



Neurocitoma extraventricular

Extraventricular neurocytoma

Yanely Jardinez Hinojosa^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-3609-6748>

Jorge Luis Rojas Manresa¹ <https://orcid.org/0000-0002-1898-1084>

Jorge Nueva Matos¹ <https://orcid.org/0000-0003-3230-6023>

Maibelis Forcelledo Gómez¹ <https://orcid.org/0000-0002-6232-1593>

Yvei González Orlandi² <https://orcid.org/0000-0003-4814-8007>

Wendolin Rodríguez Borges¹ <https://orcid.org/0000-0002-2092-5583>

Mairen Sotomayor González³ <https://orcid.org/0000-0001-6332-4916>

Mercedes Rita Salinas Olivares³ <https://orcid.org/0000-0003-0909-5133>

¹ Hospital Militar Central “Dr. Carlos J. Finlay”. La Habana, Cuba.

² Centro de Restauración Neurológica. La Habana, Cuba.

³ Instituto de Neurología y Neurocirugía. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia. Correo electrónico: jardinezyanely@gmail.com.cu

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





RESUMEN

Introducción: El neurocitoma extraventricular es un tumor neuronal raro que se localiza fuera del sistema ventricular. Puede presentarse en cualquier edad de la vida y se manifiesta con síntomas neurológicos inespecíficos (convulsiones o déficits focales). Debido a su baja incidencia, la literatura sobre neurocitoma extraventricular es limitada, por lo que la descripción de casos clínicos contribuye a mejorar el conocimiento y manejo de esta entidad.

Objetivo: Describir las características clínicas, imagenológicas, histopatológicas y terapéuticas de un caso de neurocitoma extraventricular tratado mediante abordaje endonasal transesfenoidal.

Caso clínico. Paciente masculino de 65 años de edad, raza blanca, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, que consultó por cuadro progresivo de mareos relacionados con cambios de posición de la cabeza., diplopía binocular horizontal, tinnitus constante en el

oído izquierdo e inestabilidad para la marcha. En ocasiones, presentaba episodios de cefalea holocraneal, que cedían con analgésicos, sin acompañarse de vómitos. Al examen neurológico se detectó paresia bilateral del sexto nervio craneal. En la tomografía computarizada se observó imagen hiperdensa en proyección del clivus que circundaba ambas arterias carótidas internas. Se realizó un abordaje endonasal endoscópico transesfenoidal y se realizó la exceresis tumoral con evolución favorable del paciente.

Conclusiones: El neurocitoma extraventricular es un tumor raro del sistema nervioso central, con pronóstico favorable tras resección completa. Se requieren más estudios para definir protocolos terapéuticos óptimos porque a pesar de ser una lesión benigna afecta la calidad de vida del paciente.

Palabras clave: diplopía; neoplasias; neurocitoma.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





ABSTRACT

Introduction: Extraventricular neurocytoma is a rare neuronal tumor located outside the ventricular system. It can present at any age and manifests with nonspecific neurological symptoms (seizures or focal deficits). Due to its low incidence, the literature on extraventricular neurocytoma is limited, so describing clinical cases contributes to improving understanding and management of this entity.

Objective: To describe the clinical, imaging, histopathological, and therapeutic characteristics of a case of extraventricular neurocytoma treated by transphenoidal endonasal approach.

Clinical case: A 65-year-old Caucasian male patient with a history of type 2 diabetes mellitus presented with progressive dizziness associated with changes in head position, horizontal binocular diplopia, constant tinnitus in the left ear, and gait instability. He

occasionally experienced episodes of holocranial headache, which resolved with analgesics and were not accompanied by vomiting. Neurological examination revealed bilateral paresis of the sixth cranial nerve. Computed tomography revealed a hyperdense image in the clivus projection surrounding both internal carotid arteries. A transsphenoidal endoscopic endonasal approach was performed, and tumor excision was performed, with favorable patient outcome.

Conclusions: Extraventricular neurocytoma is a rare tumor of the central nervous system with a favorable prognosis after complete resection. Further studies are needed to define optimal therapeutic protocols because, despite being a benign lesion, it affects the patient's quality of life.

Key words: diplopia; neoplasms; neurocytoma.

