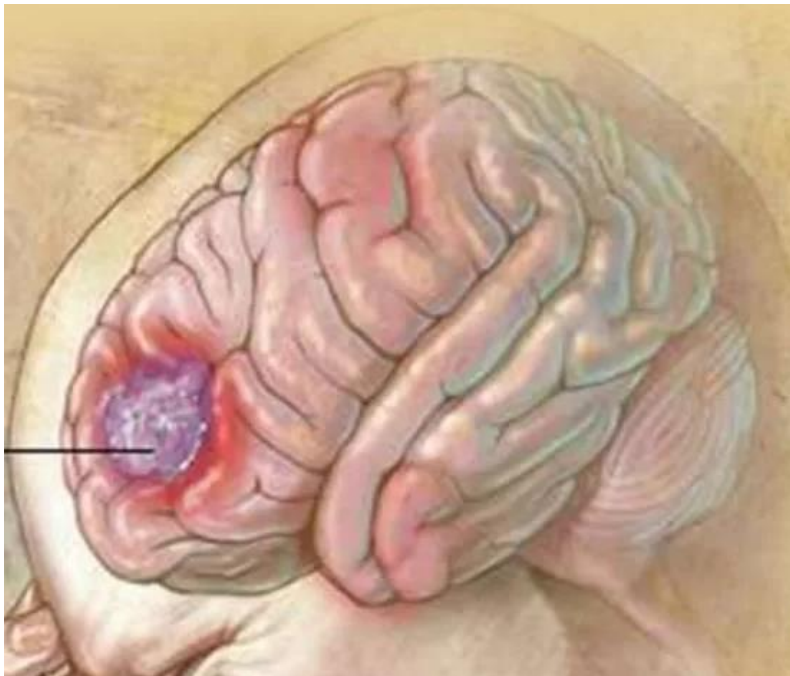


# TUMORS CEREBRALS (II): SÍNDROMES TOPOGRÀFIQUES, CLÍNICA, DIAGNÒSTIC I TRACTAMENT



34484 Patologia del Sistema Nerviós  
Neurocirurgia

Tema 20

*Prof. Vicente Vanaclocha*

*Prof. Pedro Roldan*

*Prof. Guillermo García-March*

[vivava@uv.es](mailto:vivava@uv.es)

[pedro.rolدان@uv.es](mailto:pedro.rolدان@uv.es)

[guillermo.garcia-march@uv.es](mailto:guillermo.garcia-march@uv.es)



# Conceptes a desenvolupar

- Aspectes generals dels tumors cerebrals
  - *Epidemiologia*
  - *Clínica*
  - *Diagnòstic*
    - *Imatge*
    - *Marcadors tumorals*
  - *Tractament general*
- Tipus (classificació)
- Metàstasis cerebrals
- Carcinomatosi meníngia
- Gliomes
- Limfoma cerebral
- Meningiomes
- Schwannomes
- Tumors glàndules (hipòfisi i pineal)
- Craniofaringioma
- Medul-loblastoma i ETMR
- Facomatosi



# Classificació didàctica

TE'N  
RECORDES?

1. **Metàstasi i carcinomatosi meníngia**
2. **Glia:** *astrocitoma, oligodendroglioma, limfoma primari, ependimoma*
3. **Meninges:** *meningiomes*
4. **Beines nervioses:** *schwannomes de nervis cranials i paraespinals*
5. **Neurones:** *ganglioglioma, neurocitoma*
6. **Glàndules:** *regió sellar (tumor hipòfisi), regió pineal*
7. **Plexes coroidals:** *papil·loma plexes coroidals*
8. **Mesenquimals:** *t. glòmic, cordoma, tumor fibrós solitari (abans hemangiopericitoma)*
9. **Restes embrionàries:** *craniofaringioma, medul·loblastoma, ETMR (Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes, abans PNET)*



# TUMORS D'ESTIRP GLIAL

TE'N RECORDES?

- Tipus cel·lulars

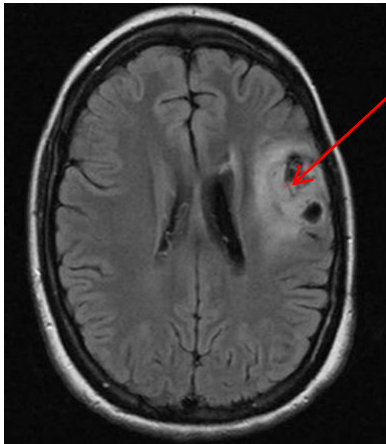
Astròcits → Astrocitomes

Oligodendròcits → Oligodendrogliomes

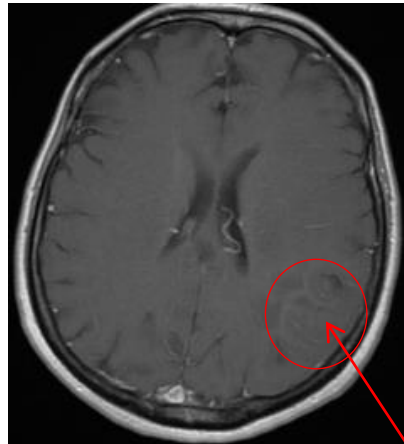
Microglia → Limfomas cerebrals primaris

Ependimòcits → Ependimomes

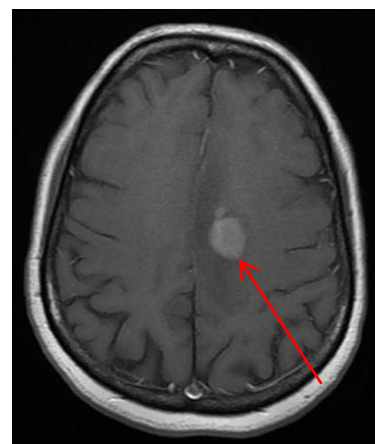
*Axial T1 C+  
Astrocitoma*



*Axial T1 C+  
Oligodendroglioma*



*Axial T1 C+  
Limfoma primari*

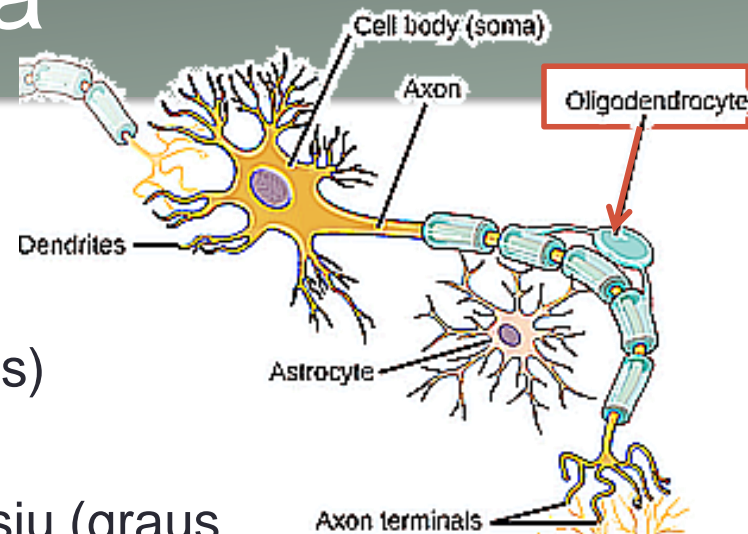


*Axial T1 C+  
Ependimoma*



## 2. Oligodendroglioma

- Procedència: oligodendròglia
- Epidemiologia
  - Poc freqüent (4% tumors, 5-15% gliomes)
  - Homes ~ 40 anys
  - Supratentorial 90 % (frontal), poc agressiu (graus I-II)
- Clínica
  - Epilèpsia (síntoma inicial i més freqüent) 90 %
  - Cefalea i edema papil·la (hipertensió intracranial) tardans (7-8 anys)
  - Dèficit neurològic 30 %

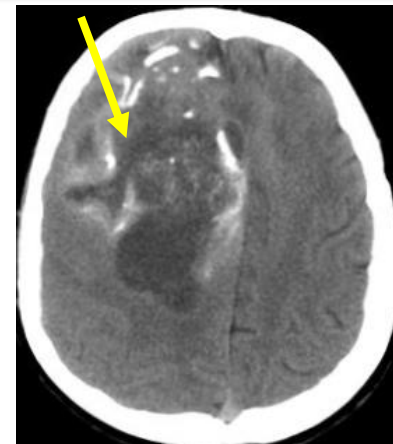




# 2. Oligodendroglioma

## • Neuroimatge

- TC = LOE hipodensa, àrees quístiques, calcificacions (70 %)
- RM = LOE gran, delimitada, sense edema, capta poc C+ (poc agressiu)
- RM-espectroscòpia = agressivitat i tipus mixtos

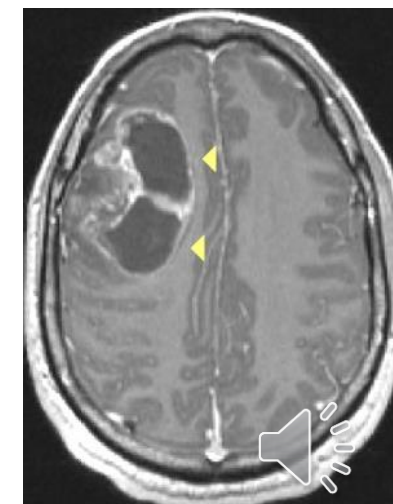
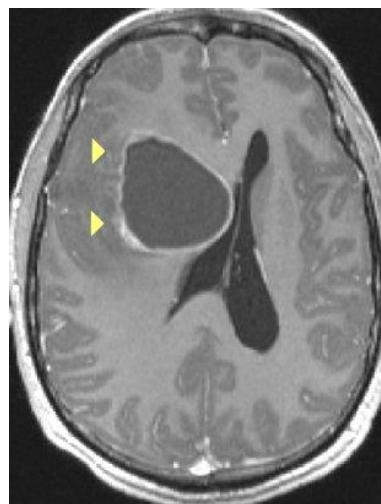
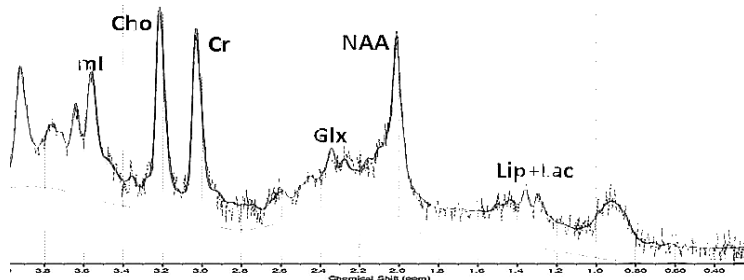


TC C+ (calcificacions, a penes capta C+)

RM axial T1 C+  
(quist gelatinós, delimitat, capta poc C+)

## • Tractament

- Exèresi radical
- Radioteràpia / Quimioteràpia segons agressivitat

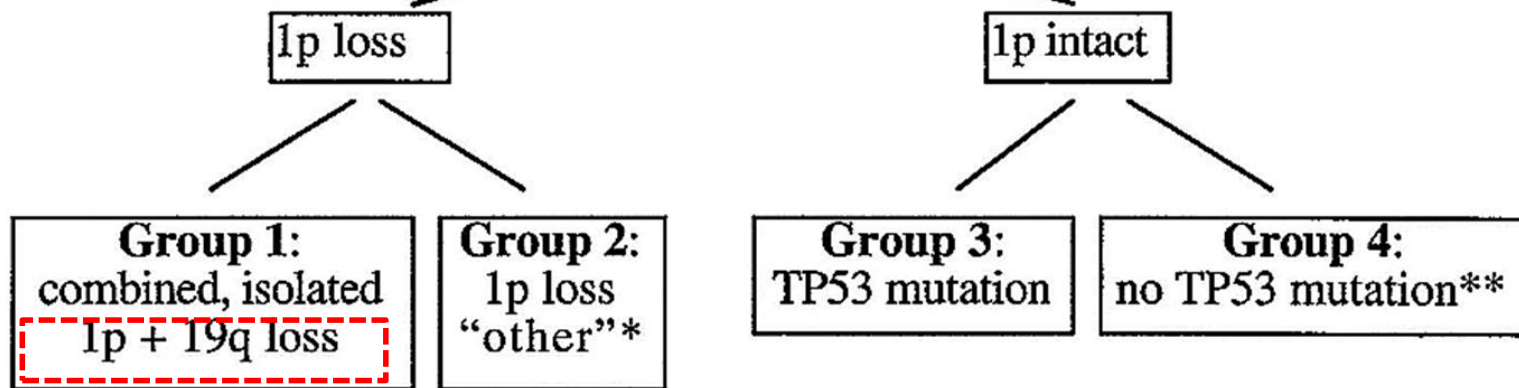


# 2. Oligodendroglioma

## • Pronòstic

- Codeleció 1p/19q → Millor pronòstic i resposta a quimioteràpia (alquilants)
- Tumors mixtes: oligoastrocitomes → Pronòstic = el de l'astrocitoma

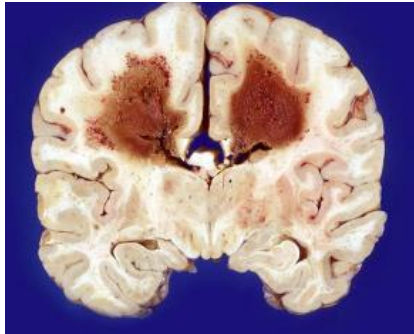
### histologically-defined anaplastic oligodendrogliomas



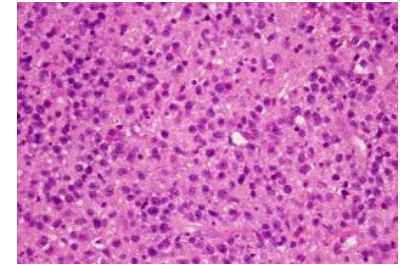
	Group 1: combined, isolated 1p + 19q loss	Group 2: 1p loss "other"*	Group 3: TP53 mutation	Group 4: no TP53 mutation**
age	43	51	30	52
response rate	(100%)	(100%)	(33%)	(18%)
duration response >31 months	>123 months	11 months	7 months	5 months
survival from dx	>123 months	71 months	71 months	16 months



# 3. Limfoma cerebral primari



- Limfoma cerebral (cèl·lules B)
  - Primari = Procedeix de micròglia
  - Secundari a limfoma sistèmic (més freqüent que primari)



- Epidemiologia
  - Poc freqüent (1% tumors cerebrals)
  - Homes ~ 40-50 anys → 50-70 anys
  - Immunodeprimits (SIDA –infecció EBV–, trasplantats, edat avançada)



- Clínica
  - LOE (procés expansiu) supratentorial: alteracions cognitives, diplopia, disfàgia, vertigen...
  - Corticoides → Resposta molt marcada però TRANSITÒRIA (“tumor fantasma”)





# 3. Limfoma cerebral primari

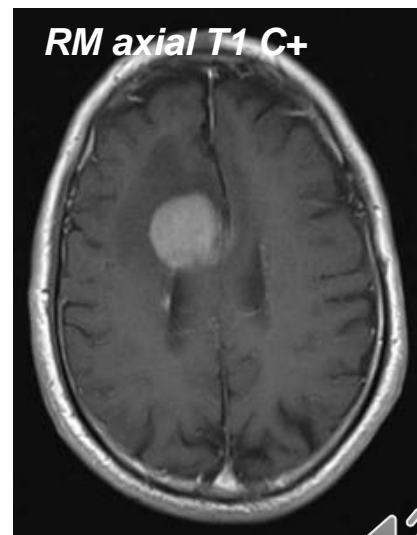
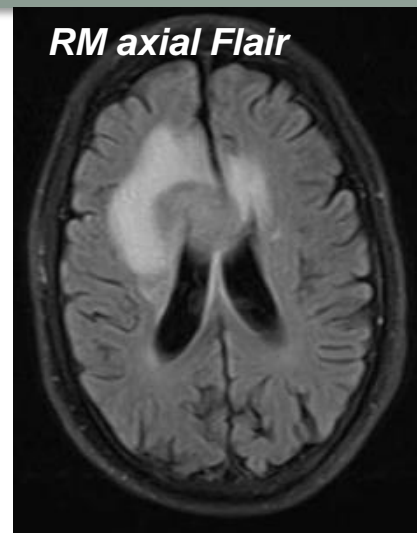
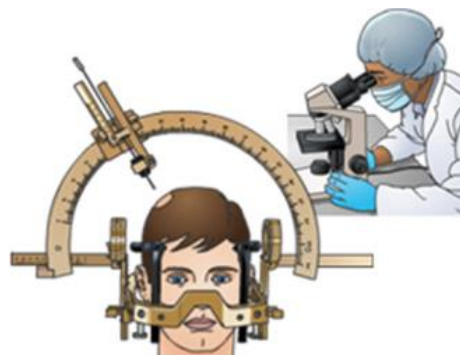
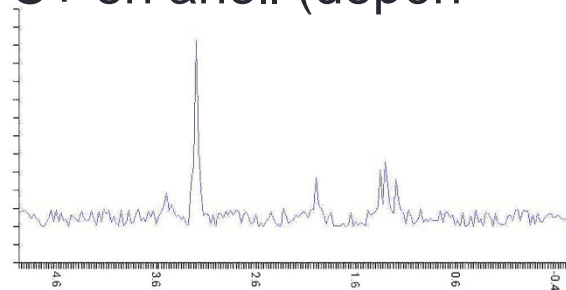
- Neuroimatge

- Lesió densa, solitària o múltiple (40 %, sobretot en SIDA), substància blanca periventricular
- Edema perilesional, capta C+ en anell (depèn de malignitat)
- RM-Espectroscòpia

- LCR:  $\uparrow$ Pr i  $\downarrow$ Glc

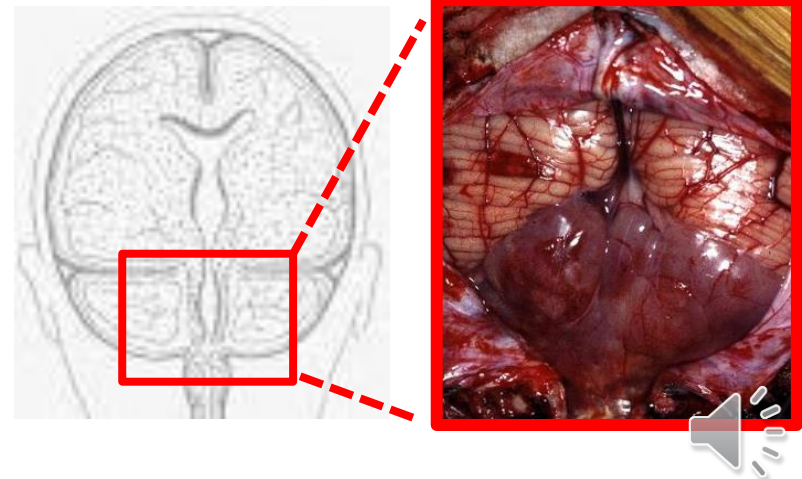
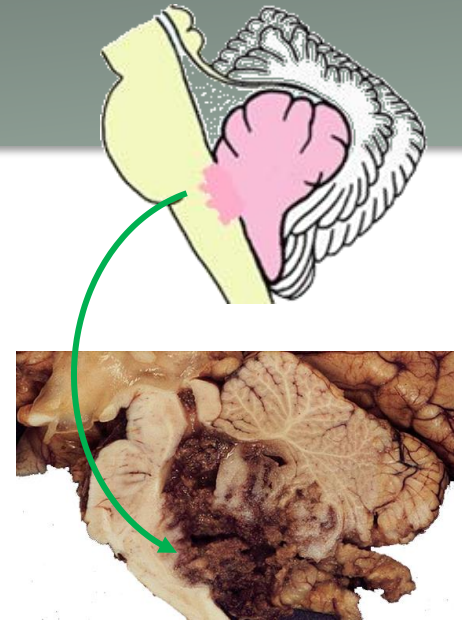
- Tractament

