

Tumor neuroepitelial disembrionario. Hallazgo de autopsia en una mujer de 85 años de edad

Jorge Pérez Espinosa,* Mario Reséndiz Morán,* David Aguirre Quezada,* Patricia Vázquez Hernández,* Virgilia Soto Abraham,* Laura Chávez Macías,* Juan E. Olvera Rabiela*

RESUMEN

El tumor neuroepitelial disembrionario es una lesión que pertenece, según la OMS, al grupo de tumores neuronales y glioneuronales. Esta neoplasia representa 1 a 2% de los tumores del sistema nervioso central; suele afectar a los hombres de entre 20 y 30 años de edad. Se comunica el caso de una mujer de 85 años de edad que falleció por tromboembolia pulmonar. En la autopsia se observó una lesión de aspecto mucinoso localizada en el hipocampo izquierdo; el análisis microscópico mostró componentes glioneuronales específicos dentro de los "lagos de mucina", con lo que se estableció el diagnóstico de tumor neuroepitelial disembrionario.

Palabras clave: tumor neuroepitelial disembrionario, tumores neuronales y glioneuronales, hipocampo.

ABSTRACT

The neuroepithelial dysembryoplastic tumor belongs to the group of neuronal and glioneuronal tumors in the WHO classification. This tumor accounts for 1 to 2% of the CNS neoplasms and occurs mainly in males during the second and third decades of life. In this paper, an autopsy case of an 85-year-old female is reported. A lesion with mucinous aspect was found in the left hippocampus, which microscopically had the specific glioneuronal component, contained in pools of mucin and therefore the diagnosis of neuroepithelial dysembryoplastic tumor was made.

Key words: neuroepithelial dysembryoplastic tumor, neuronal and glioneuronal tumors, hippocampus.

El tumor neuroepitelial disembrionario es una lesión implicada en 1 a 2% de las neoplasias del sistema nervioso central.¹⁻³ Pertenece al grupo de tumores neuronales y glioneuronales, según la clasificación de la OMS,¹ en el que se incluyen: el gangliocitoma, gangliocitoma displásico del cerebelo (Lhermitte-Duclos), astrocitoma infantil desmoplásico, ganglioglioma, ganglioglioma anaplásico, neurocitoma central, liponeurocitoma cerebeloso y paraganglioma del *filum terminale*.

El tumor neuroepitelial disembrionario suele diagnosticarse entre los

20 y 39 años de edad;^{1,4,5} es muy raro en las décadas subsiguientes, y los hombres son los más afectados (relación de 3:1 con las mujeres).^{1,5}

La localización más frecuente es supratentorial e intracortical, específicamente en el lóbulo temporal, con afección de las estructuras mesiales.^{2,4,6,7} La manifestación más común se relaciona con crisis convulsivas parciales de difícil control^{4-6,8,9} (entre los tumores neuronales es el causante principal de dicha manifestación,¹⁰ aunque depende de dónde se localice la lesión). La neoplasia puede expresarse, también, en la corteza del lóbulo frontal o frontoparietal,⁴ el lóbulo occipital,¹¹ las masas grises

centrales, los tálamos,² ventrículos laterales,^{2,12} el *septum pellucidum*,² cerebelo¹³ y mesencéfalo.¹⁴

Desde el punto de vista macroscópico, es una neoplasia nodular bien delimitada, compuesta por material de aspecto mucoso localizada en la corteza, pero que no produce tumoración o algún tipo de lesión en el tejido circundante.^{1-3,5,6,8} Los hallazgos microscópicos más frecuentes son neuronas maduras y columnas de células parecidas a oligodendrocitos dispuestas en una matriz de mucina o "componente glioneuronal específico".^{4,6} Cuando solamente se observa este componente se denomina "forma simple" y cuando se asocia con nódulos

* Unidad de patología. Hospital General de México y Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México.

Correspondencia: Dr. Juan E. Olvera Rabiela. Unidad de patología. Hospital General de México. Dr. Balmis 148, CP 06726, México, DF. E-mail: laurachm@prodigy.net.mx.

Recibido: junio, 2008. Aceptado: junio, 2008.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

los neurogliales o displasia cortical, “forma compleja”.^{1,4}

La lesión suele tener crecimiento mínimo o nulo, pues su potencial de proliferación es de 0 a 8%, por lo que se clasifica como lesión de comportamiento benigno^{2,5,8} y, según la OMS, neoplasia de grado I.^{1,5} De acuerdo con su comportamiento y características microscópicas, algunos autores la consideran una lesión “cuasi-hamartomatosa”.^{2,7}

CASO CLÍNICO

Mujer de 85 años de edad que falleció por tromboembolia pulmonar, complicación determinada por estasis venosa causada por obesidad mórbida (figura 1).

