



# TUMORES GERMINALES CEREBRALES

AUTORES: MARÍA SILVINA ABRAHAM BERNARDO; VERÓNICA D. CÁCERES; ANA FLORENCIA GONZÁLEZ; FERNANDO LICANTICA; CESAR AUGUSTO ABUSETTI; SOFIA MARTÍNEZ BENZI

Los autores no declaramos conflictos de interés

TUCUMÁN - ARGENTINA

silabraham1112@hotmail.com

# Objetivos

- ▶ Revisar la afectación y clasificación de los tumores germinales del Sistema Nervioso Central.
- ▶ Revisar la metodología diagnóstica clínico imagenológica.

- ▶ Los tumores germinales son neoplasias derivadas de células germinales pluripotenciales.
- ▶ Representan < del 1 % de los tumores cerebrales.
- ▶ Afectan principalmente a niños, adolescentes y adultos jóvenes, con una mediana de 10 años.
- ▶ La relación entre afectados hombres versus mujeres es 3:1.
- ▶ Involucran a las estructuras cerebrales de la línea media: región pineal, región supraselar, tálamo y ganglios basales.

# Clasificación

- ▶ La más utilizada es la de la OMS (2016), en función del tipo histológico predominante, los clasifica en: tumores seminomatosos y no seminomatosos.
- ▶ Al grupo de los no seminomatosos pertenecen el teratoma (maduro, inmaduro y teratoma con transformación maligna), el carcinoma embrionario, el tumor del saco vitelino, el coriocarcinoma y los TGC mixtos.

- ▶ Los TG pueden dar síntomas según su tamaño, localización y extensión
- ▶ Los de la **región pineal** presentan síntomas por el aumento de la presión intracraneal, resultado de la hidrocefalia obstructiva.
- ▶ Pérdida de la agudeza visual y visión borrosa, que pueden deberse a compresión o invasión de la vía óptica.
- ▶ Son la principal causa del síndrome de Parinaud en jóvenes, que afecta los movimientos oculares extrínsecos (parálisis de la mirada hacia arriba, nistagmo convergente o retracción del párpado) e intrínsecos (midriasis).

- ▶ En la **región supraselar**, la sintomatológica más lenta.
- ▶ Los síntomas principales son cefalea, náuseas, vómitos, letargo y trastornos visuales como hemianopsia temporal bilateral, diplopía, papiledema y atrofia del nervio óptico.
- ▶ Otras: diabetes insípida y disfunción del eje hipotálamo-hipófisis, manifestada como alteraciones del crecimiento y pubertad precoz.
- ▶ La afectación de los **ganglios basales**, genera síndrome piramidal por lesión de la cápsula interna.
- ▶ Las **lesiones talámicas** que afectan las conexiones con la corteza frontal pueden causar trastornos mentales como desinhibición, inquietud, pobre introspección y euforia.

# Biomarcadores

- ▶ Los biomarcadores más importantes son la **subunidad  $\beta$  de la gonadotropina coriónica humana ( $\beta$ -hCG)**, la  **$\alpha$ -feto-proteína (AFP)** y, en menor medida, la **fosfatasa alcalina placentaria**.
- ▶ Sus diferentes variaciones pueden ayudar a definir el subtipo histológico.
- ▶ Estos biomarcadores se pueden medir tanto en el líquido cefalorraquídeo como en la sangre, aunque la del líquido cefalorraquídeo es la medición con mayor sensibilidad y especificidad.

## Patrón de biomarcadores tumorales por subtipo de tumor de células germinales intracraneales

Subtipo de tumor	$\beta$ -hCG	AFP	PLAP
Germinoma	~	-	~
Germinoma (sincitiotrofoblasto)	+	-	~
Teratoma maduro	-	-	-
Teratoma inmaduro	~	~	-
Carcinoma embrionario	+	+	+
Tumor del saco vitelino	-	+	~
Coriocarcinoma	+	-	~

- ▶ Se considera secretor a un TGCI con valores de  $\beta$ -hCG  $\geq 50$  UI/l y AFP  $\geq 10$  ng/dl, o por encima de los valores que el laboratorio considere normales, en líquido cefalorraquídeo o suero.

