

CASO CLINICO

Reporte del Primer Caso de Neurocitoma Central en Costa Rica

Katherine Escoe¹, Carlos Contreras¹, Verónica Palavicini², Jorge Badilla¹

¹Servicio de Neurocirugía, Hospital San Juan de Dios

²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital San Juan de Dios

ABSTRACT

This is the first case of Central Neurocytoma treated in Costa Rica, in a young male with partial surgical resection and complementary radiotherapy. A review of the literature was done.

KEY WORDS: Neurocytoma, Brain Tumor

RESUMEN

Presentamos el primer caso de Neurocitoma Central, en un adulto joven, operado en nuestro país con resección parcial debido a la extensión del tumor. Se manejó con tratamiento de radioterapia complementaria. Se realiza una revisión de la literatura pertinente.

PALABRAS CLAVES: Neurocitoma, Tumor Cerebral

Introducción

El Neurocitoma es un tumor benigno que afecta primordialmente a adultos jóvenes y pertenece al grupo de neoplasias formadas por neuronas (como el ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma, ganglioglioma, meduloblastoma y neuroblastoma entre otros).^{1,2}

Esta patología es poco frecuente, ya que constituye menos del 1% de los tumores cerebrales.³ Por lo general nace del Septum Pellucidum y la placa subependimaria de los ventrículos laterales.^{1,4} Fue descrito por primera vez por Hassoum en 1982 y hasta la fecha solo 500 casos se han reportado en la literatura.^{3,4,5}

Deseamos presentar el caso de un Neurocitoma Central intervenido quirúrgicamente en el Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. El cual es el primer caso reportado y operado en nuestro país.

Historia Clínica

Paciente masculino de 29 años de edad, conocido sano y sin vicio alguno, quien presentó un cuadro de un año de evolución de cefalea universal asociada a vértigo.

Dos meses antes de ser valorado en nuestra institución, consultó en otro centro hospitalario, donde se le efectuó una tomografía axial computarizada (TAC) que evidenció una masa intraventricular a la que se le tomó biopsia, reportándose material insuficiente para diagnóstico.

El paciente continuó con los síntomas descritos, deteriorándose.

Al mes de realizado el primer procedimiento quirúrgico, asoció incoordinación de las extremidades, ataxia troncular y alteración de esfínteres. Razón por la cual, decidió consultar a un Neurocirujano particular quien lo refirió al Hospital San Juan de Dios.

Al ingreso a nuestra institución, el examen neurológico reveló un séptimo par central derecho, hiperreflexia generalizada con reflejos patológicos presentes en las cuatro extremidades. Así como disminución de la fuerza muscular en los miembros inferiores (3/5) y superiores (4/5), marcha espástica con lateración derecha. El fondo de ojo sin datos de edema de papila. No se encontraron alteraciones sensitivas, de funciones cerebrales superiores o de los movimientos extraoculares.

Al paciente se le realizó un nuevo TAC de cerebro (fig. 1), que evidenció una gran masa intraventricular de tipo mixto en apariencia, con elementos quísticos asociados a una matriz sólida.

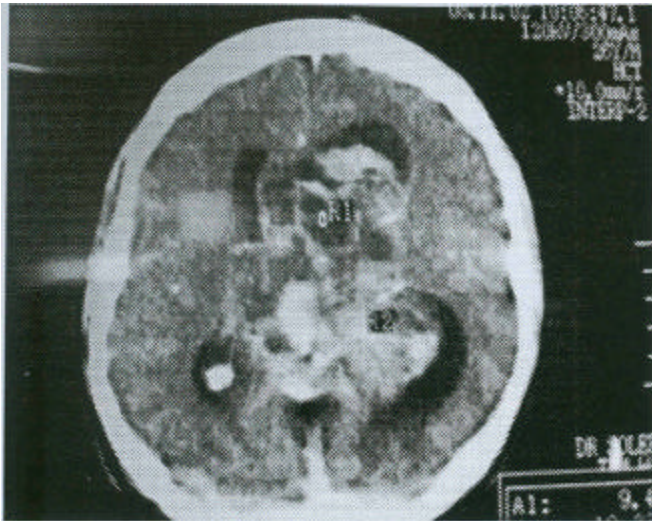


Fig. 1 Tomografía axial computarizada de cráneo con contraste, que muestra lesión extensa intraventricular; con elementos quísticos múltiples asociados a matriz sólida que se refuerza con el medio de contraste

La cual abarcaba ambos ventrículos laterales (extendiéndose desde los cuernos frontales hasta los occipitales) y el tercer ventrículo.