- Confirmar etiologia  $\rightarrow$  Biòpsia estereotàctica
- Protocols del Servei d'Hematologia
- Quimioteràpia + Radioteràpia



# 4. Ependimomes

- Procedència: cèl·lules ependimàries
  - Ventricles = Infants-joves < 20 anys → Ventricles (IV ventricle)
  - Canal espinal = Adults → *Filum terminale*
    - *Més freqüent, més benigne, millor pronòstic*
- Epidemiologia
  - 5 % dels gliomes (3% tumors cerebrals)
- Clínica
  - Hipertensió intracranial (12-18 m) per hidrocefàlia: cefalea, vòmits, atàxia o vertígens
  - Invasió del tronc d'encèfal
  - Sembra a través del LCR



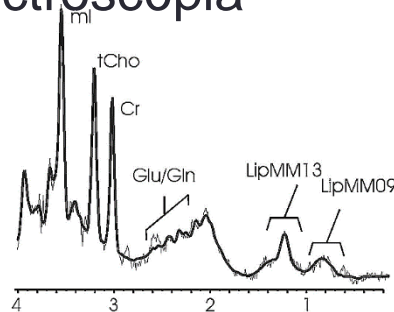
# 4. Ependimomes



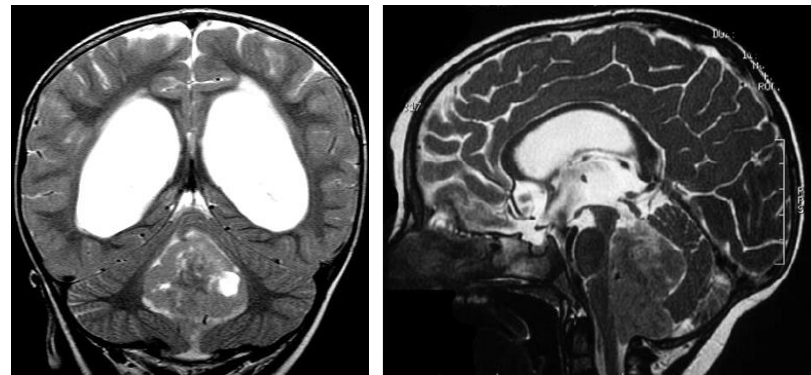
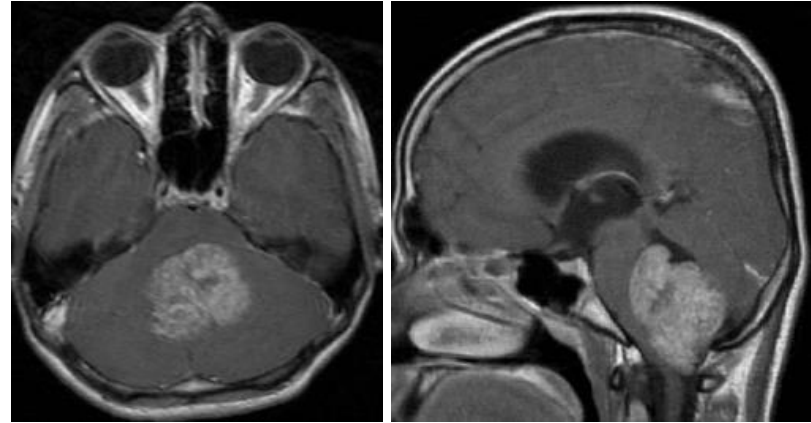
Metàstasi neuroeix

## • Diagnòstic

- RM cerebral
  - *Tumor intraventricular, límits homogenis, contingut no homogeni*
  - *Hidrocefàlia obstructiva, amb ↑ grandària ventricular segons la localització exacta del tumor*
- RM medul·lar  
CC+CD+CL
- RM-espectroscòpia



RM T1 axial i sagital



RM T2 coronal i sagital



# 4. Ependimomes

- Histologia

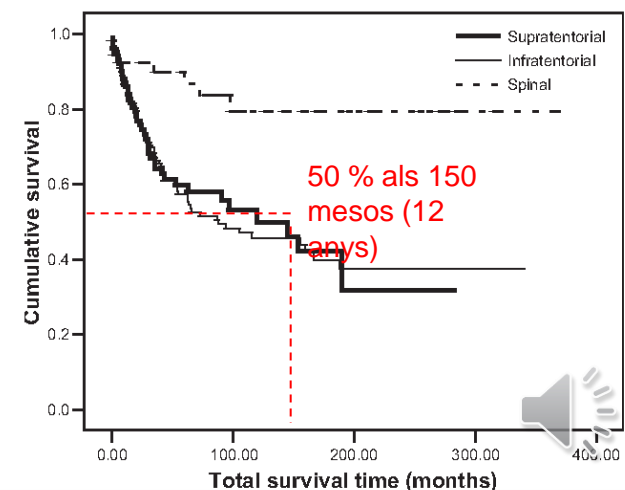
- Grau I – subependimoma, ependimoma mixopapil·lar
- Grau II – ependimoma (papil·lar, cèl·lules clares...)
- Grau III – ependimoma anaplàstic

- Tractament

- Cirurgia + Radioteràpia TOT EL NEUROEIX + Quimioteràpia segons agressivitat
  - *Radioteràpia infants → retard psicomotor (sobretot < 6 a.)*
- Hidrocefàlia → DVP o ventriculostomia

- Pronòstic

- Supervivència 5 anys del 80 %
- Recidiva 33 % en infants
- Millor pronòstic si exèresi completa
- Pitjor si disseminació pel neuroeix



# Classificació didàctica

TE'N  
RECORDES?

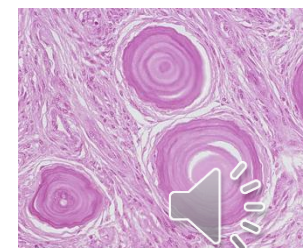
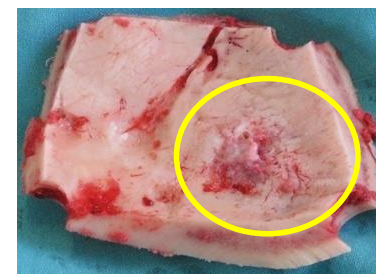
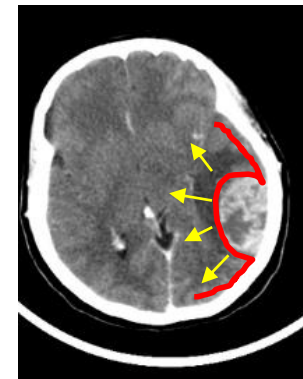
1. **Metàstasi i carcinomatosi meníngia**
2. **Glia:** *astrocitoma, oligodendroglioma, limfoma primari, ependimoma*
3. **Meninges:** *meningiomes*
4. **Beines nervioses:** *schwannomes de nervis cranials i paraespinals*
5. **Neurones:** *ganglioglioma, neurocitoma*
6. **Glàndules:** *regió sellar (tumors hipòfisi), regió pineal*
7. **Plexes coroidals:** *papil·loma plexes coroidals*
8. **Mesenquimals:** *tumor glòmic, cordoma, tumor fibrós solitari (abans hemangiopericitoma)*
9. **Restes embrionàries:** *craniofaringioma, medul·loblastoma, ETMR (Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes, abans PNET)*





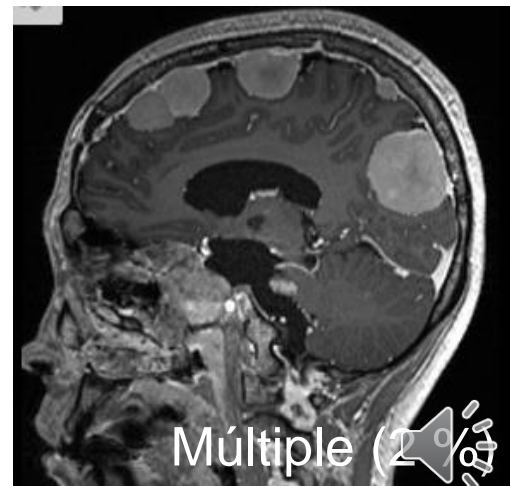
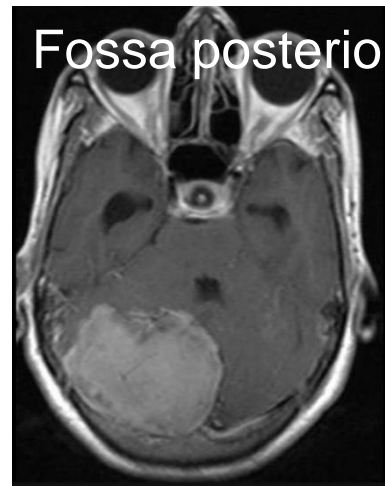
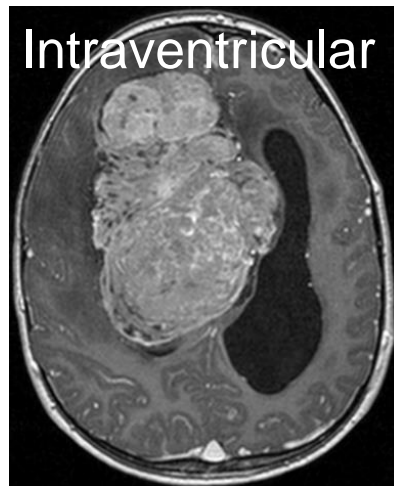
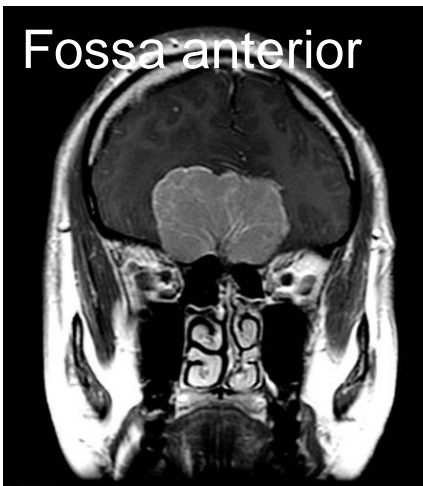
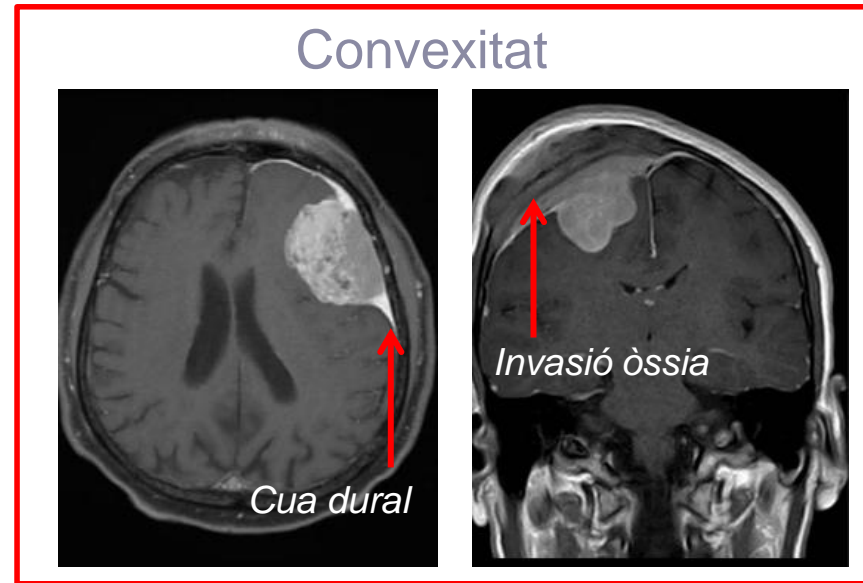
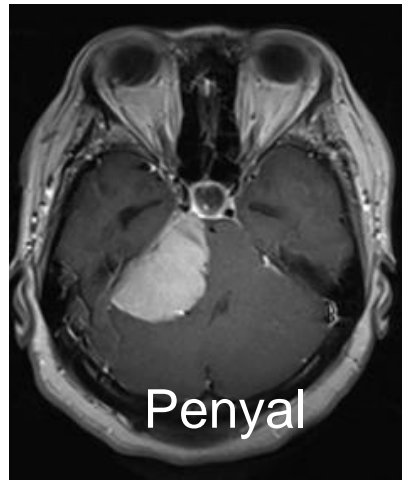
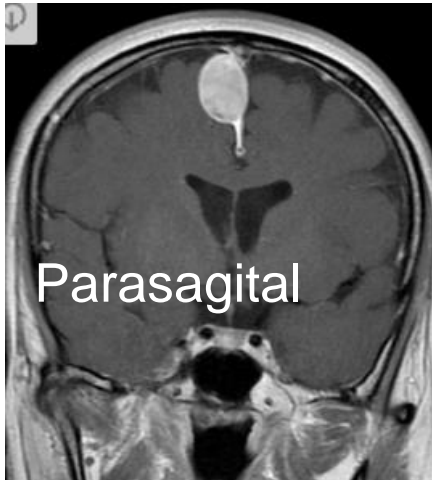
# MENINGIOMES

- Origen: aracnoide (granulacions aracnoidals)
- Epidemiologia
  - 2n tumor intracranial més freqüent (20 %)
    - *Tumor extraparenquimal més freqüent*
  - Dones (2:1) edat 40-60 anys
- Característiques
  - Benignes (95 %) → el més sovint trobat en autòpsies
    - *Resecció completa = curació*
  - Creixement lent expansiu
    - *Encapsulat*
    - *Envaeixen crani (no cervell)*  
*i dura adjacent (cua dural)*
    - *Calcificació (cossos de psammoma)*



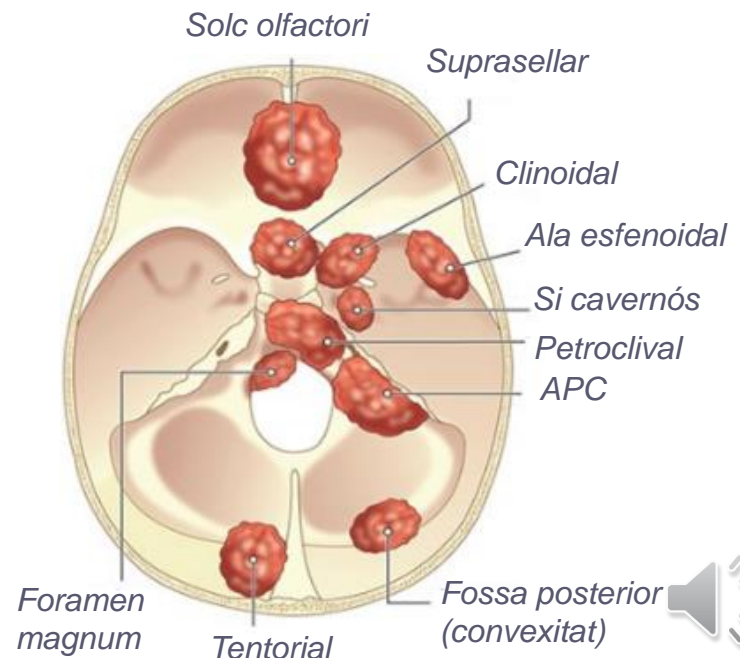
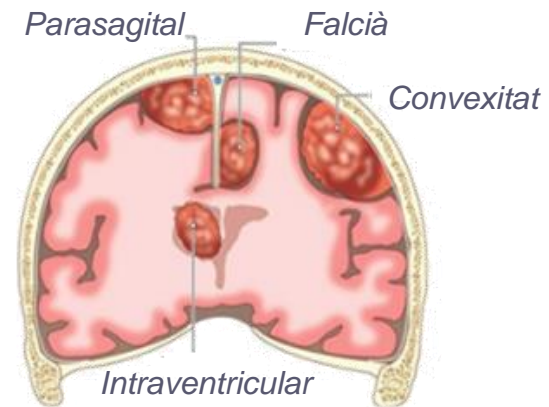
# Meningiomes

- Localització



# Meningiomes

- **Clínica: segons localització**
  - Compressió estructures adjacents
    - *Epilèpsia focal, Síndrome frontal (alt comportament)*
    - *Parestèsies o hipoestèsies*
    - *Hemianòpsia*
    - *Afectació de parells cranials*
  - Ala menor esfenoidal o solc olfatori → Síndrome Foster-Kennedy (anòsmia + atròfia òptica homolateral + papil·ledema contralateral)
  - *Foramen magnum* → Diagnòstic diferència amb Esclerosi Lateral Amiotròfica

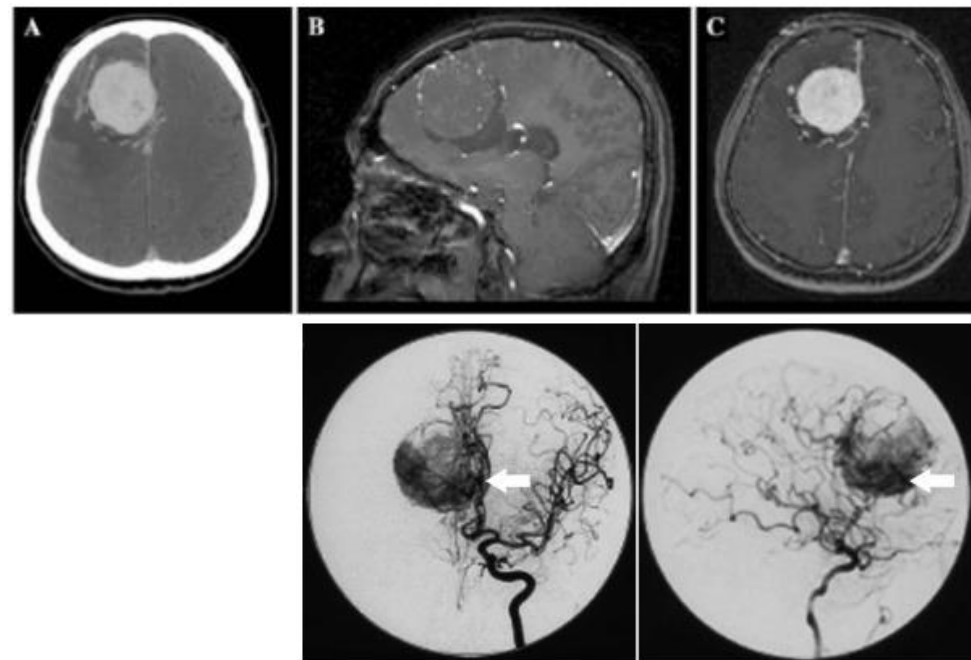
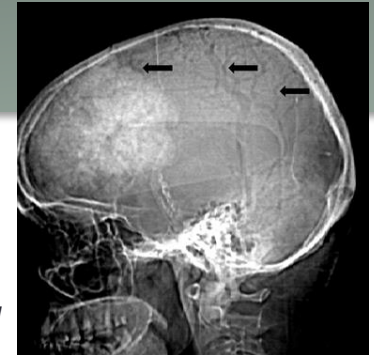


