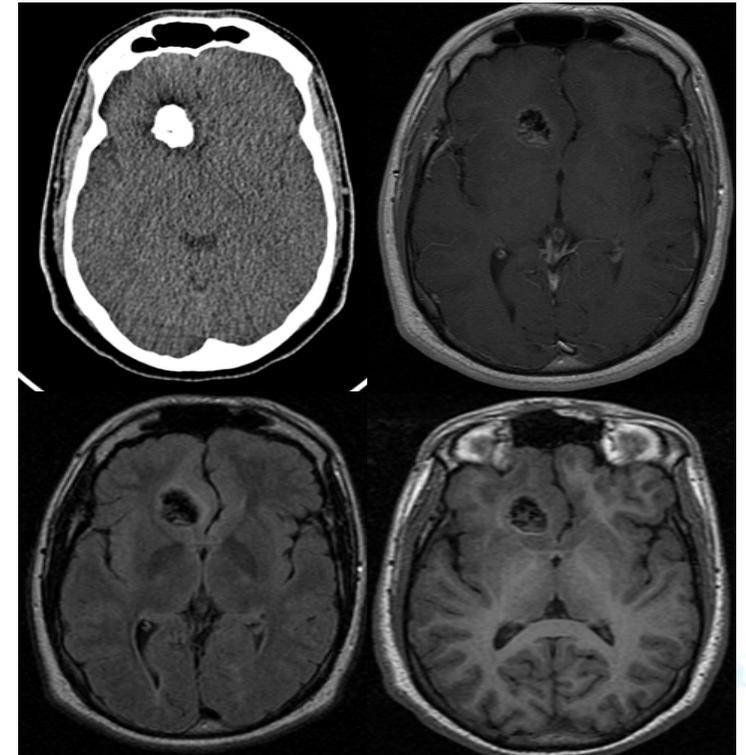
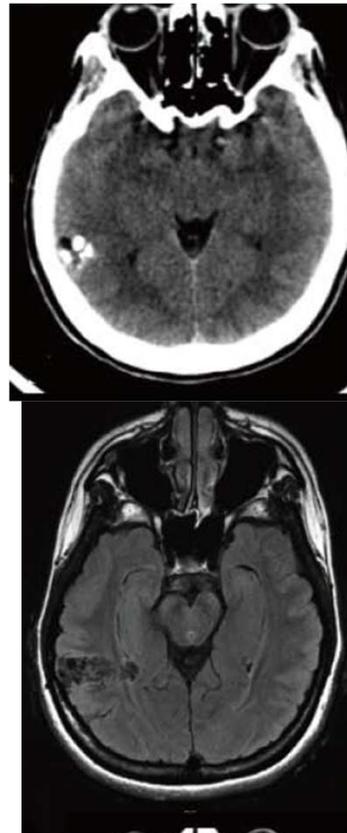


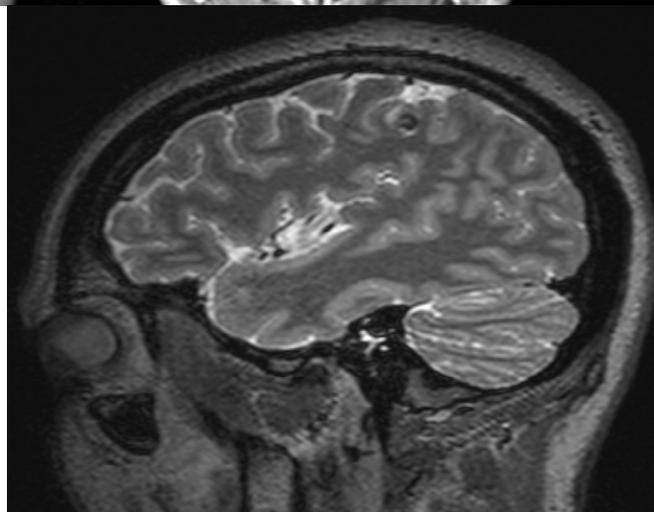
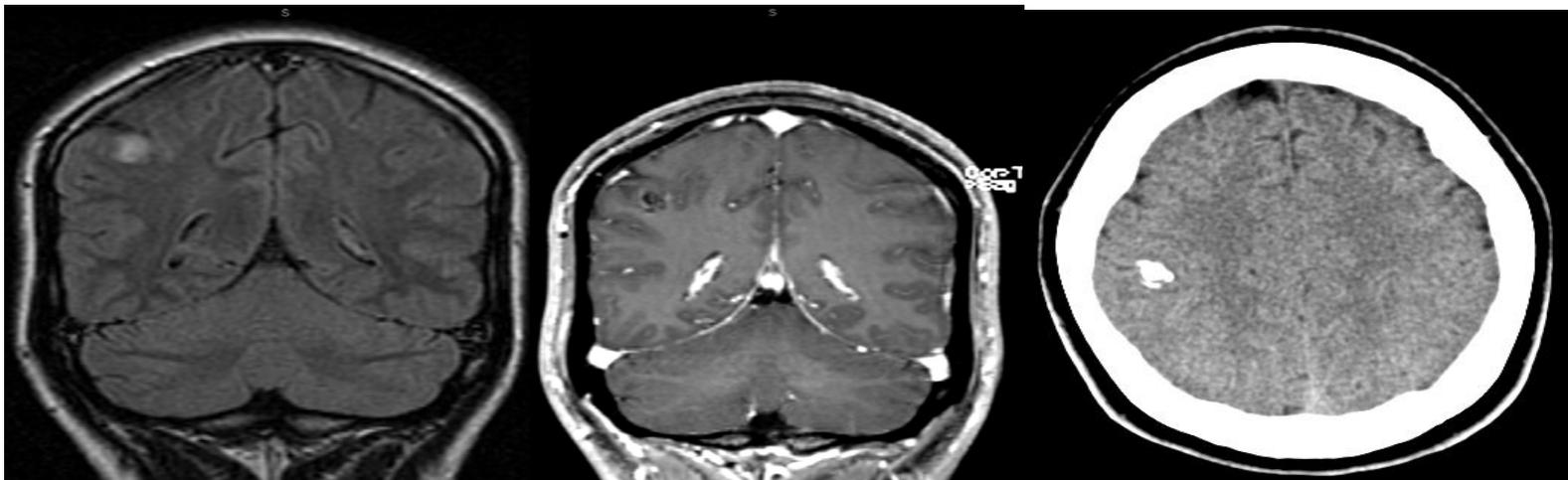
- Afecta a niños y adolescentes.
- Puede aparecer en hemisferios cerebrales y en la médula.
- La localización más frecuente es el lóbulo temporal, seguido por el frontal y parietal.
- Localizaciones infrecuentes: cerebelo, hipotálamo, suelo de cuarto ventrículo, glándula hipofisaria e hipotalámica
- Suelen presentar epilepsia o déficit neurológico focal.



Gangliocitoma

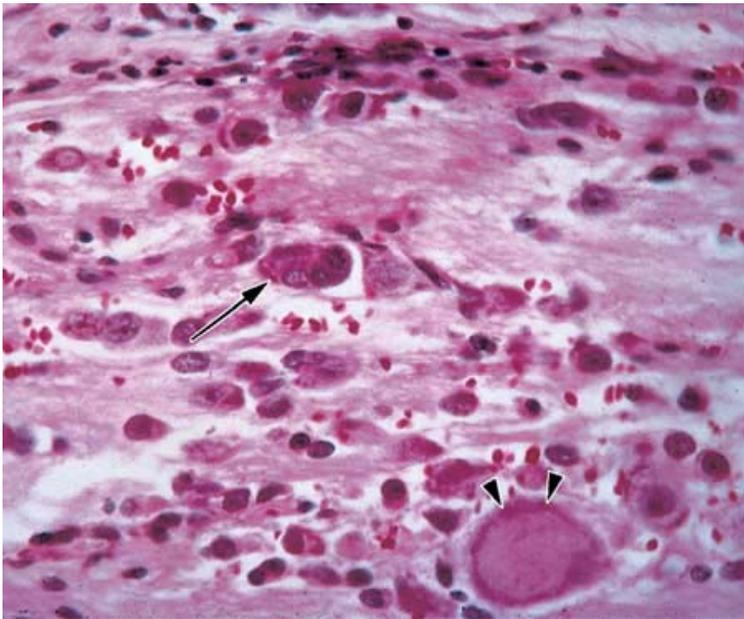
- Baja intensidad o mixta en T1
- Alta intensidad o baja en T2
- Pequeños quistes y calcificaciones.
- Pueden ser indistinguibles de los gangliogliomas.
- Se asocian a displasia cortical
- En ocasiones pueden tener una cola dural que los semeja al meningioma





Ganglioglioma

- Histológicamente presenta células atípicas ganglionares y células neoplásicas gliales.

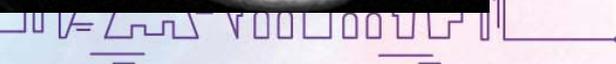
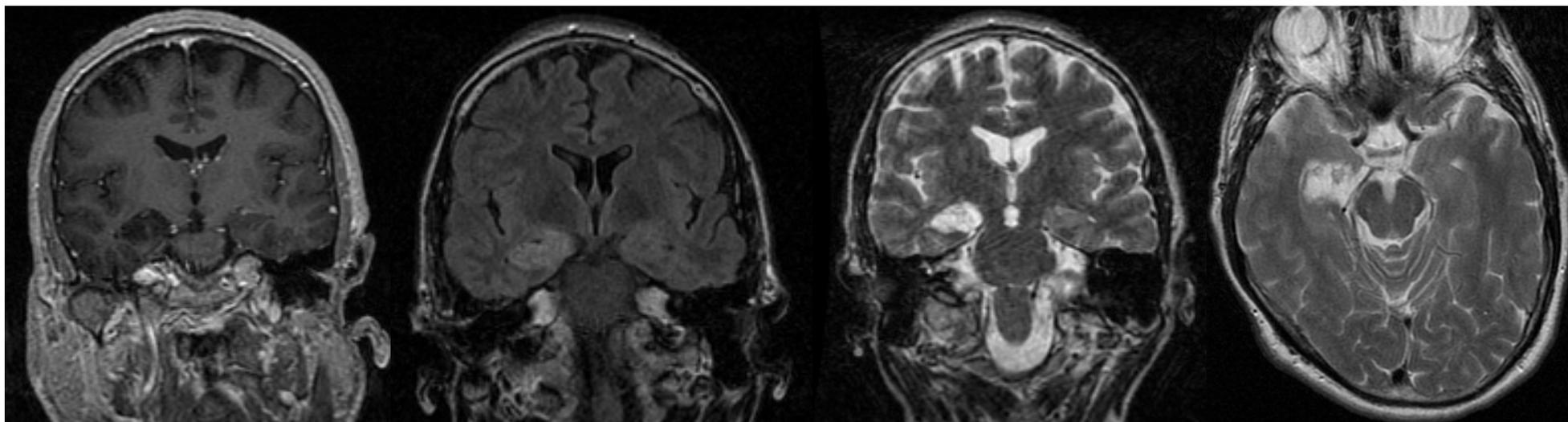
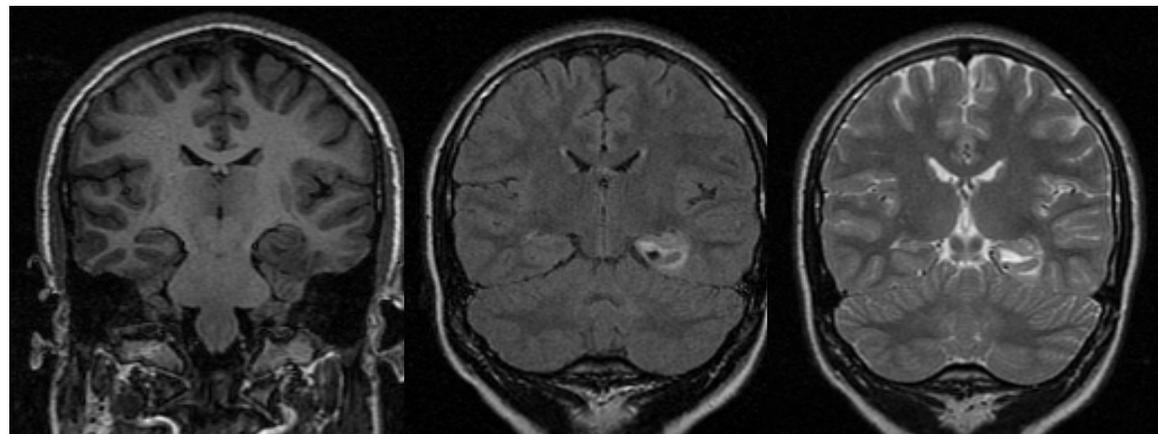
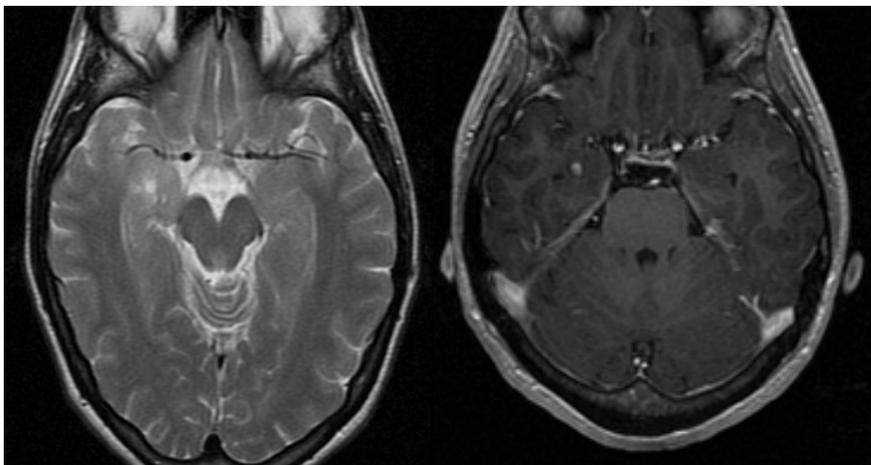


- ✓ Masa sólida en 43% de los casos.
- ✓ Masas quística (35 %).
- ✓ Masas sólido-quísticas (52%).
- ✓ Localización : lóbulo temporal más frecuente
- ✓ Suelen ser más grandes en niños que en adultos.
- ✓ Poco edema vasogénico o efecto de masa.

