

Neurocitoma extraventricular: reporte de caso

Extraventricular neurocytoma: case report

Liliana Rivera * , Jerson Bautista ** , Clarissa Aguilar *** , Rafael Aguilar **** .

*Médico Residente de 3er año del Postgrado de Pediatría, UNAH, Tegucigalpa, Honduras.

** Médico Residente de 3er año del Postgrado de Neurocirugía, UNAH, Tegucigalpa, Honduras.

*** Oncóloga Pediatra, Departamento de Gestión Académica e Investigación,

Hospital Escuela, Tegucigalpa, Honduras, Doctoranda UNAN-Managua/CIES, Nicaragua.

**** Neurocirujano de epilepsia y funcional, Departamento de Neurocirugía, Hospital Escuela, Tegucigalpa Honduras.

RESUMEN

Antecedentes: El neurocitoma extraventricular (EVN) es un tumor raro del sistema nervioso central de bajo grado según OMS, surgen del parénquima cerebral, cerebelo o médula espinal. Debido a la similitud con otros tumores cerebrales, el diagnóstico es difícil.

Descripción del caso: Paciente masculino de 15 años con crisis epilépticas focales de 10 meses de evolución, acompañadas de cefalea, sin alteraciones al examen físico neurológico. La resonancia magnética revela una lesión en el lóbulo temporal derecho, rodeada de edema. Se realizó una craneotomía y resección total de la lesión. El estudio histopatológico apoya el diagnóstico EVN grado 2 por inmunopositividad a sinaptofisina y proteína ácida glial fibrilar (GFAP).

Discusión: El neurocitoma extraventricular se presenta comúnmente en el lóbulo temporal en niños, causando síntomas como convulsiones y cefalea. Su diagnóstico es complejo, requiriendo estudios de imagen e histopatológicos. El tratamiento principal es la resección quirúrgica, con buena tasa de supervivencia del 95% si se logra la resección total. En este caso, el paciente fue operado con éxito, sin complicaciones postquirúrgicas.

Conclusión: Los neurocitomas extraventriculares son tumores raros de bajo grado que afectan a jóvenes. Presentan síntomas dependiendo de su localización. El diagnóstico se confirma con estudio

anatomopatológico, y el pronóstico es favorable tras resección quirúrgica total.

Palabras claves: Neurocitoma extraventricular, neurocitoma, tumores del sistema nervioso central.

ABSTRACT

Background: Extraventricular neurocytoma is a rare low-grade tumor of the central nervous system according to WHO, arising from the brain parenchyma, cerebellum or spinal cord. Due to the similarity to other brain tumors, diagnosis is difficult.

Case presentation: 15-year-old male patient with focal epileptic seizures of 10 months duration, accompanied by headache, without alterations on the neurological physical examination. MRI reveals a lesion in the right temporal lobe, surrounded by edema. A craniotomy and total resection of the lesion was performed. The histopathological study supported the diagnosis of EVN grade 2 due to immunopositivity to synaptophysin and GFAP.

Discussion: Extraventricular neurocytoma commonly occurs in the temporal lobe in children, causing symptoms such as seizures and headache. Its diagnosis is complex, requiring imaging and histopathological studies. The main treatment is surgical resection, with a good survival rate of 95% if total resection is achieved. In this case, the patient was operated on successfully, without post-surgical complications.

Conclusion: Extraventricular neurocytomas are rare low-grade tumors that affect young people. They present symptoms depending on their location. The diagnosis is confirmed

Correspondencia:

Dra. Glenda Liliana Rivera Barahona

Dirección: Tegucigalpa, Francisco Morazán, Honduras, Centro América

Correo electrónico: rivera.liliana657@gmail.com

Teléfono: +504 32684225

Fecha de envío: 16/02/2025 | Fecha Aceptación: 22/07/2025

with a pathological study, and the prognosis is favorable after total surgical resection.

Key words: Extraventricular neurocytoma, neurocytoma, central nervous system tumors.

