

NEUROCITOMA CENTRAL: ANÁLISIS DE 7 CASOS

Martín Arneodo, Emilio Mezzano, Javier Campana, Matías Berra, Ricardo Olocco, Honorio Bezier, Francisco Papalini

Servicio de Neurocirugía Hospital Provincial Córdoba. Servicio de Neurocirugía Clínica Universitaria Reina Fabiola, Córdoba, Argentina

ABSTRACT

Objective: we'll analyze our cases of Central Neurocitoma, regarding their common factors, surgical treatment and management of recurrences.

Method: 7 cases of Central Neurocytoma, were diagnosticated and received treatment in Hospital Cordoba & Clinica Reina Fabiola between 2000 – 2006, with a follow up of, at last, 12 months.

Results: we find male predominance, average age 26 years. They, have frequently, intracranial hypertension because of hydrocephaly. Atypical tumor and subtotal resection had early recurrence.

Conclusions: When we have intraventricular tumors in male young people, we should think about these lesions. The treatment would be aggressive in the first resection and always perform Mib 1 index because the recurrence depends on previous factors. Radiant therapy can be used in atypical cases and Mib 1 > 3%.

Key words: central neurocytoma, intraventricular tumors, Mib 1, Transcortical transventricular approach.

INTRODUCCIÓN

Los neurocitomas son tumores de origen neuronal localizados en relación al sistema ventricular supratentorial, en pacientes jóvenes, descriptos por primera vez por Hassoun en 1982¹⁻³. Inicialmente considerados como benignos pero al pasar los años comenzaron a publicarse progresivamente mayor número de recidivas, muchas de ellas agresivas, que determinaron aparición de cifras de mortalidad^{3,4}. En la reclasificación de tumores de la OMS del año 2000 se los divide en neurocitomas centrales típicos (WHO II) y atípicos (WHO III)¹².

En las series más importantes implican del 0,1 al 0,4% de los tumores del sistema nervioso central^{2,6}. Con anterioridad se los confundía con oligodendrogliomas y neuroblastomas intraventriculares, diferenciables por marcadores (sinaptofisina y MYCN) y estudios genéticos^{7,8}.

La presentación clínica característica es de hipertensión endocraneana secundaria a hidrocefalia y trastornos en las funciones mentales superiores.

Las neuroimágenes son variadas pero en general se aprecian lesiones circunscriptas en relación al septum interventricular en su región anterior, isointensas en T1 y T2 con captación homogénea al gadolinio; pueden presentar calcificaciones. La aparición de necrosis y hemorragias se relaciona con lesiones más agresivas³.

La mayoría tiene curso benigno, pero un 35% tiende a recidivar, siendo los factores determinantes su grado de resección, atipia, focos necrohemorrágicos e índice de proliferación (Mib 1), rescatando la gran importancia de este último para escalar las pautas terapéuticas a realizar⁹.

En nuestro servicio se presentaron 7 casos de neurocitoma central. El objetivo de este trabajo es analizar las distintas variables clínicas y terapéuticas, considerando además las recomendaciones para el manejo, basadas en nuestra experiencia confrontadas con la bibliografía de dichas lesiones.

MATERIALES Y MÉTODO

Se presentan los 7 casos de neurocitoma central que fueron diagnosticados y tratados en el Hospital Provincial Córdoba y Clínica Reina Fabiola en el período comprendido entre 2000 y 2006, con un seguimiento clínico e imagenológico mínimo de 12 meses.

Se analizará sexo, edad, localización, volumen, tipo y tiempo de presentación clínica, abordaje quirúrgico, grado de resección, anatomía patológica, índice de proliferación Mib 1, recidivas y coadyuvancias.

La bibliografía de referencia se obtuvo por buscadores Pubmed, Medscape, NIHL, OSCINTmed.

El volumen se calculó sobre imágenes de resonancia con la fórmula [largo x ancho x alto]/2.

La localización se asignó por su implante y ocupación, teniendo en cuenta la clasificación de lesiones intraventriculares que refiere la tabla 1.

Tabla 1. Clasificación del implante tumoral

Origen	Región
Septal	Anterior
	Posterior
Septotrigonales 3er. ventrículo	Anterior
	Posterior
Ventriculolateral	Asta frontal
	Carrefour
	Asta temporooccipital
	Derecho
	Izquierdo

RESULTADOS

Hemos objetivado una predominancia en sexo masculino (1:2,5) y una edad promedio de 26 años con rango de 23-36 años. Un volumen promedio de 15 cm³ con rango de 4-22 cm³. El 60% se localizó en el asta frontal de los ventrículos laterales sin predominancia de lateralidad, un caso septotrigonal, uno septal y uno de la región posterior del tercer ventrículo (Figs. 1 y 2). El tiempo promedio de la presentación de los síntomas fue de dos meses y medio con rango de 1-4 meses y en su mayoría con desenlace agudo y/o de emergencia.