Ganglioglioma

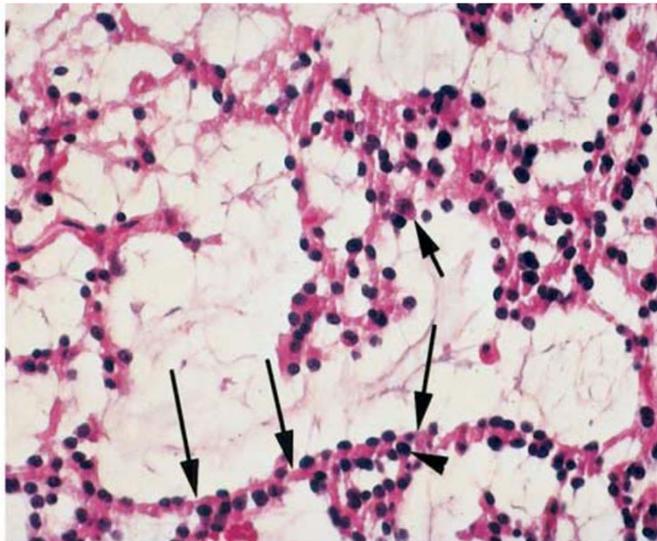
- CT: hipodenso (38%), mixto (33%), isodenso (15%) y hiperdenso (15%).
- Señal alta en FLAIR y T2
- Calcificación asociada a la zona más sólida.
- Remodelación del hueso.
- Captación variable (16-80%).





Tumor disembrioplástico neuroepitelial. DNET

Se caracteriza por un elemento ganglioneural específico que se orienta siguiendo un patrón columnar perpendicular a la superficie cortical y áreas de displasia cortical

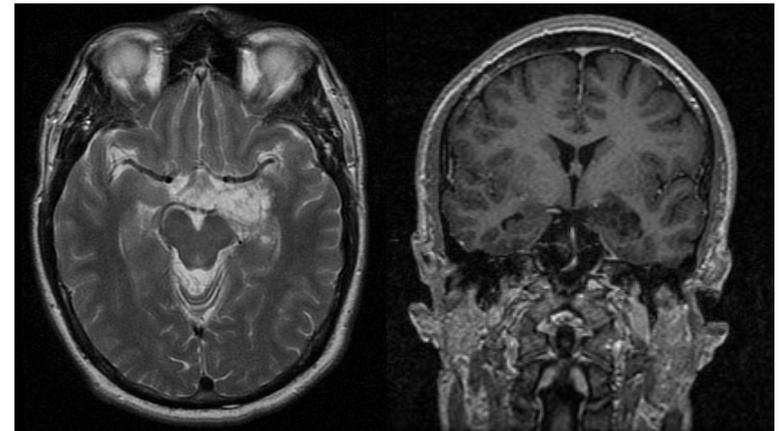


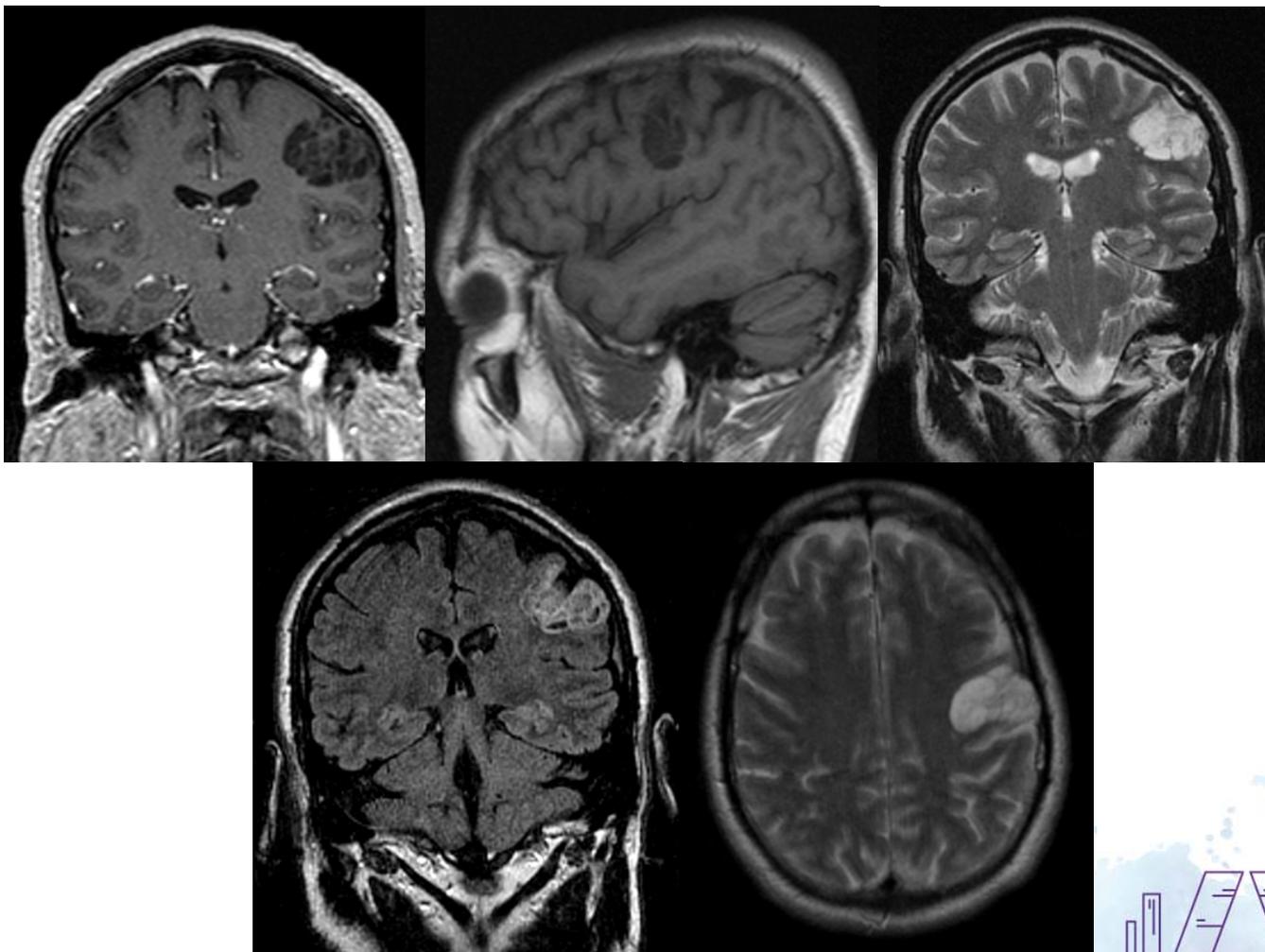
- Su origen es de sustancia gris cortical o profunda.
- Afecta a jóvenes.
- Epilepsia crónica.
- Se localiza en un 60% en el lóbulo temporal, seguido por frontal.



Tumor disembrioplástico neuroepitelial. DNET

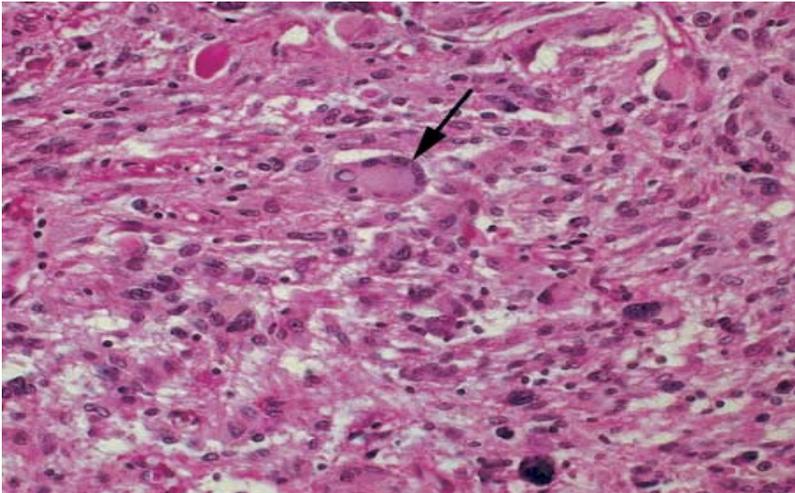
- Lesión de apariencia quística.
- EN TC se puede ver hipodenso o isointenso.
- En RMN en T1 es hipo o hiperintenso mientras que en T2 y FLAIR suelen ser hiperintenso.
- Calcificación y captación poco frecuentes





Xantastrocitoma Pleomórfico

Histológicamente tiene un componente pleomórfico con una red densa de reticulina y lípidos.

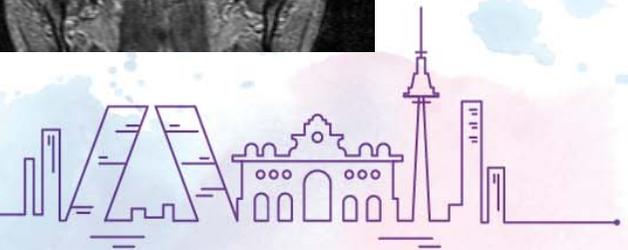
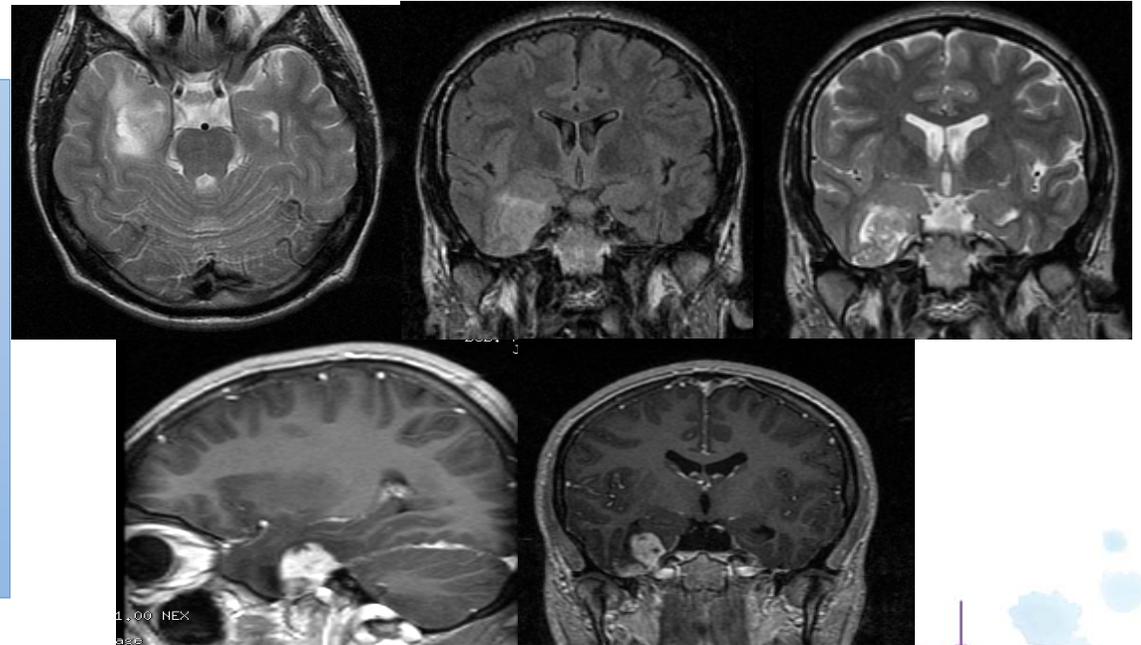