# Germinoma

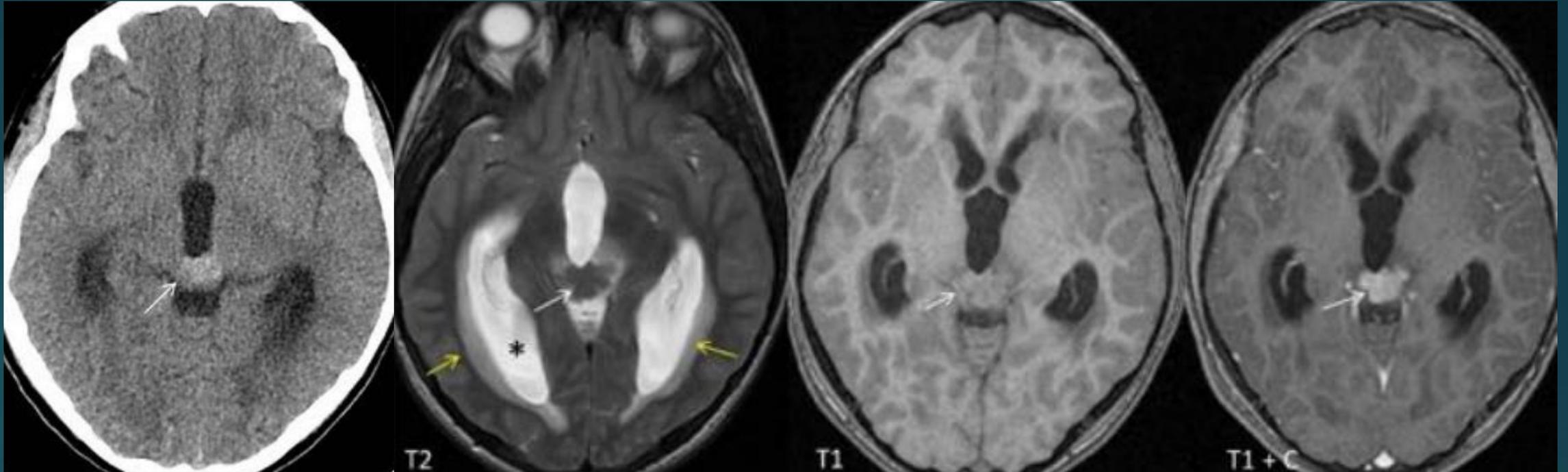
- ▶ El germinoma es el más frecuente de los TCGI.
- ▶ Aparece, sobre todo, entre los 10 y los 12 años de edad.
- ▶ La mayoría se ubican a lo largo de la línea media y afectan la glándula pineal (65 %) y la región supraselar (30 %). En casos más raros, afecta ambas regiones (bifocales), el tálamo o los ganglios basales .
- ▶ La diseminación del tumor no es muy frecuente; tienden a diseminarse mediante el líquido cefalorraquídeo, generalmente a la médula espinal, lo que, en general, le confiere buen pronóstico, con tasas de supervivencia de hasta un 90 %.

# Neuroimágenes

- ▶ Mediante los estudios de neuroimagen no se puede diferenciar el tipo de tumor intracraneal, por lo que el diagnóstico requiere confirmación histopatológica, pero esto puede aumentar la morbimortalidad.
- ▶ Por lo tanto, se han buscado hallazgos patognomónicos de germinoma en la tomografía axial computarizada de cráneo y en la resonancia magnética cráneoespinal.
- ▶ Se prefiere la RM, porque, a diferencia de la tomografía, permite la caracterización intratumoral y la visualización de hemorragias.