# Meningiomes

## • Diagnòstic

- Neuroimatge → Lesió ben delimitada iso- o hiperintensa
  - *Extraaxial, assenta en duramàter, captació homogènia C+*
  - *Espectroscòpia*
- Estudi vascular
  - *Angiografia diagnòstica o terapèutica (reben irrigació sobretot de caròtida externa – art. meníngies)*
  - *Embolització*
- Marcador EMA (*Epithelial Membrane Antigen*)

*Rx simple meningioma gegant frontal*



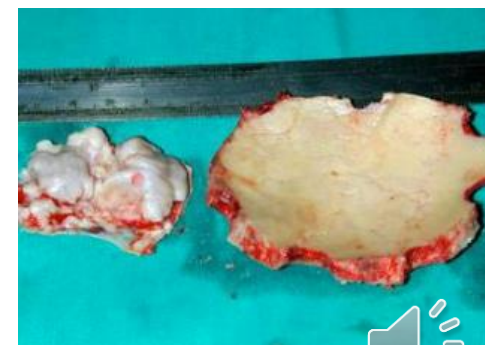
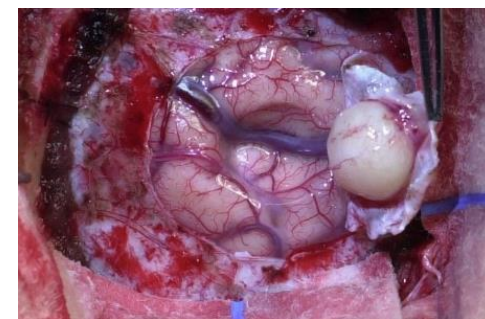
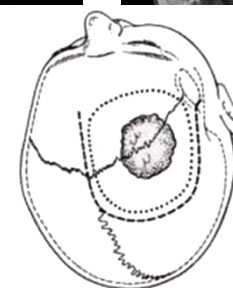
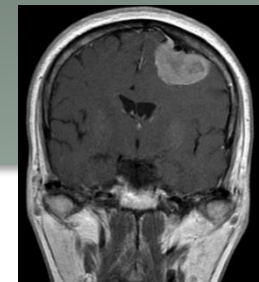
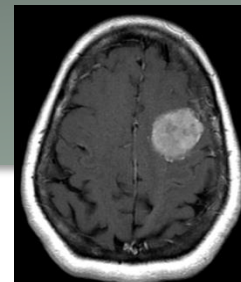
*Meningioma del falx – RM i angiografia dels vasos nutrics*



# Meningiomes

## • Tractament

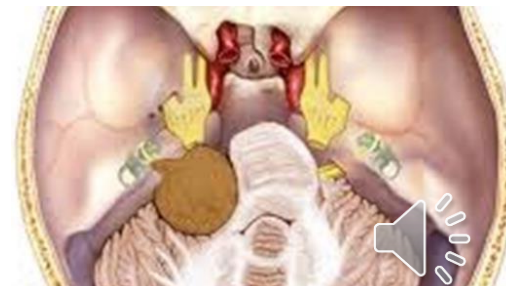
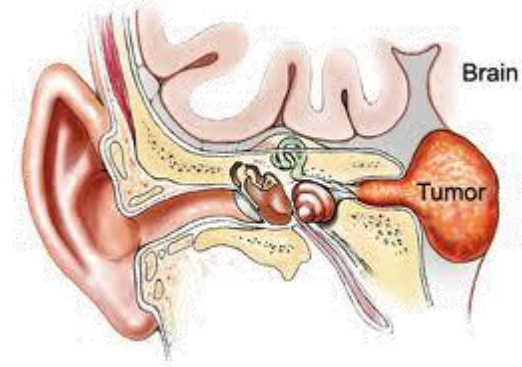
- Expectant: Observació
  - *Creixement progressiu lineal 4,94 cc/any ( $\approx \uparrow \emptyset$  0,37 cm/any)*
  - *23 % no creixen*
  - *Pacients en mal estat general, edat avançada,  $\emptyset < 1$  cm i asimptomàtics, negativa del pacient a intervenció*
- Extirpació completa = tumor + dura i os infiltrats
  - *Supervivència > 90 % als 5 anys*
  - *Recidiva 11-15 % als 5 anys*
- Extirpació parcial o atípics (malignes)
  - *RT fraccionada*
  - *Radiocirurgia (si resta < 3 cm)*
  - *Recidiva 37-85 % als 5 anys*





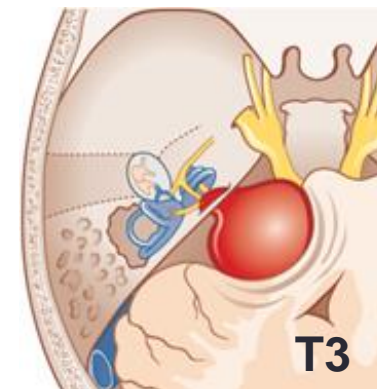
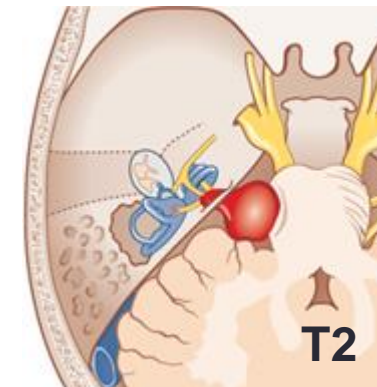
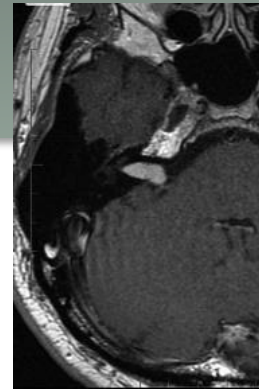
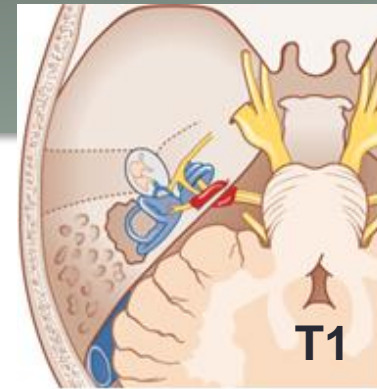
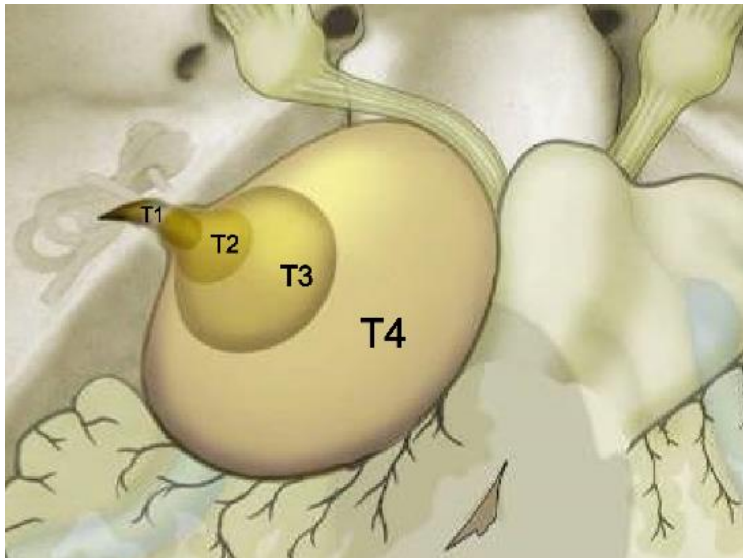
# SCHWANNOMES (neurinoma)

- Origen: cèl·lules de Schwann de les arrels nervioses
  - Qualsevol parell cranial o arrel nerviosa EXCEPTE el II parell (amb oligodendròglia, no cèl·lules de Schwann)
  - Més freqüent en VIII parell > V > VII
    - “*Neurinoma de l'acústic*”, però és arrel vestibular
- Tumor més freqüent de l'APC
  - DD: meningiomes de la base, tumor epidermoide
- Epidemiologia
  - 8 % tumors intracranials
  - Benigne, lent creixement
  - Dona, edat mitjana (> 30 anys)
  - Si bilateral (< 40 anys) = criteri diagnòstic de neurofibromatosi tipus II



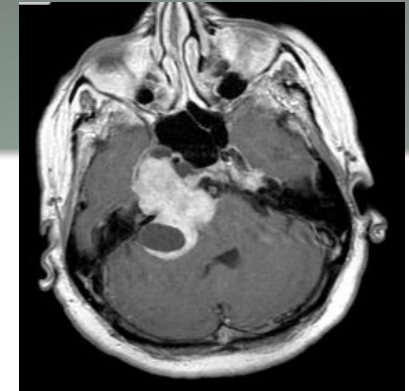
# Schwannomes

- Clínica (VIII > V > VII)
  - Acúfens (98 %)
  - Hipoacúsia neurosensorial (70 %)
  - Alt. de l'equilibri (67 %)
  - Cefalea, parestèsia facial (30 %)
  - Parèsia facial, diplopia (10 %)



# Schwannomas

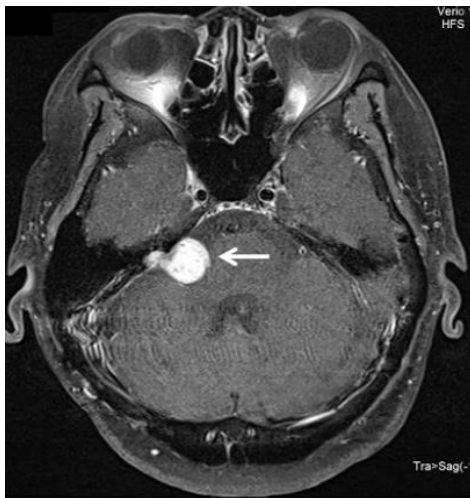
- Diagnòstic: RM (*isodens TC*)
  - Isointens T1 però T1 C+ capta bé
  - Seqüències T2
- Screening de neurofibromatosi tipus II
  - Autosòmica dominant
  - Pèrdua de funció del *NF2 tumour suppressor gen* a 22q12.2.



(2n) Trigeminal



(3r) Facial



(1r) Vestibular



Vestibular bilateral

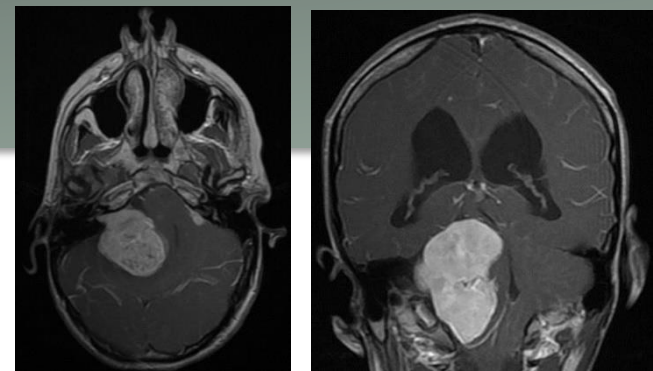


(4t) Forat jugular  
(IX, X, XI)





# Schwannomes

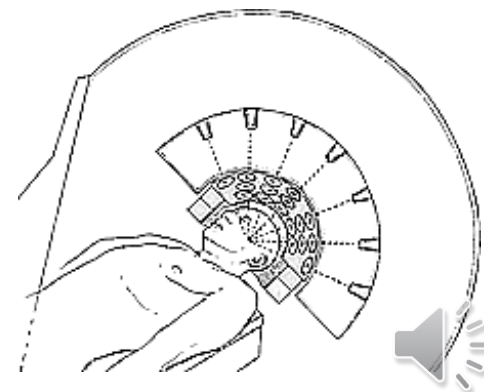


- Tractament = “Cirurgia, i si no es pot, radioteràpia”. Però:
  - Tumor  $\varnothing < 2\text{cm}$  asimptomàtic i edat  $> 70$  anys  $\rightarrow$  Controlar creixement (RM)
  - Tumor  $\varnothing 2\text{-}3\text{ cm}$  o bilateral  $\rightarrow$  Radiocirurgia
  - Tumor  $\varnothing > 3\text{ cm}$   $\rightarrow$  Resecció quirúrgica
    - *Resta tumoral  $\rightarrow$  Radiocirurgia*

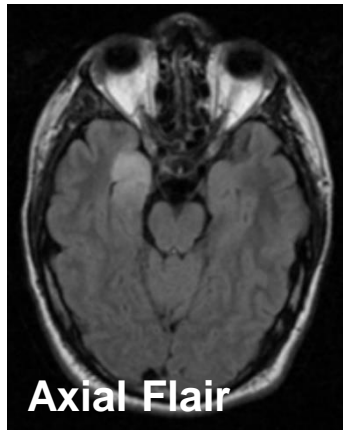
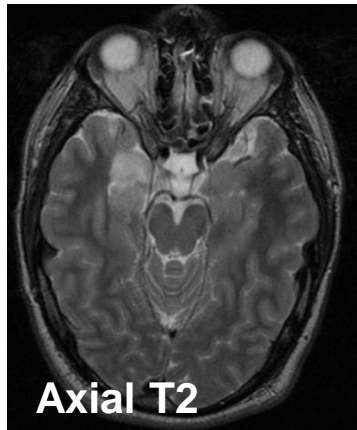


## • Schwannoma maligne:

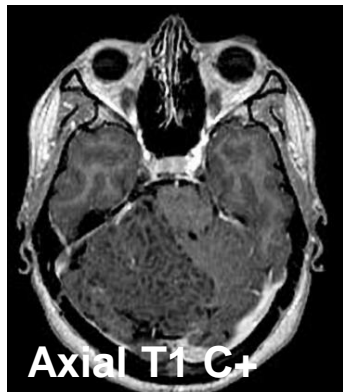
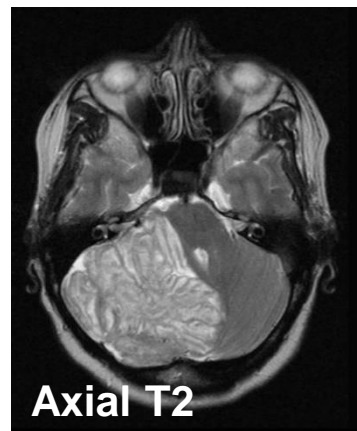
- MPNST = *malignant peripheral nerve sheath tumor* (Neurofibrosarcomes nervis perifèrics)
- Associat a Neurofibromatosi tipus I (Von Recklinghausen)
- Plantejar Quimioteràpia (Bevacizumab, en estudi)



# TUMORS NEURONALS



- Gangliocitomes i gangliogliomes
  - Barreja cèl·lules neuronals + glials
    - *Glials marquen agressivitat tumoral*
  - Rars (1 %), infants-adults joves
  - Localització
    - *Temporal → Epilèpsia rebel a tot*
    - *Cerebel: Malaltia Lhermitte-Duclos*
- Diagnòstic: RM
  - *Sembla astrocitoma baix grau, però sense edema i no capta C+*
- Tractament = Cirurgia
  - *+ Radioteràpia si restes o malignitat*





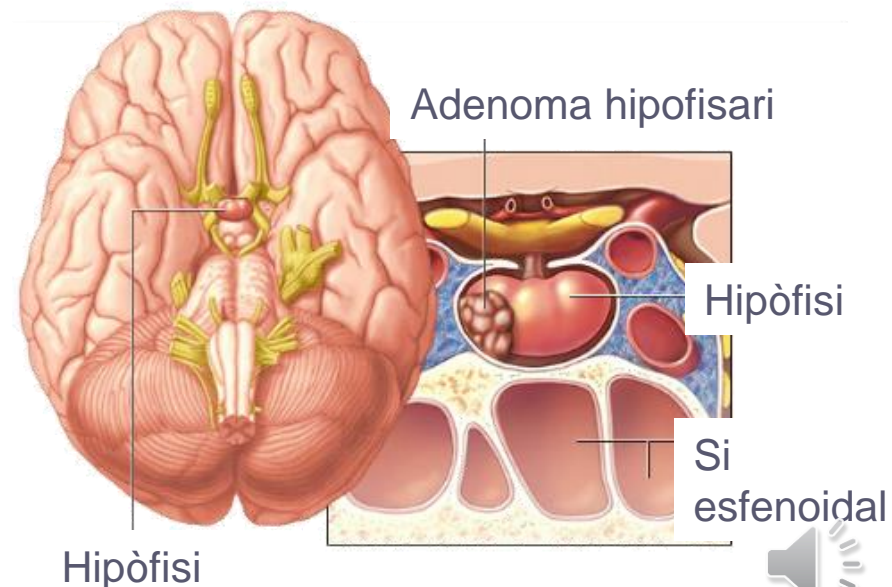
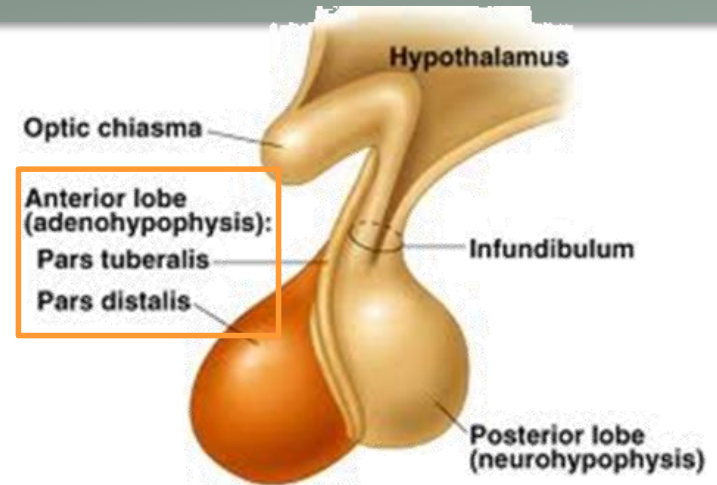
# Classificació didàctica

1. **Metàstasi i carcinomatosi meníngia**
2. **Glia:** *astrocitoma, oligodendroglioma, limfoma primari, ependimoma*
3. **Meninges:** *meningiomes*
4. **Beines nervioses:** *schwannomes de nervis cranials i paraespinals*
5. **Neurones:** *ganglioganglioma, neurocitoma*
6. **Glàndules:** *regió sellar (t. hipòfisi), regió pineal*
7. **Plexes coroidals:** *papil·loma plexes coroidals*
8. **Mesenquimals:** *t. glòmic, cordoma, tumor fibrós solitari (abans hemangiopericitoma)*
9. **Restes embrionàries:** *craniofaringioma, medul·loblastoma, ETMR (Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes, abans PNET)*



# TUMORS D'HIPÒFISI

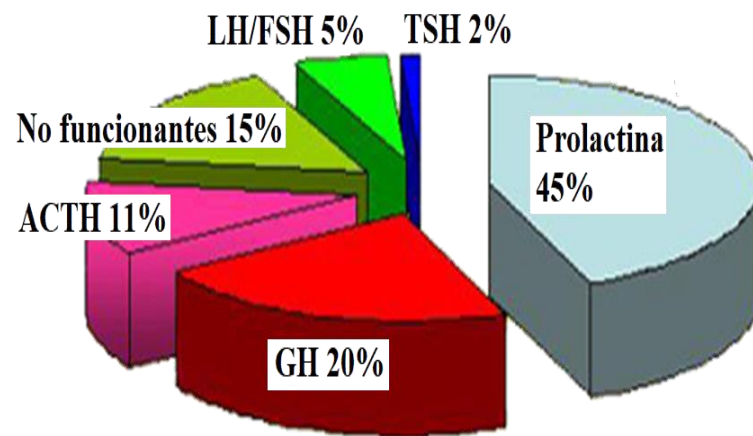
- Adenohipòfisi (>>> neurohipòfisi)
  - Benignes (>>> malignes, 0'5%)
  - Afecten sella turca
    - *Meningioma i craniofaringioma NO*
- Incidència
  - 10 % tumors cerebrals primaris
  - Dones 20-40 anys
  - Trobada casual 25 % casos
  - MEN-I (*multiple endocrine neoplasm type I*)
    - *Adenomes gl. paratiroides, pàncrees, pituïtària (40-50 anys)*
    - *Autosòmica dominant 11q13*