- Tumor superficial que engloba las meninges.
- Afecta a jóvenes y adolescentes.
- Menos de 200 reportados en la literatura.
- Clínica de epilepsia crónica



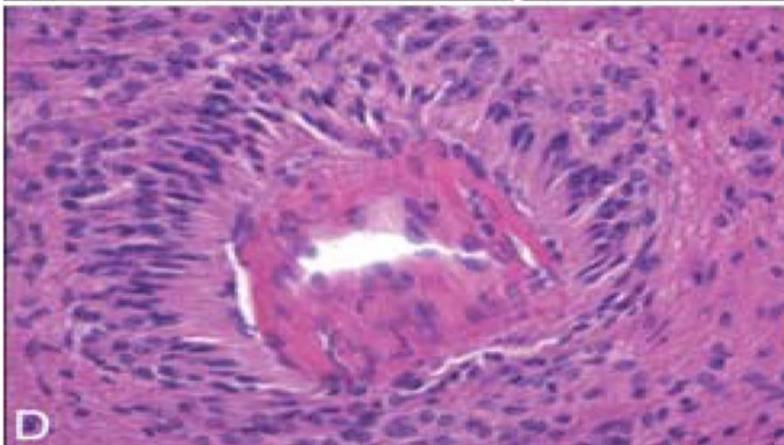
Xantoastrocitoma Pleomórfico

- Localización supratentorial: lob. temporal (49%) y parietal (17%).
- Más heterogéneo y captación con realce dural.
- Un 10% afecta a más de un lóbulo.
- Tratamiento quirúrgico. Tendencia a recidiva y un 20% puede transformarse en agresivo (grado II).



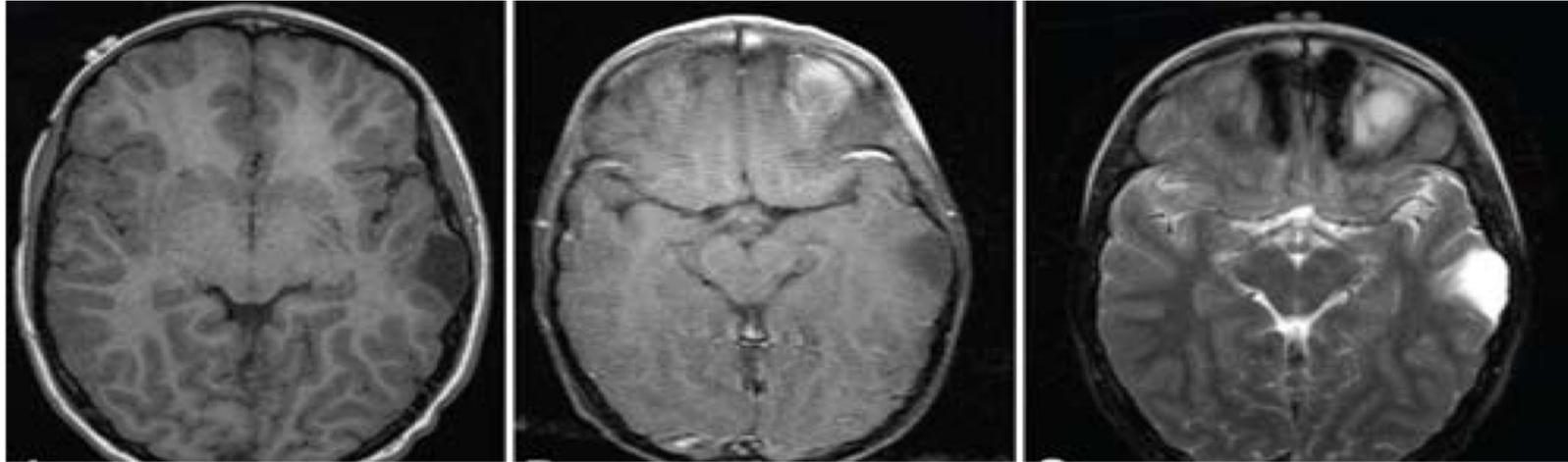
Glioma angiocéntrico o Tumor neuroepitelial angiocentrico

Células gliales patológicas con un patrón perivascular de crecimiento. Forman pseudorosetas alrededor de los vasos.



- Entidad nueva en la clasificación de WHO 2007.
- Afecta a jóvenes y niños.
- Epilepsia .

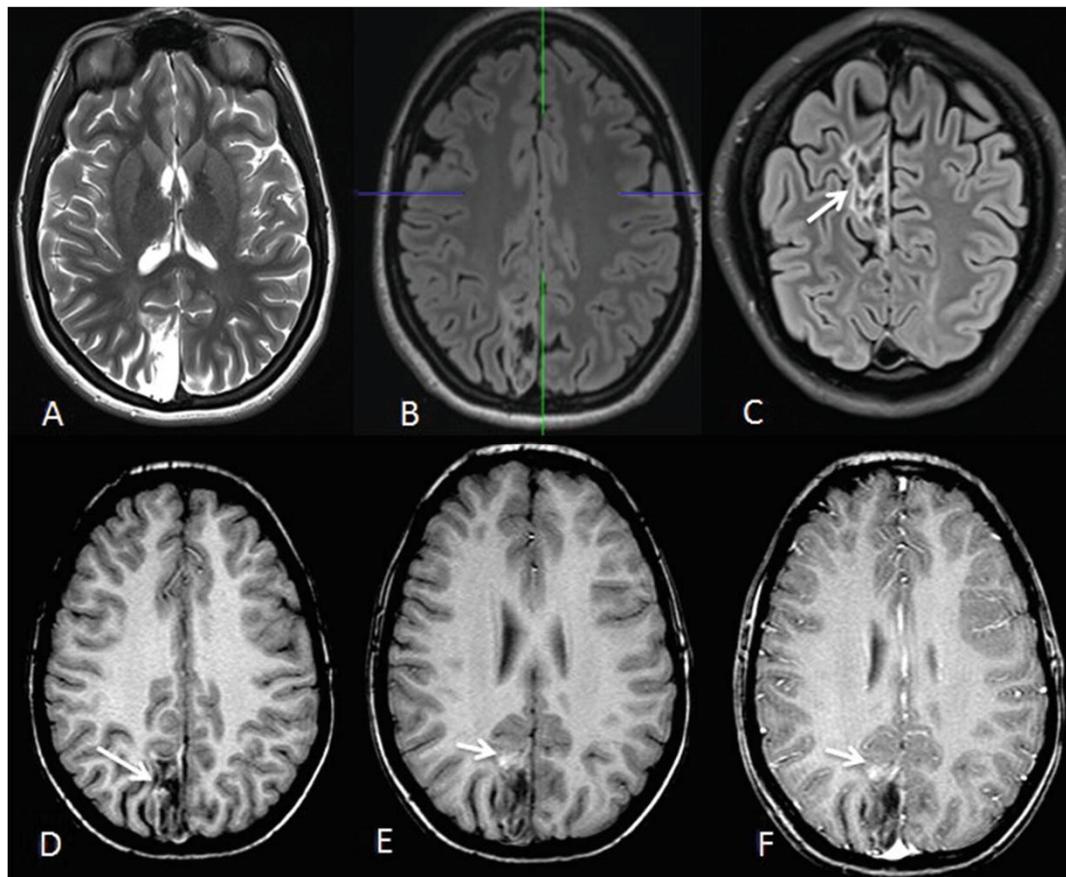




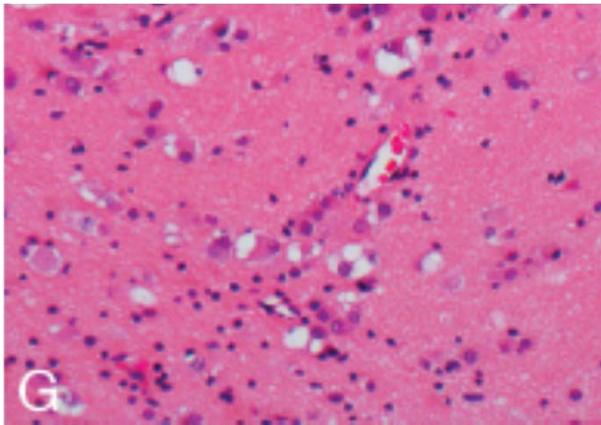
Shakur J Neurosurg Pediatr. 2009

- Localización cortical o sustancia blanca con extensión hacia el ventrículo lateral.
- T1 : isointenso o hipointenso con un anillo hiperintenso
- T2/FLAIR hiperintenso.
- No calcificaciones o captaciones descritas.
- Tendencia a localización posterior.
- Remodelación del hueso

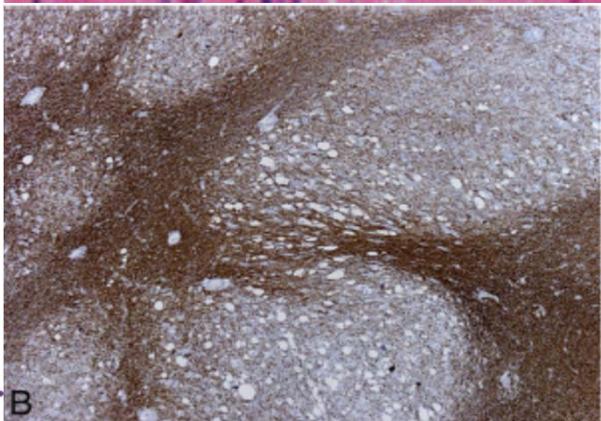




Tumor Neuronal multinodular y vacuolar (incluido como gangliocitoma WHO 2016)



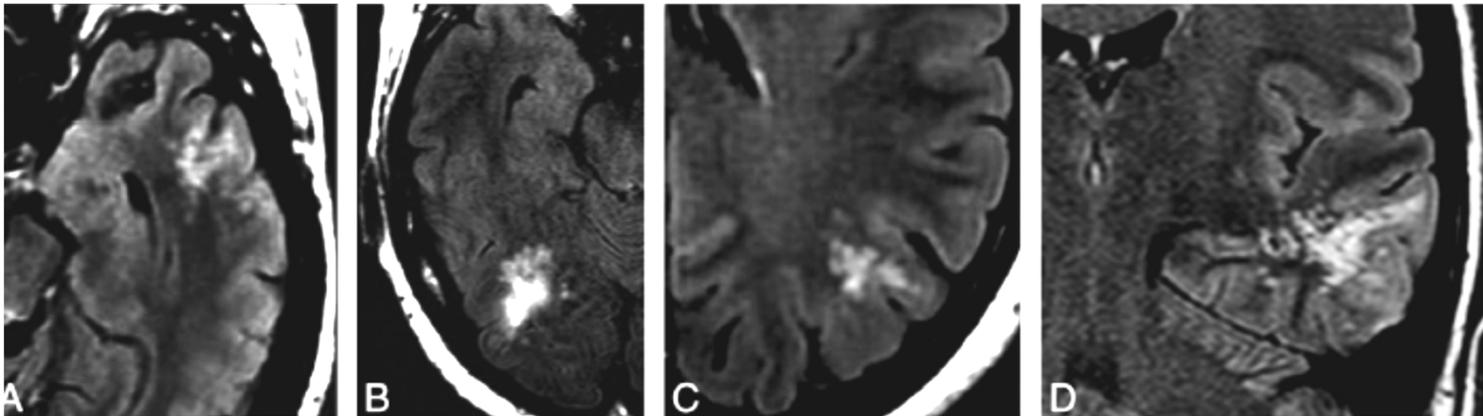
Células neuroepiteliales displásicas junto a un estroma vacuolar ordenados en nódulos dentro de la capa cortical y sustancia blanca subcortical. Se orientan perpendicular a la superficie cortical.