Recibido: 06/06/2025

Aceptado: 27/10/2025

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





INTRODUCCIÓN

El neurocitoma extraventricular (NEV) es una neoplasia neuronal poco frecuente que se origina fuera del sistema ventricular, con mayor frecuencia en el parénquima cerebral. ⁽¹⁾ Desde su primera descripción en la década de 1990, el NEV ha sido reconocido como una entidad distinta del neurocitoma central, con diferencias en cuanto a su localización, comportamiento biológico y características histopatológicas. Aunque representa menos del 1 % de los tumores cerebrales, su diagnóstico y manejo clínico presentan desafíos debido a su rareza y heterogeneidad clínica y radiológica. ^(2, 3)

El NEV afecta sobre todo a adultos jóvenes, sin predilección significativa por sexo, ⁽³⁾. y se manifiesta con síntomas neurológicos variables que dependen de la localización tumoral. Los pacientes suelen presentar cefalea, convulsiones, déficits neurológicos focales y, en algunos casos, signos de hipertensión intracraneal. Estos síntomas inespecíficos dificultan el diagnóstico temprano, por lo que la sospecha clínica debe complementarse con estudios imagenológicos detallados.

El diagnóstico por imagen se basa, por lo general, en la resonancia magnética (RM), donde el NEV se presenta como una lesión bien delimitada, isointensa o hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con realce variable tras la administración de gadolinio. Sin embargo, la apariencia radiológica puede superponerse con otros tumores glioneuronales o gliomas, lo que hace indispensable la confirmación histopatológica. La inmunohistoquímica revela positividad para marcadores neuronales como sinaptofisina, NeuN y cromogranina; así como negatividad para marcadores gliales como GFAP, lo que confirma su origen neuronal. ^(4,5)

En cuanto al comportamiento biológico, el NEV es un tumor de bajo grado con crecimiento lento y pronóstico favorable tras la resección quirúrgica completa. No obstante, se han reportado variantes

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





atípicas con mayor índice de proliferación celular (Ki-67 >2 %), que presentan mayor riesgo de recurrencia, progresión y, en casos excepcionales, diseminación leptomeníngea, lo que implica la necesidad de seguimiento y, en ocasiones, tratamientos adyuvantes como radioterapia o quimioterapia.⁽⁶⁾

El tratamiento estándar es la resección quirúrgica total cuando es posible, lo que se asocia con una alta tasa de supervivencia y bajo riesgo de recurrencia. En los tumores no resecables o recurrentes, la radioterapia y la quimioterapia pueden considerarse, aunque la evidencia es limitada debido a la baja incidencia del NEV. Por lo tanto, la recopilación y análisis de casos clínicos y series es fundamental para mejorar el conocimiento sobre este tumor y optimizar su manejo clínico.^(7,8)

El presente trabajo tiene como objetivo describir las características clínicas, imagenológicas, histopatológicas y terapéuticas de un caso de neurocitoma extraventricular tratado mediante abordaje endonasal transesfenoidal.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 65 años de edad, raza blanca, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, en tratamiento con insulina desde hace tres meses, que consulta por cuadro progresivo de mareos relacionados con cambios de posición de la cabeza. Una semana después, refiere diplopía binocular horizontal y tinnitus constante en el oído izquierdo e inestabilidad para la marcha. En ocasiones, presenta episodios de cefalea holocraneal constante, sin acompañarse de vómitos, los cuales cedían con analgésicos.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons



En el examen neurológico se detectó paresia bilateral del sexto nervio craneal. El resto del examen neurológico fue normal. Los síntomas y signos sugerían compromiso neurológico, lo que motivó la realización de estudios imagenológicos para descartar una lesión expansiva intracraneal.

Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) y RM de cráneo. En las imágenes de la TAC se observó imagen hiperdensa en proyección del clivus que circunda ambas arterias carótidas internas.

Figura 1



Fig. 1- Tomografía simple de cráneo preoperatoria. Se observa lesión hiperdensa en el clivus.

Se realizó un abordaje endonasal endoscópico transesfenoidal con el objetivo de acceder a la lesión para realizar la excéresis tumoral. Durante el procedimiento, se tomó una muestra de biopsia para el diagnóstico histopatológico definitivo, seguida de la resección tumoral bajo visión endoscópica directa, con preservación de las estructuras adyacentes. Este abordaje mínimamente invasivo permitió un acceso directo y seguro a la lesión, optimizó la extirpación del tumor y facilitó el diagnóstico de certeza para la planificación terapéutica posterior. El paciente tuvo evolución

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/imq>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons



favorable, con regresión de los síntomas. Se realizó resonancia magnética nuclear al mes de operado en la cual se observó reducción de tamaño de la lesión. Figura 2.