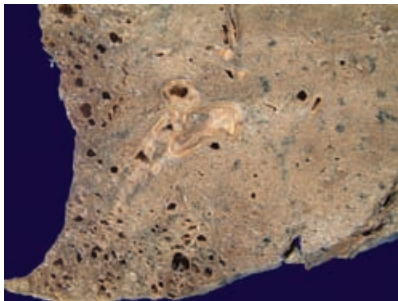


Figura 1. Arteria pulmonar ocluida por un émbolo de origen venoso en una paciente con estasis venosa.

En la autopsia se observó, macroscópicamente, una lesión pequeña de aspecto mucinoso (casi 1 cm de eje mayor) localizada en el hipocampo izquierdo (figura 2).

Con microscopia de luz se observaron “lagos de mucina” con elementos glioneuronales específicos (figuras 3 y 4), sin nódulos neurogliales ni displasia cortical en las zonas cercanas a la lesión, cuyo diagnóstico se asoció con tumor neuroepitelial disembrionplásico de forma simple.

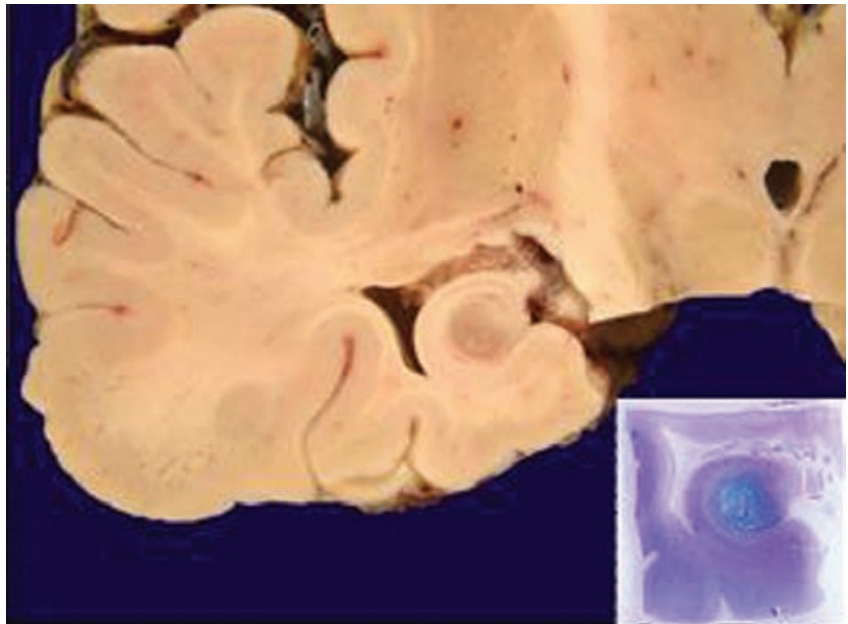


Figura 2. Lesión en el hipocampo izquierdo, positiva al hierro coloidal (foto en el recuadro inferior derecho).

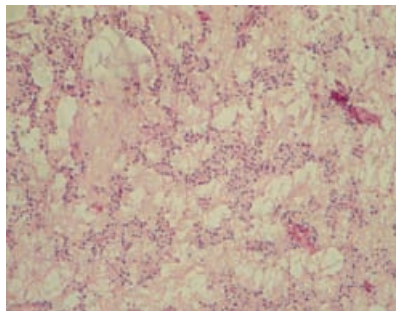


Figura 3. Componente celular de la lesión dispuesto en lagos de mucina.

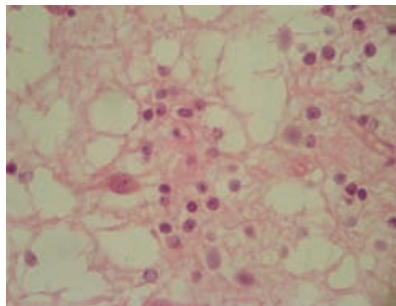


Figura 4. Componente glioneuronal específico.

DISCUSIÓN

El tumor neuroepitelial disembrionplásico es una lesión de crecimiento lento que causa, según el sitio de la lesión, crisis convulsivas parciales. En la mayoría de los pacientes se diagnostica entre los 20 y 39 años de edad. La trascendencia de este caso fue la edad de la paciente (85 años) y localización anatómica del tumor.

