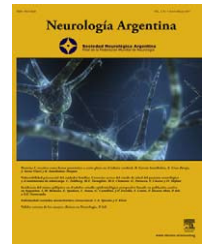


Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Oligoastrocitoma primario leptomeníngeo en cisterna supraselar: reporte de un caso

María Julia Cuitiño^{a,*}, José Eduardo García Saiz^a, Julián Villegas^b, Mauro Gaspari^b, Pablo Ioli^c y Marcelo Guagnini^d

^a Departamento de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

^b Departamento de Neurocirugía, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

^c Departamento de Neurología, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

^d Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Oligoastrocitoma

Extraaxial

Leptomeníngeo

Resonancia magnética

R E S U M E N

Introducción: La gliomatosis leptomeníngea en ausencia de tumor primario intracerebral es infrecuente. Se asocia a tejido heterotópico glial en el espacio subaracnoideo.

Caso clínico: Mujer de 23 años con episodios confusionales. La resonancia magnética mostró lesión en cisterna supraselar derecha, sin realce tras la administración de gadolinio. Se confirmó en forma intraoperatoria la localización extraaxial de la masa. El análisis histopatológico reveló oligoastrocitoma de bajo grado.

Conclusión: A pesar de ser inusual, debe considerarse como diagnóstico diferencial la gliomatosis primaria en masas a nivel del espacio subaracnoideo.

© 2010 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Primary leptomeningeal Oligoastrocitoma on suprasellar cistern: case report

A B S T R A C T

Introduction: Leptomeningeal gliomatosis without a primary parenchymal involvement is a rare condition associated with heterotopic nests of glial tissue in the subarachnoid space.

Case Report: A 23 years old woman presented with confusional episodes. Magnetic Resonance Imaging showed mass on the right suprasellar cistern, without enhancement after the administration of gadolinium. Surgery stated the extraaxial localization of the mass. The histopathologic analysis revealed low grade Oligoastrocitoma.

Conclusion: Despite being unusual, primary leptomeningeal gliomatosis should be considered as a differential diagnosis in masses on subarachnoid space.

© 2010 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Oligoastrocitoma

Extraaxial

Leptomeningeal

Magnetic Resonance

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mjuliacuitino@hotmail.com (M.J. Cuitiño).

1853-0028/\$ – see front matter © 2010 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.neuarg.2011.02.003

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 23 años de edad, sin antecedentes de relevancia, que consultó por episodios confusionales leves, asociados a vómitos y amnesia retrógrada reciente. Refirió un cuadro similar unos meses previos a la consulta, con tomografía computarizada (TC) de cerebro normal. El examen neurológico no arrojó alteraciones.

Se le solicitó electroencefalograma (EEG) que reveló descargas breves generalizadas aisladas y otras focales infrecuentes parietotemporales, interpretadas como probables crisis parciales complejas breves o parciales simples con síntomas psíquicos, por lo que se medicó con antiepilépticos (topiramato).

Posteriormente se solicitó resonancia magnética (RM) de cerebro con gadolinio, la cual mostró una lesión localizada en la región supraselar derecha, en relación con la cisterna ambiens e interpeduncular, con leve efecto de masa sobre el nervio óptico y cuerpo mamilar homolateral, siendo hipointensa al parénquima cerebral en T1 y FLAIR, aunque de mayor intensidad de señal que el líquido cefalorraquídeo (LCR). La misma se comportó isointensa al LCR en T2. En difusión no evidenciaba restricción. Tras la administración de contraste endovenoso (gadolinio) no presentó realce (fig. 1).

Se realizó interconsulta con el Servicio de Neurocirugía, efectuándose luego biopsia quirúrgica de la masa descrita, donde se visualizó una masa de consistencia gelatinosa y grisácea en la cisterna silviana y supraselar derecha, con

extensión al espacio intercarotídeo - óptico homolateral, sin evidencia de afectación parenquimatosa, lo que confirmó su localización extraaxial (fig. 2). Se tomó en forma intraoperatoria una muestra de LCR, la cual no mostró alteraciones.

