

Astroblastoma Intraventricular. Reporte de un caso

Intraventricular astroblastoma. Case report

Dante Valer G¹, Betty Quintanilla C¹, Jerson Flores C¹, Alejandro Rosell O¹, Sandro Casavilca Z.², Arie Perry³.

Departamento de ¹Neurocirugía del Hospital G. Almenara, ²Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima, Perú, ³Neuropathology Division Washington University School of Medicine St. Louis Missouri, United States.

RESUMEN

El astroblastoma es un tumor de la estirpe glial infrecuente de origen desconocido y pronóstico incierto que representa el 0,4 - 2,8 % de los gliomas cerebrales, que generalmente se presenta en jóvenes como una masa hemisférica bien definida, presentando a menudo un componente quístico; siendo extremadamente rara su localización intraventricular. El autor reporta el caso de una paciente de 04 años con Astroblastoma intraventricular, con resección completa que se demostró con tomografía axial computarizada (TAC) postoperatoria precoz. La paciente presenta un tiempo de enfermedad de 03 meses con cefalea persistente, náuseas y vómitos ocasionales. Sufre traumatismo encéfalo craneano (TEC) y se le indica una TAC cerebral que muestra tumor intraventricular bien delimitado, a nivel del cuerno temporal derecho, captador de contraste en forma heterogénea. La paciente evoluciona favorablemente y no recibe tratamiento adyuvante luego de la cirugía, sin evidencia de recurrencia de tumor a 06 meses. Las características histopatológicas de este tumor incluyen presencia de pseudorosetas celulares perivasculares astrobásticas típicas y la hialinización perivascular. Se han distinguido dos tipos de astroblastoma de acuerdo al grado de malignidad histológica, sin embargo, el pronóstico en ocasiones no guarda relación directa con el grado histológico siendo la resección quirúrgica un factor pronóstico importante.

Palabras Claves: Astroblastoma intraventricular, tumor intraventricular

Rev Peru Neurocir 2009;4(3): Pag. 19-22

ABSTRACT

Astroblastoma is a tumor of the glial lineage of unknown origin and uncertain prognosis. Represents 0,4 - 2,8% of brain gliomas, which generally presents in youth people as an hemispheric well defined tumor, often associated with a cystic component, being extremely rare intraventricular location. The author reports the case of a patient of 4 years old girl with intraventricular astroblastoma and a review of the literature. Complete resection was demonstrated in early postoperative CT. The patient began disease since three month before the surgery with persistent headache, nausea and vomiting. She suffer cranial trauma and the indicated brain scan showed well-defined giant intraventricular tumor, at the right temporal horn with heterogeneously contrast enhancement. The patient was not treated favorably adjuvant after surgery without evidence of tumor recurrence 06 months after surgery. The histological features including nuclear pleomorphism, presence of perivascular pseudorosettes astroblastic typical and perivascular hyalinization. Have distinguished two types of astroblastoma according to histological grade; however, the prognosis in cases is not directly related to the histological type. Surgical resection remains an important prognostic factor.

Key Words: Astroblastoma, intraventricular tumor

A Astroblastoma es un tumor cerebral primario de estirpe glial, raro de origen desconocido y pronóstico incierto, representa el 0,4 - 2,8 % de los gliomas cerebrales, que generalmente se presenta en niños, adolescentes y adultos jóvenes, como una masa hemisférica bien definida, presentando a menudo un componente sólido o quístico, cuyas características histopatológicas incluyen pleomorfismo nuclear, presencia de pseudorosetas perivasculares astrobásticas típicas y la hialinización perivascular. De acuerdo a la revisión de la literatura el primer caso fue descrito por Bayley y Cushing en 1924, siendo hasta el momento 140 casos, la localización usual de estos tumores es en hemisferios cerebrales, cerebelo, tronco encefálico, cuerpo caloso, nervios ópticos, cauda equina e

hipotálamo. Sólo 05 casos de astroblastoma intraventricular se han reportado hasta el momento, nosotros reportamos el caso de un astroblastoma de bajo grado gigante intraventricular.

