



Imagen del mes

Tumor neuroectodérmico primitivo periférico del seno cavernoso



Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the cavernous sinus

Laura Acosta Izquierdo^a y Catalina Wilches Vanegas^{b,*}

^a Médico residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, Colombia

^b Médica radióloga. Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Clínica Reina Sofía, Bogotá, Colombia

Introducción

Los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos se pueden originar casi en cualquier órgano, siendo los intracraniales extremadamente raros, derivados de células de la cresta neural con pobre diferenciación y un comportamiento agresivo; la mayoría de estos se han diagnosticado en los últimos años gracias al advenimiento de las mejoras tecnológicas y un mayor entendimiento de las técnicas de inmunohistoquímica¹. Presentamos el caso clínico de una paciente de 25 años con tumor neuroectodérmico primitivo periférico del seno cavernoso.

Caso clínico

Mujer de 25 años, sin antecedentes patológicos, quien consulta al servicio de urgencias por cuadro de 2 semanas de evolución consistente en cefalea hemicraneana izquierda pulsátil de intensidad 10/10 asociada a dolor retroocular ipsilateral, imposibilidad para la apertura ocular izquierda y emesis. Al examen se observa ptosis palpebral izquierda, anisocoria por midriasis izquierda e imposibilidad para el movimiento ocular hacia medial, con reflejos fotomotor y consensual conservados, y fondo de ojo normal. Demás pares craneales sin alteraciones; fuerza y sensibilidad, conservadas.

Se realiza resonancia magnética cerebral con contraste, identificando lesión expansiva en la región anterior y lateral

del seno cavernoso izquierdo de 10 mm de diámetro mayor, la cual tiene intensidad de señal intermedia en T1 y FLAIR, alta señal en T2 con intenso realce con el medio de contraste; no presenta restricción en la difusión ni componente hemorrágico y desplaza en sentido caudal la arteria carótida interna intracavernosa sin disminuir su luz (fig. 1a-d y 2a y c). Se revisa la tomografía computarizada de cráneo simple realizada 7 días antes, reportada normal, la cual es valorada de forma retrospectiva, evidenciando aumento en el tamaño y la densidad del seno cavernoso izquierdo (fig. 3).

Dan manejo sintomático y citan a control con resonancia magnética un mes después, en la que se observa aumento de tamaño de la lesión con efecto compresivo sobre el tejido glandular hipofisario izquierdo, la corteza temporal medial adyacente y expansión hacia el aspecto superior del cavum de Meckel izquierdo (fig. 2b y d), por lo que es llevada a cirugía para resección de la lesión. La patología informa tumor maligno neuroectodérmico primitivo periférico de célula pequeña.

Discusión

El seno cavernoso es un plexo venoso septado recubierto por repliegues de duramadre, localizado lateral a la silla turca de forma bilateral e interconectado a través de los senos intercavernosos anterior y posterior; anteriormente se encuentra la fisura orbitaria superior y posteriormente

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cwilches30@hotmail.com (C. Wilches Vanegas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.10.002>

1853-0028/© 2015 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

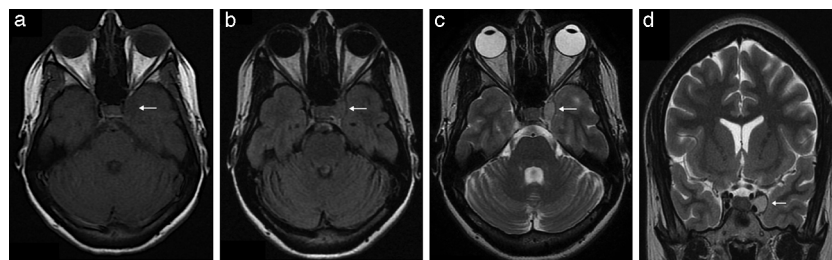


Figura 1 – RM cerebral simple. Secuencias axiales con información en T1 (a), FLAIR (b), T2 (c) y coronal T2 (d). Lesión expansiva en la región anterior y lateral del seno cavernoso izquierdo.