Todos presentaron síndrome de hipertensión endocraneana, edema de papilas y trastornos en sus funciones mentales superiores (Tabla 2).

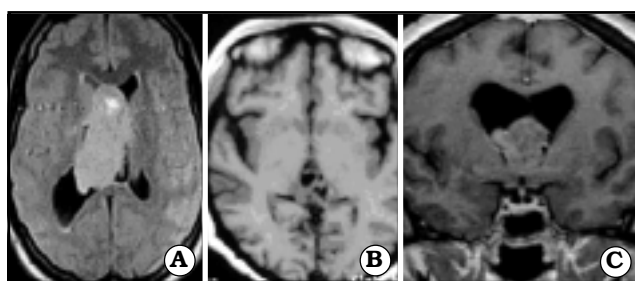


Fig. 1. Localización de los tumores: A. Lesión ventricular derecha. B 3er. ventrículo posterior. C Septotrigonal.



Fig. 2. Implantas tumorales de los siete casos.

Con respecto a la resección, sólo en dos casos fue subtotal, la recidiva en cuatro de ellos (55%) siendo en tiempos prolongados en los de baja atipia (promedio 42 meses) y cortos en los de alto nivel proliferativo (2 meses). La atipia celular se correlacionó con índices de proliferación celular del 8% o más (45%).

El abordaje quirúrgico fue el transcortical frontal del lado de la lesión, derecho para el septotrigonal y transcalloso posterior para el de la región posterior.

Las complicaciones postoperatorias fueron higroma subdural por descompresión de hidrocefalia y focos motores transitorios. Un solo paciente falleció luego de la tercera reintervención. Se realizó coadyuvancia con radioterapia (acelerador lineal) a todos aquellos que presentaban Mib 1 mayor a 3% (Tabla 3).

Tabla 2. Datos clínicos y tumorales.

N°	ID	Sexo	Edad	Localización	Vol (cm ³)	Tiempo clínica (meses)	HTE	Función mental superior
1	UD	M	28	VL izq	16	4	+	Dote
2	BM	M	36	ST	8	2	++	Amnesia
3	HC	M	25	VL der	20	3	+++	Conducta
4	AM	F	23	3° VP	4	3	+	Atencional
5	AC	F	24	VL izq	22	2	+++	Conducta
6	RG	M	23	S der	16	1	++	Atencional
7	MS	M	25	VL der	20	2	+++	Conducta
Prom		M/F 70/30	26		15	2,5		

Referencias: ID: nombre identificador, VL: ventrículo lateral; ST: septotrigonal; 3°VP: tercer ventrículo posterior; S: septal. HTE: hipertensión endocraneana: + clínica solapada, ++ clínica aguda, +++ resolución de urgencia.

Tabla 3: Datos perioperatorios

N°	ID	Abordaje	Resec	Atipia	Mib 1	Recidiva (meses)	Coadyuv	Complicaciones
1	UD	TCF izq	ST	-	2	60		
2	BM	TCF der	T	-	1	0		Higroma bilateral
3	HC	TCF der	T	+	8	2	Rx TTO	
4	AM	TCLL pos	ST	-	2	24		
5	AC	TCF izq	T	+	8	0	Rx TTO	
6	RG	TCF der	T	-	1	0		Hemiparesia 48 h
7	MS	TCF der	T	+	9	2 Y 6	Rx TTO	Hemip. 72.h fallec.

Referencias: TCF: transcortical frontal; TCLL pos: transcalloso posterior; RxTTO: radioterapia.

DISCUSIÓN

Concordamos con las grandes series con respecto a su incidencia, puesto que en nuestra casuística representa el 0,15% de las lesiones del sistema nervioso central operadas en este período⁹. Así también con la predominancia de sexo donde tenemos una relación 1: 2,5 para el masculino^{2,10}. No encontramos correlación del resto de las variables con el género.

Al comparar nuestro promedio de edad, el mismo (26 años) se encuentra 4 años menor a la general, pero queda en claro que el grupo etario afectado es del adulto joven⁶. Podemos objetivar que dichas lesiones se implantan en cercanías de venas de gran porte como las talamoestriadas, anterosetales y cerebrales internas, lo que plantea un desafío en la resección completa del tumor^{2,10} (Fig. 2).

Al analizar el volumen de la masa notamos relación directa a la localización de la misma y a la agudeza y severidad de la sintomatología necesitando de cirugías de urgencia. También concuerda su volumen con el grado de atipia y proliferación.

El tiempo del inicio de la sintomatología ha sido bastante homogénea con un promedio de dos meses y medio, pero en general con desenlaces agudos; aunque el hecho de que todos presentaron edema de papilas nos habla de su cierta evolutividad.