REPORTE DEL CASO

Historia y Examen:

Paciente mujer de 04 años de edad, sin antecedentes de importancia inicia cuadro hace aprox. 01 año antes de su ingreso presentando cefalea global de moderada intensidad, que cedía con analgésicos comunes y al reposo, hace 03 meses la cefalea se hace mas intensa por lo que es llevada al Hospital de Niño donde es evaluada por el neuropediatra quien le solicitó una RMN cerebral lo cual no se realiza,

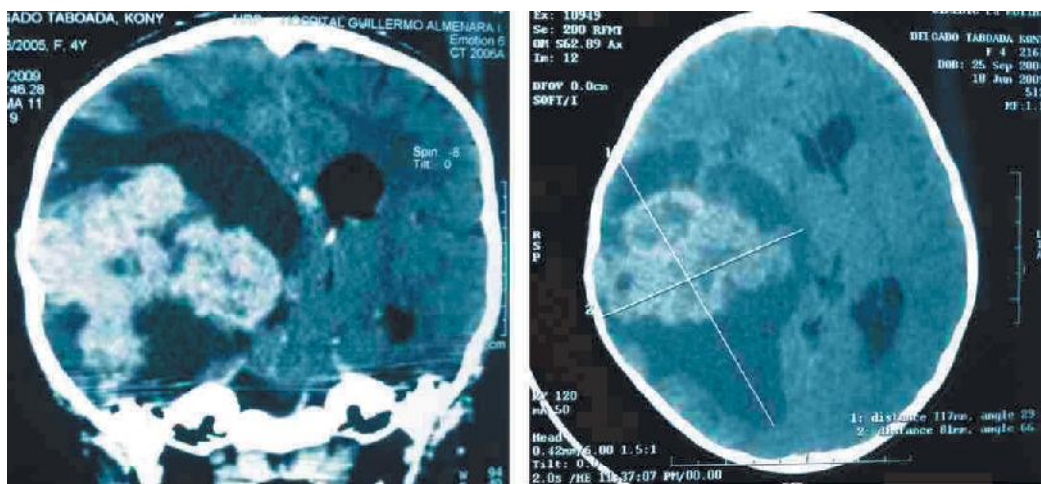


Fig. 1: Tomografía preoperatoria que muestra tumor intraventricular sólido, hiperdenso, con microquistes, calcificaciones, que realiza al contraste

además refieren que ocasionalmente la paciente presenta náuseas y vómitos a los que no le prestan mayor importancia, en Junio del 2009, sufrió un traumatismo encefalo craneano (TEC) leve, luego del cual presenta cefalea y vómitos persistentes, fue llevada a una clínica particular, donde le realizan TAC cerebral que mostró un tumor cerebral intraventricular gigante hemisférico derecho, por lo que fue referida a nuestro nosocomio. En emergencia: Despierta, ventilando espontáneamente, colabora con el examen afebril, Glasgow 15, sin déficit pupilar ni motor, Karnofsky 90. Se realizó una TAC cerebral la cual mostró tumor intraventricular gigante sólido, levemente hiperdenso, con microquistes a nivel del cuerno temporal derecho, captador de contraste en forma heterogénea, atrapamiento del cuerno temporal derecho, mide aprox 5cm de diámetro, con efecto de masa y desviación de línea media. (Fig. 1)

Tratamiento:

Se realizó una craneotomía temporal derecha baja y resección aparentemente total de tumor cerebral intraventricular temporal gigante, parcialmente adherido al plexo coroideo. Se dejó dren tubular en el espacio subdural. Luego de la apertura de meninges encontramos parénquima a tensión, se punza entre T2 y T3 y se retira LCR aproximadamente 40cc para poder trabajar con parénquima relajado. Con microscopio retiramos tumor amarillento, vascularizado adherido tanto al plexo coroideo como a la pared del ventrículo. Se retira en su totalidad. AP por congelación: posible glioma de grado III. Fenestramos el septum hacia la línea media, quedando una zona de corticotomía temporal amplia. Dejamos un dren en el espacio subdural.

Los hallazgos histopatológicos revelan una neoplasia moderadamente celular que mostró un patrón de crecimiento en mantos con áreas papilares y ocasionales estructuras rosetoides perivasculares. La mayoría de las células tumorales tienen nucleos ovalados con cromatina fina y citoplasma claro, particularmente cuboidales en las pseudorosetas, evidenciando procesos citoplasmáticos anchos y hialinización perivascular. Las mitosis son escasas.