# Tumors d'hipòfisi

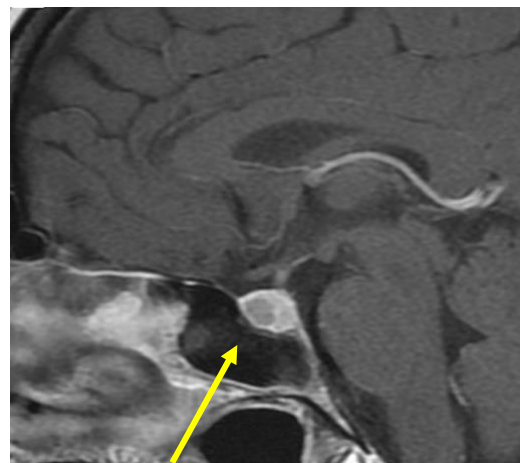
## • Segons secreció

- Secretors o funcionants (> 70 %)
  - *PRL > GH*
  - *Mixtos PRL-GH*
  - *ACTH*
  - *Altres hormones*
- No secretors (cromòfobs)

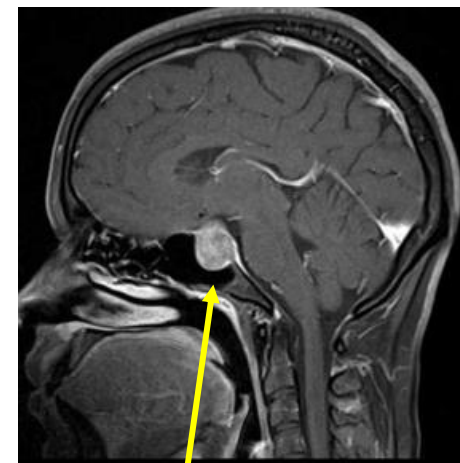


## • Segons grandària

- Microadenoma (< 1 cm)
- Macroadenoma (> 1-2 cm)



Microadenoma



Macroadenoma



# Tumors d'hipòfisi

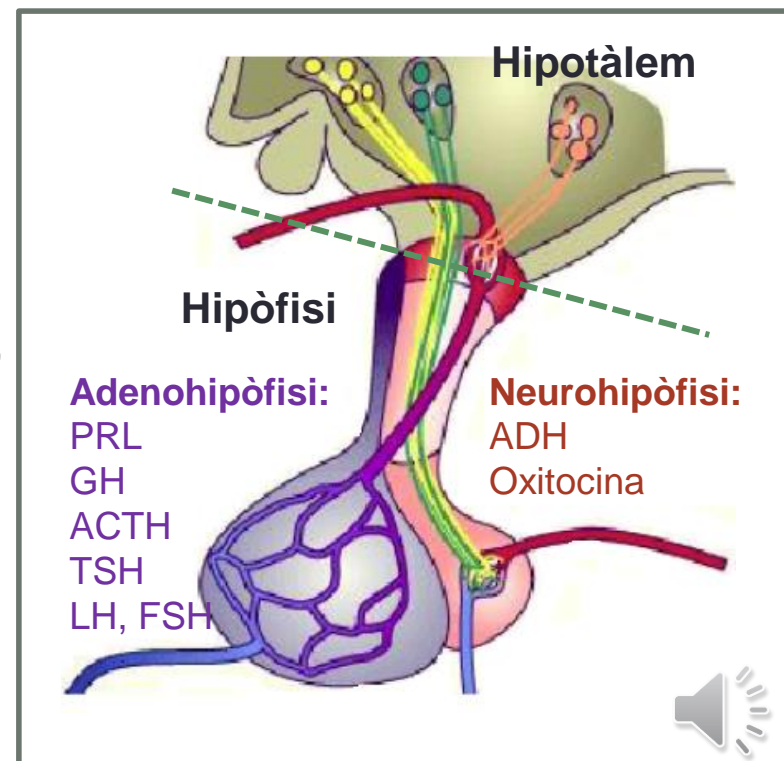
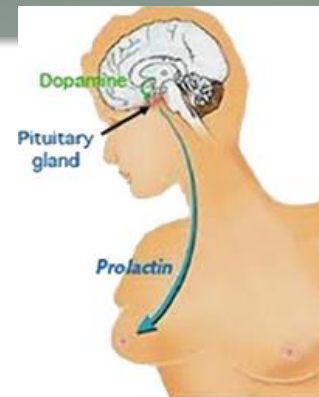
## • Clínica endocrina

### – Hiperfunció endocrina

- *Amenorrea-galactorrea (♂ impotència), infertilitat*
- *Gigantisme (infants) / acromegàlia (adults)*
- *Síndrome de Cushing produïda per ↑ACTH (= Malaltia de Cushing)*
- *Tirotoxicosi*

### – Insuficiència hipofisària (compressió)

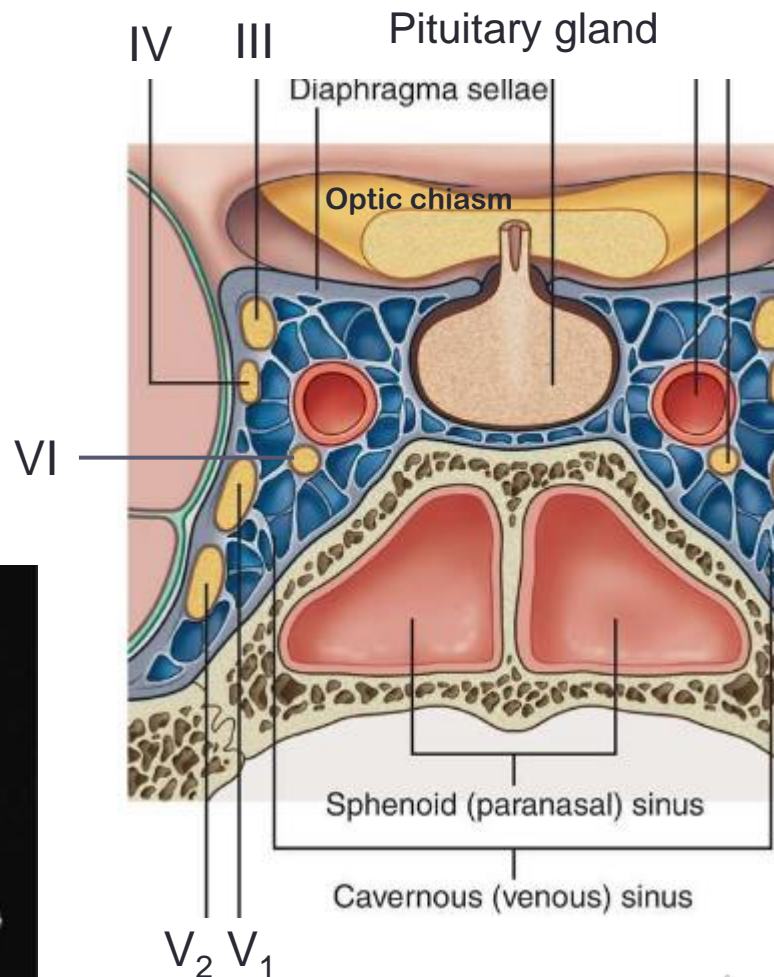
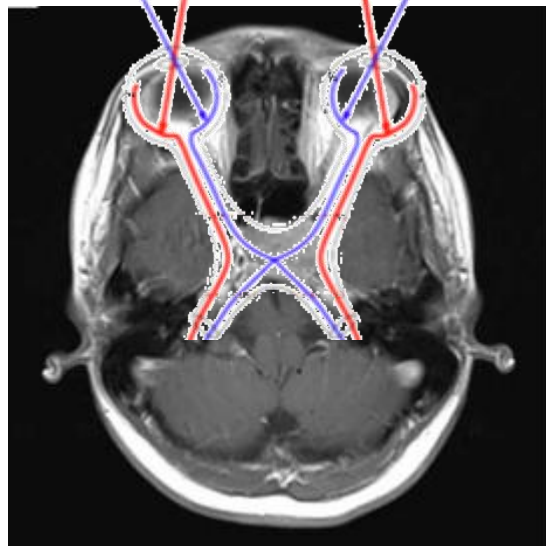
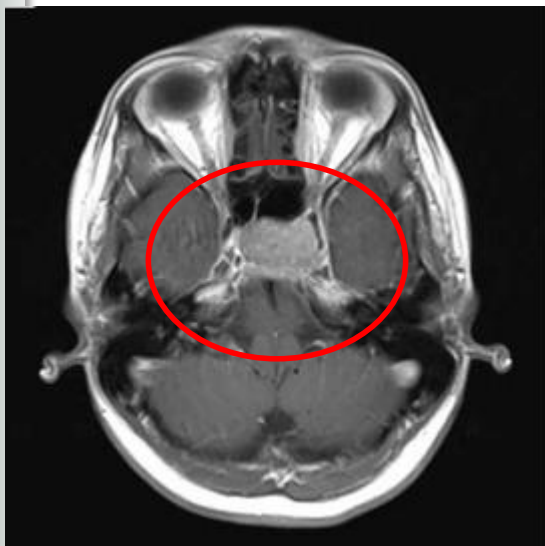
- *FSH-LH → TSH → resta*
- *Hipopituïtarisme*
- *Infants: nanisme*
- *Apoplexia hipofisària (rar)*





# Tumors d'hipòfisi

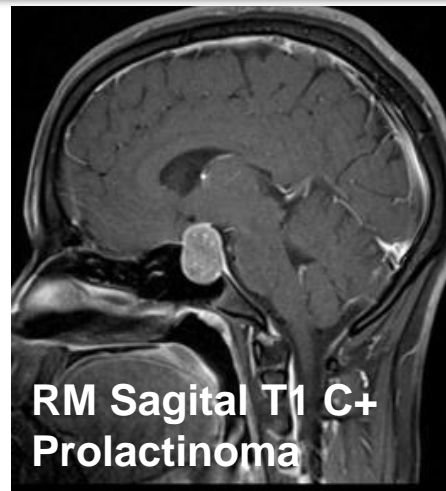
- Clínica per efecte massa
  - Alt. visual per compressió quiasma
    - *Hemianòpsia bitemporal*
  - Altres
    - *Si cavernós* → *Parells III, IV, V, VI*
    - *Rinoliquorrea (rar)*





# Tumors d'hipòfisi

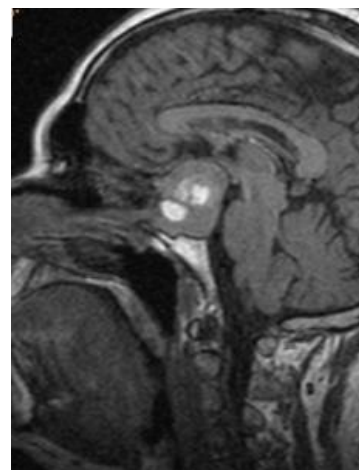
- Diagnòstic + resposta al tractament
  - Valoració endocrinològica
    - *Afectació hormonal*
    - *Resposta al tractament, recidives*
  - Campimetria
  - Imatge
    - *TC sella turca → engrandiment, erosió, calcificació peritumoral*
    - **RM cerebral i hipòfisi** → límits i extensió, necrosi, hemorràgia
    - *Microadenoma: Angiografia → Cateterització sans petrosos*



RM Sagital T1 C+  
Prolactinoma



RM Sagital T1 C+  
Invasió esfenoides



RM Sagital T1  
Hemorràgia  
intratumoral

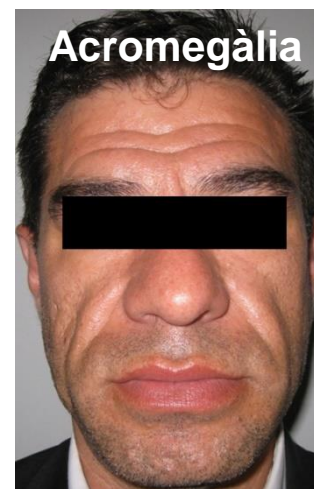
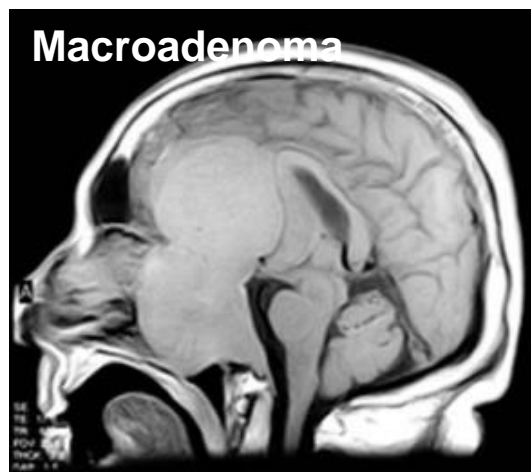
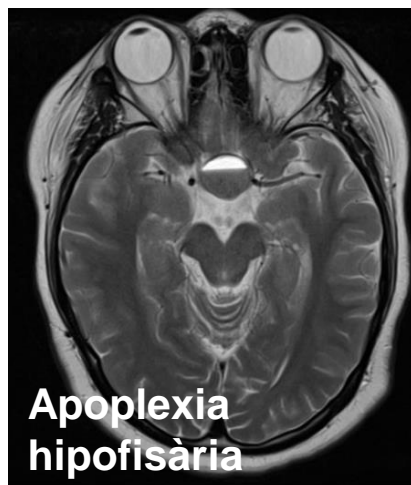


RM Sagital T1 C+  
Invasió suprasellar



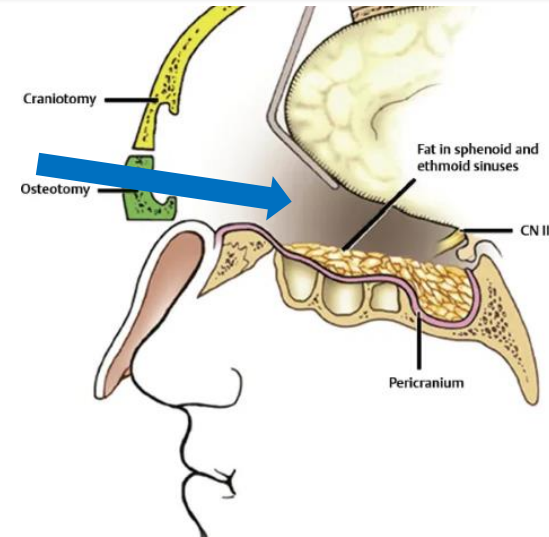
# Tumors d'hipòfisi

- Indicació de tractament quirúrgic
  - Apoplexia hipofisària → URGENT
  - Macroadenoma amb efecte massa progressiu
    - *Excepte prolactinoma: Bona resposta a tractament farmacològic*
  - Hiperfuncionants
    - *Acromegàlia, Cushing, hipertiroïdisme secundari*
  - Fracàs del tractament farmacològic hormonal
  - Amb objectiu diagnòstic histològic (no funcionants)



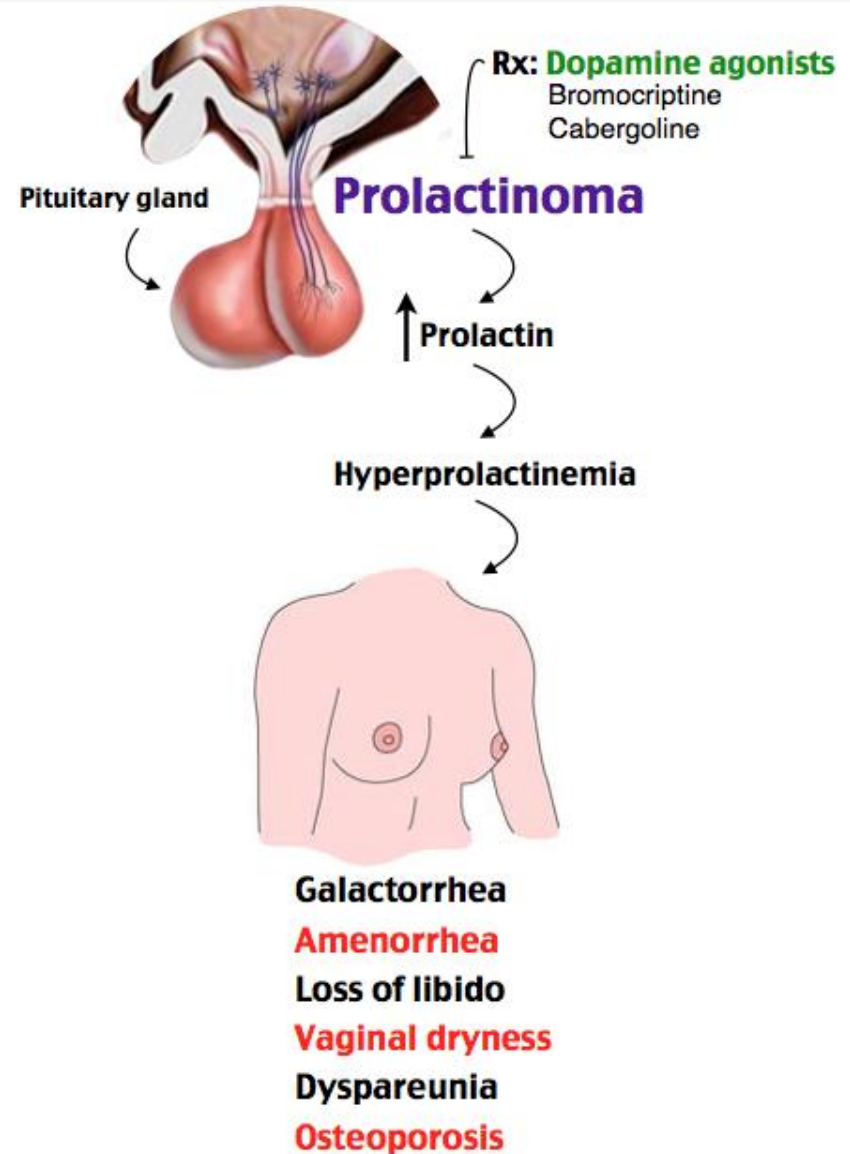
# Tumors d'hipòfisi

- Tractament quirúrgic
  - Via endoscòpica transnasal (transesfenoidal)
  - Craniotomia si gran invasió extrasellar
- RT – Indicacions:
  - Tumors gegants
  - Resecció subtotal
  - *Radiocirurgia?*



# Tumors d'hipòfisi

- Cas 1: Prolactinoma
- Cas 2: Tumor secretor de GH
- Cas 3: Tumor secretor de ACTH (Malaltia de Cushing)
- Cas 4: Adenomes no funcionants
- Cas 5: Apoplexia hipofisària