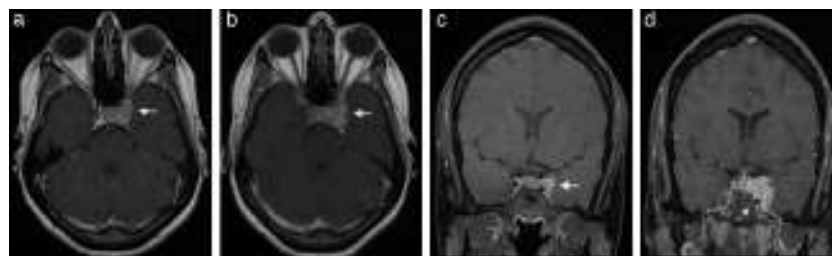


Figura 2 – RM cerebral secuencias T1 axiales (a y b) y coronales (c y d) con medio de contraste inicial y de control. Se observa aumento en el tamaño de la lesión que compromete el seno cavernoso izquierdo, con marcado realce, la cual comprime y desplaza la corteza temporal medial adyacente (flechas), así como la arteria carótida interna izquierda intracavernosa (flecha discontinua).

el cavum de Meckel. Contiene múltiples estructuras vitales, como la arteria carótida interna rodeada por el plexo simpático y el nervio abducens; en el aspecto más lateral por dentro de la pared formada por la duramadre discurren los nervios motor ocular común, troclear y las primeras dos divisiones del trigémino^{2,3}. Debido a la variedad de estructuras localizadas en el seno cavernoso se pueden presentar lesiones vasculares, infecciosas, tumorales e infiltrativas a partir del propio seno o por extensión directa. La resonancia magnética es fundamental para esclarecer el tipo de lesión, su relación con estructuras neurovasculares importantes y la extensión a los tejidos circundantes, hallazgos esenciales para establecer el manejo terapéutico y la planeación prequirúrgica⁴.

Dentro de la amplia gama de lesiones que se pueden originar en el seno cavernoso están los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET, por sus siglas en inglés), que se clasifican en 2 grandes grupos, PNET periféricos

y PNET centrales, que comparten ciertas características clínico-patológicas; sin embargo, las reacciones inmunohistoquímicas y su citogenética sirve para diferenciarlos.

Los PNET periféricos provienen de células de la cresta neural a partir del hueso o de los tejidos blandos menínges o parameníngeos por fuera del sistema nervioso central y, aunque la mayoría de los tumores están adyacentes al nervio periférico, no se requiere una relación cercana al nervio para establecer el diagnóstico de PNET periférico^{1,5}.

Tradicionalmente se creía que los PNET periféricos y el sarcoma de Ewing eran tumores diferentes, actualmente se sabe que se relacionan y hacen parte de un grupo especial de tumores de células pequeñas y redondas, con una translocación cromosómica única $t(11;22)(q24;12)$ y la expresión de la glucoproteína de membrana (MIC2), son los tumores más importantes de este grupo, junto con el tumor de Askin, se les denomina PNET/ sarcoma extracerebrales¹.

Generalmente, afectan a los adolescentes y adultos jóvenes, el 75% de los casos en menores de 30 años, principalmente en blancos e hispanos, con predominio en el sexo masculino, y representan el 1% de todos los sarcomas, con comportamiento agresivo, con hallazgos histológicos consistentes en tumor de células pequeñas, redondas, indiferenciadas y azules^{5,6}.

Se han reportado pocos casos de PNET/ES primarios intracraneales en el foramen yugular, en el ángulo pontocerebeloso, el tentorio y el seno cavernoso, siendo esta última localización extremadamente rara, con pocos casos reportados hasta el momento⁷.

No hay criterios radiológicos que puedan diferenciar claramente un PNET periférico de otros tipos de tumores; sin embargo, la resonancia magnética es el método imagenológico de elección para evaluar el seno cavernoso; teniendo en cuenta que las lesiones primarias son raras, permite identificar la



Figura 3 – TC de cráneo simple, reconstrucción coronal. Se observa asimetría en el tamaño de los senos cavernosos, siendo mayor en el lado izquierdo y ligeramente hiperdenso (flechas).

extensión tumoral, el compromiso de estructuras vecinas y la respuesta al tratamiento³. Los artículos reportan lesiones expansivas que desplazan estructuras adyacentes, isointensas en secuencias con información en T1, posterior a la administración del gadolinio presentan marcado realce, generalmente heterogéneo, sin embargo en algunos casos se han reportado realces de forma heterogénea. Según su tamaño, pueden ocasionar erosiones óseas y extenderse a la región supraselar, al lóbulo temporal medial e inclusive a la fosa posterior^{1,7,8}. En nuestro caso, era una lesión expansiva del seno cavernoso izquierdo que desplazaba la arteria carótida interna en su porción intracavernosa sin infiltrarla y comprimía el aspecto medial de la corteza temporal izquierda, isointensa en secuencias con información en T1 y Flair, hipointensa en T2, realce homogéneo en la resonancia magnética inicial y heterogéneo en la de control cuando había aumentado de tamaño, con extensión al cavum de Meckely efecto compresivo sobre el tejido glandular hipofisiario del mismo lado.

El diagnóstico por imágenes es difícil y se basa en los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y el análisis genético molecular⁸. Dentro de los diagnósticos diferenciales, por la localización se deben tener en cuenta el meningioma, el schwannoma del trigémino, el macroadenoma hipofisario, el linfoma y la metástasis¹, e histológicamente debe ser diferenciado de otros tumores de célula pequeña redonda y azul, como los PNET centrales, linfoma y rhabdomyosarcoma⁸.

Actualmente, con el tratamiento multidisciplinario (resección quirúrgica, radioterapia y quimioterapia adyuvante), el pronóstico ha mejorado sustancialmente, sin olvidar que el pronóstico depende de múltiples factores, como la localización tumoral, la extensión, resecabilidad y la presencia de metástasis en el momento del diagnóstico, siendo más frecuentes a pulmón, hueso y médula ósea.

Debido al pequeño número de PNET periféricos en el seno cavernoso reportados en la literatura, no se conoce a ciencia cierta el pronóstico en estos pacientes⁷.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflictos de intereses

Los autores declaramos que no existen conflictos de intereses y/o de financiación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Idrees M, Gandhi C, Betchen S, Strauchen J, King W, Wolfe D. Intracranial peripheral primitive neuroectodermal tumors of the cavernous sinus. *Arch Pathol Lab Med.* 2005;129: 11-5.
2. Korchi A, Cuvinciuc V, Caetano J, Becker M, Lovblad K, Vargas M. Imaging of the cavernous sinus lesions. *Diagn Interv Imaging.* 2013;95:849-59.
3. Bakan A, Alkan A, Kurtcan S, Aralaşmak A, Tokdemir S, Mehdi E, et al. Cavernous sinus: A comprehensive review of its anatomy, pathologic conditions, and imaging features. *Clin Neuroradiol.* 2015;25:109-25.
4. Abdel Razek A, Castillo M. Imaging Lesions of the cavernous sinus. *Am J Neuroradiol.* 2009;30:444-52.
5. Simoons WA, Degryse HR. Primitive neuroectodermal tumors and related lesions. En: De Schepper A, Vanhoenacker F, Gielen J, Parizel P, editores. *Imaging of soft tissue tumors.* 3rd ed. Berlín: Springer Berlin Heidelberg; 2006. p. 79-85.
6. Parham DM. Neuroectodermal and neuroendocrine tumors principally seen in children. *Am J Clin Pathol.* 2001;115: 113-28.
7. Patibandla MR, Uppin SG, Thotakura AK, Panigrahi MK, Challa S. Primary ewings sarcoma of cavernous sinus in an infant: A case report and review of literature. *Turk Neurosurg.* 2011;23:98-103.
8. Attabib NA, West M, Rhodes RH. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the cavernous sinus: Case report. *Neurosurgery.* 2006;58:E992.