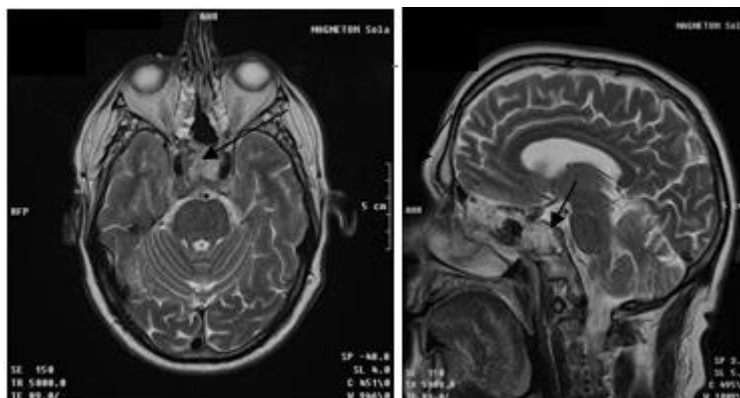


Fig. 2- Imágenes postoperatorias con reducción del tamaño de la lesión. En secuencias T1, la lesión típicamente aparece isointensa o hipointensa, mientras que en T2 se observa hiperintensa.

Consideraciones éticas

Se obtuvo el consentimiento informado de los familiares responsables para publicar el artículo y se respetó el anonimato del paciente.

COMENTARIOS

La literatura científica reporta un número limitado de casos de NEV. Un caso publicado en el año 2020 en el Hospital Universitario “Doctor Josep Trueta” (España) describe a un varón de 19 años con epilepsia y lesión frontal izquierda, ^(2,) que en sus inicios fue confundida con condrosarcoma. Tras la resección mostró evolución favorable y ausencia de restos tumorales a los seis meses. En 2022, se documentó un caso atípico en un paciente de 55 años, con diagnóstico previo de astrocitoma de bajo grado, que presentó progresión tumoral y alta actividad proliferativa (Ki-67 40%), con hallazgos genéticos sugestivos de NEV atípico. El NEV afecta, por lo general, a adultos jóvenes sin

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/imq>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





predilección sexual, con manifestaciones clínicas variables según la localización tumoral. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección para mejorar el pronóstico. ⁽⁴⁾

La inmunohistoquímica (IHQ) desempeña un papel fundamental en la clasificación y pronóstico del NEV, ya que permite diferenciarlo de otras neoplasias cerebrales con características histológicas similares, como el oligodendroglioma. y el ependimoma. ^(4,5)

La positividad fuerte y difusa para sinaptofisina es el marcador diagnóstico más confiable para NEV, pues evidencia la diferenciación neuronal del tumor, una glicoproteína transmembrana presente en las vesículas presinápticas de las neuronas, es un fuerte indicador de células neuronales y sus neoplasias. Mientras que la negatividad para proteína ácida fibrilar glial (GFAP) ayuda a descartar tumores gliales. ⁽⁵⁾ Además, la expresión del antígeno neuronal nuclear (NeuN) contribuye a confirmar la diferenciación neuronal terminal, en especial en los casos con ambigüedad diagnóstica.

Desde el punto de vista pronóstico, el índice de proliferación celular Ki-67 es el principal factor evolutivo en NEV. Tumores con Ki-67 mayor al 2 % se consideran atípicos y presentan mayor riesgo de recurrencia y diseminación leptomeníngea, lo que implica la necesidad de un seguimiento más estricto y, en algunos casos, tratamientos adyuvantes como radioterapia. ⁽⁶⁾ La IHQ no solo confirma el diagnóstico, sino que también orienta sobre el comportamiento biológico del tumor, lo que permite clasificarlo según el grado de la OMS y predecir su agresividad. ⁽⁷⁾

Los avances en técnicas de imagen han mejorado la capacidad para diferenciar el NEV de otras neoplasias cerebrales. La RM multimodal, que incluye espectroscopía, perfusión y difusión, permite obtener información metabólica y funcional del tumor, lo que aumenta la precisión diagnóstica más allá de las características morfológicas convencionales. La espectroscopía por RM proporciona datos bioquímicos que ayudan a distinguir tumores neoplásicos de otras lesiones, mientras que la perfusión y la difusión aportan medidas cuantitativas como el coeficiente de difusión aparente