En el análisis de anatomía patológica la pieza quirúrgica estaba compuesta por pequeños fragmentos, algunos laminares, de tejido laxo fibrilar con células pequeñas redondas, en sectores con configuración quística, revestidas por células planas y con un soporte fibroconectivo. El tejido aparentaba ser neuroglial, por lo que se completó con técnicas de inmunohistoquímica (proteína glio-fibrilar ácida positiva). El diagnóstico definitivo fue glioma mixto tipo oligodendro - astrocitoma de bajo grado (fig. 3).

La paciente continúa bajo control neurooncológico e imagenológico, sin cambios en la RM en cuanto a la morfología, intensidad de señal y realce con contraste de la lesión.

Comentarios

La gliomatosis leptomenígea es una rara condición en la que los tumores crecen en el espacio subaracnoideo, sin una conexión con el parénquima cerebral o la médula espinal. Generalmente es una enfermedad de rápida progresión. La mayoría de estos tumores son astrocíticos de alto grado y el diagnóstico se hace *post mortem*. La diseminación de oligodendrogliomas en el espacio subaracnoideo (oligodendrogliomatosis leptomenígea) es generalmente secundaria a la invasión del sistema ventricular o leptomeninges por un

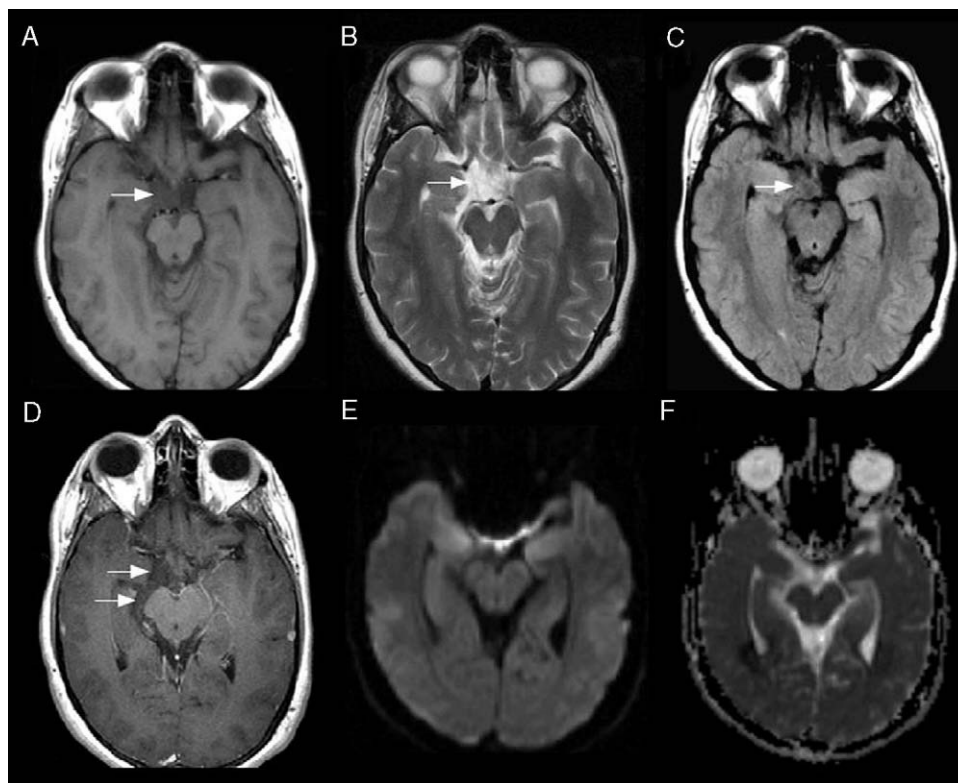


Figura 1 – RM de cerebro, planos axiales: imagen hipointensa al parénquima cerebral en secuencia T1 (A) y FLAIR (C) e isointensa al LCR en T2 (B), localizada en la cisterna supraselar derecha con extensión a cisternas interpeduncular y ambiens (flechas). La misma tras la administración de contraste endovenoso (gadolinio) no refuerza (D). En difusión (E) y en el mapa de ADC (F) no presenta restricción.