Introducción

El neurocitoma extraventricular es un tumor de bajo grado infrecuente, reconocido recientemente por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en la quinta edición de la clasificación de los tumores del sistema nervioso central.(8) Los neurocitomas, comúnmente surgen de los ventrículos, se denominan como neurocitomas centrales(NC). (1,4) A diferencia los que surgen del parénquima cerebral, cerebelo y médula espinal se conocen como neurocitomas extraventriculares (EVN), desde 1989 Ferreol et al. describió el primer caso, esta entidad presenta un comportamiento morfológico y características histopatológicas e inmunohistoquímicas similares al NC.(3,4,6) Entre todos los tumores cerebrales primarios, los NC representan una incidencia del 0,1-0,5%. Dentro de estos, aproximadamente el 10% corresponde a EVN.(2,3) El EVN representa una dificultad diagnóstica debido a la similitud de sus características imagenológicas e histológicas con diferentes tumores cerebrales, principalmente de los oligodendrogliomas y su pronóstico es peor que el de NC.(3) La resección tumoral total es el estándar del manejo, en EVN existen dificultades en el abordaje quirúrgico, en la mayoría de los casos, se realiza resección subtotal, en estos casos se puede administrar radioterapia postquirúrgica.(2) Dado el escaso número de reportes disponibles y la ausencia de datos específicos en nuestro país, llevamos a cabo una revisión de la literatura, complementada con nuestra experiencia clínica, presentamos el caso de un paciente pediátrico diagnosticado con EVN localizado en el lóbulo temporal derecho.

Presentación caso

Paciente masculino de 15 años, quien presenta cuadro clínico de 10 meses de evolución, de 3 episodios de crisis de inicio focal no motor, caracterizadas inicialmente por sensación de pesadez en epigastrio ascendente, pirosis, diaforesis y temor por aproximadamente 5 minutos, posterior con atonía generalizada y pérdida de conciencia por aproximadamente 10 minutos, niega oculógiros, sialorrea o relajación de esfínteres. Posterior a dichos episodios refiere cefalea, holocraneana, opresiva, sin irradiación, intensidad moderada, la cual cedía con antiinflamatorios no esteroideos. Al examen físico, neurológico lúcido, consciente y orientado, escala de Glasgow de 15 puntos, funciones corticales superiores sin alteración, fondo de ojo con reflejo naranja bilateral, no papiledema, sin alteración de nervios craneales, marcha simétrica, fuerza, tono y sensibilidad conservada. Se realizó tomografía cerebral contrastada donde se evidenció lesión hiperdensa en borde superior del lóbulo temporal derecho, rodeado de edema vasogénico, sin efecto de masa sobre sistema ventricular, la cual fue utilizada en neuronavegador para programar abordaje quirúrgico (Figura 1).

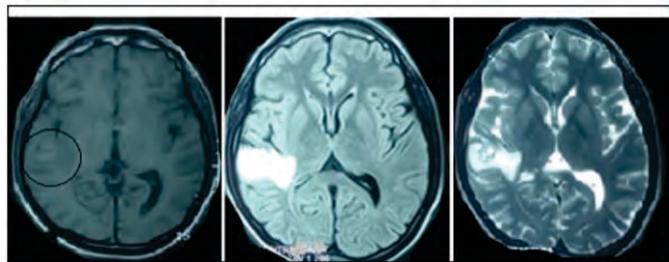
Figura 1. Tomografía cerebral contrastada y reconstrucción obtenida con neuronavegador, vista axial y coronal, donde se aprecia lesión ocupativa temporal



La imagen de resonancia cerebral de ingreso, se observaron cortes axiales desde base hasta la convexidad con lesión isointensa en secuencia T1, heterogénea, sin efecto de masa, la cual no desplaza sistema ventricular. Al aplicar medio de contraste, se aprecia imagen hiperintensa,

homogénea, de bordes regulares, redondeada en giro temporal superior rodeada de edema vasogénico y en T2 con contraste se aprecia heterogénea de bordes definidos con aparente contenido quístico en su interior. (Figura 2)

Figura 2. Imagen de Resonancia Magnética donde se observa lesión temporal derecha. A. Corte axial de secuencia T1. B. Corte axial en secuencia T1 con contraste. C. Corte axial en secuencia T2 con contraste.