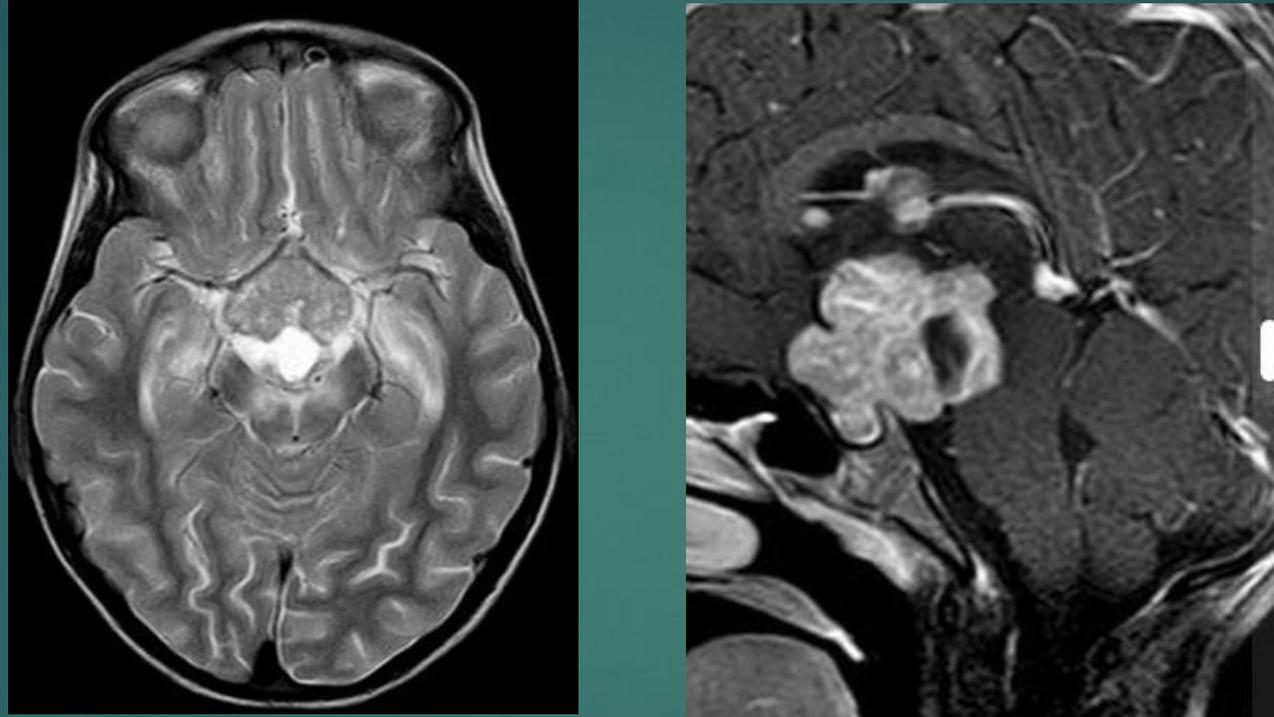
# Neuroimágenes Germinoma

852



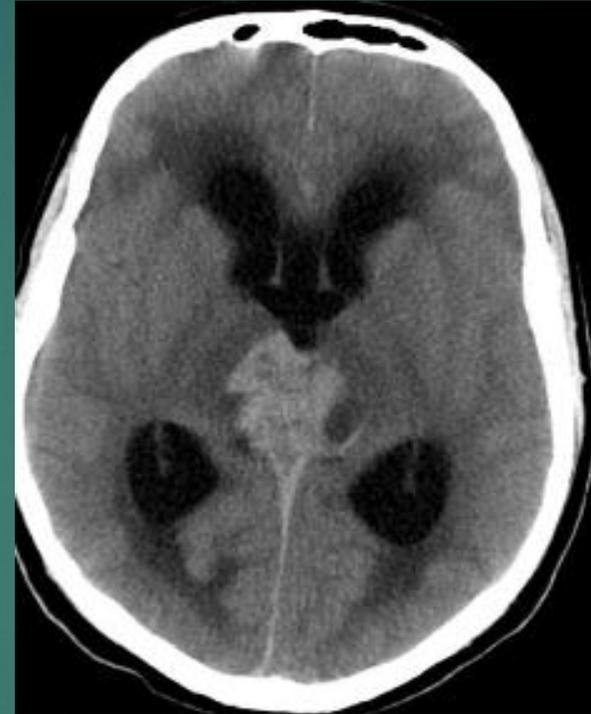
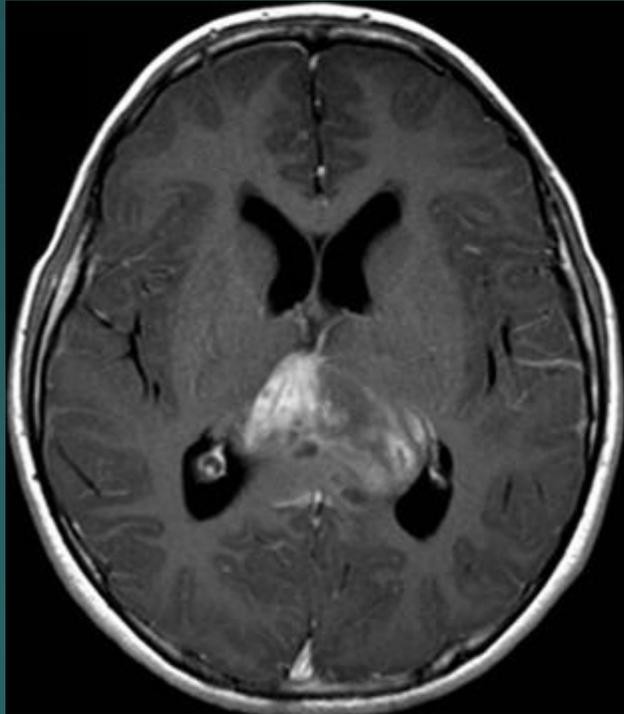
- ▶ En la RM, la mayoría de germinomas de la región **pineal** se muestran de hipointensos a isointensos en T1, e isointensos a hiperintensos en T2, marcadamente homogéneos; además, suelen tener un margen bien definido

# Neuroimágenes Germinoma



- ▶ A menudo, el germinoma de la región supraselar tiene margen mal definido; casi siempre muestra necrosis, quistes y hemorragia. También se muestran hipointensos a isointensos en T1 e isointensos a hiperintensos en T2, marcadamente heterogéneos.

# Neuroimágenes Germinoma



- ▶ Los germinomas de los **ganglios basales y tálamo** se muestran isointensos, en su mayoría presentan quistes intratumorales que se ven hiperintensos respecto al líquido cefalorraquídeo, necrosis y hemorragia.

