

Liponeurocitoma: un raro ejemplo de neoplasia cerebelosa

Liponeurocytoma: a unusual cerebellar tumour

J. Ortiz¹, J. I. Onzain², P. Sousa², A. Maillo², M. Merino², J Figols³, A. Bullón¹

RESUMEN

Presentamos en nuestro trabajo, un caso de liponeurocitoma cerebeloso, tumor poco frecuente, observado en una mujer de 62 años de edad. Dicho tumor mostró una imagen histológica compatible con un tumor de células pequeñas, de escasa agresividad, positivo para marcadores neuronales (sinaptofisina y enolasa neuronal específica) con áreas focales de diferenciación lipídica. Tras establecer un diagnóstico diferencial con otras neoplasias, comentamos brevemente las características de esta rara entidad.

Palabras clave: Liponeurocitoma, cerebelo, inmunohistoquímica.

SUMMARY

We report a case of cerebellar liponeurocytoma in a 62 year old woman. Histologically, the tumour was of low aggressiveness, composed of small cells with areas of lipidised cells and was positive for neuronal markers (synaptophysin and neuron specific enolase). The principal features of this unusual entity are reviewed and the pathological aspects of its differential diagnosis are discussed.

Keywords: Cerebellar liponeurocytoma, immunohistochemistry.

Rev Esp Patol 2009; 42 (3): 221-223

INTRODUCCIÓN

El extraordinario progreso de la Oncología, rama de la Medicina que basa la eficacia de sus tratamientos, en la mayoría de los casos, en un correcto y minucioso estudio anatomopatológico, obliga a los patólogos a un profundo conocimiento de las neoplasias, tanto de las observadas más frecuentemente, como de aquellas que se presentan con rareza en la diaria labor asistencial, con el fin de evitar terapias impropiedades y potencialmente nocivas para el enfermo. Esto que hemos afirmado, pensamos que es aplicable al Liponeurocitoma, tumor cerebeloso, poco frecuente que presentamos a continuación.

CASO CLÍNICO

Paciente de 62 años, intervenida hace 8 años de un meningioma dorsal que acudió a nuestro Hospital por un cuadro de dos meses de evolución consistente en cefalea

e inestabilidad para la marcha, acompañado de urgencia miccional. En la exploración física se observó una dismetría en lado derecho con signo de Romberg (+).

Estudios radiográficos

Practicados TAC y RM, se demostró la existencia de una lesión expansiva, localizada en hemisferio cerebeloso derecho, de 4 cm de diámetro máximo y estructura irregular, que captaba contraste de modo discreto, provocando hidrocefalia obstructiva (fig. 1).

Intervención quirúrgica

La actitud quirúrgica seguida con la paciente consistió en la realización de una derivación ventrículo-peritoneal, seguida a los pocos días de una craneotomía suboccipital de línea media, con extensión a hemisferio cere-

Recibido el 17/11/08. Aceptado el 27/11/08.

¹ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. Unidad V. Vega. España.

² Servicio de Neurocirugía. Hospital Virgen de la Vega de Salamanca. España.

³ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Correspondencia:

Dr. D. Javier Ortiz Rodríguez-Parets

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital «Virgen de la Vega». Salamanca. 37007 Salamanca

España

jortiz@usal.es



Fig. 1: Imágenes pertenecientes a RM en las que se observa tumoración localizada en hemisferio cerebeloso derecho.

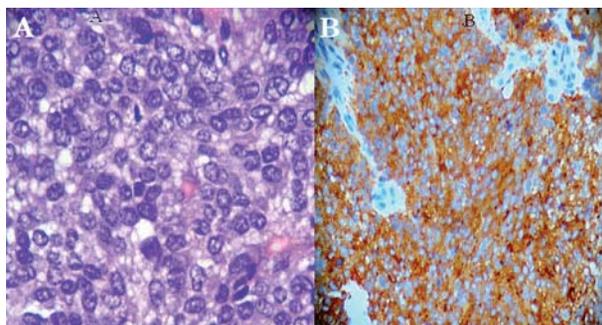


Fig. 2: A) Liponeurocitoma: Tumor de células pequeñas monomorfas, de bajo índice mitótico (HE x400). B) Liponeurocitoma: Marcada positividad de las células tumorales para marcadores neuronales (sinaptofisina).

beloso derecho, practicándose resección total de la masa cerebelosa.

Anatomía Patológica

El material remitido al laboratorio consistió en múltiples fragmentos de tejido friable que fueron incluidos en su totalidad para estudio histológico. El examen microscópico reveló la existencia de un tumor infiltrante de

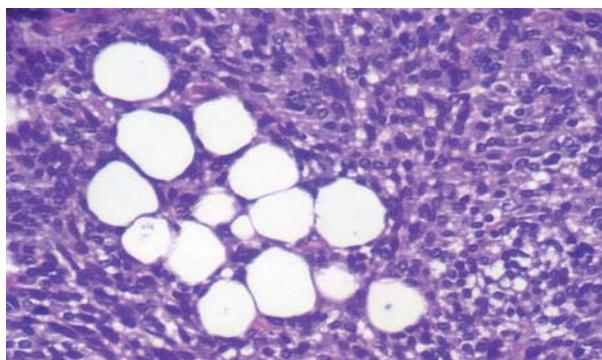


Fig. 3: Liponeurocitoma: Diferenciación lipomatosa focal de las células tumorales. (HE X 400).

células pequeñas, de muy bajo grado índice mitótico y escasa agresividad citológica. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de las células tumorales para marcadores neuronales (sinaptofisina y enolasa neuronal específica), siendo en cambio negativas las tinciones para vimentina, citoqueratinas, HMB-45, antígeno común leucocitario (LCA) y proteína glial fibrilar ácida (GFAP). De igual modo en el examen microscópico se observaron pequeñas áreas en las que las células neoplásicas mostraron signos de diferenciación lipídica (figs. 2A, 2B, y 3). Basándonos en estos hallazgos nuestro diagnóstico fue liponeurocitoma cerebeloso.