Es llevado a la sala de operaciones el 5 de Diciembre del 2002, donde por vía neuroendoscópica se toma biopsia y posteriormente se realiza craneotomía con resección tumoral parcial.

El paciente evoluciona satisfactoriamente y se egresa con cita para radioterapia complementaria con acelerador lineal.

Discusión

El Neurocitoma es un tumor compuesto por células pequeñas, mitoticamente inactivas que se estancaron en la etapa de neurocito.

Representa el extremo benigno de un espectro de tumores de origen neutral, que se extiende desde el Neurocitoma hasta el Neuroblastoma^{1,4}.

En los cortes de patología de estas neoplasias, se observan células redondas de núcleo pálido con cromatina fina y dispersa; presentan citoplasmas claros separados por áreas de material fibrilar. Algunas veces se logran ver rosetas y/o microcalcificaciones³.

Al efectuar inmunohistoquímica se tiñen con Sinaptofisina y Enolasa Específica de Neurona (Neuron Specific Enolase, NSE), no así con Proteína Glial Ácida Fibrilar (Glial Fibrillary Acidic Protein, GFAP); lo cual implica una diferenciación neuronal.^{1,6,7}

Los neurocitomas intraventriculares presentan células clara intersecadas por estructuras vasculares y no infiltran el parénquima cerebral; debiéndose hacer diagnóstico diferencial con oligodendroglioma^{4,8}.

Histológicamente el tumor resecado teñido con Hematoxilina-Eosina (Fig. 2 Y 3), demostró una proliferación de células con citoplasma mal definido, eosinófilo y en algunos focos claro. Núcleos redondeados, centrales, con anisonucleosis escasa, de bordes bien delimitados y cromatina finamente granular; los nucleolos ocasionalmente inconspicuos, distribuyéndose de forma homogénea y formando un patrón sólido.

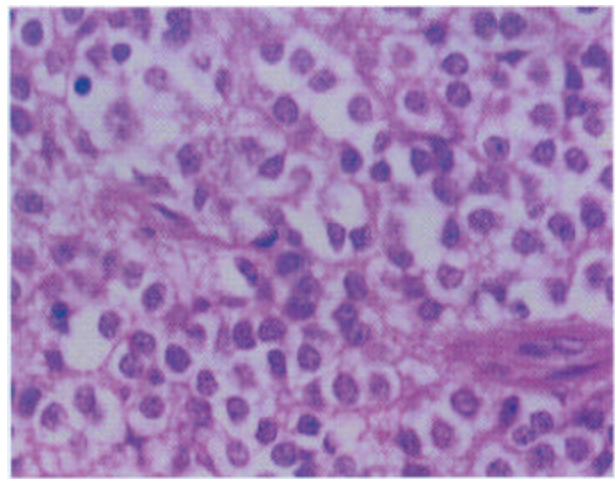


Fig. 2 Tinción de Hematoxilina-Eosina de Neurocitoma Central

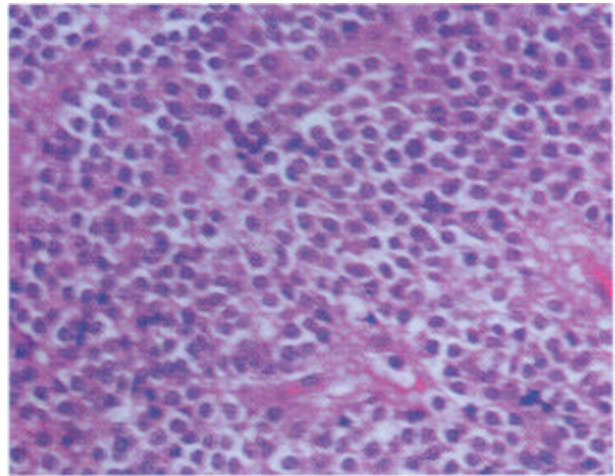


Fig. 3 Tinción de Hematoxilina-Eosina del Neurocitoma Central, observándose filas indias y pseudorosetas.