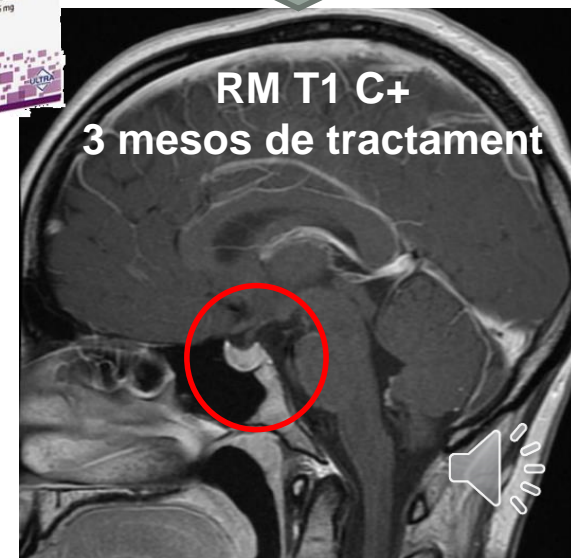
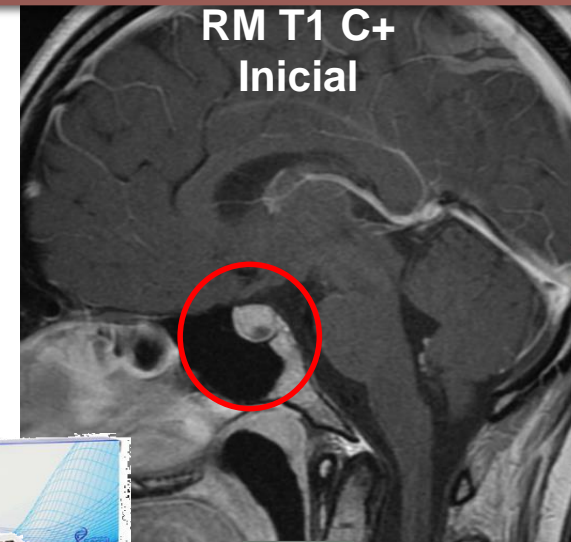




# Tumors d'hipòfisi

## • Cas 1: Prolactinoma

- Tractament mèdic = Agonistes dopamina (bromocriptina, cabergolina)
  - *Reverteix símptomes, però alguns sense resposta*
  - *No es pot abandonar*
  - *Microprolactinoma → fertilitat 85 % casos*
  - *Macroprolactinoma → tractament adjuvant de cirurgia*
- Embaràs
  - *No teratogen*
  - *↑∅ tumor en 5-15 % casos*
- Tractament quirúrgic si efecte massa
  - *Microadenomes → Curació 88 %*
  - *Macroadenomes → Curació 28 %*



# Tumors d'hipòfisi

## • Cas 2: Tumor secretor de GH

- Tractament mèdic = Anàlegs de somatostatina (octreòtid, lanreòtid)
  - *Efecte antiproliferatiu, ↓GH, ↓Ø tumoral*
  - *Anàlegs DA → Bromocriptina, cabergolina*
  - *Antagonistes del receptor de GH → Pegvisomant*
- Tractament quirúrgic
  - *Microadenomes → curatiu*
  - *Macroadenomes → màxima reducció + tractament mèdic (recidives)*
- Radioteràpia
  - *Com a tractament adjuvant de cirurgia*
  - *Alenteix el creixement ~ 10 anys*
  - **RADIOCIRURGIA**

### Somatuline® Depot (lanreotide) Injection

#### Preparation

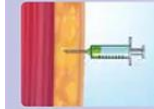
Comes in ready-to-inject premixed, prefilled syringes

#### Needle Length/Gauge

0.79 inches/19 gauge  
(60 mg, 90 mg)  
18 gauge (120 mg)

#### Injection Depth/Tissue

Deep subcutaneous injection



### Sandostatin® LAR Depot (octreotide acetate for injectable suspension)

#### Preparation

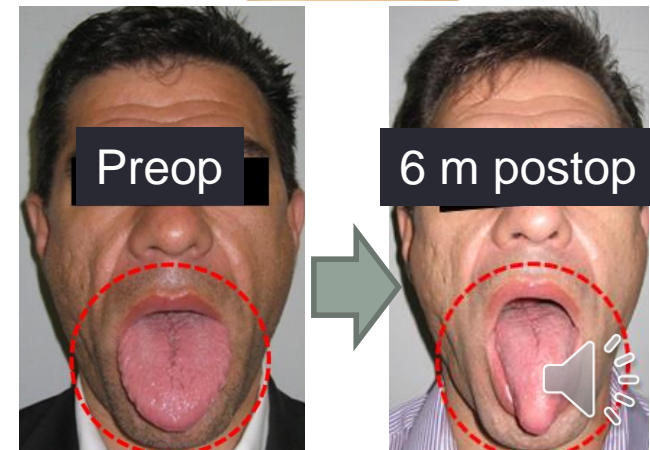
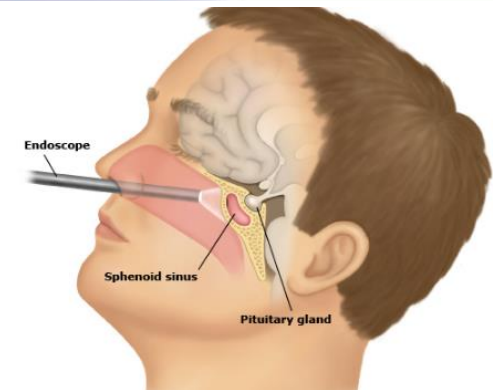
Requires multistep mixing process

#### Needle Length/Gauge

1.5 inches to 2.0 inches/19 gauge

#### Injection Depth/Tissue

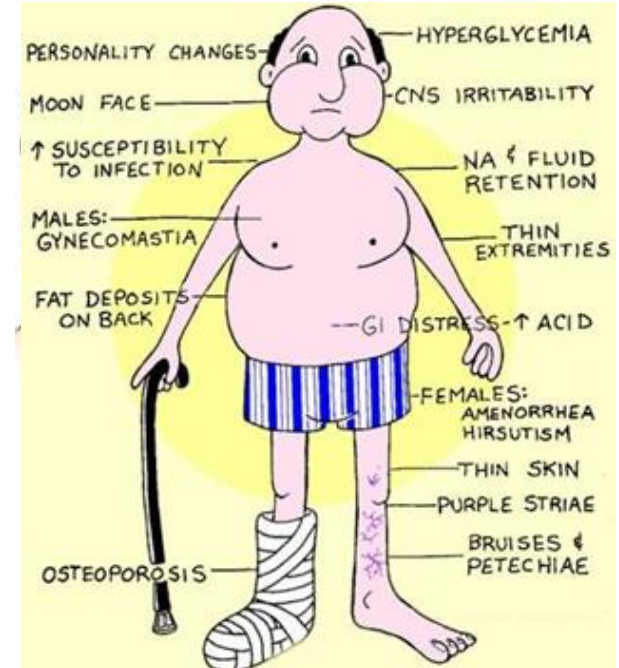
Intramuscular injection



# Tumors d'hipòfisi

- Cas 3: Tumor secretor de ACTH
  - Clínica de Síndrome de Cushing
  - Tractament = quirúrgic
    - *Gran millora, 12 % recurrències*
  - Si fracassa tractament quirúrgic:
    - *RT ± Radiocirurgia*
    - *Tractament mèdic pal·liatiu*
      - Antagonistes Serotonina (↓síntesi ACTH)
      - Bloquejants adrenals
      - Antagonistes GC
  - Darrer recurs = adrenalectomia bilateral
    - *Síndrome de Nelson → Creixement d'adenoma corticotrop després d'adrenalectomia (hiperpigmentació cutània)*

↑ACTH = MALALTIA de Cushing

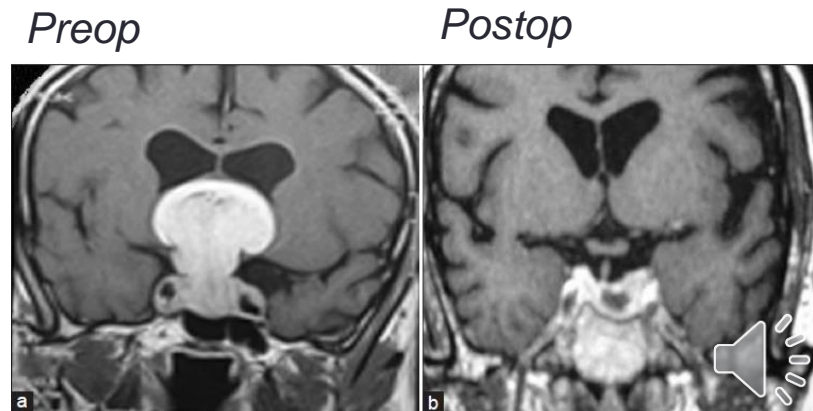
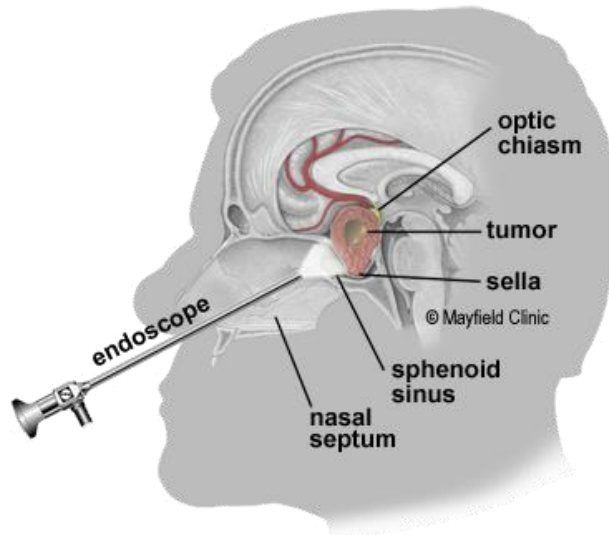
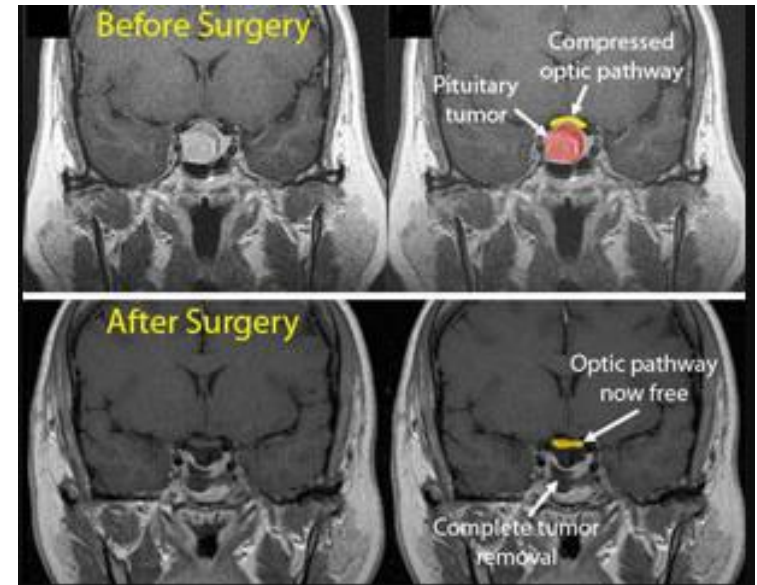




# Tumors d'hipòfisi

## • Cas 4: Adenomes no funcionants

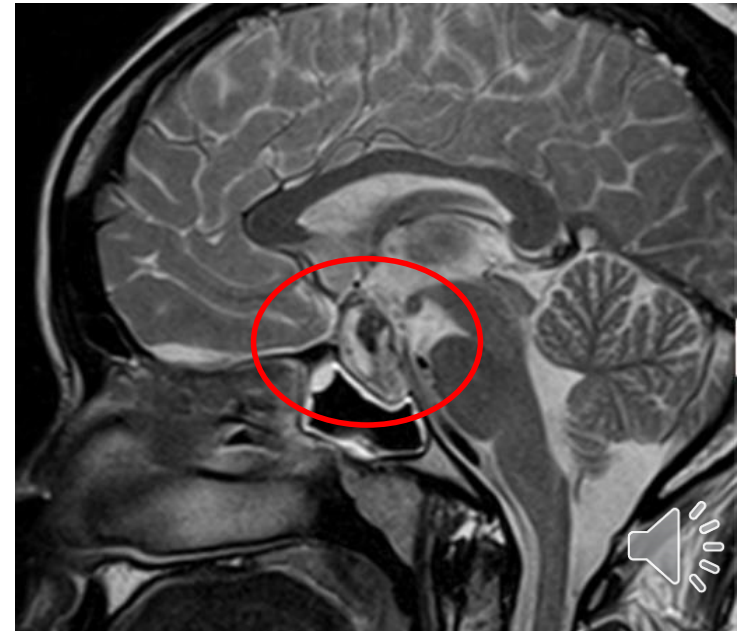
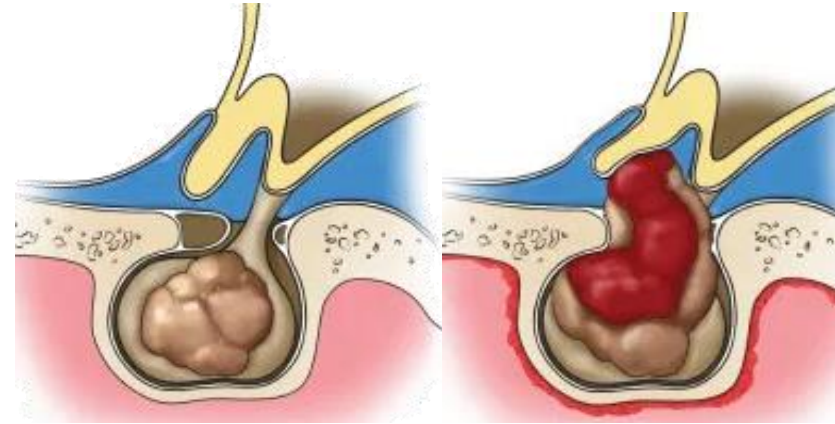
- 25 % adenomes hipofisaris
- Molts són macroadenomes (35 %)
  - *Cefalea, alteració visual, hiper-PRL lleuger, hipopituitarisme, ↓ libido*
- Tractament = quirúrgic
  - *Radioteràpia solament si progressió ràpida*
- Resultat: rarament recidiven





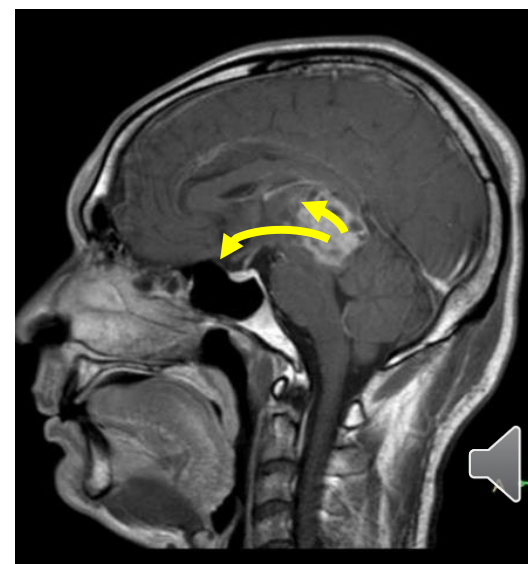
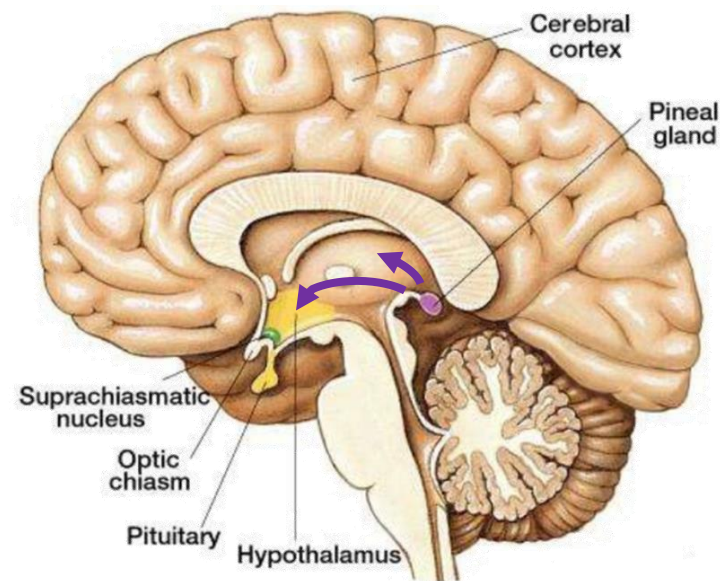
# Tumors d'hipòfisi

- Cas 5: Apoplexia hipofisària
  - Infart hemorràgic en adenoma hipofisari
  - Clínica: cefalea aguda
    - *Meningisme, alteració visual, oftalmoplegia*
    - *Alteració consciència*
    - *Hipopituitarisme*
  - **Emergència neuroquirúrgica**
    - *Diagnòstic*
    - *Reposició de glucocorticoides*
    - *Descompressió quirúrgica **urgent***

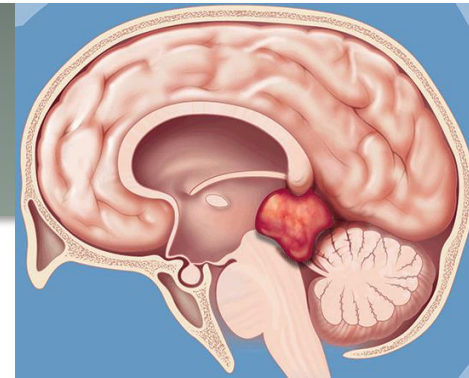


# TUMORS REGIÓ PINEAL

- Més freqüent en infants i adolescents
- Clínica
  - HTIC per hidrocefàlia obstructiva → Forma de presentació més freqüent (obstrucció del III ventricle / aquèducte de Silvi)
  - Trastorn d'oculomotors per afectació mesencèfal
    - *Signe de Parinaud = paràlisi de la mirada cap amunt*
  - Síntomes neuroendocrins → Pubertat precoç, disfunció hipotalàmica
  - Trast. cerebel·losos, afectació medul·lar (LCR)



# Tumors regió pineal



## • Diagnòstic

– Marcadors tumorals en LCR: no sempre

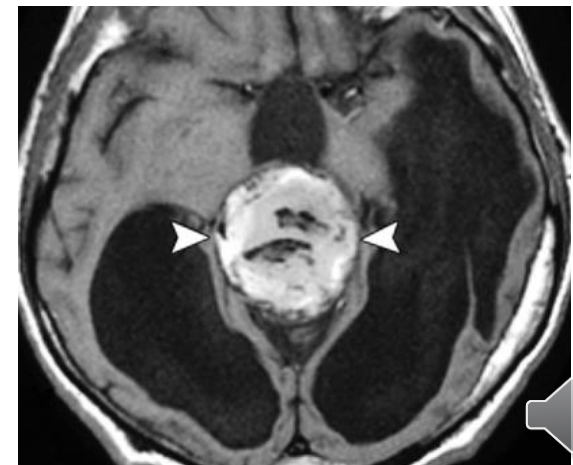
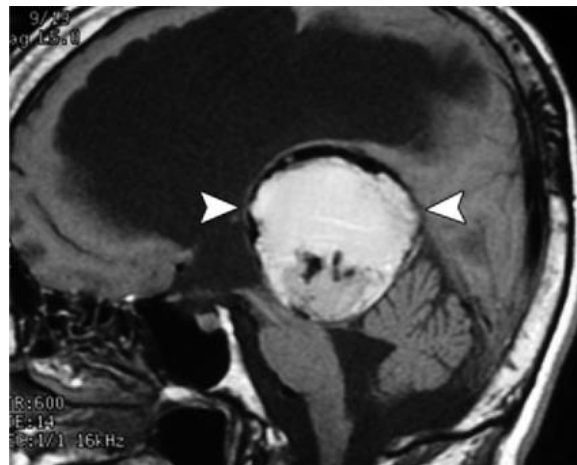
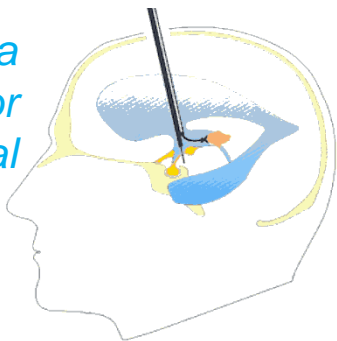
- $\alpha$  FP  $\rightarrow$  Tumor si endodèrmic, carcinoma embrionari, teratoma
- $\beta$  hCG  $\rightarrow$  coriocarcinoma, germinoma (10 %)
- CEA