Paciente fue llevado a cirugía, donde se realiza mediante abordaje tipo Falconer derecho, con disección de músculo temporal, el cual luego fue desinsertado, con protección de rama frontal del nervio facial con técnica interfacial, craneotomía de 8 x 10 cm, una apertura dural en C con base a pterión, se realiza una corticotomía en T1 derecho, abordaje transsulcal, hasta localizar lesión con ayuda de neuronavegador (Figura 2) y realización de ultrasonido transoperatorio, encontrando lesión gris violácea con plano de clivaje, realizando una resección total. Se obtuvieron fragmentos de tejido del lóbulo temporal derecho para estudio anatomo patológico, con dimensiones totales de 2.8 x 1.6 x 0.5 cm, estos fragmentos eran de consistencia blanda, hemorrágicos y de color café oscuro tras la fijación.

Los cortes histológicos con presencia de neoplasia glial muy celular y vascularizada, zonas entre la neoplasia y el tejido encefálico con delimitación, infiltración y presencia de astrocitos. La lesión tumoral está compuesta por células con núcleos redondos, ovalados, alargados o pleomórficos rodeados de matriz fibrilar, algunos focos necróticos y de

calcificación distrófica, alrededor de los vasos sanguíneos las células tienen disposición en pseudorosetas perivasculares (Figura 3), dados estos hallazgos la lesión fue reportada como un Glioma circunscrito. Posteriormente, se realiza inmunomarcación con positividad para sinaptofisina y proteína ácida glial fibrilar (GFAP) lo que hace evidente la diferenciación neuronal de la neoplasia (Figura 4), los hallazgos morfológicos inmunohistoquímicos corresponden a EVN del Lóbulo Temporal Derecho Grado 2 en la clasificación de la OMS.

Figura 3. Hallazgos histopatológicos compatibles con Glioma circunscrito

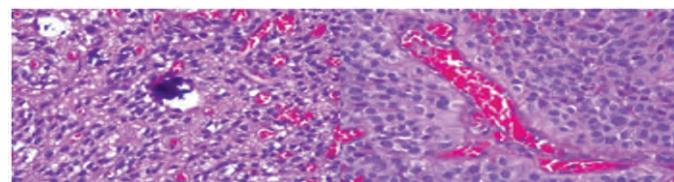
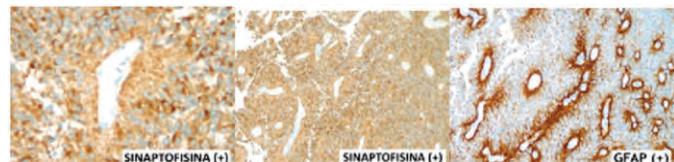
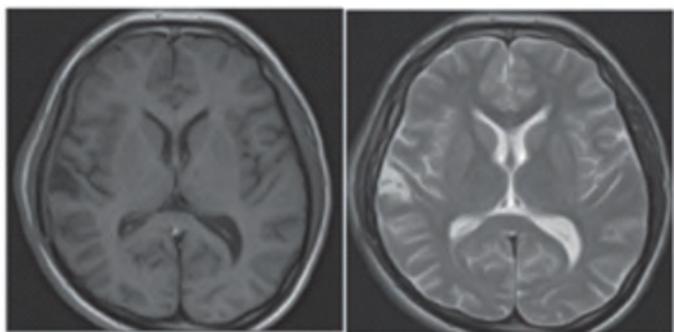


Figura 4. Inmunohistoquímica. A. Sinaptofisina positiva B. Sinaptofisina positiva C.



Se realizó imagen de resonancia magnética control en la cual únicamente se observaron cambios postquirúrgicos y áreas de gliosis, con ausencia de edema presentado en estudio inicial, sin remanente de la lesión tumoral, (Figura 5). El paciente se encuentra actualmente en seguimiento por consulta externa, sin presentar crisis, cefalea ni signos de focalización motora.

Figura 5. cambios postquirúrgicos, sin remanente de la lesión tumoral



Discusión

El neurocitoma extraventricular es una neoplasia rara del sistema nervioso central con un número limitado de casos reportados, lo que dificulta determinar su incidencia precisa.(3,6) Según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud, se clasifica como un tumor neuronal y glioneuronal de grado 2. (1,5,8) No se observa predilección por género, aunque un informe de caso de 47 pacientes pediátricos con EVN reveló un predominio masculino del 61%.(3,6,7) En un análisis de 201 casos reportados, solo el 33% eran individuos menores de 20 años.(2) Se pueden manifestar en todas las edades, con informes de casos que varían desde 1 hasta 79 años, y con un pico de incidencia más notable en la segunda y quinta década de la vida.(2,6) Dado que el EVN es poco común, es interesante presentar el caso de un paciente pediátrico masculino.