El tumor evidencia múltiples focos de necrosis coagulativa sin formación de pseudopalisada ni proliferación vascular. La tinción de PAS revela depósito de glucógeno intracelular y el PGAF es expresado por una subpoblación de células tumorales. La inmunotinción para EMA muestra positividad en patrón membrana y paranuclear. El índice proliferativo es predominantemente bajo alcanzando focalmente el 6%. Los hallazgos histomorfológicos y la inmunohistoquímica son consistentes con Astroblastoma de bajo grado. Si bien observamos necrosis en parche, no se observan criterios que sustenten anaplasia. El caso fue enviado en consulta a la División de Neuropatología de Washington University School of Medicine en St. Louis, con el Doctor Arie Perry, quien coincide con el diagnóstico.

Evolución:

Luego de la cirugía la paciente evolucionó en forma lentamente favorable, en el post operatorio se le retira el dren muy precozmente y presenta una colección higromatosa subdural, teniendo que ser reoperada para colocarle el dren subdural nuevamente, con evolución favorable luego de esta segunda cirugía, con lenta resolución del higroma. Luego del retiro del dren la paciente presenta fiebre y meningismo realizándose una punción lumbar que demostró pleocitosis, por lo que se inició tratamiento antibiótico parenteral e intratecal, con lo que se resolvió la meningoencefalitis, hubo persistencia de alza térmica una vez solucionada la meningoencefalitis con exámenes negativos, suspendiéndose los antibióticos, remitiendo en cuadro, siendo dada de alta en Glasgow 15, sin déficit motor.

DISCUSIÓN

El Astroblastoma es un tumor glial poco frecuente, que se presenta en niños, adolescentes y adultos jóvenes, desde su descripción original por Bailey y Cushing en 1926 ha habido un intenso debate sobre la histogénesis y clasificación de este tumor. En la actualidad está clasificado por la Organización Mundial de la Salud como un tumor de origen neuroepitelial de origen incierto, que probablemente deriva de los astrocitos o de los tanocytes ependimarios, la evidencia de un origen astrocítico supuesto se basa en el

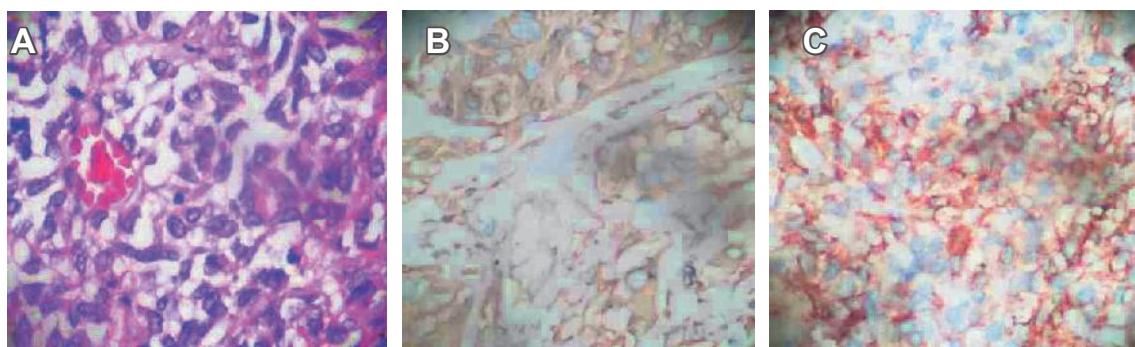


FIG. 2. Microfotografía de una sección de lesión resecada **A)** ilustra procesos citoplasmáticos gruesos y cortos y el aspecto epiteloide de las células tumorales. **B y C)** Microfotografías que muestran los resultados de los estudios de inmunohistoquímica. La lesión teñida intensamente para GFAP (**B**) y EMA (**C**).