- ✓ Adulto joven.
- ✓ Hallazgo incidental,
- ✓ Clínica : Cefalea, Epilepsia.
- ✓ Localización: no predilección. Serie de 33 pacientes, 9:parietal, 8 frontal, 6 temporal, 2 occipital.



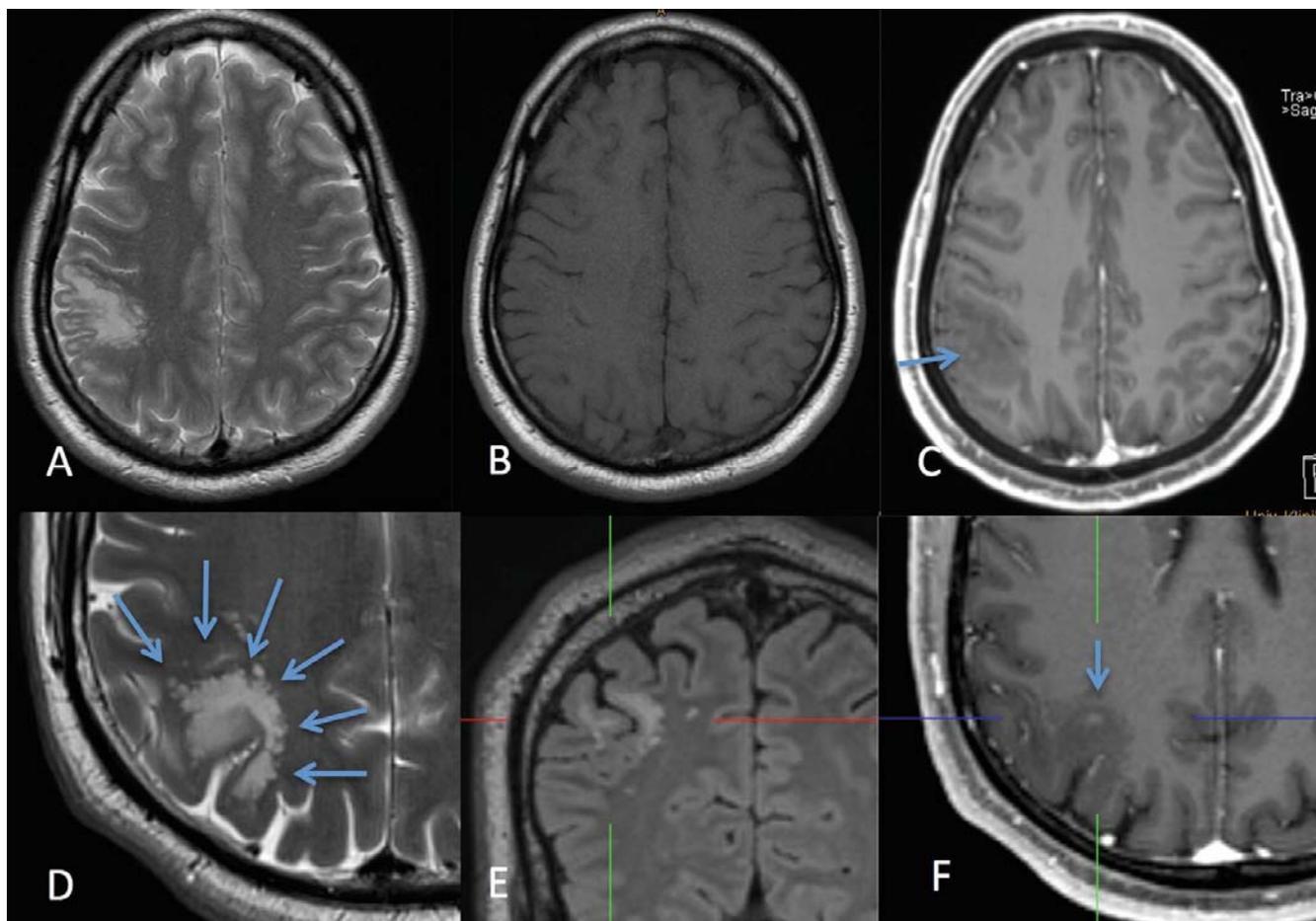
Tumor Neuronal multinodular y vacuolar (incluido como gangliocitoma WHO 2016)



- ✓ Múltiples microquistes hiperintensos en T2 y FLAIR.
- ✓ Sustancia blanca adyacente anormal.
- ✓ Captación variable.

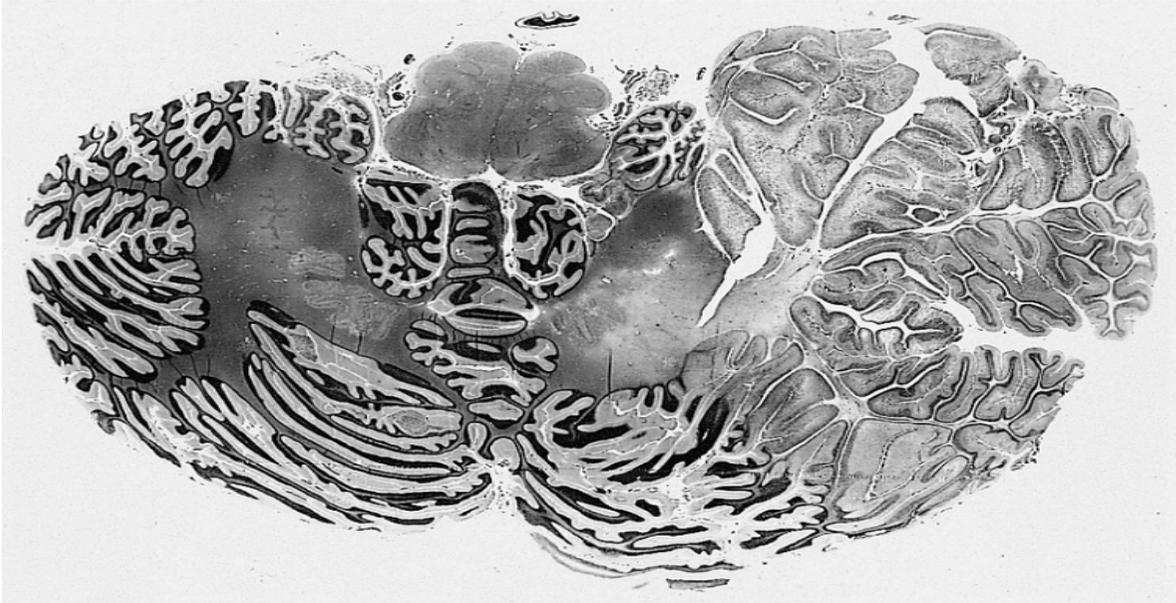
Nunes RH, AJNR 2017





Gangliocitoma cerebelar displásico

Engrosamiento e hipermielinización de la capa molecular y células pleomórficas que reemplazan las capas de Purkinje y granular.

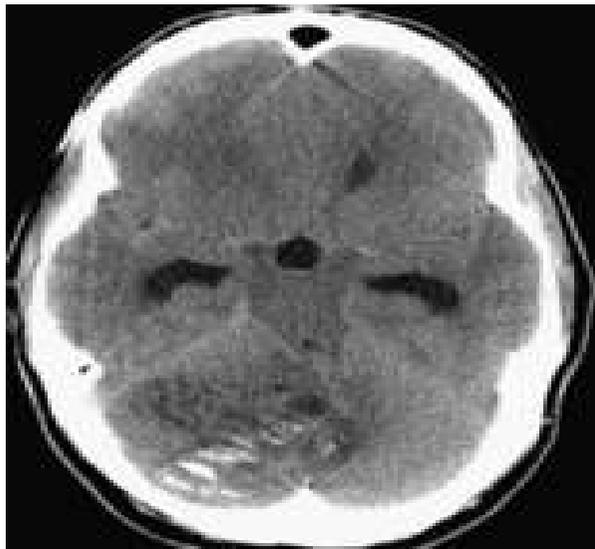


- Sd de Lhermitte-Duclos.
- Se le considera un síndrome neoplásico-hamartomatoso (asociado con Sd de Cowden)
- Afecta a adultos. (3 y 4 década)



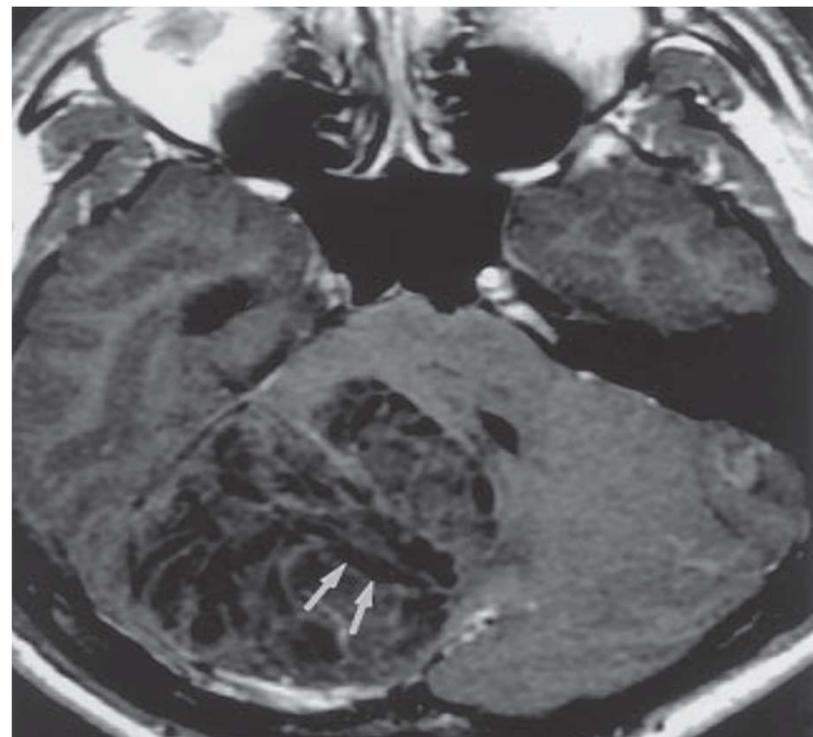
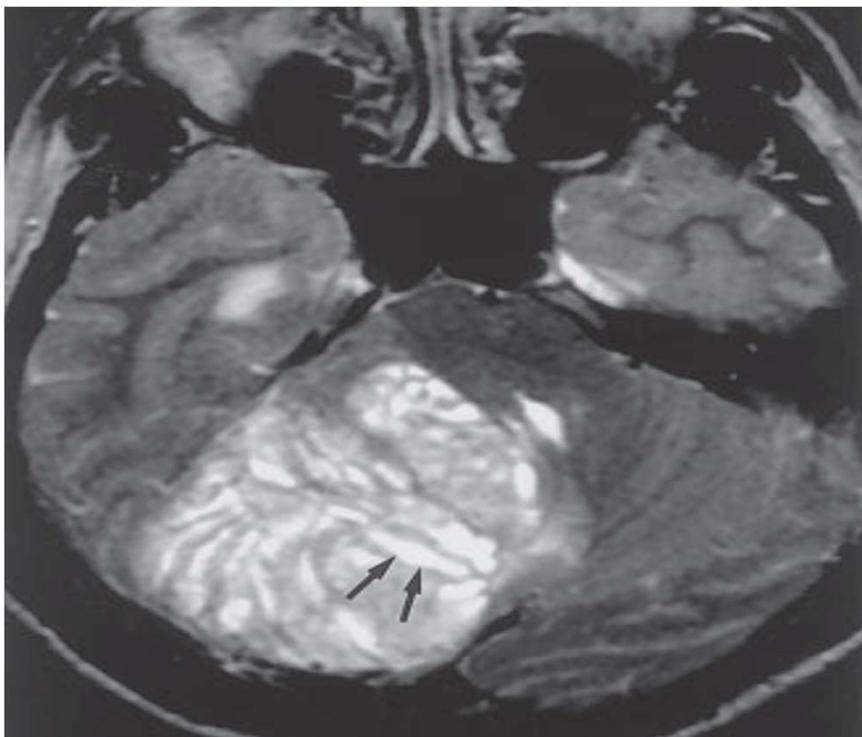
Gangliocitoma cerebelar displásico

Engrosamiento e hipermielinización de las capa molecular y células pleomórficas que reemplazan las capas de Purkinje y granular.