Los EVN pueden localizarse en cualquier región del cerebro. En adultos, se presentan principalmente en los hemisferios cerebrales, siendo el lóbulo frontal el más afectado, seguido por los lóbulos parietal, temporal y occipital.(2,6) En la población pediátrica, la localización más frecuente es el lóbulo frontal, seguido del lóbulo temporal, la médula espinal y el lóbulo parietal. (3,7) En el paciente de este caso, la lesión se encontraba localizada en la región temporal derecha, situándose, por tanto, en la segunda área más habitual en la población pediátrica para estas lesiones en lo que respecta a los hemisferios cerebrales.

Debido a la amplia variedad de localizaciones, la

presentación clínica de los EVN es inespecífica y, generalmente, se relaciona con el efecto de masa de la lesión sobre las estructuras circundantes afectadas. Según la literatura, las principales manifestaciones incluyen convulsiones, cefalea, alteraciones visuales y vómitos. Sin embargo, es importante destacar que la cantidad de síntomas no guarda una correlación directa con la agresividad de los tumores.(3)

El paciente presentó convulsiones que mostraban características específicas según su localización en el lóbulo temporal, acompañadas de cefalea, síntomas que son comunes en este tipo de tumores. Se estima que entre el 20% y el 35% de los pacientes con convulsiones focales que alteran la conciencia (FIAS) en la región temporal presentan un tumor cerebral subyacente como causa.(9) Los neurocitomas extraventriculares, cuando se originan en el lóbulo temporal, se presentan con mayor frecuencia con FIAS (9,10), como se observa en este caso.

Los neurocitomas extraventriculares son complicados de diferenciar radiológicamente de otros tumores cerebrales intraparenquimatosos y, a menudo, son diagnosticados erróneamente como oligodendroliomas y ependimomas. (3,4,11) En las tomografías computarizadas (TC), estas lesiones tumorales suelen aparecer como masas sólidas y bien definidas, presentándose como isodensas o ligeramente hiperdensas. Además, frecuentemente muestran un realce heterogéneo con contraste, junto con signos de degeneración quística, calcificaciones y edema perilesional.(3,6,7) Por otro lado, en la resonancia magnética (IRM), las características de los neurocitomas extraventriculares pueden variar considerablemente. En las imágenes ponderadas en T1, el componente sólido tiende a ser isointenso, aunque en ocasiones puede aparecer como hipointenso. En T2 y FLAIR, se observan áreas heterogéneas e hiperintensas. Los componentes quísticos del tumor, por su parte, suelen ser hipointensos en T1, hiperintensos en T2 e hipointensos en las imágenes FLAIR.(3,11,13)

En el paciente, las imágenes por IRM revelaron una lesión hiperintensa bien circunscrita y homogénea, con un realce heterogéneo característico de un EVN. Además, se observó edema perilesional, un hallazgo que puede presentarse en hasta el 80% de los casos.(13) Sin embargo, los hallazgos radiológicos deben complementarse con estudios histopatológicos para establecer un diagnóstico definitivo. Macroscópicamente, la lesión asociada con EVN es de color grisáceo con áreas hemorrágicas, características que coinciden con la lesión tumoral observada en el paciente.(6)

Los EVN presentan un aspecto histológico más heterogéneo y complejo que los neurocitomas clásicos. Se caracterizan por ser menos celulares, con células redondas, pequeñas y uniformes, un citoplasma claro, incrustadas en una matriz fibrilar. Además, muestran calcificaciones y formación de pseudorosetas perivasculares, características que se evidencian en la histología de este caso.(6,13,14) La inmunohistoquímica revela positividad para marcadores neuronales, como la sinaptofisina, y en aproximadamente el 30% de los casos de EVN se observa positividad para GFAP.(3) Los neurocitomas, por su parte, se diagnostican principalmente en función de la inmunorreactividad a la sinaptofisina, un marcador diagnóstico clave para su identificación.(5) En este paciente, ambos marcadores neuronales resultaron positivos.