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





(ADC) y la relación colina/N-acetil aspartato (COL/NAA), que actúan como biomarcadores para la clasificación y grado tumoral. ^(5,6,8)

El NEV presenta en imágenes características variables que dificultan su diferenciación de otros tumores glioneuronales o gliomas, ya que puede mostrar calcificaciones, componentes sólidos e hipervasculares, y áreas quísticas. ^(9,10)

El neurocitoma extraventricular es un tumor raro del sistema nervioso central, con pronóstico favorable tras resección completa. Se requieren más estudios para definir protocolos terapéuticos óptimos porque a pesar de ser una lesión benigna afecta la calidad de vida del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sánchez L, Gómez N, Pérez V. Neurocitoma central: presentación y revisión clínica. Revista Argentina de Neurocirugía [Internet]. 2019 [acceso: 13/05/2025]; (33) 52-55: Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/1280>
2. Benito Peña P, Valbuena Dussan SN, Caro Cardera JL, Escobar Guerra PA, Ortega Rodríguez AA, Joly Torta MC, et al. Neurocitoma extraventricular: caso clínico de esta rara entidad. Neurocirugia [Internet]. 2022;33 (Espec Congr):343. Disponible en: <https://www.revistaneurocirugia.com/es-congresos-xxv-congreso-sociedad-espanola-neurocirugia-145-sesion-oncologia-7032-neurocitoma-extraventricular-caso-clinico-de-84821-pdf>
3. Lee SJ, Bui TT, Chen CH, Lagman C, Chung LK, Sidhu S, et al. Central Neurocytoma: A Review of Clinical Management and Histopathologic Features. Brain Tumor Res Treat [Internet]. 2016; 31;4(2):49–57. DOI: [10.14791/btrt.2016.4.2.49](https://doi.org/10.14791/btrt.2016.4.2.49)
<http://revcimeq.sld.cu/index.php/imq>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





4. Santander Espinoza X, Santiño Gómez S, Cotúa Quintero C, Hassan Noreldeen R, Saldaña Galán C. Neurocitoma extraventricular atípico en paciente previamente diagnosticado de astrocitoma de bajo grado. Neurocirugia [Internet]. 2017;28 (Espec Congr): 279. Disponible en: <https://www.revistaneurocirugia.com/es-congresos-xxi-congreso-nacional-sociedad-espanola-47-sesion-oncologia-oncology-3252-neurocitoma-extraventricular-atipico-en-paciente-35883-pdf>
5. Valerio J, Zumaeta J, Aguirre Vera GJ, Mazon P, Santiago Rea N, et al. Extraventricular Neurocytoma With a Complex Presentation: The Role of Molecular Studies and Technology in Its Management. Cureus [Internet]. 2025;17(6): e86229. DOI: [10.7759/cureus.86229](https://doi.org/10.7759/cureus.86229)
6. Lampros MG, Vlachos N, Voulgaris S, Alexiou GA. Extraventricular neurocytomas: a systematic review of the literature in the pediatric population. Childs Nerv Syst. 2021 [Internet];37(8):2465-2474. DOI: [10.1007/s00381-021-05257-x](https://doi.org/10.1007/s00381-021-05257-x)
7. Zhang Z, Yu J, Zhang C, Pang X, Wei Y, Lv Q, et al. Clinical prognostic factors for central neurocytoma and subgroup analysis of different treatment measures: A SEER database-based retrospective analysis from 2003 to 2019. Front. Onco [Internet]. 2023; 12:1014506. DOI: [10.3389/fonc.2022.1014506](https://doi.org/10.3389/fonc.2022.1014506)
8. Kweh BTS, Asaid M, Khoo B, Donaldson C, Lokan J, Gan HK, et al. Survival outcomes of intracranial extraventricular neurocytomas: a systematic review and individual patient data meta-analysis. J Neurosurg. 2023 [Internet];140(5):1243-1253. DOI: [10.3171/2023.8.JNS231640](https://doi.org/10.3171/2023.8.JNS231640)
9. Neurocitoma extraventricular atípico con siembra por trayecto de biopsia. AANC. 2022 [acceso: 13/05/2025]. Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/264>

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/imq>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





10. Bari Mattar MA, Shebl AM, Toson EA. Neurocitoma central atípico: una investigación de los factores pronósticos. Neurocirugía Mundial [Internet]. 2021; 146: 184-193. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.10.068>

Conflictos de intereses

Los autores no refieren conflictos de intereses.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons