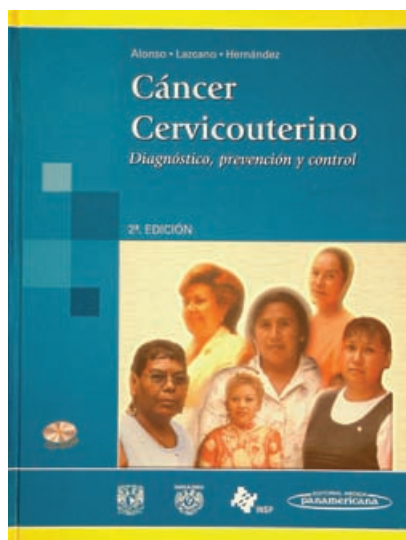
Aún se discute si en realidad es un tumor o sólo una lesión de tipo hamartomatosa. Esta controversia se debe a que la lesión no genera tumoración y su índice de proliferación puede ser nulo.

Los hallazgos presentados en este estudio se obtuvieron por autopsia, ya que la paciente no manifestó síntomas durante el transcurso de su vida. Este caso muestra que si la lesión se localiza en un sitio poco frecuente no proporcionará datos clínicos, por lo que el diagnóstico se establecerá con

estudios de imagen solicitados por otra razón o incluso por autopsia.

REFERENCIAS

1. Kleihues P, Cavenee WK. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. Lyon: IARC Press, 2000;pp:103-6.
2. Prayson RA. Fundamentals in diagnostic pathology-neuropathology. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone, 2005;pp:483-6.
3. Ellison D, Love S, Chimelli L, Harding BN, et al. Neuropathology. A reference text of CNS pathology. 2nd ed. St. Louis: Mosby 2004 p.p. 659-661.
4. Wang FL, Li XH, Gui QP, Liu L. Clinicopathologic and radiologic features of dysembryoplastic neuroepithelial tumors. Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi 2005;34(9):566-8.
5. Li NY, Zhou XJ, Jin XZ, Meng K, et al. A clinicopathologic study of dysembryoplastic neuroepithelial tumor. Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi 2005;34(9):561-5.
6. Daumas-Duport C, Varlet P. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors. Rev Neurol (Paris) 2003;159(6-7 Pt 1):622-36.
7. McLendon RE, Provenzale J. Glioneuronal tumors of the central nervous system. Brain Tumor Pathol 2002;19(2):51-58.
8. Gao X, Wu G, Wang Y, Jiang CC. Diagnosis and treatment of dysembryoplastic neuroepithelial tumor. Zhonghua Wai Ke Za Zhi 2006;44(10):688-90.
9. Lee MC, Kang JY, Seol MB, Kim HS, et al. Clinical features and epileptogenesis of dysembryoplastic neuroepithelial tumor. Childs Nerv Syst 2006;22(12):1611-8.
10. Rosenberg DS, Demarquay G, Jouvett A, Le Bars D, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumours compared with other epileptogenic brain neoplasms. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005;76(12):1686-92.
11. Hamada H, Kurimoto M, Nagai S, Asahi T, et al. A rare case of dysembryoplastic neuroepithelial tumour in occipital lobe presenting with only headache. J Clin Neurosci 2003;10(2):276-8.
12. Ongürü O, Deveci S, Sirin S, Timurkaynak E, Günhan O. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor in the left lateral ventricle. Minim Invasive Neurosurg. 2003;46(5):306-9.
13. Litrico S, Desjardins T, Dran G, Michiels JF, Paquis P. Infratentorial localization of a dysembryoplastic neuroepithelial tumor. A case report. Neurochirurgie 2004;50(1):47-52.
14. Kurtkaya-Yapici O, Elmaci I, Boran B, Kiliç T, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor of the midbrain tectum: a case report. Brain Tumor Pathol 2002;19(2):97-100.



Cáncer cervicouterino. Diagnóstico, prevención y control

Autores: Patricia Alonso de Ruiz, Eduardo Lazcano Ponce, Mauricio Hernández Ávila

Tamaño: 21 x 27.5 cm

Páginas: 386

Editado por: Editorial Médica Panamericana, en colaboración con la Facultad de Medicina de la UNAM y el Instituto Nacional de Salud Pública.

País: México

Edición: segunda, 2005.

La presente es una obra indispensable para el estudio de esta frecuente neoplasia. La gran experiencia y capacidad de la Dra. Alonso queda plasmada en ella y es sin duda una guía práctica para la labor de patólogos, citopatólogos, ginecólogos y profesionales afines.