# Tumores de células germinales no seminomatosos

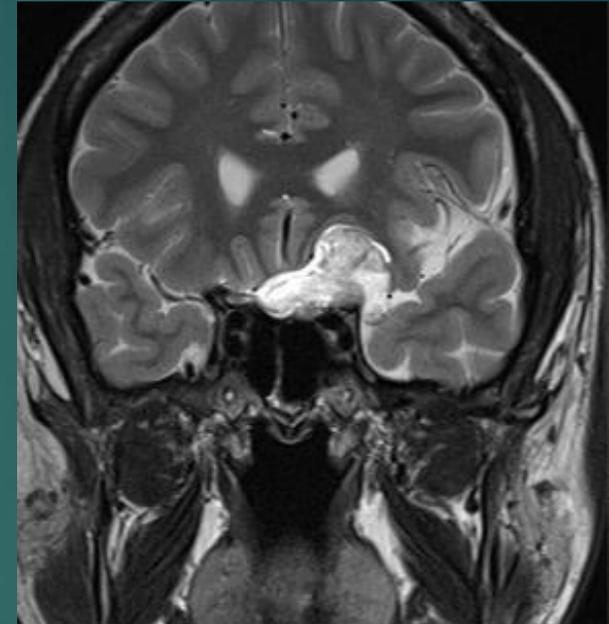
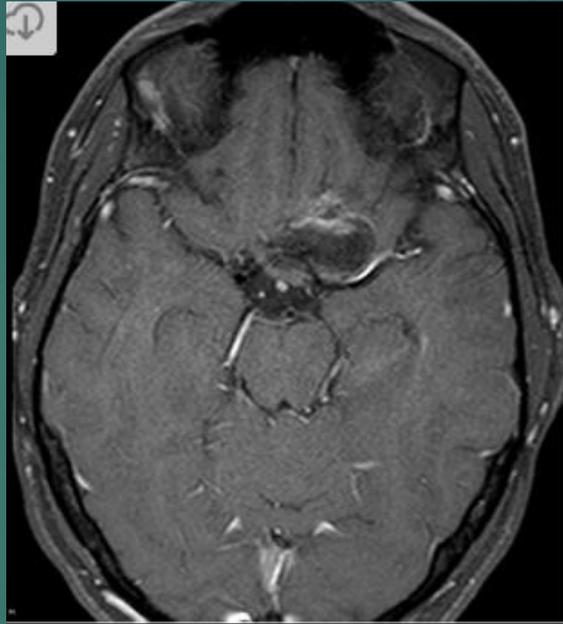
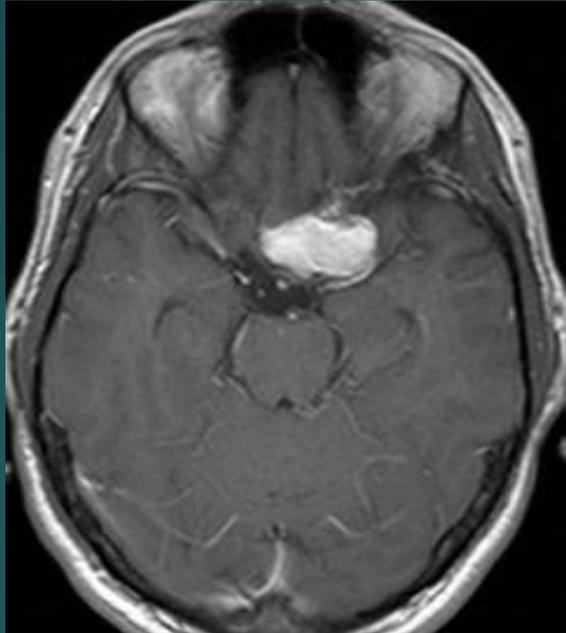
- ▶ Localizados principalmente en región pineal y supraselar
- ▶ En general, son tumores agresivos.
- ▶ El coriocarcinoma, el tumor del saco vitelino y el carcinoma embrionario corresponden al grupo de pobre pronóstico.
- ▶ El teratoma inmaduro y el germinoma con células sincitiotrofoblásticas tienen un pronóstico intermedio.
- ▶ El teratoma maduro conforma el grupo de buen pronóstico.

# Teratomas

- ▶ Contienen componentes de tejido derivados de las tres capas germinales (endodermo, mesodermo y ectodermo).
- ▶ Pueden ser maduros, con apariencia similar al hueso, cartílago, cabello, grasa, epitelio, músculo o tejido nervioso
- ▶ Pueden ser inmaduros, y parecerse a tejidos fetales primitivos, frecuentemente tejido conjuntivo y neuroectodérmico.
- ▶ Pueden ser benignos, generalmente son lobulados y bien definidos, y pueden tener áreas quísticas.
- ▶ Los malignos suelen ser completamente sólidos, con bordes mal definidos y mucho edema peritumoral