Consideramos de suma importancia la intervención de un equipo de neuropsicología en estos pacientes dada la predominancia en alteraciones de las funciones mentales superiores, inferimos que dicha clínica corresponde a su localización ventricular anterior y su relación con la región septotrigonal.

Como hemos mencionado la atipia celular y el Mib 1 se encuentran relacionados en forma directa. Como diversos autores recomiendan, los pacientes con índices de proliferación mayores al 3% han recibido tratamiento coadyuvante de radioterapia⁹.

Rescatamos dos factores que determinan la posibilidad de recidiva, uno de ellos es el Mib 1 y el otro es la resección subtotal. Del primero notamos recidivas a corto plazo (2 meses) más agresivas y en un caso incluso implantes diseminados por LCR hasta región cervical. Los casos de recidiva por resección subtotal han aparecido locorreccionales, en un tiempo promedio de 22 meses con resolución de la lesión sin recidivas ni alteración en su índice de proliferación.

El abordaje transcortical transventricular frontal nos ha sido muy útil para estas lesiones, permitiendo extraerlas con bajos índices de complicaciones y las mismas fueron transitorias o de fácil resolución². Interesante rescatar como nota quirúrgica que dichos tumores son friables, aspirables pero altamente vascularizados lo que muchas veces preocupa al cirujano. Su sangrado se reduce en forma notoria al atacar el implante.

Existen trabajos que plantean radiocirugía en las

resecciones incompletas con bajo índices de proliferación, no contamos con experiencia para analizarlo^{11,12}.

Cabe destacar que todos los pacientes han tenido una buena tolerancia a la cirugía con internaciones promedio de 7 días.

CONCLUSIÓN

Nos interesó en forma especial dicho trabajo puesto que la bibliografía en general poco refiere sobre este tumor con características tan particulares. Si bien su incidencia es baja hay que considerarlo como diagnóstico diferencial en lesiones intraventriculares en varones adultos jóvenes.

Importante rescatar su capacidad de recidivar, debiendo dejar de considerarlos como benignos.

En el momento de abordarlos se debe tener en cuenta su distribución anatómica, ser agresivos en su resección y siempre analizar su índice de proliferación para completar su terapéutica.

Estamos de acuerdo que el punto de corte del Mib 1 debería ser del 3% para plantear radioterapia.

Remarcamos la importancia del trabajo multidisciplinario al abordar estos pacientes, en particular la neuropsicología que nos ayudará a conocer las regiones anatómicas vinculadas.

Bibliografía

1. Haussoun J, Gambarelli D et al. Central Neurocytoma. An electron-microscopy study of two cases. **Acta Neuropathol** 1982; 56: 151-6.
2. M Gazi Yasargil, Klaus Von Ammon et al. Central neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. **J Neurosurg** 1992; 76: 32-7.
3. Schmidt MH, Gottfried ON, von Koch CS, et al. Central neurocytoma: a review. **J Neurooncol** 2004; 66: 377-84.
4. Ian RA, Mackenzie M. Central Neurocytoma. Histologic Atypia, Proliferation Potential, and clinical outcome. **Cancer** 1999; 85: 1606-10.
5. Kleihues P, Burger P, Scheithauer BW, et al. For the International agency for research on cancer. WHO classification of tumours: pathology and genetics: tumours of the nervous system, 2nd edn. Oxford: Oxford University Press, 2000.
6. Dong Gyu Kim et al. Intraventricular neurocytoma: clinicopathological analysis of seven cases. **J Neurosurg** 1992; 76: 759-65.
7. Cerda-Nicolas M, Lopez-Gines C, Peydro-Olaya A, et al. Central neurocytoma: a cytogenetic case study. **Cancer Genet Cytogenet** 1993; 65: 173-4.
8. Taruscio D, Danesi R, Montaldi A, et al. Nonrandom gain of chromosome 7 in central neurocytoma: a chromosomal analysis and fluorescence in situ hybridization study. **Virchows Arch** 1997; 430: 47-51.
9. Rades D, Schild S. Prognostic value of the Mib 1 labeling index for central neurocytomas. **Neurology** 2004; 62: 987-9.
10. Vates GE, Arthur KA, Ojemann SG, Williams F, Lawton MT. A Neurocytoma and an Associated Lenticulostriate Artery Aneurysm Presenting with Intraventricular Hemorrhage: Case Report. **Neurosurgery**. 2001; 49(3): 721-5.
11. Bruce E, Pollock D, Scott L, Stafford. Stereotactic Radiosurgery for Recurrent Central Neurocytoma: Case Report. **Neurosurgery** 2001; 48: 115-7.
12. Richard Andersson R et al. Radiosurgery for the Treatment of Recurrent Central Neurocytomas. **Neurosurgery**. 2001; 48(6): 1231-7.