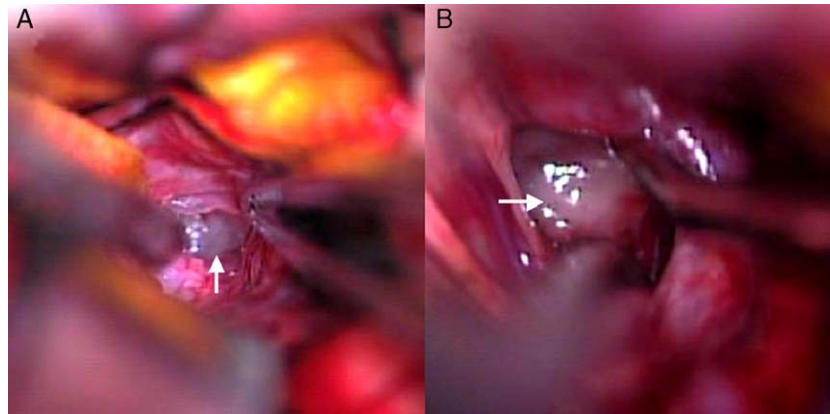


Figura 2 – A y B. Biopsia quirúrgica. Se identifica masa grisácea de consistencia gelatinosa al nivel del espacio subaracnoideo en la cisterna silviana derecha, en situación supraselar (flechas).

oligodendroglioma primario intraparenquimatoso. En contraste con los bien documentados astrocitomas primarios leptomeníngeos, los oligodendrogliomas de este tipo son raros^{1,2}. No encontramos en la literatura ningún caso de oligoastrocitoma primario leptomenígeo.

Los oligodendrogliomas representan el 2 al 5% de los tumores primarios de cerebro, y el 5 al 18% de todos los gliomas y los oligoastrocitomas mixtos el 9% de todos los gliomas. El pico de incidencia de estos últimos es a los 35 - 45 años, y usualmente se manifiestan con convulsiones³.

La vasta mayoría de los oligodendrogliomas son supratentoriales, siendo el lóbulo frontal el más afectado (50-65%), siguiendo en orden de frecuencia el lóbulo temporal (47%), parietal (7-20%) y occipital (1-4%). Otros sitios incluyen el cerebelo (3%), tronco cerebral y médula espinal (1%), leptomeninges, ángulo pontocerebeloso, ventrículos cerebrales y nervio óptico. La afectación difusa del espacio subaracnoideo y cisternas es característico del oligodendroglioma difuso leptomenígeo u «oligodendrogliomatosis». Estos ocasionalmente pueden presentar calcificaciones meníngeas³.

Los oligodendrogliomas intraparenquimatosos se manifiestan en la RM como lesiones isointensas al parénquima cerebral en T1 e hiperintensas en T2³. No hay características únicas en las neuroimágenes que permitan distinguir un oligodendroglioma de un oligoastrocitoma, aunque se ha visto que estos últimos realzan escasamente con el contraste endovenoso⁴.

Los tumores primarios leptomeníngeos son raros. Se ha postulado que la presencia de tejido heterotópico glial sería el origen de la gliomatosis leptomenínea^{3,5,6}. Estas anomalías congénitas consisten en pequeñas islas y nidos de tejido glial dentro del espacio subaracnoideo, las cuales ocurren en aproximadamente el 1% de los individuos sanos y en el 25% de los pacientes con otras malformaciones cerebrales⁷⁻¹⁰. La transformación neoplásica del tejido glial heterotópico es un evento raro, generalmente diagnosticado en la autopsia¹¹. La mayoría de los casos reportados de gliomas primarios leptomeníngeos son astrocitomas o glioblastomas, los cuales pueden ser bien localizados y pasibles de resección quirúrgica, o difusos, irresecables y eventualmente fatales¹².

El diagnóstico *premortem* de la gliomatosis difusa leptomenínea es difícil debido a los síntomas neurológicos inespecíficos, el curso clínico fluctuante y el examen negativo del LCR para células neoplásicas⁹.