El pilar del manejo terapéutico de los EVN es la resección quirúrgica. La cirugía implica realizar una resección total, buscando minimizar el deterioro neurológico.(3) La tasa de supervivencia global a cinco años alcanza el 95% en los casos donde se logra una resección total macroscópica. Para aquellos que sólo pueden someterse a una resección subtotal, es crucial considerar opciones de radioterapia o quimioterapia adyuvante postoperatoria, con el fin de prevenir la progresión tumoral y la recurrencia.(14) En el caso de este paciente, se logró una resección total sin complicaciones postquirúrgicas, y el estudio radiológico postoperatorio no mostró evidencia de lesiones tumorales residuales.

Conclusiones

Los neurocitomas extraventriculares son neoplasias poco frecuentes que afectan a pacientes jóvenes. Son tumores de bajo grado y presentan bajas tasas de recurrencia. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización del tumor, y los hallazgos radiológicos suelen ser inespecíficos. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio anatomo-patológico. En este caso, el pronóstico fue favorable debido a la extirpación quirúrgica total de la lesión.

Agradecimientos

Queremos expresar nuestro más sincero agradecimiento a todo el equipo médico y de apoyo que colaboró en el manejo y seguimiento de este caso. Sin su valiosa contribución, este reporte no hubiera sido posible.

Bibliografía

1. Kim DG, Park C-K. Central neurocytoma. *Neurosurg Clin N Am.* 2015;26(1):1-4.
2. Mallick, Supriya; Benson, Rony; Rath, Goura K. Patrones de atención y resultados de supervivencia en pacientes con un neurocitoma extraventricular: Un análisis de datos de pacientes individuales de 201 casos. *Neurología India* 66(2):p 362-367, Mar-Abr 2018.
3. Sweiss FB, Lee M, Sherman JH. Extraventricular neurocytomas. *Neurosurg Clin N Am.* 2015;26(1):99-104.
4. Kamboj, Meenakshi; Gandhi, Jatin S. ; Mehta, Anurag; Sharma, Anila. Neurocitoma extraventricular atípico: Un informe de dos casos. *Revista de Investigación y Terapia del Cáncer* 11(4):p 1022, oct-dic 2015.
5. Sabogal, R., Tuñón, M., T. Dorado, M., Vizcaíno, Y., & Padilla, H. S. (2019). Neurocitoma extraventricular: reporte de caso y revisión de la literatura. *Revista Chilena De Neurocirugía*, 44(2), 181-185.
6. Gaggiotti C, Giammalva GR, Raimondi M, Florena AM, Gerardi RM, Graziano F, et al. A Rare diagnosis of an extraventricular neurocytoma. *Surg Neurol Int* 2021;12:88.
7. Han L, Niu H, Wang J, Wan F, Shu K, Ke C, et al. Extraventricular neurocytoma in pediatric populations: A case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2013;6(5):1397-405.
8. Del Río RJ, Cicutti SE, González Ramos JD. Tumores del sistema nervioso central. Clasificación de la Organización Mundial de la Salud 2021. Hacia un cambio de paradigma. *Arch Argent Pediatr.* 2024;122(4).
9. Zhang A, Brown DF, Colpan EM. Mesial temporal extraventricular neurocytoma: A case report and literature review. *Epilepsy Behav Case Rep.* 2019;11:26-30.
10. Feng R, Hu J, Wu J, Lang L, Wang B, Bi H, et al. Neurocitoma extraventricular temporal mesial : una causa poco frecuente de crisis parcial compleja refractaria. *Epileptic Disord* 2014;16:125-31
11. Byun J, Kim M, Song SW, Kim YH, Hong CK, Kim JH. Extraventricular Neurocytoma: Clinical Investigation of Heterogenous Prognosis. *Brain Tumor Res Treat.* 2022 Jan;10(1):22-28.
12. Figarella-Branger D, Soylemezoglu F, Burger PC, Park S, Honavar M. Extraventricular neurocytoma. In: WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. 4th ed. International Agency for Research on Cancer (IARC); 2015. p. 159-60.
13. Jiang M, Long L, Zeng J, Meng W, Zee C. Imaging characteristics of cerebral extraventricular neurocytoma with pathological correlation. *J Neurooncol.* 2018;140(2):289-96.
14. Sato, D., Takami, H., Takayanagi, S. et al. Intraventricular central neurocytoma molecularly defined as extraventricular neurocytoma: a case representing the discrepancy between clinicopathological and molecular classifications. *Brain Tumor Pathol* 40, 230-234 (2023)