# Neuroimágenes Teratoma

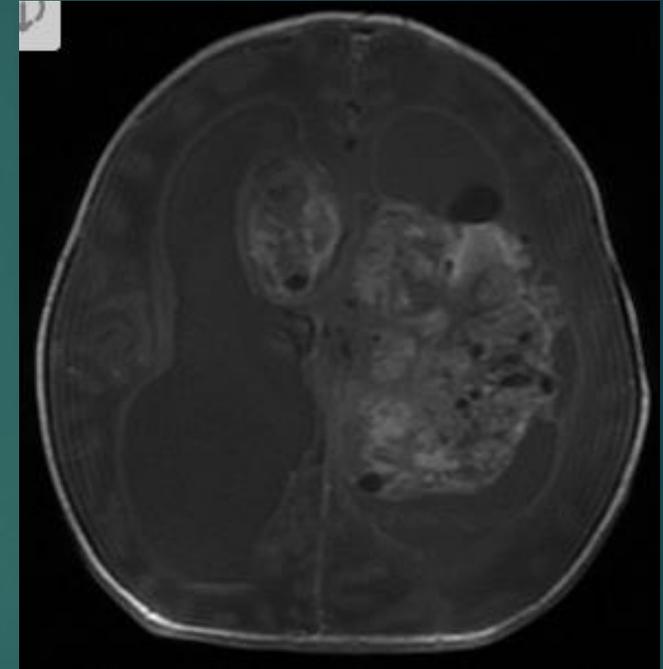
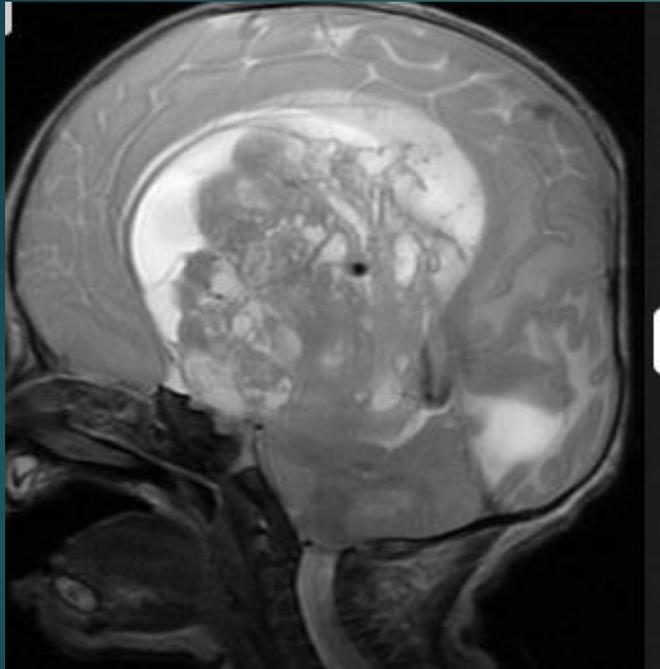
852



- ▶ En T1 componentes hiperintensos debido a grasa y líquido rico en proteínas/lípidos. Componentes hipointensos por calcificación y hemoderivados
- ▶ T1 C+ (Gd): los componentes sólidos de los tejidos blandos muestran realce
- ▶ T2: señal mixta de diferentes componentes

# Neuroimágenes Teratoma inmadrado

852



- ▶ T2 marcadamente heterogeneo
- ▶ Mayor omponente solido.
- ▶ Es necesario el estudio del raquis por la alta probabilidad de implantes y metástasis en el esqueleto axial

# Conclusión

- ▶ Para todos los TG en el SNC, el diagnóstico se basa en una evaluación detallada de los signos y síntomas clínicos, en el análisis de biomarcadores y en el estudio de las neuroimágenes y de la histopatología.

- ▶ A.G. Osborn et al. The New World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors: What Can the Neuroradiologist Really Say?. Am J Neuroradiol 2012. 33:795–802.
- ▶ Teruko Ueno, MD, Yumiko Oishi Tanaka, MD, Michio Nagata, MD Hajime Tsunoda, MD, Izumi Anno, MD, Shigemi Ishikawa, MD Koji Kawai, MD , Yuji Itai, MD, Spectrum of Germ Cell Tumors: From Head to Toe, RadioGraphics 2004; 24:387–404, Published online 10.1148/rg.242035082
- ▶ [Radiopaedia.org/articles/intracranial-teratoma](http://Radiopaedia.org/articles/intracranial-teratoma)
- ▶ [Piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1531](http://Piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1531)