– Neuroimatge

- Malignitat relacionada amb grandària, falta d'homogeneïtat, límits imprecisos, alta captació de contrast (molt vascularitzats)
- Buscar sembres (RM medul·lar completa)

– BIÒPSIA

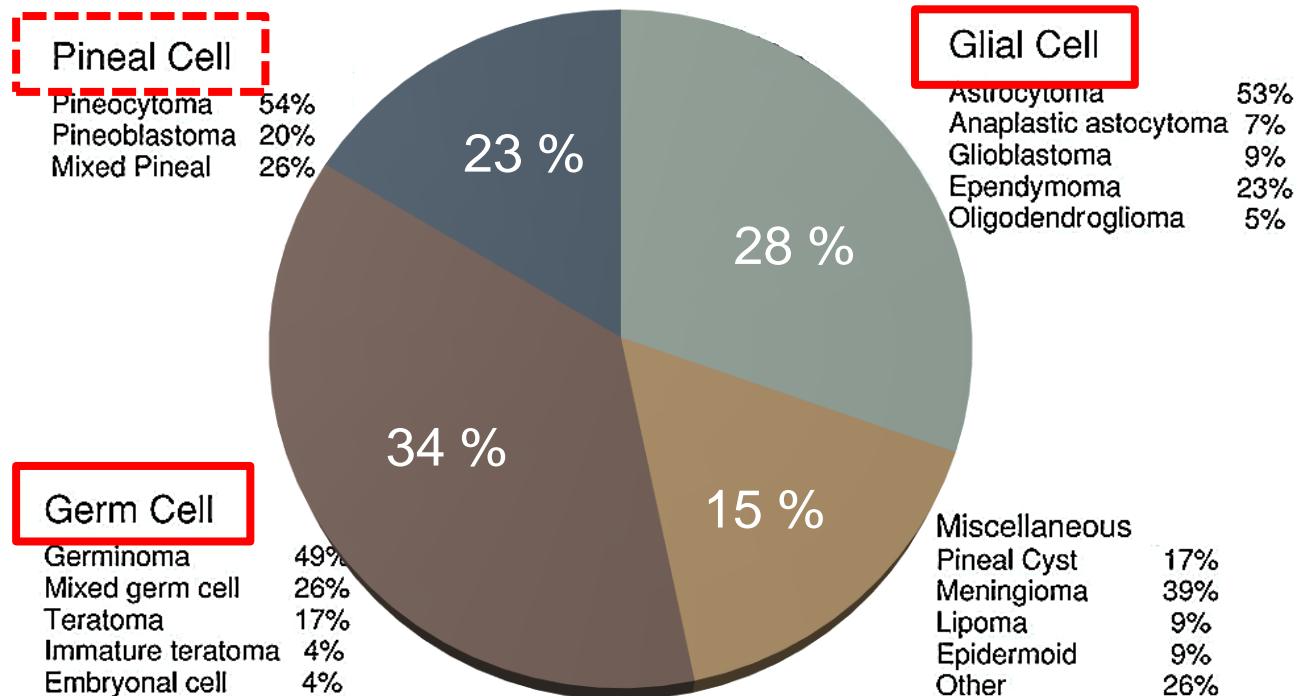
Biòpsia  
tumor  
pineal



# Tumors regió pineal

- Gran varietat histològica

- GERMINOMES > astrocitomes, pineocitomes, pineoblastomes, tumors no germinomatosos (teratomes)





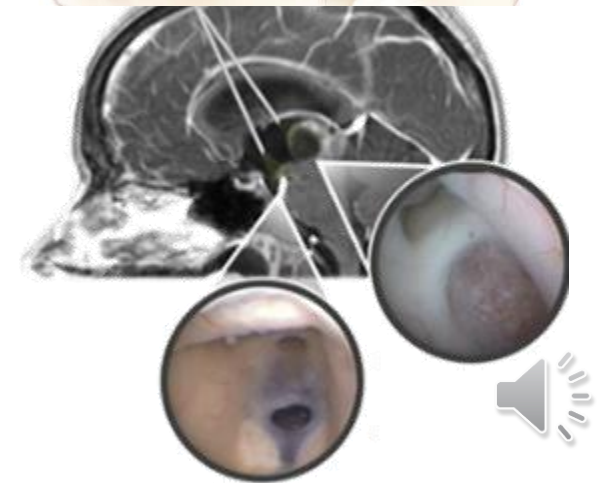
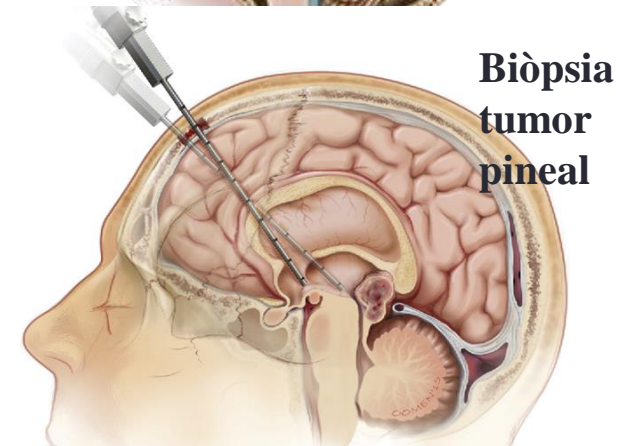
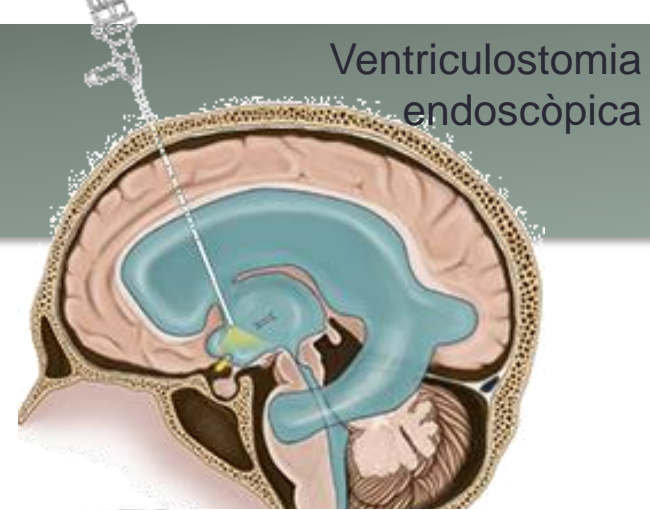
# Tumors regió pineal

## • Tractament

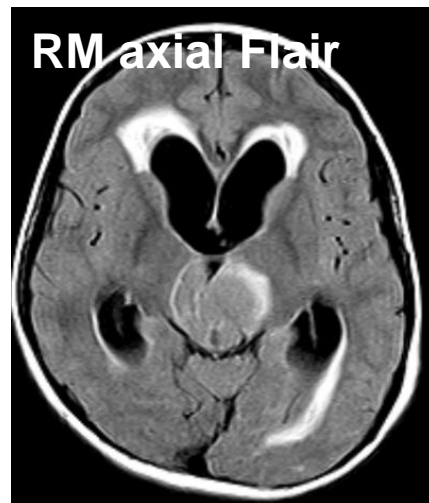
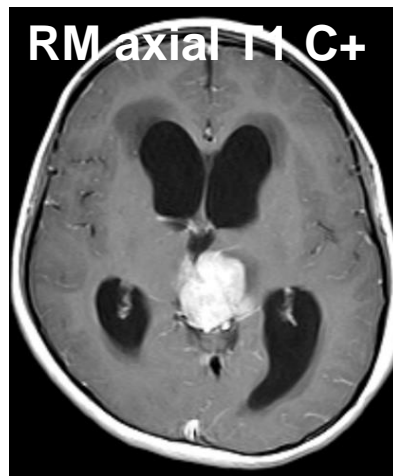
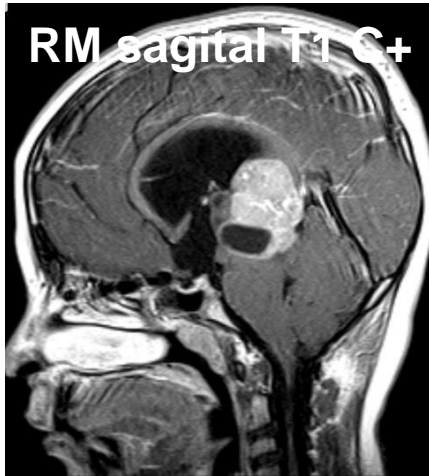
- De la hidrocefàlia → Ventriculostomia endoscòpica (+ Biòpsia)
- Del tumor = Radioteràpia + Quimioteràpia (± cirurgia)
  - *Si es germinoma, “és sensible a radioteràpia + quimioteràpia” (i els altres germinals?)*
  - *No germinals: cirurgia + radioteràpia + quimioteràpia*
- *Protocols per hospital*

## • Pronòstic

- Supervivència mitjana 5-6 anys, però és molt variable
- Millor en germinals (responen a radioteràpia)



# Tumors regió pineal



## • GERMINOMA

- Tumor cèl·lules germinals
- Adolescents (2a dècada)
- III ventricle o regió pineal
- Pot ser agressiu i invasor
- Clínica:
  - *Possible disfunció hipotalàmica (diabetis insípida)*
  - *Alt. camp visual, hidrocefàlia*
- Sensibles a radioteràpia i quimioteràpia
- Supervivència als 5 anys del 85 %



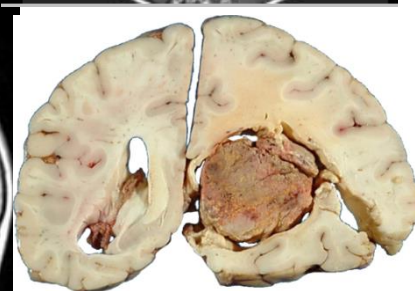
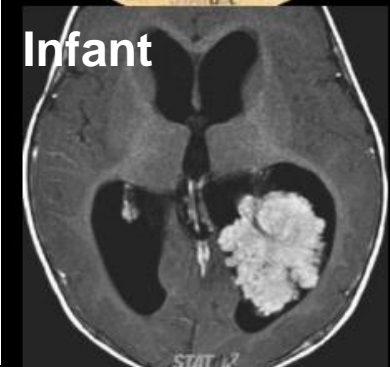
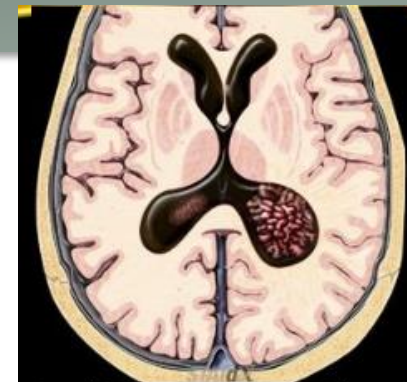
# Classificació didàctica

1. **Metàstasi i carcinomatosi meníngia**
2. **Glia:** *astrocitoma, oligodendroglioma, limfoma primari, ependimoma*
3. **Meninges:** *meningiomes*
4. **Beines nervioses:** *schwannomes de nervis cranials i paraespinals*
5. **Neurones:** *ganglioganglioma, neurocitoma*
6. **Glàndules:** *regió sellar (tumors hipòfisi), regió pineal*
7. **Plexes coroidals:** *papil·loma plexes coroidals*
8. **Mesenquimals:** *tumor glòmic, cordoma, tumor fibrós solitari (abans hemangiopericitoma)*
9. **Restes embrionàries:** *craniofaringioma, medul·loblastoma, ETMR (Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes, abans PNET)*



# TUMOR DE PLEXES COROIDALS

- Papil·loma de plexes coroidals
  - Plexes creixen sense envair parènquima
  - Hidrocefàlia obstructiva
  - ↑ Producció LCR
  - Possibles hemorràgies
  - Rara vegada es malignitza (carcinoma) però pot haver-hi sembra pel LCR
- Incidència
  - 0,5 % tumors intracranials
  - Escolars < 12 anys
- Localització
  - Infants → ventricles laterals –esquerre–
  - Adults → IV ventricle (50 %)
- Tractament = cirurgia
  - Si anaplàstic → + Radioteràpia

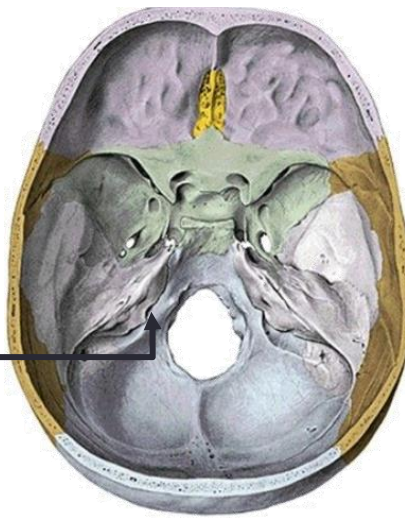




# TUMORS MESENQUIMALS

- Tumor glòmic
  - Tumor glomus jugular
  - Benigne, paraganglioma ben vascularitzat
  - Forat esquinçat posterior → IX-X-XI
  - Pèrdua audició, tinnitus, dificultat deglució
  - Tractament quirúrgic
- Cordoma
- Hemangiopericitoma

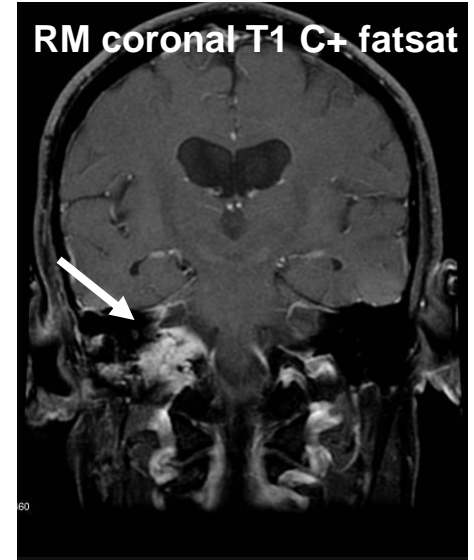
Forat esquinçat posterior o jugular



TC C+ tardana



RM coronal T1 C+ fatsat

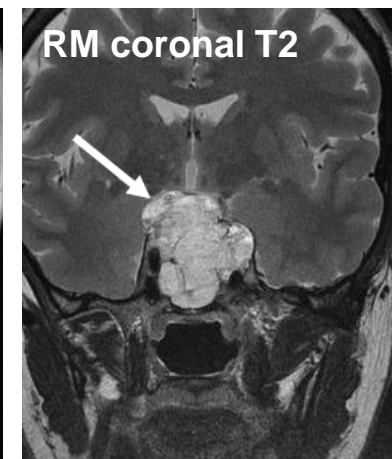
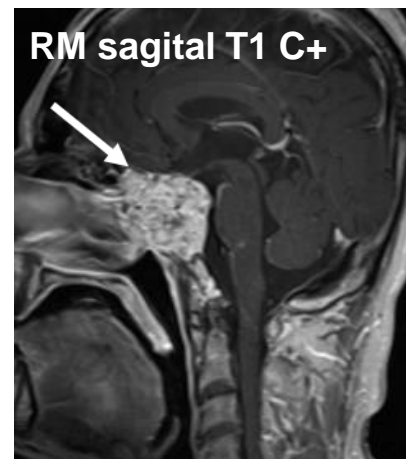


RM axial T1 C+ fatsat



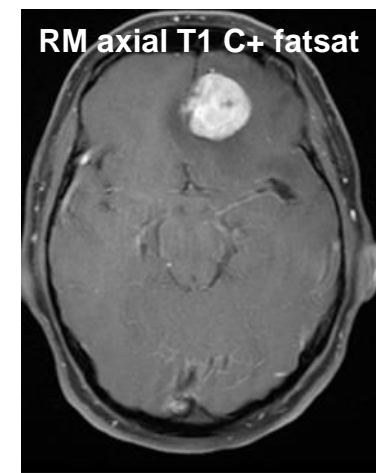
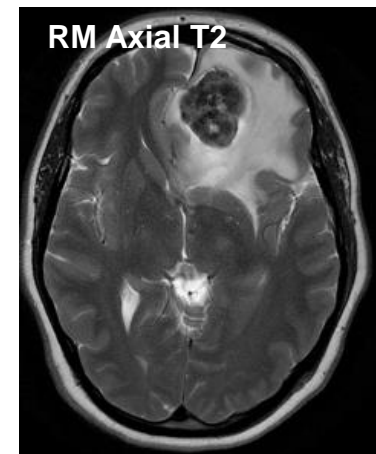
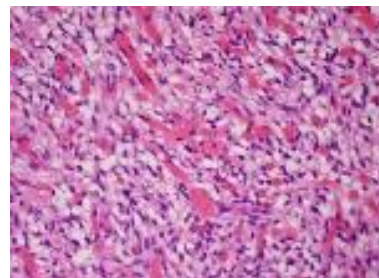
# Tumors mesenquimals

- Tumor glòmic
- Cordoma
  - Derivat de restes de notocordi
  - Clivus (25 %, ~ 35 anys), sacre (60 %, ~ 50 anys) > altres zones raquis
  - Agressiu, però lent creixement
  - Edat 50-60 anys
  - Cefalea, afectació VI parell
  - Destrucció clivus o regió parasellar
  - Tractament cirurgia + radioteràpia/radiocirurgia
  - Mal pronòstic
- Hemangiopericitoma



# Tumors mesenquimals

- Tumor glòmic
- Cordoma
- Tumor fibrós solitari
  - Abans “*hemangiopericitoma*”
  - Edat 45-55 anys, sense predilecció per sexe
  - Anatomia Patològica = Cèl·lules fusiformes
  - Grau I → Alguns grau II-III (= els anomenats abans com hemangiopericitoma)
  - Similar a meningioma, més redó i ferm
  - Diagnòstic = RM
    - *Senyal menys intens en T2 que el meningioma*
  - Tractament = quirúrgic



# TUMOR RESTES EMBRIONÀRIES

- Tumors d'origen disembrioplàsic

- **Craniofaringioma**

- Quist col·loide III ventricle

- *Tumor benigne amb contingut PAS (+)*
- *Hidrocefàlia aguda intermitent per bloqueig forat Monro*

- Lipoma cos callós

- Tumors dermoide i epidermoide (colesteatoma) → ORL

*PAS = àcid  
periòdic de  
Schiff*

- Tumors de restes embrionàries (cèl·lules precursoras neurals)

- **Medul·loblastoma** → Fossa posterior

- **ETMR** (*Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes*, abans PNET) → Supratentorial