No es sorpresivo que los criterios para la gliomatosis leptomenínea no estén firmemente establecidos. Esta situación se debe en gran parte a la necesidad de excluir el diagnóstico más probable de diseminación leptomenínea de un glioma intraparenquimatoso. Se han propuesto tres criterios necesarios antes del diagnóstico de gliomatosis leptomenínea: 1) ausencia de compromiso del parénquima cerebral o medular subyacente por el tumor extraaxial; 2) sin evidencia de un tumor primario en el neuroeje; y 3) existencia de una cápsula alrededor del tumor¹³.

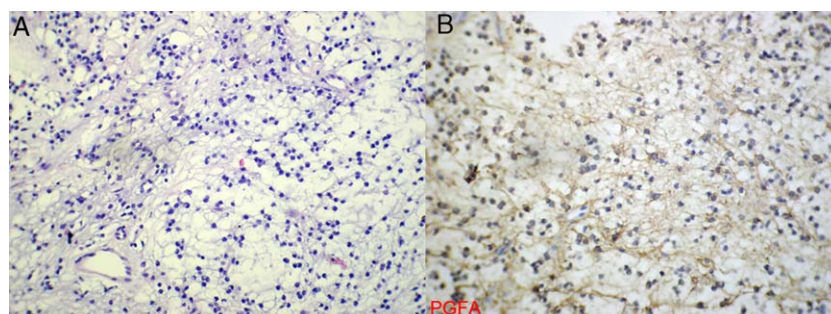


Figura 3 – Histología de la lesión (H-E, x25). A. Tejido laxo fibrilar con células pequeñas redondas. B. En la inmunomarcación se constata proteína glio - fibrilar ácida (PGFA) positiva, lo que confirma la naturaleza neuroglial.

En la histopatología la mayoría de los gliomas de bajo grado son tumores no encapsulados que en general infiltran en forma difusa. Son masas sólidas y ligeramente grisáceas, cuya consistencia varía desde blanda hasta casi gelatinosa, como en el caso de nuestra paciente (fig. 2). Puede haber degeneración quística. Microscópicamente se caracterizan por una proliferación de células gliales fibrilares bien diferenciadas, con pocas mitosis y densidad celular baja o moderadamente elevada. La mayoría muestra una intensa inmunorreactividad a anticuerpos frente a la proteína ácida fibrilar glial¹⁴ (fig. 3).

Dentro de los diagnósticos diferenciales de las lesiones extraaxiales a nivel supraselar, como en el caso de nuestra paciente, se incluye el tumor epidermoide. Se trata de un tumor congénito benigno que contiene detritus, queratina y colesterol. En secuencia T1 de RM presenta típicamente señal intermedia y no realza con contraste endovenoso. En T2 es hiperintenso, similar al LCR. En difusión presenta alta intensidad de señal, diferenciándose fácilmente del LCR adyacente o quistes aracnoideos. Esa es la clave imagenológica que nos orienta hacia otra etiología probable de la masa supraselar¹⁵⁻¹⁷. Los diagnósticos diferenciales de la gliomatosis difusa leptomenínea incluyen diseminación leptomenínea de un tumor primario intracerebral, histiocitosis, meningitis infecciosa y paquimeningitis idiopática. Clínicamente la gliomatosis leptomenínea produce un cuadro similar a la meningitis crónica infecciosa, particularmente tuberculosa o fúngica, en las cuales el análisis del LCR es generalmente negativo^{18,19}. La apariencia en la TC o en la RM del realce leptomeníneo difuso, con o sin hidrocefalia, es difícil de distinguir de una forma subaguda de meningitis, de etiología infecciosa o no²⁰.

En el caso de nuestra paciente la afectación leptomenínea no fue difusa como en la mayoría de los casos reportados, sino que estaba confinada al espacio subaracnoideo de la cisterna supraselar, confirmado en la Resonancia Magnética, en forma intraoperatoria así como en el análisis del LCR. Además, el realce poscontraste no fue intenso, probablemente debido a que el tumor era de bajo grado. Estas características en las imágenes excluían en un primer momento como diagnóstico probable un proceso tumoral agresivo o causas infecciosas.

En última instancia el diagnóstico definitivo en este tipo de lesiones se basa en la obtención de una biopsia y su confirmación histológica¹.