Dos años más tarde la paciente mostró recidiva tumoral, extirpándose totalmente una masa friable que ocupaba la cavidad pseudocefálica previa, absolutamente análoga, desde el punto de vista histológico a la lesión descrita previamente. Un año después de la segunda intervención la paciente no muestra ningún signo de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

La inmunohistoquímica con su, cada vez más sofisticado, panel de anticuerpos constituye un valioso e imprescindible aliado del patólogo, especialmente útil a la hora de estudiar las neoplasias. De este modo, determinando los anticuerpos que son afines para cada tumor, se puede conocer su histogénesis, dato de gran utilidad a la hora de realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades de apariencia histológica similar y muchas veces pronóstico y tratamiento diferente.

La afirmación, anteriormente realizada, pensamos que es totalmente aplicable a nuestro ejemplo, un tumor cerebeloso de células pequeñas, caso susceptible de un amplio abanico de diagnósticos diferenciales que fue necesario establecer. Así, la negatividad del tumor para citoqueratinas, marcador epitelial, vimentina, marcador estromal, HMB-45, marcador característico de las células melánicas malignas, del LCA, marcador linfóide y de GFAP, marcador glial permitieron descartar posibilidades diagnósticas tales como carcinomas metastásicos (positivos para citoqueratinas), sarcomas de células pequeñas, tanto primarios como metastásicos, tales como el rhabdomioma ó el sarcoma de Ewing extraóseo (vimentina positivos), las metástasis de melanoma (vimentina y HMB-45 positivas) ó los astrocitomas de células pequeñas (GFAP positivos) (1-5).

La localización del tumor (cerebelo), su aspecto histológico (carencia de halos perinucleares y calcificaciones) y su fuerte positividad para marcadores neuronales, nos llevaron a descartar la posibilidad de un oligodendroglioma, tumor que si bien en algunos casos ha mostrado diferenciación neuronal (6) y ha sido descrito a nivel cerebeloso (7), no suele presentar estas características.

Considerando todo lo anteriormente expuesto, nos centramos en dos grandes alternativas diagnósticas:

- Por una lado, la posibilidad de un meduloblastoma.
- Por otro la posibilidad de un tumor neurocítico (neurocitoma).

La primera alternativa fue rechazada tanto por la edad de la paciente, como por la apariencia histológica, carente de la agresividad propia de los meduloblastomas.

Así una vez centrados en la naturaleza neurocítica de la neoplasia estudiada, la presencia de diferenciación lipídica, nos condujo al diagnóstico definitivo de Liponeurocitoma, entidad poco frecuente, descrita de modo casi exclusivo en cerebelo y que a pesar de su comportamiento poco agresivo, puede, como sucedió en nuestra paciente, recaer, lo que no afectó a su pronóstico vital, ya que pasados cuatro años desde el diagnóstico del tumor la paciente vive, llevando una existencia prácticamente normal (8-10).

Para finalizar, nos gustaría resaltar, aún más si cabe, la importancia de la colaboración entre clínicos, radiólogos y patólogos, imprescindible para un progreso permanente en el diagnóstico de los tumores del sistema nervioso central.

BIBLIOGRAFÍA

1. Giordana MT, Cordera S, Boghi A. Cerebral metastases as first symptom of cancer: a clinico-pathologic study. *J Neurooncol* 2000; 50: 265-73.
2. Bunyaratavej K, Khaoroptham S, Phonprasert C, Tanboon J, Shuangshoti S. Primary intracranial peripheral primitive neuroectodermal tumor/Ewing's sarcoma presenting with acute intracerebral hemorrhage. *Clin Neuropathol* 2005; 24: 184-90.
3. Karikari IO, Thomas KK, Lagoo A, Cummings TJ, George TM. Primary cerebral ALK-1-positive anaplastic large cell lymphoma in a child. Case report and literature review. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 516-21.
4. Burger PC, Pearl DK, Aldape K, Yates AJ, Scheitauer BW, Passe SM, Jenkins RB, James CD. Small cell architecture—a histological equivalent of EGFR amplification in glioblastoma multiforme? *J Neuropathol Exp Neurol* 2001; 60: 1099-104.
5. Perry A, Aldape KD, George DH, Burger PC. Small cell astrocytoma: an aggressive variant that is clinicopathologically and genetically distinct from anaplastic oligodendroglioma. *Cancer* 2004; 101: 2318-26.
6. Vyberg M, Uhlhøi BP, Teglbaerg PS. Neuronal features of oligodendrogliomas—an ultrastructural and immunohistochemical study. *Histopathology* 2007; 50: 887-96.
7. Nadkarni TD, Menon RK, Desai KI, Goel AH. Cerebellar oligodendroglioma in a young adult. *J Clin Neurosci* 2005; 12: 837-8.
8. Aker FV, Ozkara S, Eren P, Peker O, Arman S, Hakan T. Cerebellar liponeurocytoma/lipidized medulloblastoma. *J Neurooncol* 2005; 7: 53-9.
9. Buccoliero AM, Caldarella A, Bacci S, Gallina P, Taddei A, Di Lorenzo N, Romagnoli P, Taddei GL. Cerebellar liponeurocytoma: morphological, immunohistochemical, and ultrastructural study of a relapsed case. *Neuropathology* 2005; 25: 77-83.
10. Kuchelmeister K, Nestler U, Siekmann R, Schachenmayr W. Liponeurocytoma of the left lateral ventricle—case report and review of the literature. *Clin Neuropathol* 2006; 25: 86-94.