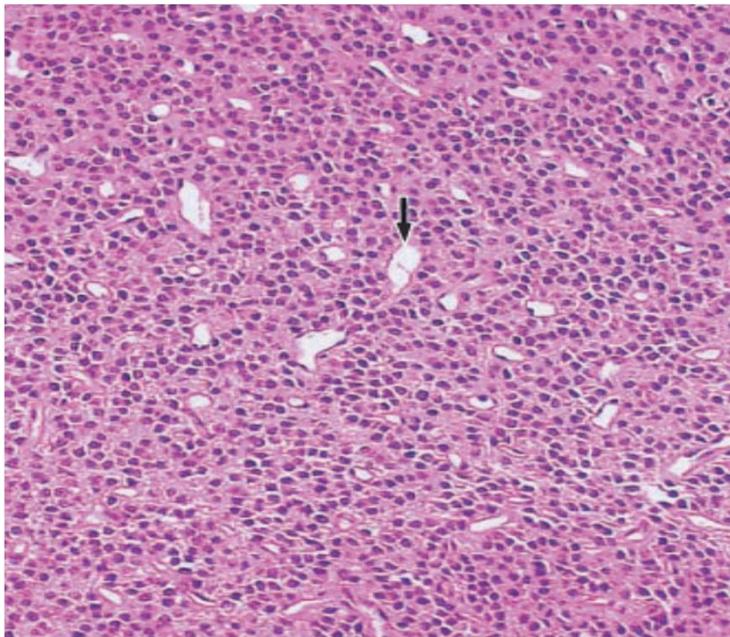
- Masa cerebelar hemisférica.
- Patrón característico estriado hipointenso en T1 e hiperintenso en T2.
- Afectación predominante de hemisferio cerebeloso izquierdo y puede extenderse al vérmix.





Neurocitoma central. Ganglioneurocitoma.

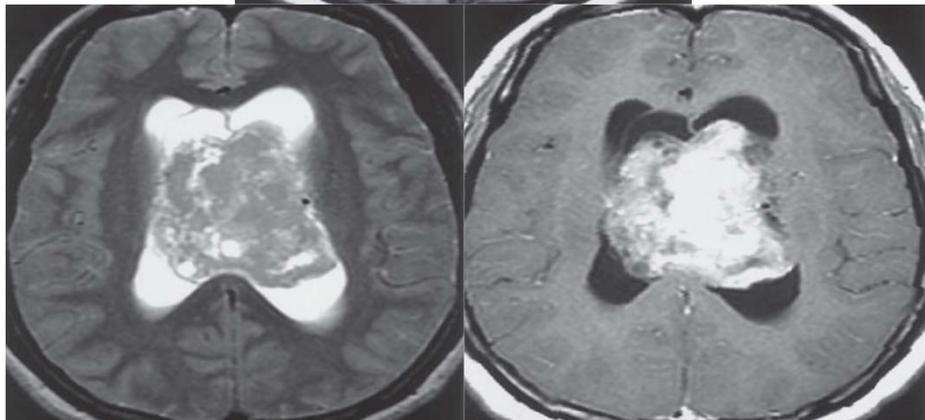
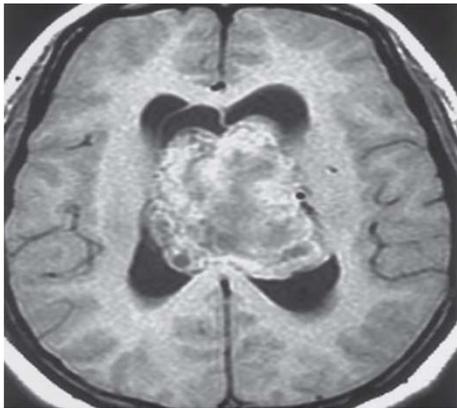
Población de células neoplásicas uniformes con diferenciación neuronal



- Afecta a jóvenes .
- Se sitúan en los ventrículos laterales cerca del Monro.
- Característicamente afecta al septum pellucidum
- Tiene características similares al ependimoma intraventricular



Neurocitoma central. Ganglioneurocitoma.

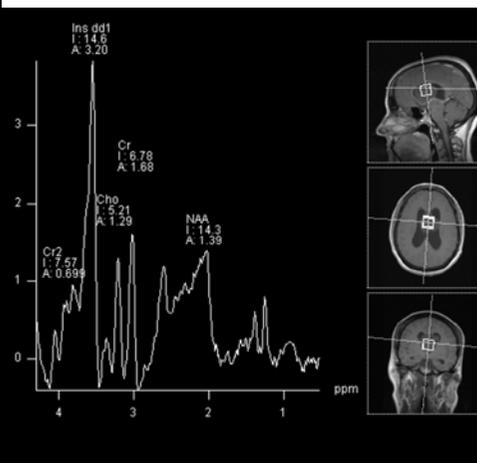
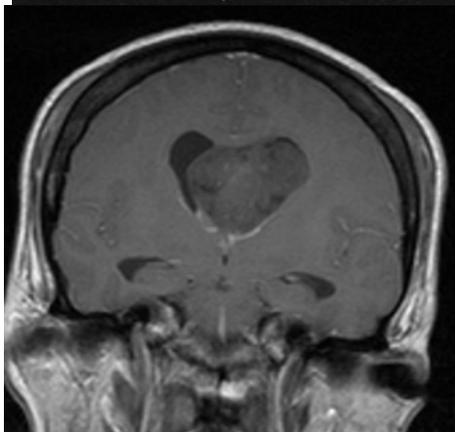


- Tumor ventricular central
- Lesión muy heterogénea en T1 y T2.
- Zonas de calcificación.
- Áreas de sangrado.
- Captación heterogénea.
- Hidrocefalia.

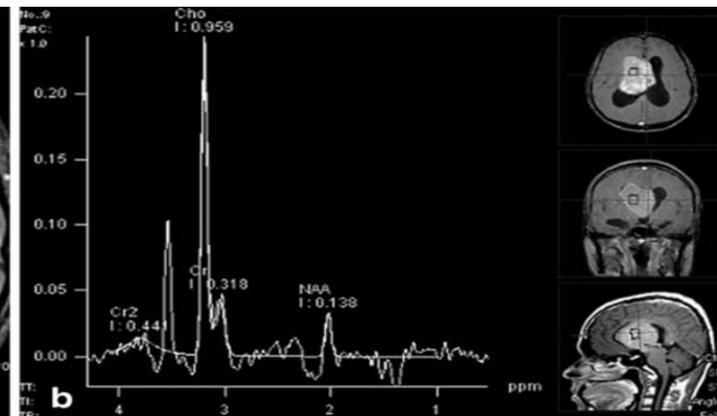
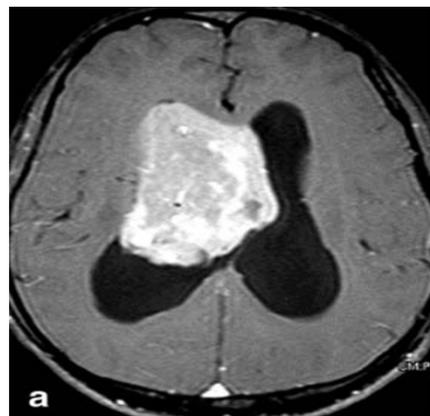




Ependimoma

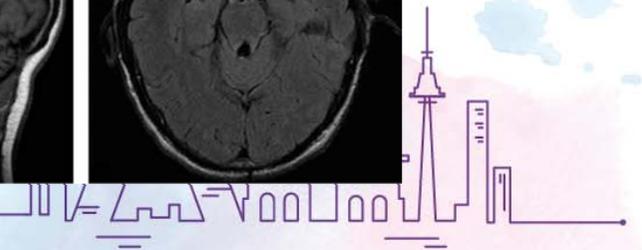
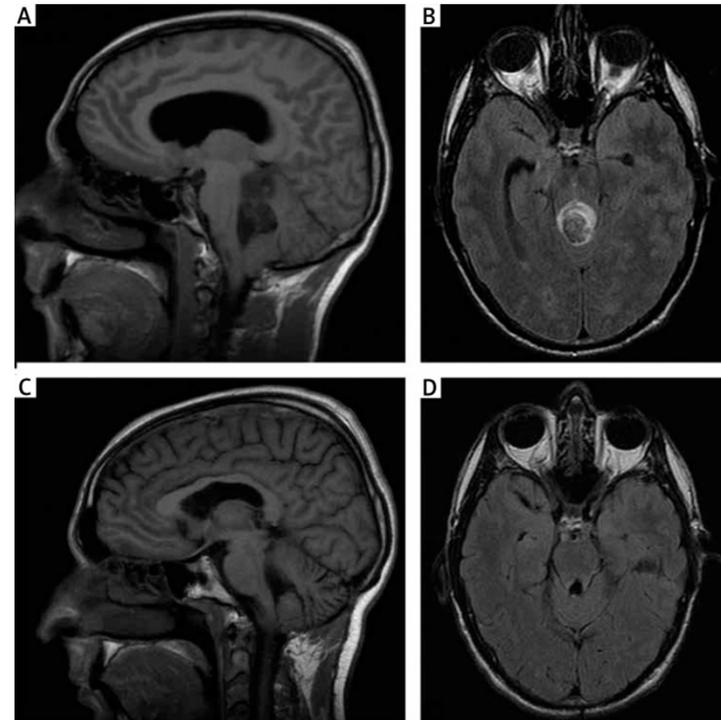
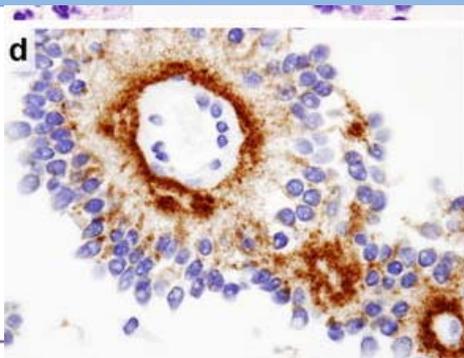


Neurocitoma

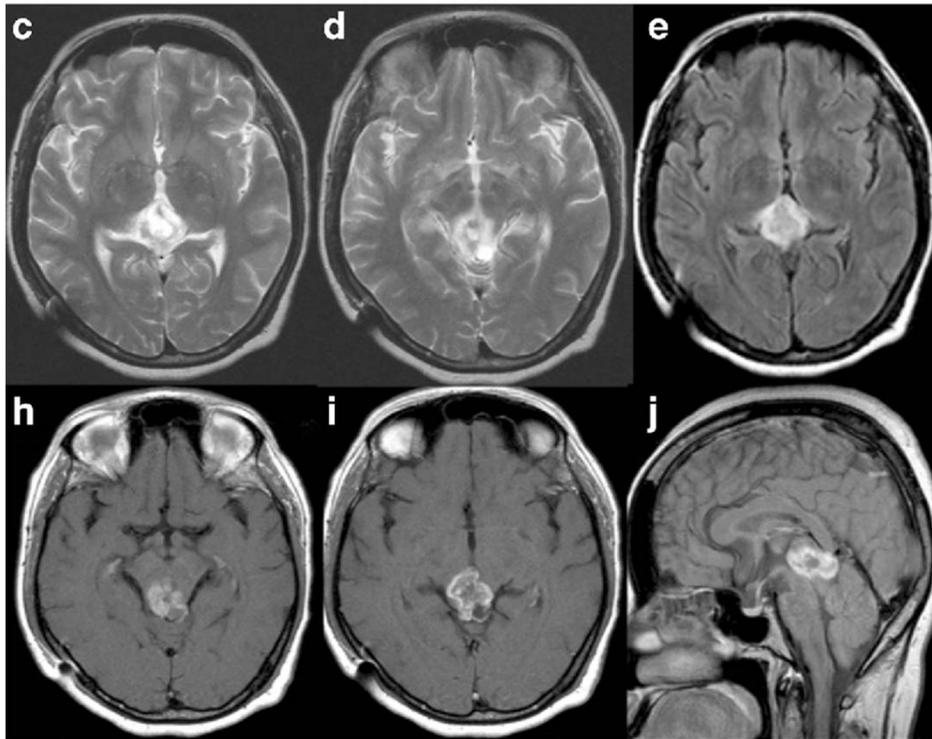


Tumor ganglioneural formador de rosetas del 4 ventrículo

- ✓ Tiene componente neural y glial.
- ✓ Se localiza en cerebelo dentro del 4 ventrículo
- ✓ Otras localizaciones: glándula pineal, cerebelo, tronco del encéfalo y médula cervical.