- Altres tumors embrionaris: neuroblastoma i estesioneuroblastoma

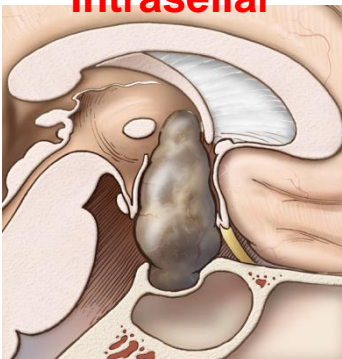




# 1. Craniofaringioma

- Tumor d'origen disembrioplàstic de la regió suprasellar (2-4 % tumors cerebrals)
  - Origen = restes bossa Rathke i conducte craniofaringi
  - Suprasellar 75 % > sellar i parasellar
- Característiques
  - Infants i adolescents ♂
  - Grau I (rara vegada malignitzen)
  - Calcificacions i component quístic de contingut oliós

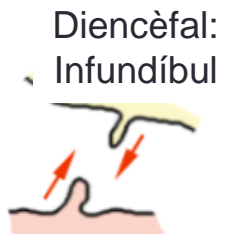
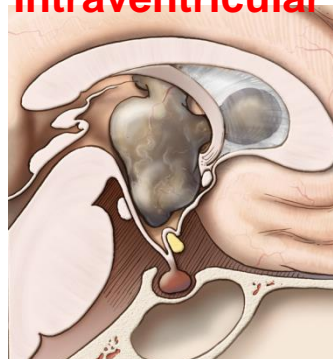
**Intrasellar**



**Suprasellar**

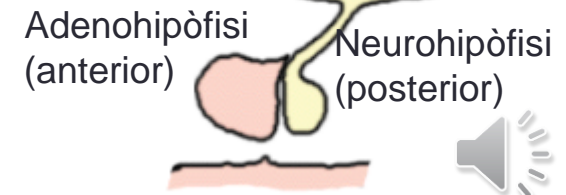
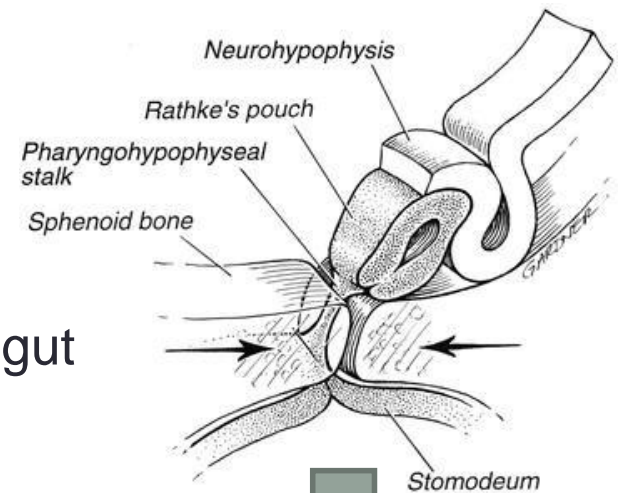


**Intraventricular**



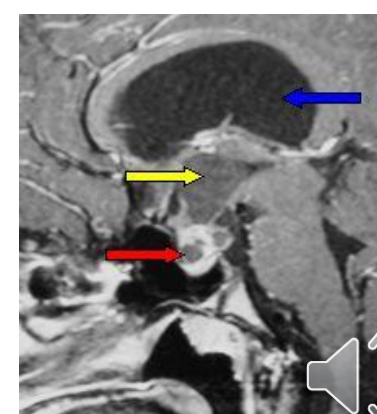
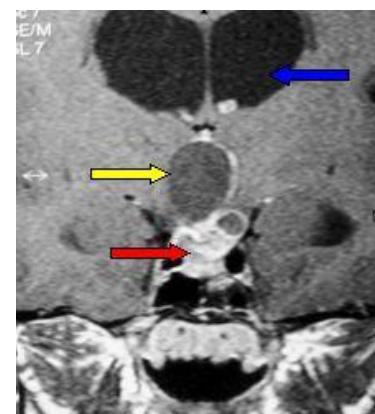
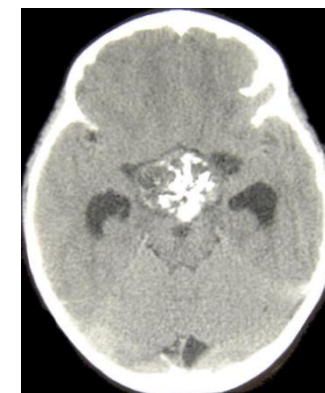
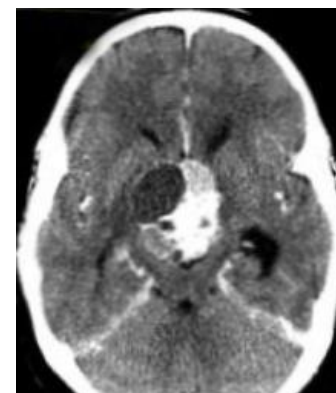
Diencèfal:  
Infundíbul

Sostre de la boca:  
Bossa de Rathke



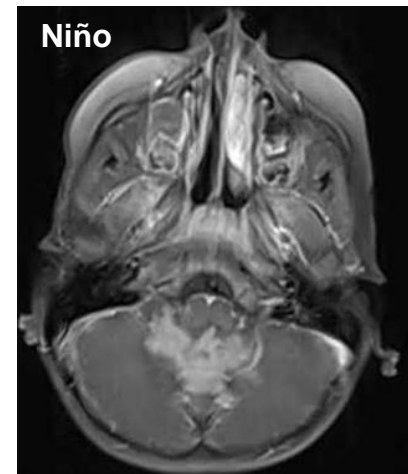
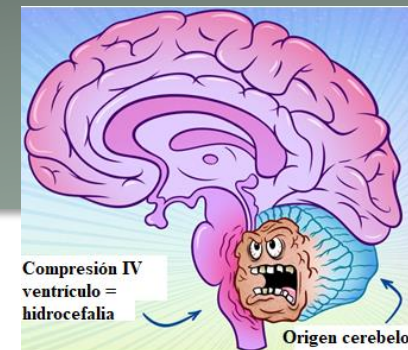
# 1. Craniofaringioma

- Clínica
  - Disfunció neuroendocrina
    - *Retard creixement, alçada baixa, obesitat*
  - Alteració campimètrica: compressió quiasma des de DALT
    - *Hemianòpsia bitemporal des de quadrants INFERIORS*
  - Hipertensió intracranial
    - *Trastorn cognitiu, hidrocefàlia*
- Diagnòstic = imatge
  - Quists, calcificacions, hidrocefàlia
- Tractament = quirúrgic
  - Radioteràpia adjuvant ± Radiocirurgia

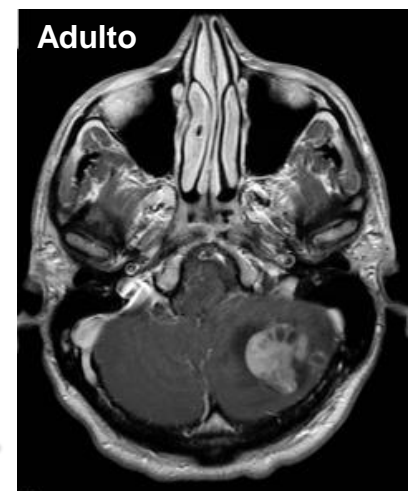


## 2. Medul·loblastoma

- És el tumor pediàtric més freqüent
  - 20-30 % tumors cerebrals infància
    - “Tumor més freqüent en infants petits (< 6 anys)”
  - T. embrionari pobrament diferenciat, agressiu
  - Tendència a sembrar pel LCR
  - Més freqüent ♂
  - Marcadors: deleció 17p
  - Associat a Síndrome de Gorlin i Síndrome de Turcot (glioma-poliposi)
- Localització
  - Infants (60 %) → Vermis cerebel + sostre IV ventricle
  - Adults 20 – 25 anys → Hemisferis cerebel·losos
- Clínica
  - Síndrome cerebel·losa línia mitja (atàxia, dismetria) + Hipertensió intracranial



RM series T1 C+



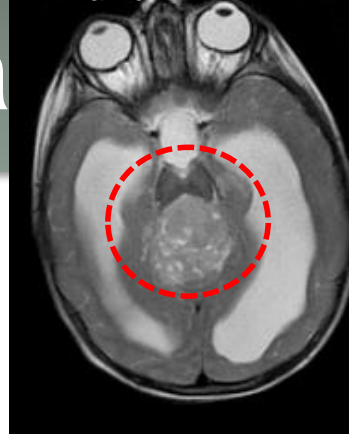
Adulto



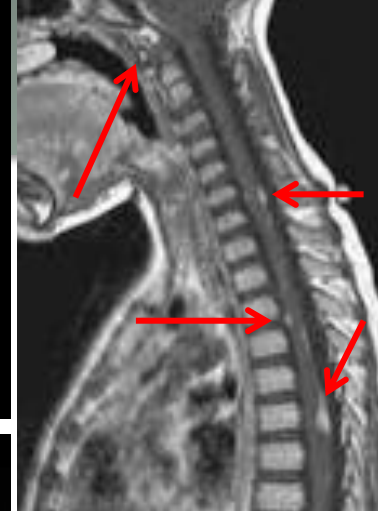
## 2. Medul·loblastoma

- Diagnòstic = RM
  - RM CR → Massa tumoral de límits homogenis amb zones hipodenses (necrosi) i edema circumdant
  - RM neuroeix (medul·lar completa)
  - Estudi vascular
  - Estudi LCR (disseminació)
- Tractament
  - Exèresi al més completa possible
  - Radioteràpia fossa posterior + neuroeix
  - Quimioteràpia sistèmica i intratecal
- Pronòstic de supervivència
  - 50 % als 3 anys
  - > 30 % als 5 anys

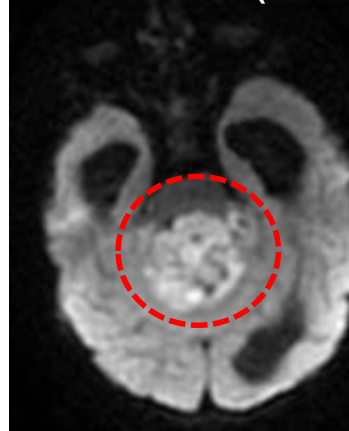
RM axial T2



RM sembra LCR



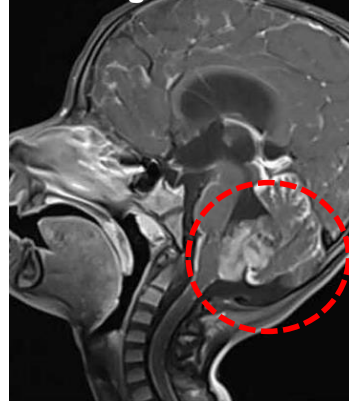
RM axial Flair (edema)



RM sembra difusa



RM Sagital T1 C+





# 3. Altres tumors embrionaris

- ETMR = *Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes*
  - Abans PNET, *Primitive Neuro-Ectodermal Tumor*
  - Similar al medul·loblastoma, però supratentorial (suprasellar) i més agressiu (sembla subaracnoidal en 35 %)
  - Tractament = cirurgia + Radioteràpia cerebral i neuroeix + Quimioteràpia
  - Supervivència 75 % als 3 anys
- Neuroblastoma
  - Tumor suprarenal
  - “Pot aparèixer com a tumor primari del SNC”
- Estesioneuroblastoma
  - Procedeix de cèl·lules embrionàries de mucosa olfàctòria



# FACOMATOSIS

## ➤ *Síndromes neurocutànies*

– *Herència autosòmica dominant de penetrància variable*

1. Neurofibromatosi tipus 1
2. Neurofibromatosi tipus 2
3. Esclerosi tuberosa (Malaltia de Bourneville)
4. Síndrome de Sturge-Weber (angiomatosi encefalotrigeminal)
5. Síndrome de Von Hippel-Lindau
6. Síndrome de Klippel-Trenaunay
7. Atàxia-telangectàsia (Síndrome de Louis-Barr)



# Facomatosis

## 1. Neurofibromatosi tipus I (NF-I) = Malaltia Von Recklinghausen

### – Lesions cutànies

- *Neurofibromes n. perifèrics* (benignes, mollusca fibrosa)
- *Pigmentació cutània: +6 taques cafè amb llet*  $\varnothing > 1,5$  cm = dx de NF-I
- **Efèlides axil·lars** (pigues, signe de Crowe) = **PATOG.**
- *Nòduls de Lisch* (hamartomes pigmentats iris)

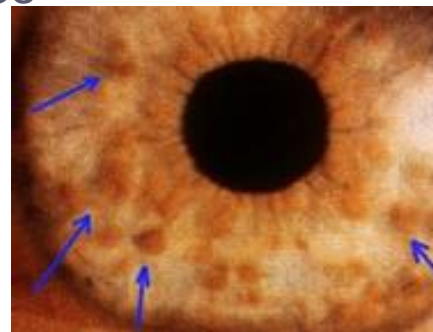
### – Lesions neurològiques

### – Altres



CAFE SPOT

- C** – café-au-lait spots  
**A** – axillary/inguinal freckling  
**F** – fibroma (neurofibroma +2, plexiform neurofibroma)  
**E** – eye hamartoma (Lisch nodules)  
**S** – skeletal abnormalities  
**P** – positive family history  
**OT** – optic n. glioma



# Facomatosis

## 1. Neurofibromatosi tipus I (NF-I) = Malaltia Von Recklinghausen

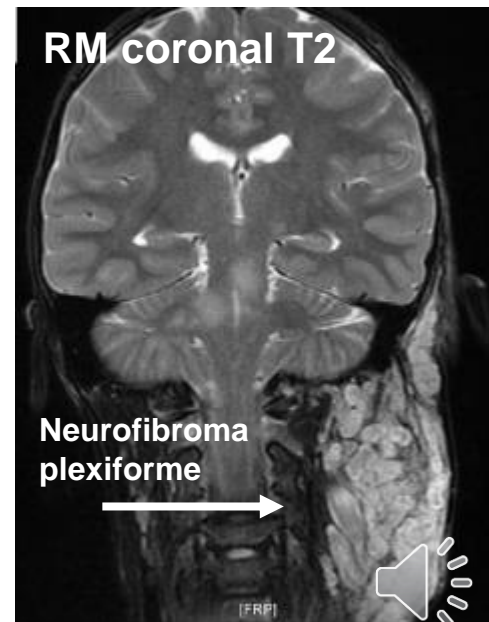
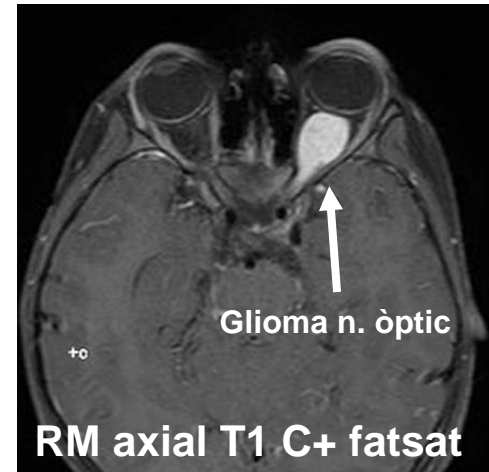
– Lesions cutànies

– Lesions neurològiques

- *Mutació gen NF1 cromosoma 17 (17q11.2, codifica neurofibromina, supressor tumoral)*
- *Risc neoplàsies Sistema Nerviós → neurofibromes plexiformes, glioma nervi òptic, feocromocitoma, endimoma, meningiomes, astrocitomes*
- *Neurofibromes de troncs → No existeixen en nàixer. Imatge en rellotge d'arena*

– Altres:

- *Pseudoartrosi de tibia, displàsia ala esfenoide, cifoescoliosi, alçada baixa, estenosi aqüeducte de Silvi (hidrocefàlia), retard mental (45%), epilèpsia, estenosi art. renal, “HTA secundària a feocromocitoma”, ...*





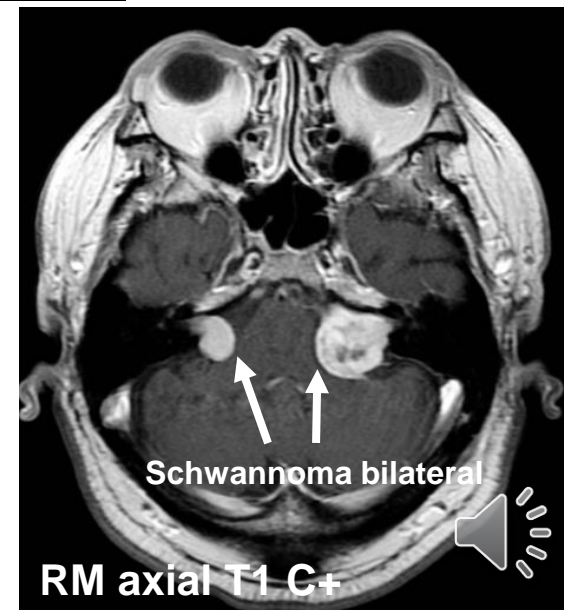
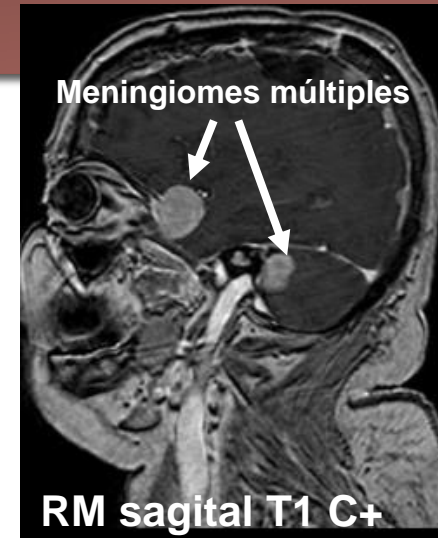
# Facomatosis

## 2. “Neurofibromatosis” tipus II (NF-II)

- Lesions cutànies = rarament
- Lesions neurològiques
  - Mutació gen **NF2** cromosoma **22** (22q12, codifica neurofibromina-2, merlina o schwannamina, supressor tumoral)
  - Schwannoma del VIII **bilaterals** (90 % de portadors del gen) → sordesa d’inici unilateral als **20-30** anys
  - Meningiomes, gliomes i schwannomes (nervis cranials i raquidis)

➤ **MISME = Multiple Intracranial (Inherited) Schwannomas, Meningiomas, Ependimomas syndrome (NO NEUROFIBROMES)**

- Altres
  - Siringohidromièlia, cataractes



# Facomatosis

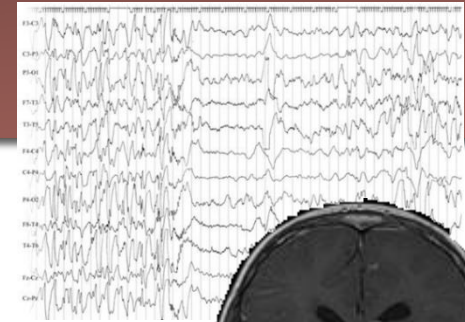
3. Esclerosi tuberosa = Malaltia de Pringle-Bourneville
  - **EPI-LOI-A** (**EPI**llepsy, **LO**w Intelligence, **A**ngiofibromas) 30 % pts.
    - *Tríada de Vogt = ASÍ = Angiofibromas, Seizures, Intellectual disability*
    - *Gens TSC1 (hamartina en 9q32-34) i TSC2 (tuberina en 16p13.3)*
  - Lesions cutànies
    - *Adenomes sebacis (angiofibromes facials) = pàpules groguenques “en papallona” en galtes (edat 3-10 anys)*
    - *Taques hipopigmentades en fulla de freixe (“ash leaf”) (edat 0-1 any)*
    - *Plaques de Chagrin = engruiximent de la pell lumbosacra*
    - *Fibromes periungueals (tumors de Koenen) = **PATOGNOMÒNIC***
  - Lesions neurològiques
  - Altres