BIBLIOGRAFÍA

- Mathews M, Pare L, Kuo J, Kim R. Primary leptomeningeal oligodendrogliomatosis. *J Neurooncol*. 2009;94:275-8.
- Warnke C, Lanzman RS, Klink B, Schellhammer F, Reifenberger G, Methner A. Diffuse leptomeningeal astrocytoma in a patient with infantile epilepsy. *Arch Neurol*. 2009;66:408-9.
- Koeller K, Rushing E. From the archives of the AFIP: Oligodendroglioma and its variants: Radiologic - Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2005;25:1669-88.
- Naugle D, Duncan T, Grice G. Oligoastrocytoma. *Radiographics*. 2004;24:598-600.
- Pingi A, Trasimeni G, Di Biasi C, Gualdi G, Piazza G, Corsi F, et al. Diffuse leptomeningeal gliomatosis with osteoblastic metastases and no evidence of intraaxial lesions. *AJNR*. 1995;16:1018-20.
- Ishige S, Iwadata Y, Ishikura H, Saeki N. Primary diffuse leptomeningeal gliomatosis followed with serial magnetic resonance images. *Neuropathology*. 2007;27:290-4.
- Kastenbauer S, Danek A, Klein W, Yousry TA, Bise K, Reifenberger G, et al. Primary diffuse leptomeningeal gliomatosis: unusual MRI with non-enhancing nodular lesions on the cerebellar surface and spinal leptomeningeal enhancement. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000;69:385-8.
- Baborie A, Dunn EM, Bridges LR, Bamford JM. Primary diffuse leptomeningeal gliomatosis predominantly affecting the spinal cord: case report and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:256-8.
- Armao DM, Stone J, Castillo M, Mitchell KM, Bouldin TW, Suzuki K. Diffuse leptomeningeal oligodendrogliomatosis: radiologic/pathologic correlation. *AJNR*. 2000;21:1122-6.
- Giordana MT, Bradac GB, Pagni CA, Marino S, Attanasio A. Primary diffuse leptomeningeal gliomatosis with anaplastic features. *Acta Neurochir (Wien)*. 1995;132 1-3:154-9.
- Bilic M, Welsh CT, Rumboldt Z, Hoda RS. Disseminated primary diffuse leptomeningeal gliomatosis: a case report with liquid based and conventional smear cytology. *Cytojournal*. 2005;2:16.
- Chen R, Macdonald DR, Ramsay DA. Primary diffuse leptomeningeal oligodendroglioma. Case report. *J Neurosurg*. 1995;83:724-8.
- Bourne TD, Mandell JW, Matsumoto JA, Jane JA, Lopes BS. Primary disseminated leptomeningeal oligodendroglioma with 1p deletion. *J Neurosurg*. 2006;105 Suppl 6:465-9.
- Osborn AG. *Neuroradiología Diagnóstica*. 1ed. Mosby-Year Book. Madrid: Times Mirror; 1996. pp. 530-531.
- Stadnik T, Demaerel P, Luypaert RR, Chaskis CH, Van Rompaey KL, Michotte A, et al. Imaging tutorial: differential diagnosis of bright lesions on diffusion-weighted MR images. *Radiographics*. 2003;23:e7.
- Gelabert-González M. Quistes dermoides y epidermoides intracraneales. *Rev Neurol*. 1998;27:777-82.
- Chen S, Ikawa F, Kurisu K, Arita K, Takaba J, Kanou Y. Quantitative MR evaluation of intracranial epidermoid tumors by Fast Fluid-attenuated Inversion Recovery Imaging and Echo-planar Diffusion-weighted Imaging. *AJNR*. 2001;22:1089-96.
- Rees JH, Balakas N, Agathonikouet A, Hain SF, Giovanonni G, Panayiotopoulos CP, et al. Primary diffuse leptomeningeal gliomatosis simulating tuberculous meningitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:120-2.
- Kim SH, Jun DC, Park JS, Heo JH, Kim SM, Kim J, et al. Primary diffuse leptomeningeal gliomatosis: Report of a case presenting with chronic meningitis. *J Clin Neurol*. 2006;2:202-5.
- Ng HK, Poon WS. Diffuse leptomeningeal gliomatosis with oligodendroglioma. *Pathology*. 1999;31:59-63.