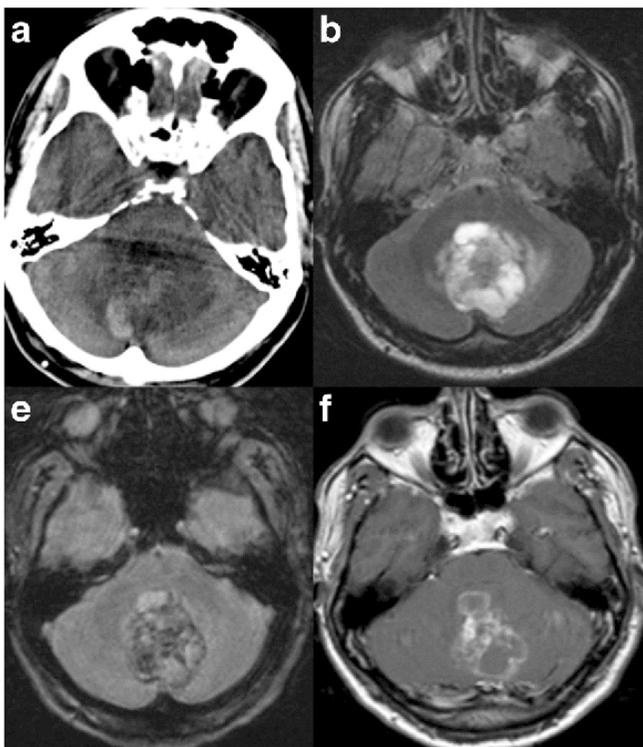
Tumor ganglioneural formador de rosetas del 4 ventrículo



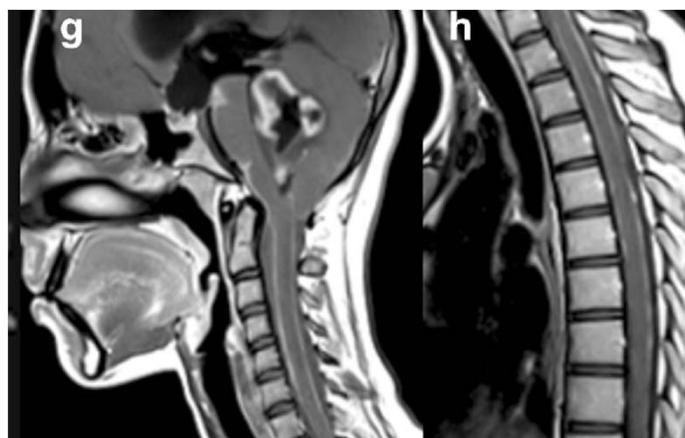
Tumor pineal

- ✓ Ocupa parte del 4 ventrículo adherido a la pared del mismo.
- ✓ Componente sólido quístico.
- ✓ Captación periférica.
- ✓ Componente hemático y calcio.
- ✓ Pueden diseminarse en forma de nódulos satélites y leptomeningea.

Tumor ganglioneural formador de rosetas del 4 ventrículo



Componente hemático.

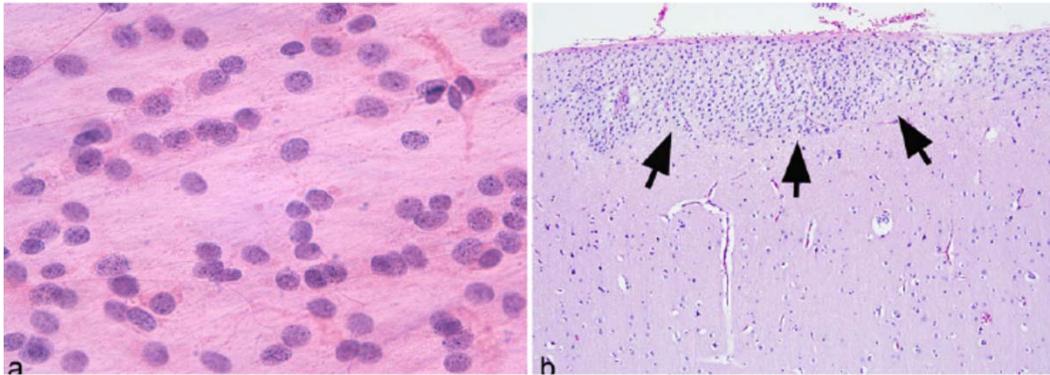


Pueden diseminarse en forma de nódulos satélites y leptomeningea.



Tumor glioneural leptomeníngeo. (tumor leptomeníngeo diseminado oligodendroglioma-like)

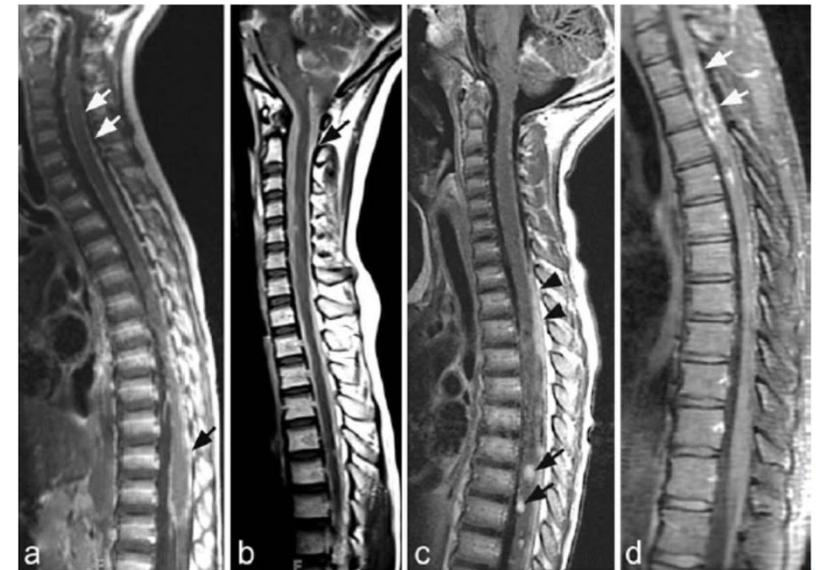
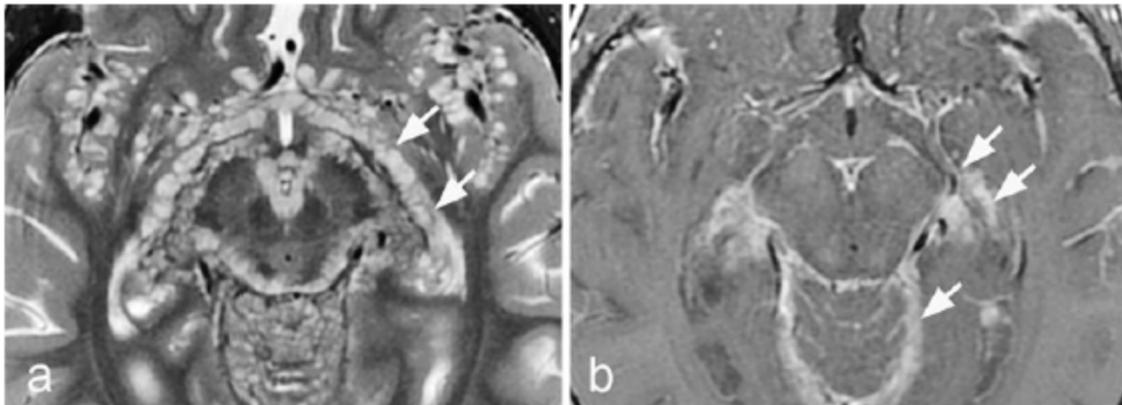
Células redondas monomórficas que recuerdan al oligodendroglioma sin mitosis y localizadas en la leptomeninge y superficie cortical.



- ✓ En niños, más frecuente en varones.
- ✓ Clínica de hidrocefalia.
- ✓ Cerebral y espinal
- ✓ Pronóstico incierto debido a la hidrocefalia a pesar de ser benignos.



Tumor glioneural leptomeníngeo. (tumor leptomeníngeo diseminado oligodendroglioma-like)



Ganglioglioma-astrocitoma infantil desmoplástico

Aparece en niños menores de 1 año.

Hay unos 30 reportados en la literatura.

Ratio 2:1 varones.

Tumores grandes que pueden estar adheridos a la dura.

Histológicamente tiene cambios desmoplásticos importantes asociados a células neuronales y gliales anómalas.



Ganglioglioma-astrocitoma infantil desmoplástico

Localización: frontal y temporal.

Componente mixto sólido-quístico. La porción sólida suele estar enganchada a la dura y tiene una captación homogénea en TC y RM.

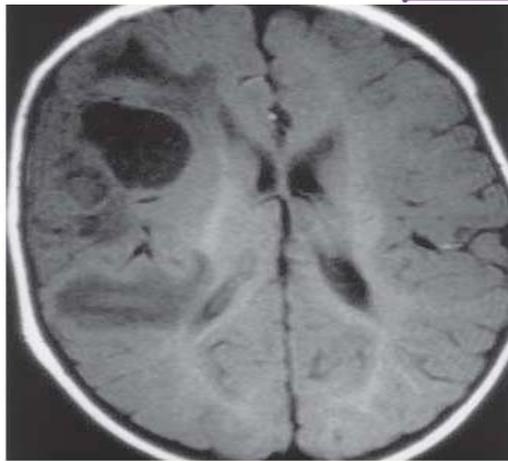
No tiene calcificaciones.

Es de crecimiento rápido

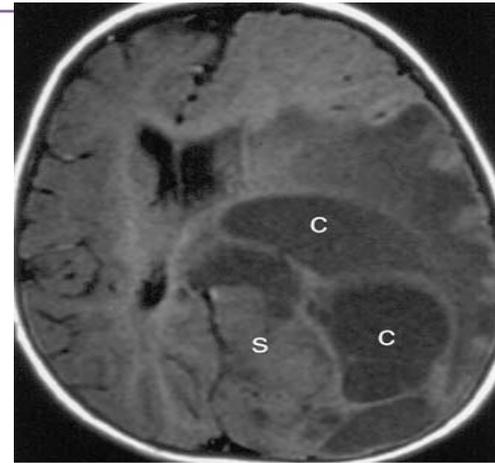




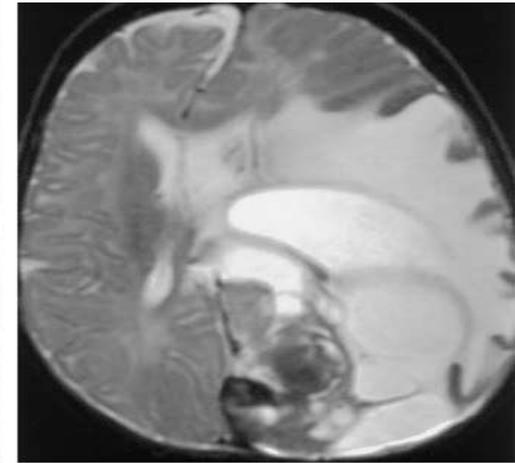
a.



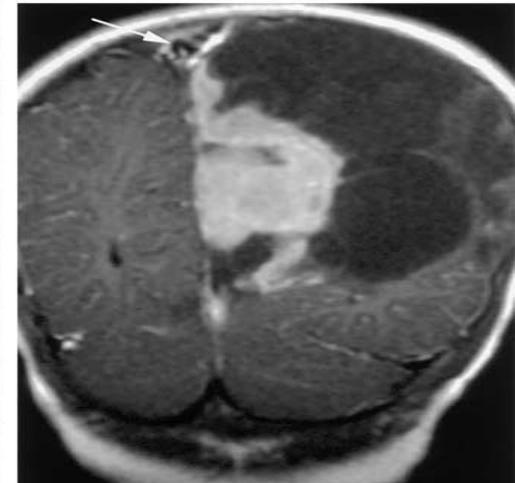
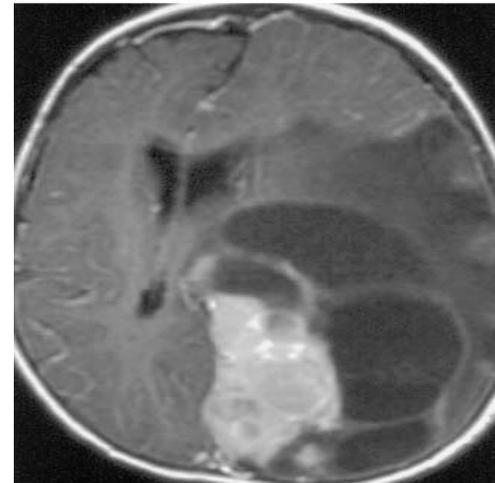
b.



a.