# Facomatosis

## 3. Esclerosi tuberosa = Malaltia de Pringle-Bourneville

- Lesions cutànies
- Lesions neurològiques → Epilèpsia (Síndrome de West), retard mental, hidrocefàlia
  - *Túbors corticals*
  - *Astrocitoma subependimari de cèl·lules gegants*
  - *Nòduls periventriculars calcificats múltiples*
  - *Astrocitomes retinians múltiples*
- Altres: Neoplàsies
  - *Rabdomiomes cardíacs*
  - *Angiomiomes renals, hepàtics, suprarenals, pancreàtics*
  - *Ependimomes, astrocitomes (“90 % astrocitomes subependimaris de cèl·lules gegants”)*
  - *“Malaltia quística pulmonar (pulmó en bresca)”*



Criteria diagnòstics primaris (+  
angiofibromes i fibromes unguials)

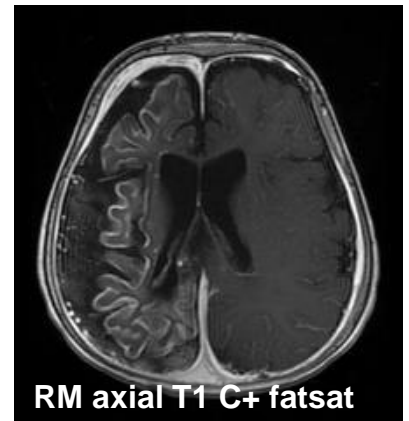


Roberto Sánchez  
(Román en “Campeones”)



# Facomatosis

4. Síndrome de Sturge-Weber  
(angiomatosis encefalotrigeminal)
  - Esporàdica
    - *Defecte del desenvolupament embrionari: persistència de plexe vascular en porció cefàlica del tub neural*
  - Angioma facial V1 + angioma leptomeningi occipital homolateral i angioma coroidal
  - Lesions cutànies
    - *Taca en vi de Porto (V1, unilateral)*
  - Lesions neurològiques
    - *Angiomatosis leptomeníngia, venosa, occipitoparietal*
    - *Epilèpsia, deterioració intel·lectual*
    - *Dèficit motor (hemiplegia contralateral), hemianòpsia homònima (lesió lòbul occipital)*
  - Altres



RM axial T1 C+ fatsat

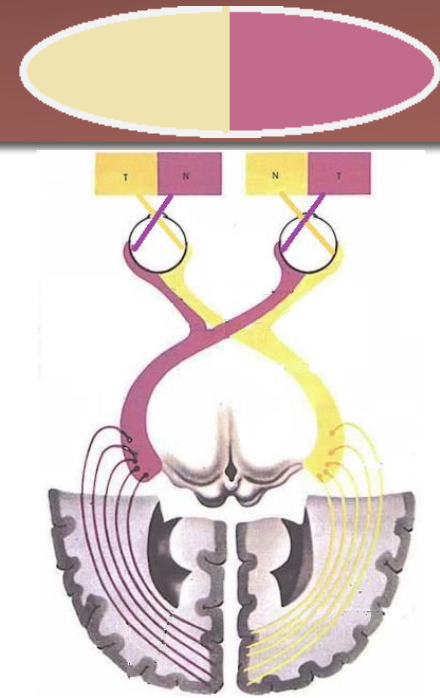
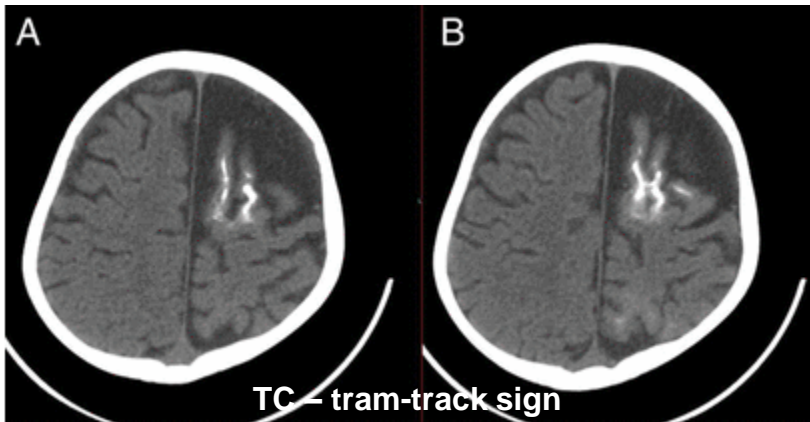




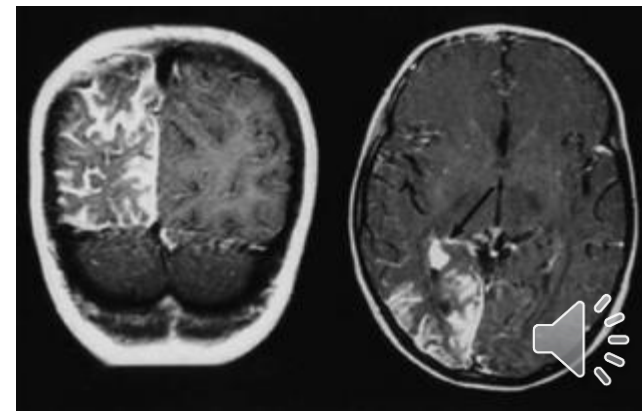
# Facomatosis

## 4. Síndrome de Sturge-Weber (angiomatosi encefalotrigeminal)

- Angioma facial V1 + angioma leptomeningi occipital homolateral i angioma coroidal
- Lesions cutànies
- Lesions neurològiques
- Altres
  - *Angioma coroidal, ceguesa per glaucoma*
  - *Calcificació subcortical en doble contorn (“tram-track sign, en vies de ferrocarril”)*



RM T1 C+ (lesió occipital – hemianòpsia homònima contralateral)

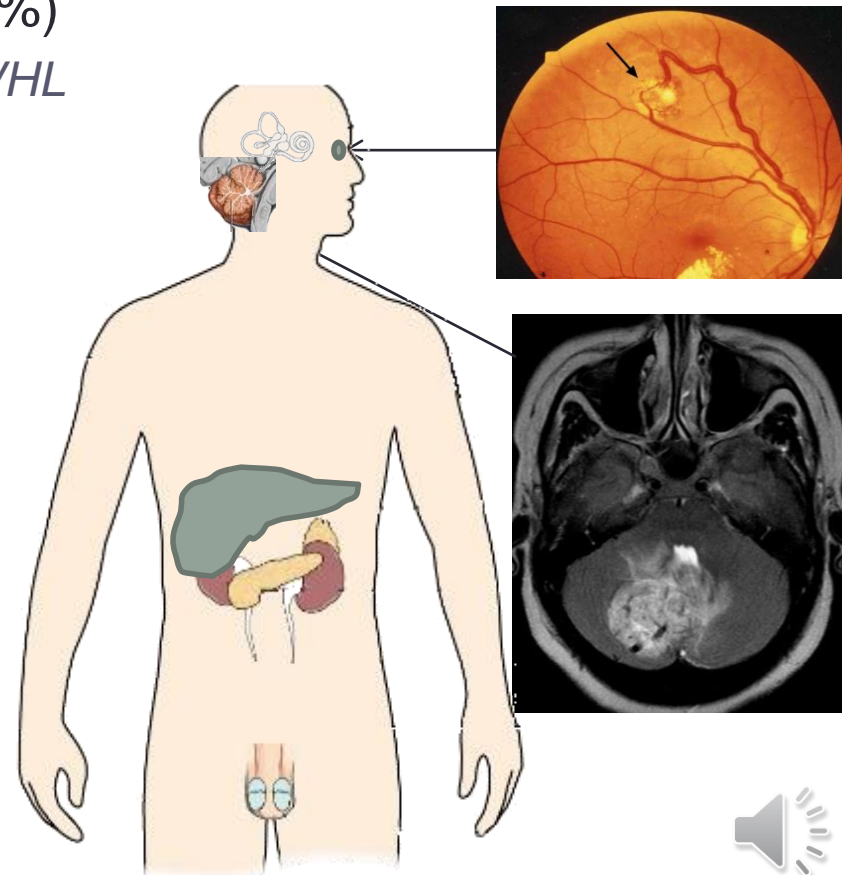


# Facomatosis

## 5. Síndrome de Von Hippel-Lindau

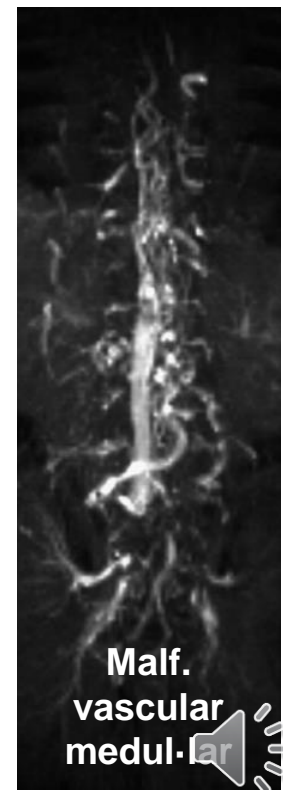
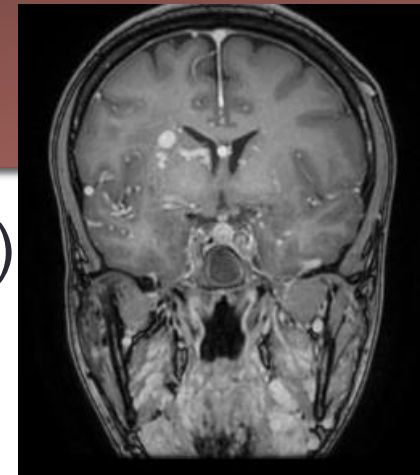
- Malformació de retina i alteració del cerebel. Cutànies poc freqüents (5 %)
  - *Mutació del gen supressor tumoral VHL (3p25.5)*
- Clínica
  - *Angiomes de retina*
  - *Hemangioblastoma cerebel·lós*
    - ↳ *“Eritropoyetina → Policitèmia”*
- Altres
  - *Hemangioma medul·la espinal*
  - *Hipernefroma, carcinoma cèl·lules renals*
  - *Feocromocitoma*
  - *Quists renals, hepàtics, pancreàtics, epidídim*

**H** – Hemangioblastoma  
**I** – Increased risk renal cell cancer  
**P** – Pheochromocytoma  
**P** – Pancreatic lesions (cysts, cystadenoma, cystadenocarcinoma)  
**E** – Eye (retinal) hemangioblastoma, Endolymphatic sac tumors  
**L** – Liver, renal, pancreatic, epididimal cysts



# Facomatosis

6. Síndrome de Klippel-Trénaunay (1:100.000)
- Malformació capil·lar + venosa + limfàtica
    - + *Fístula AV = Síndrome Parkes-Weber*
  - Hemangiomes tronco-extremitats
  - Hipertròfia de la extremitat afectada (macromèlia, gigantisme localitzat)
  - Malformació vascular de la medul·la espinal





# Facomatosis

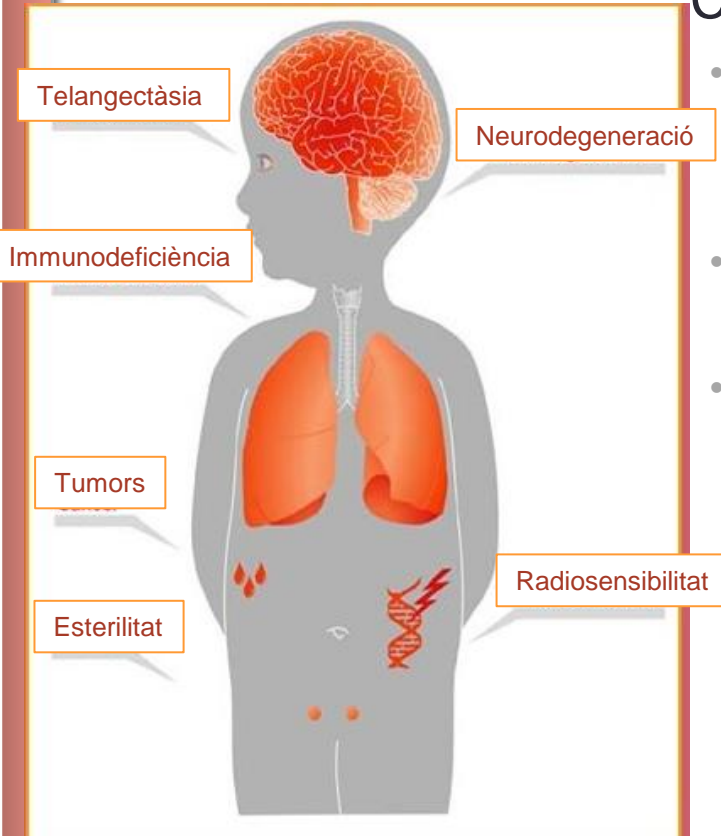
## 7. Atàxia-Telangectàsia (Síndrome de Louis-Barr)

- Mutació 11q22-23
- Afecta pell, sistema nerviós, immunitari

### Clínica

- *Infants* → *Atàxia cerebel·losa progressiva, apràxia oculomotora, coreoatetosi*
  - *Atròfia vermis i ↑IV ventricle, possibles hemorràgies*
- *Telangectàsies oculocutànies (conjuntives, oïda, cara)*
- *Immunodeficiència* → *Hipoplàsia timus (↓ cèl·lules T sang i teixit limfoide)*
  - *Cèl·lules B normals, possible ↓IgG*
  - *Absència IgE i IgA*
  - *Sinusitis, infeccions respiratòries (bronquèctasies), tumors limforeticulars*
  - *↑ αFP i CEA*

No heu de confondre-la amb telangectàsia hemorràgica hereditària (Síndrome Rendu-Osler-Weber)





# Per a acabar, algunes associacions:

MALALTIA	NEOPLÀSIA SNC
NF-I (Von Recklinghausen)	Glioma nervi òptic
NF-II	Schwannoma bilateral VIII
Esclerosi tuberosa (Sdr. Pringle Bourneville)	Astrocitoma cèl·lules gegants subependimari
Sdr. Sturge-Weber (angiomatosis encèfalo-trigeminal)	Angiomes cerebrals
Sdr. Von Hippel-Lindau	Hemangioblastoma cerebel·lós
Sdr. Klippel-Trénaunay	Angioma cavernós medul·la espinal
MEN-I	Hiperplàsia o adenoma hipòfisi
Sdr. Turcot	Astrocitomes, medul·loblastoma
Infecció VIH	Limfoma cerebral primari



# RESUM CONCEPTES CLAU TEMA 6

- **Oligodendroglioma**
  - ♂, poc agressiu, a penes es distingeix, el més epileptogènic
  - Deleció 1p19q = bona resposta a quimioteràpia
- **Limfoma cerebral primari**
  - ♂ immunodeprimits
  - Tractament Servei Hematologia. Cirurgia i Corticoides NO indicats
- **Ependimoma**
  - Ventricles infants-joves, envaeix tronc d'encèfal, *filum terminale* adults
  - Possible sembra per LCR. Mal pronòstic
- **Meningioma**
  - 2n tumor intracranial més freqüent, benigne
  - ♀ edat mitjana, calcificacions. Cirurgia (+ Radioteràpia i/o Quimioteràpia si hi ha restes)



# RESUM CONCEPTES CLAU TEMA 6

- Schwannoma
  - VIII bilateral → Diagnòstic de NF-II. Tractament segons grandària
- Tumors d'hipòfisi → Alteració hormonal + pèrdua visió
- Tumors regió pineal → Varietat histològica (Biòpsia)
  - Germinomes responen a Radioteràpia
- Papil·loma plexes coroidals
  - Infants ventricles laterals, adults IV ventricle
- Craniofaringioma
  - Infants i adolescents ♂, tumor disembrioplàstic, benigne
  - Calcificacions, quístic, suprasellar. Cirurgia + Radioteràpia
- Medul·loblastoma
  - Tumor pediàtric més freqüent, mal pronòstic



- Algunes característiques típiques (M.I.R.)
  - Epileptogènic → oligodendroglioma
  - Calcificacions → craniofaringioma, oligodendroglioma, meningioma (cossos de psammoma)
  - Sagnat
    - *Primaris* → *glioblastoma multiforme, medul·loblastoma, oligodendroglioma, adenoma hipofisari*
    - *Metàstasis* → *coriocarcinoma, melanoma, pulmó, ronyó, tiroides*
  - Distribució per sexes
    - Meningioma, *neurinoma schwannoma* – Dona ♀
    - *G*lioma, *medul·loblastoma* – Home ♂





# Bibliografia (1)

- <https://www.aans.org/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments>
- <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions>. Pàgina en castellà
- <https://radiopaedia.org/cases>
- Izquierdo Rojo J.M.; Martín Lázex R.; Punto Rafael J.I. *Neurocirugía básica para residentes*. Accés PDF a la Biblioteca Nacional ([www.bne.es](http://www.bne.es) > sol·licitar reproducció de fons)
- Greenberg M.S. *Handbook of Neurosurgery*. Thieme. 7a ed. 2010. Anglès.
- Greenberg M.S. *Manual de Neurocirugía*. Ed Journal, 2013. 2a ed. de la 7a ed. en anglès (exemplars disponibles a la biblioteca).
- Greenberg M.S. *Handbook of Neurosurgery*. Thieme. 9a ed. 2018. Anglès
- Agarwal V. *Fundamentals Neurosurgery*. Thieme 1a ed. 2018 Anglès
- Bartomeus Jene, F. *Nociones básicas de Neurocirugía*. Pub. Permanyer. Lab Esteve. 2a ed. 2011.

# Bibliografia especialitzada lliure (2)

- <https://braintumor.org/wp-content/assets/WHO-Central-Nervous-System-Tumor-Classification.pdf>
- Radiopaedia.org
- Oligodendroglioma: pathology, molecular mechanisms and markers. Wesseling P, van den Bent M, Perry A. *Acta Neuropathol* 2015;129(6):809-827
- Primary CNS lymphoma in HIV infection. Brandsma D, Bromberg JEC. *Handb Clin Neurol* 2018;153:177-186
- Rethinking childhood ependymoma: a retrospective, multi-center analysis reveals poor long-term overall survival. Marinoff AE, Ma C, Guo D *et al. J Neurooncol* 2017 Oct;135(1):201-211
- Meningioma. Alruwaili AS, De Jesus O. En: *StatPearls*  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560538/>
- Pituitary tumors. Melmed S. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2015 Mar;44(1):1-9
- Third ventricular tumors: A comprehensive Literature Review. Ahmed SI, Javed G, Laghari AA *et al. Cureus* 2018 Oct;10(10):e3417
- Craneopharyngioma. Garnett MR, Puget S, Grill J *et al. Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 18.
- Medulloblastoma. Mahapatra S, Amsbaugh MJ. En: *StatPearls* (internet)  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431069/>



[vivava@uv.es](mailto:vivava@uv.es)

[pedro.roldan@uv.es](mailto:pedro.roldan@uv.es)

[guillermo.garcia-march@uv.es](mailto:guillermo.garcia-march@uv.es)