Se observó ocasionalmente estructuras que recuerdan pseudorosetas, no contundentes para el diagnóstico; las cuales se encontraban dispuestas en un estroma escaso, filamentosas o con un patrón vascular fino.

No se visualizaron mitosis.

Como lo descrito en la literatura, en este caso, el tumor es isoformo, con patrón sólido, formación de filas indias y/o pseudorosetas, e incluso se logra observar un patrón más laxo y estroma fibrilar, que recuerda la neuropila.

La célula es monótona, sin embargo, se han reportado casos de atipia, sin alterar el pronóstico del paciente. Incluso se ha descrito actividad mitótica importante, siendo esta otra característica poco frecuente en los tumores típicos.^{9,10,11,12,13}

El tratamiento de primera elección es el quirúrgico, si se logra una resección total existe una sobrevida de 80% a los 5 años. Con la resección parcial, solo del 35-50% recurren (aún sin radioterapia), se dice que esto es debido a una disminución en la irrigación tumoral^{3,14}

La radioterapia está indicada en pacientes que presentan tumores con características de malignidad, resección incompleta o con recurrencias. El efecto lo ejerce gracias a cambios sobre los vasos (los hialiniza) y por ende disminuye la nutrición del tumor.^{1,3,4,5,14} Su uso es controversial, ya que puede resultar en toxicidad tardía.

La quimioterapia no tiene una indicación clara y la cirugía con gamma knife se utiliza para resecciones subtotales o en tumores recurrentes.^{4,5,14}

Aunque la resección total es la meta en el tratamiento de estos tumores, en el caso presente no fue posible por la extensión de la neoplasia y por el

sangrado profuso; por lo cual se realizó una resección subtotal seguida por radioterapia.

Referencias Bibliográficas

- 1 Sgouros, S. et al. *Central Neurocytoma: a Correlative Clinicopathologic and Radiologic Analysis*. *Surg. Neurol.* 1998;49:197-204.
- 2 Mackenzie, I. *Central Neurocytoma: Histologic Atypia, Proliferation, and Clinical Outcome*. *Cancer.* 1999; 85:1606-10
- 3 Schild, S. et al. *Central Neurocytomas*. *Cancer.* 1997; 79: 790-95
- 4 Brown, D. et al. *Management of Neurocytomas. Case Report and Review of the Literature*. *Am J Clin Oncol (CCT).* 2001;24:272-278
- 5 Rades, D. and Fehlaue, F. *Treatment options for central neurocytoma*. *Neurology.* 2002;59:1268-70
- 6 Félix, I. *Atlas de Neuropatología*. 1996(1):27-40
- 7 Youmans, J. *Youman's Neurological Surgery*. 4th Edition. Vol. 4. 1997
- 8 Jay, V et al. *Central Neurocytoma: Morphological, Flow Cytometric, Polymerase Chain Reaction, Fluorescence in situ hybridization, and Karyotypic Analyses*. *Case Report. J Neurosurg.* 1999;90:348-54
- 9 JW Ironside et al. *Diagnostic Pathology of Nervous System tumours*. Ed. Churchill Livingstone, 2002.
- 10 DI Graham & PL. Lantos. *Greenfield's neuropathology*. 7ma. Ed. Ed. Arnold 2002
- 11 Y Sugita et al. *The biochemical analysis of neurotransmitters in central neurocytomas*. *Int J Mol Med*, May 1, 2001;7(5): 521-5
- 12 C. Y Tong et al. *Central neurocytomas are genetically distinct from oligodendrogliomas and neuroblastomas*. *Histopathology*, August 1, 2000; 37(2): 160-5
- 13 RB Hessler et al. *Cytoskeletal immunohistochemistry of central neurocytomas*. *Am J Surg Pathol*; November 1, 1992; 16(11): 1031-8
- 14 Cobery, S. et al. *Gamma knife surgery for treatment of central neurocytomas. Report of four cases*. *J. Neurosurg.* 2001; 94:327-30