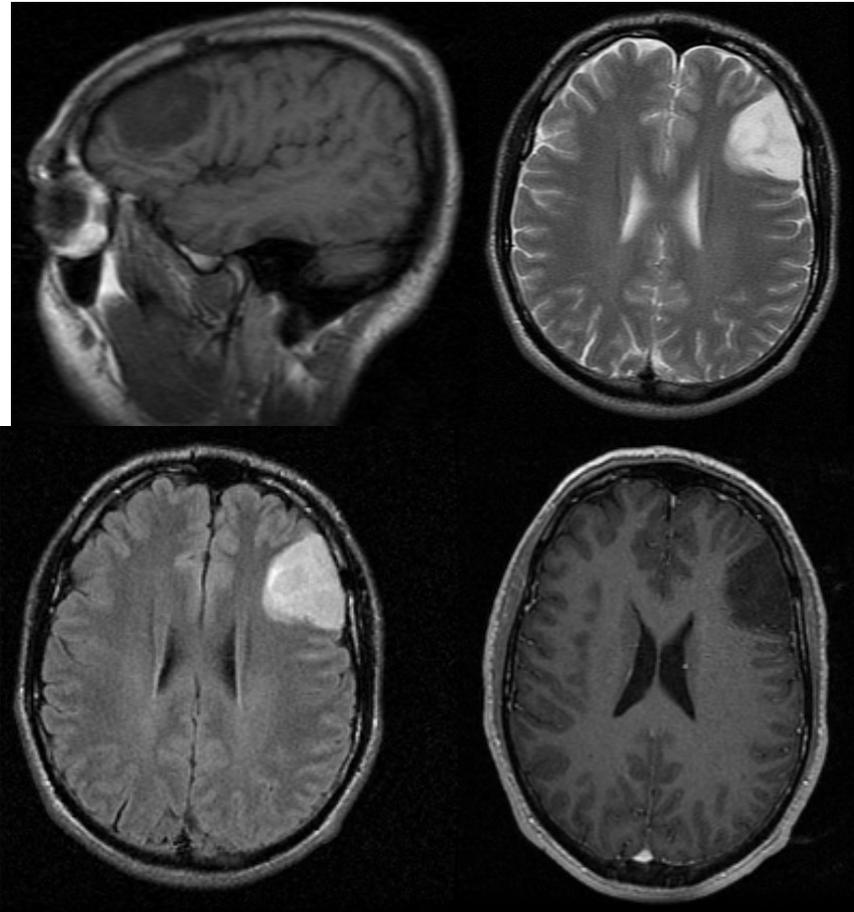
b.



Diagnóstico diferencial

- ✓ Astrocitomas fibrilares.
- ✓ Astrocitomas pilocíticos.
- ✓ Oligodendrogliomas.
- ✓ GBM
- ✓ Hamartomas.
- ✓ Displasias





Astrocitomas:

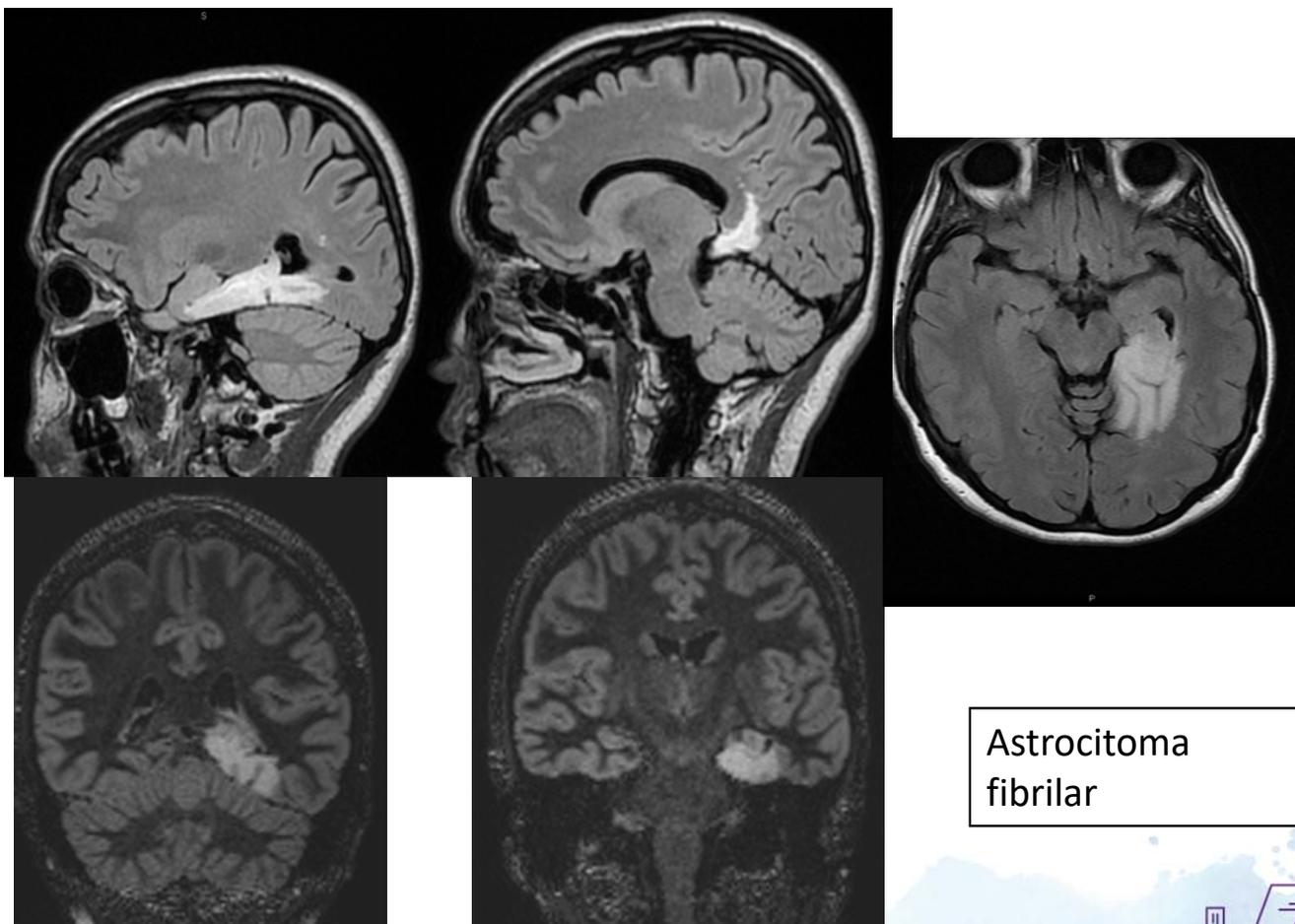
- Señal más homogénea.
- Afecta más a sustancia blanca.
- No captan.

Oligodendrogliomas.

- El CBV suele estar aumentado.

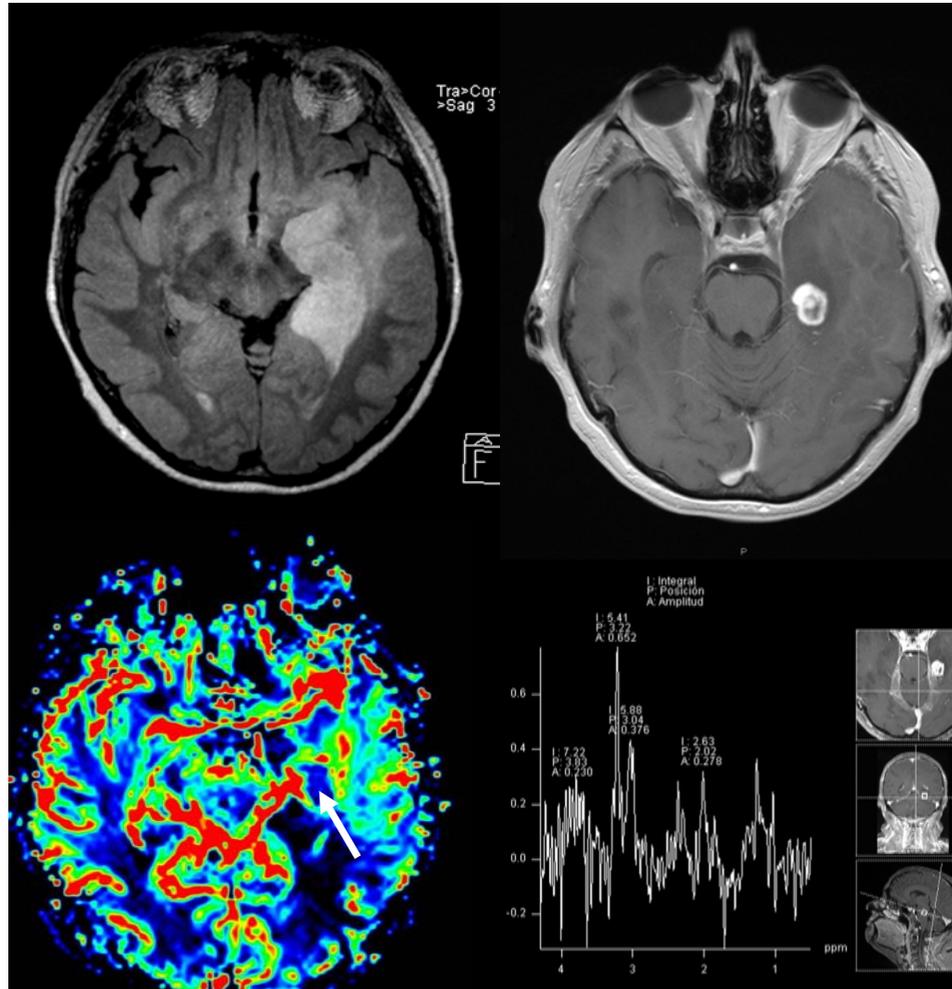
Ependimomas y tumores gliales: Aumento del Mioinositol en MRS.





Astrocitoma
fibrilar

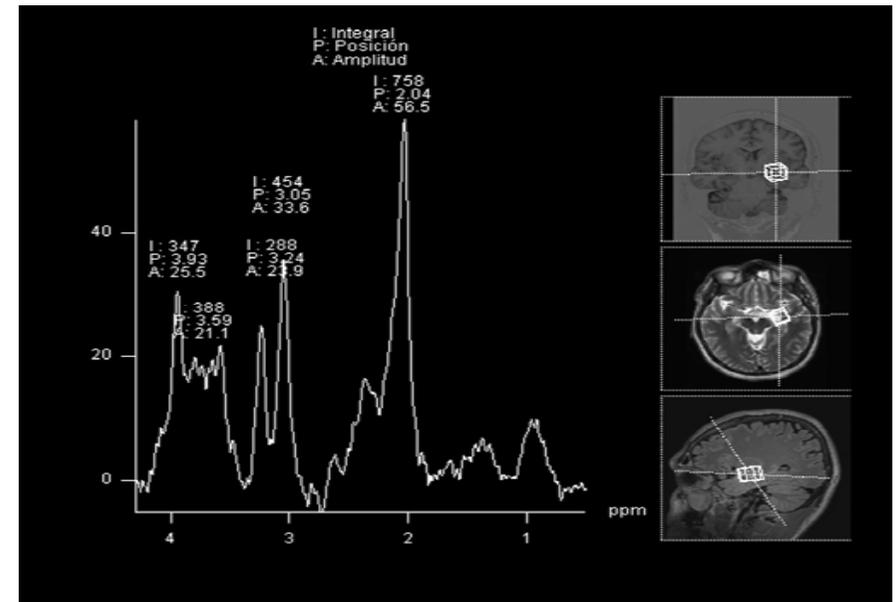
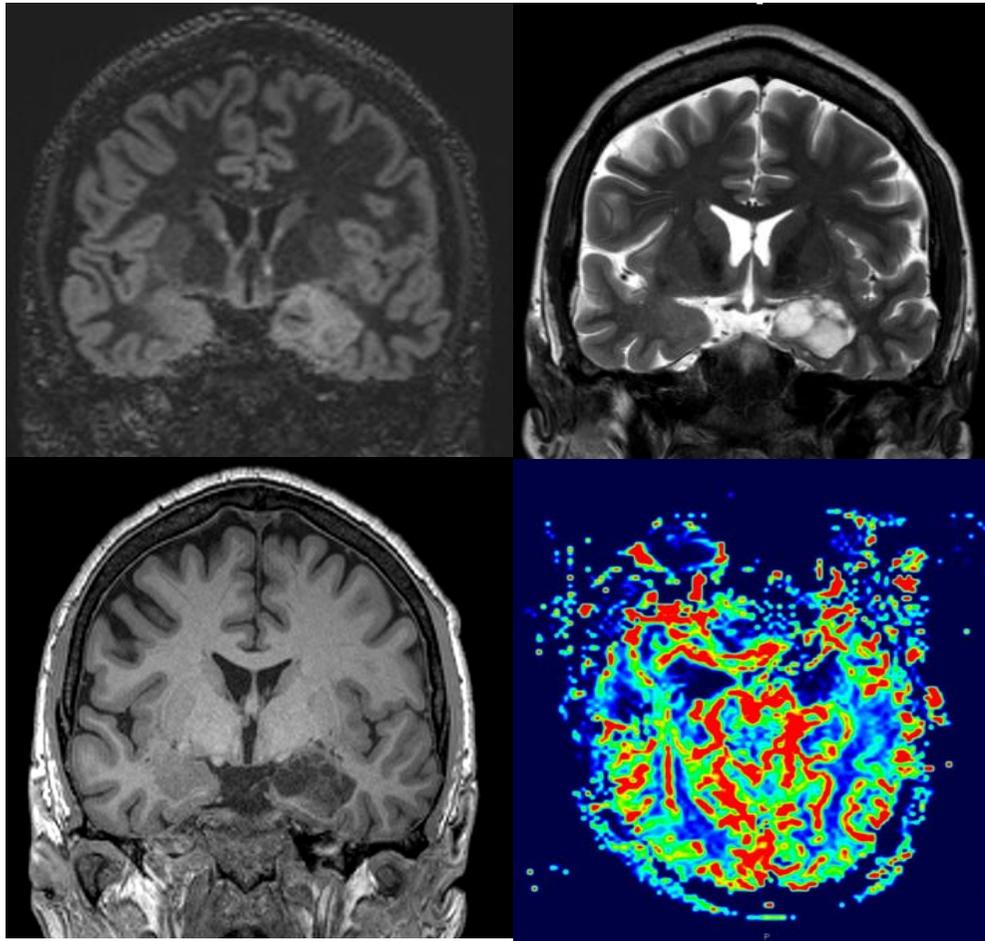


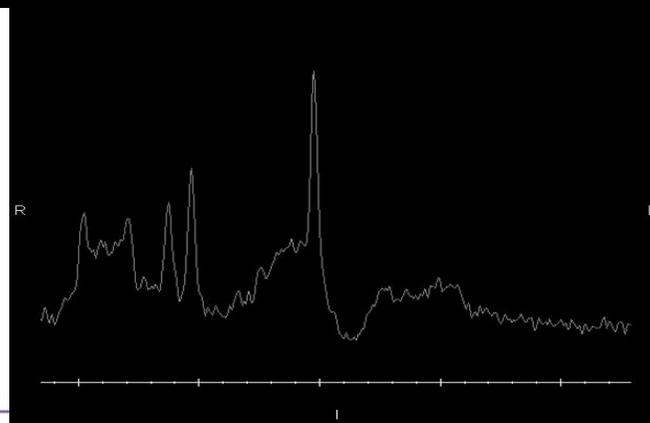
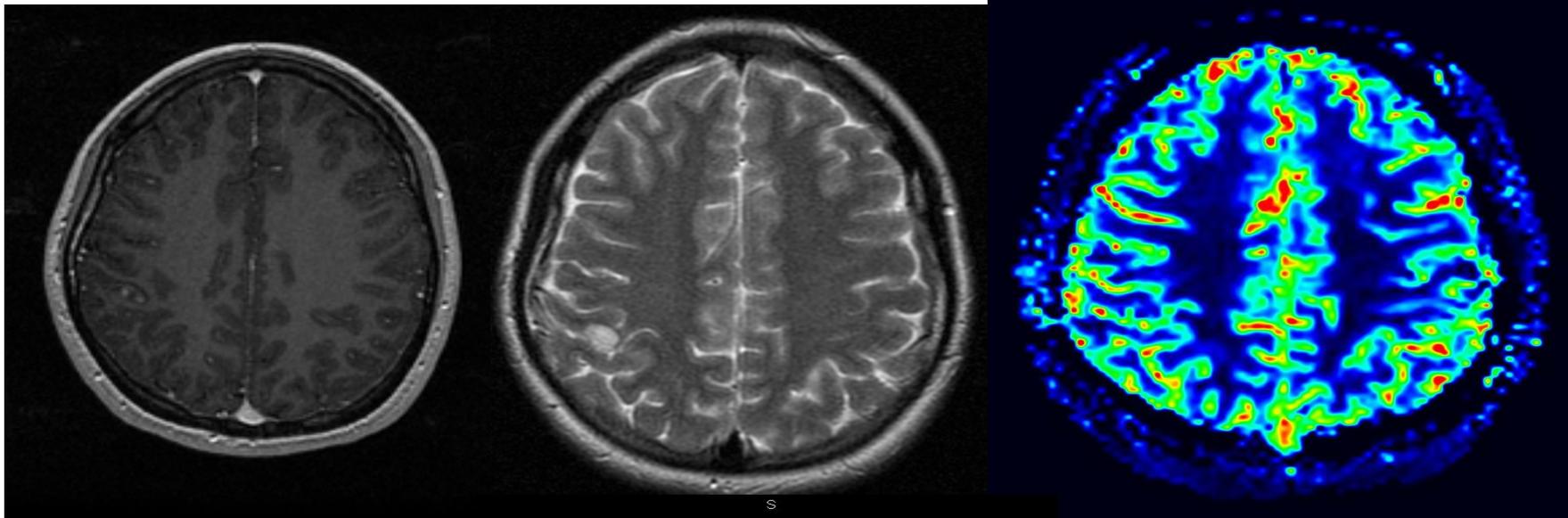


RED FLAGS.

- Inicio de crisis reciente
- Efecto de masa.
- Edema vasogénico.
- Captaciones nodulares profundas y necrosis.
- Aumento del CBV.
- MRS: ↑ Cho, ↓ Naa

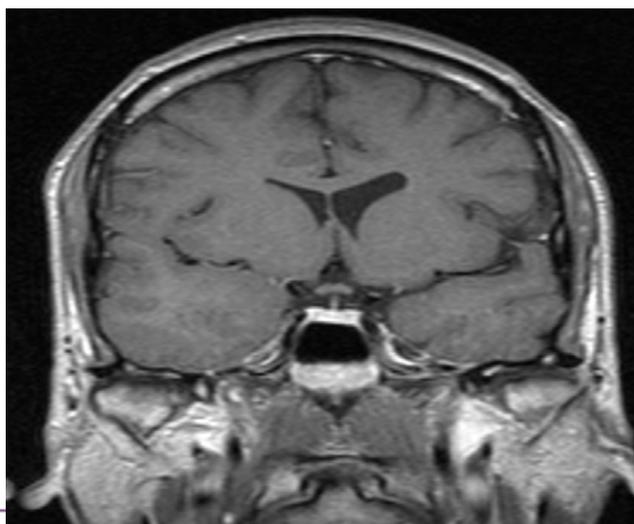
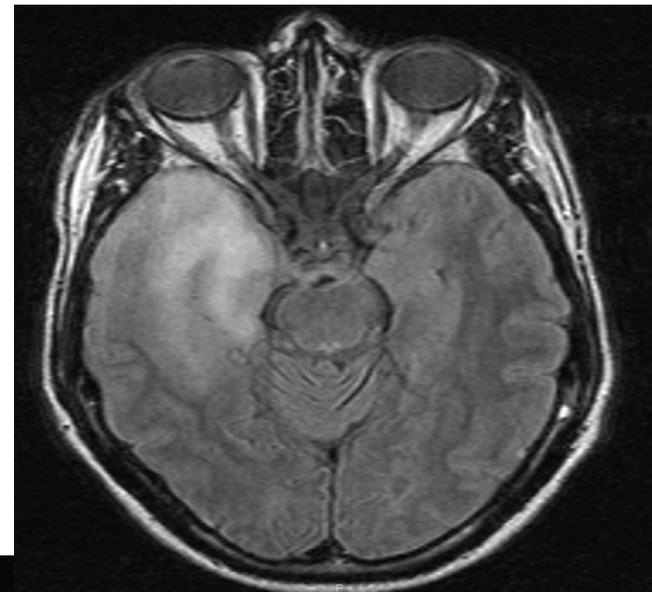
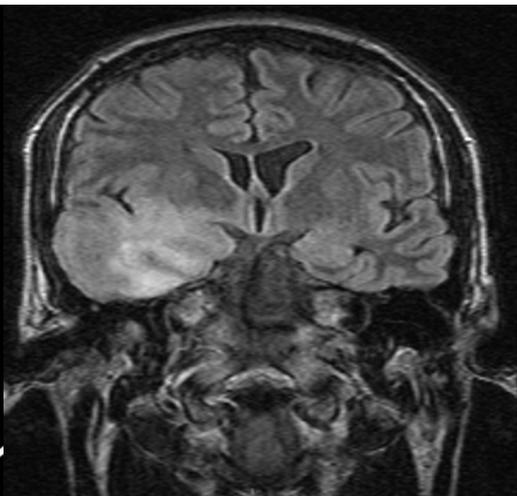






El CBV y la MRS son normales.
-Seguimiento radiológico

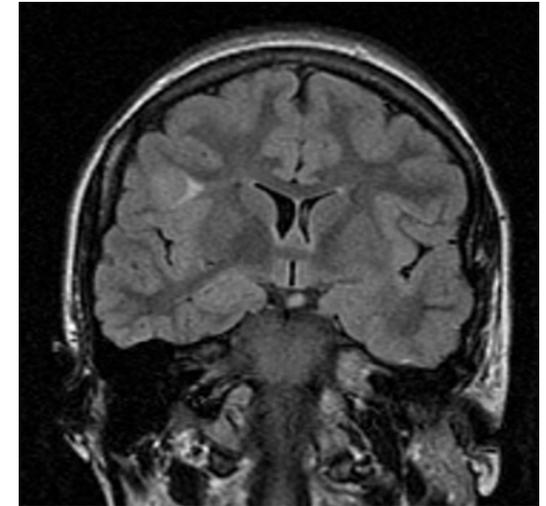
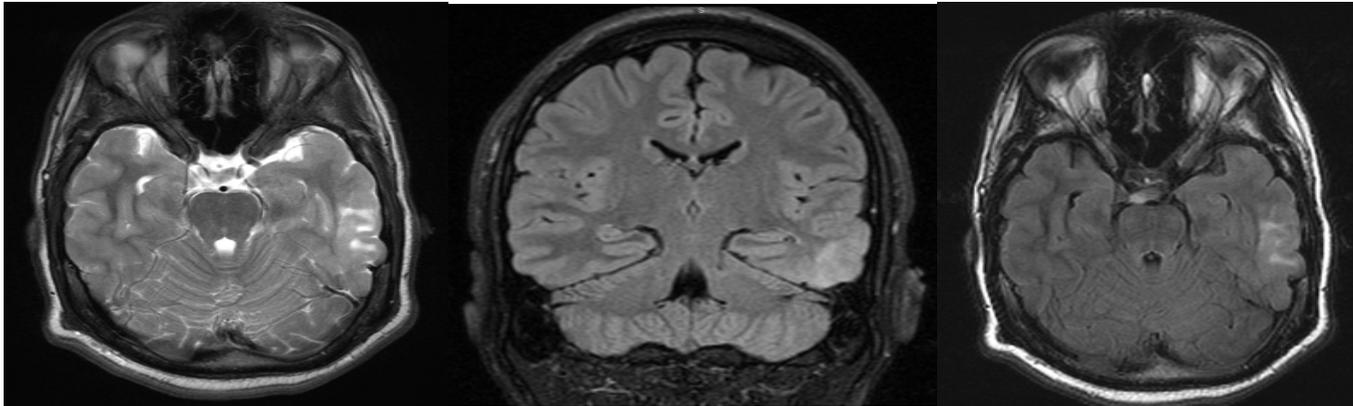




Oligodendroglioma



Displasia cortical vs tumor vs combinación de ambos.



- Engrosamiento cortical.
- Forma de embudo y signo de transmantele.
- No capta contraste.
- Espectroscopia normal-
- CVB normal o hipo.



Puntos clave

- ✓ Son tumores generalmente de buen pronóstico.
- ✓ Se relacionan con epilepsia crónica.
- ✓ Su apariencia es muy similar entre ellos y es difícil hacer DD.
 - Componentes quísticos y calcificaciones
 - Captaciones nodulares pequeñas y durales
 - No efecto de masa ni edema vasogénico.
 - CVB normal o hipo.
 - Espectro normal o leve incremento de Cho.
- ✓ Tratamiento quirúrgico para las crisis o seguimiento radiológico periódico más frecuente al inicio y más espaciado después.