frecuente hallazgo de un patrón perivascular de células GFAP-positivas que también son positivas para vimentina y proteína S-100. Otros neuropatólogos han observado la presencia de tancytots endimarios, que son células precursoras que se encuentran normalmente a lo largo de las paredes endimarias del cerebro embrionario, y han propuesto a estas células como el origen de astroblastomas. Las características histológicas del astroblastoma son la presencia de pseudorosetas perivasculares a menudo con hialinización, distinguiéndose dos tipos histológicos: 1) Astroblastoma bien diferenciado, que se caracteriza por tener pseudorosetas perivasculares, uniformes y ordenadas, bajo a moderado número de mitosis, mínima atipia celular, mínimo proliferación endotelial y vascular y esclerosis de las paredes vasculares 2) astroblastomas anaplásico muestran atipia citológica, celularidad compacta, células perivasculares con altas tasas de mitosis, hipertrofia del endotelio vascular y esclerosis mínima de las paredes de los vasos sanguíneos.

El astroblastoma es descrito como un tumor supratentorial con grandes componentes sólidos y quísticos, con frecuencia demostrando una apariencia "burbujeante", se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial al endimoma, que en contraste a astroblastoma, se caracteriza por presentar núcleos regulares con cromatina delgada; otras entidades clínicas a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial son el astrocitoma de alto grado, oligodendroglioma, tumor neuroectodérmico primitivo, meningioma, y tumor teratoideo / rabdoideo atípico. La distinción entre estas neoplasias primarias sobre la base de los hallazgos de imagen es complicada. La edad del paciente en la presentación puede ser particularmente útil en la diferenciación de astroblastomas de otros tumores malignos que comparten características similares de imágenes, ya que astroblastoma puede ocurrir a cualquier edad, pero es más común entre 10 y 30 años de edad. Astrocitoma, meningioma, glioblastoma multiforme y oligodendroglioma, todos afectan más comúnmente a las personas mayores, mientras que el endimoma y PNET afectan más comúnmente a niños. Los pacientes presentan síntomas inespecíficos tales como convulsiones, cefalea, signos de hipertensión intracraneal y déficit neurológico focal. Los estudios de TAC muestran imágenes de una masa

densamente calcificadas, rodeado por edema, en RM las imágenes son generalmente bien delimitadas, con componentes sólidos y quísticos, y tienen una apariencia burbujante, suelen ser isointensas o hipointensas en T1 y ponderada hiperintensidad en T2 y FLAIR, muestran realce heterogéneo y mejora de los márgenes luego de la inyección de gadolinio. La resección total tiene el mayor impacto en la supervivencia del paciente, el tratamiento adyuvante tras la resección se recomienda para los pacientes con astroblastoma anaplásico, en cambio, en tumores bien diferenciados, la recurrencia suele ser local y la terapia adyuvante sólo se recomienda en casos de brotes de la enfermedad.

Los astroblastomas intraventriculares son extremadamente raros. De acuerdo a nuestra revisión de los reportes de la literatura encontramos que sólo 5 casos de astroblastomas intraventricular habían sido reportados, dos de los 5 pacientes eran de sexo masculino, dos de los pacientes fueron de 5 años, 1 de 6 años, 1 de 3 años y 1 fue de 32 años. El tumor estaba localizado en el tercer ventrículo posterior en 1 caso, en el cuarto ventrículo en otro, y en los ventrículos laterales en 3 casos. La información sobre el tipo histológico de 2 de los tumores ubicado en el ventrículo lateral no están disponibles, los otros 3 fueron lesiones bien diferenciadas. La resección se realizó en todos los pacientes. Un paciente se perdió durante el seguimiento. Tres pacientes fueron sometidos a resección total y radioterapia después de la operación inicial. Un paciente permanece en observación luego de cirugía y RM de control que mostró la resección completa del tumor.

El caso que nosotros reportamos se trata de un astroblastoma bien diferenciado, ubicado en el cuerno temporal derecho, con resección quirúrgica completa, que no recibe terapia adyuvante hasta el momento, permaneciendo en observación y controles periódicos a cargo de los neurocirujanos y oncólogos de nuestra institución. A los 7 meses de seguimiento no hay signos de recurrencia. Es importante reconocer las dificultades potenciales en el diagnóstico neuropatológico y diferenciar astroblastoma de endimoma, debido a los diferentes protocolos de tratamiento, pacientes portadores de un endimoma se tratan con cirugía seguida de radioterapia, independientemente del grado del tumor.

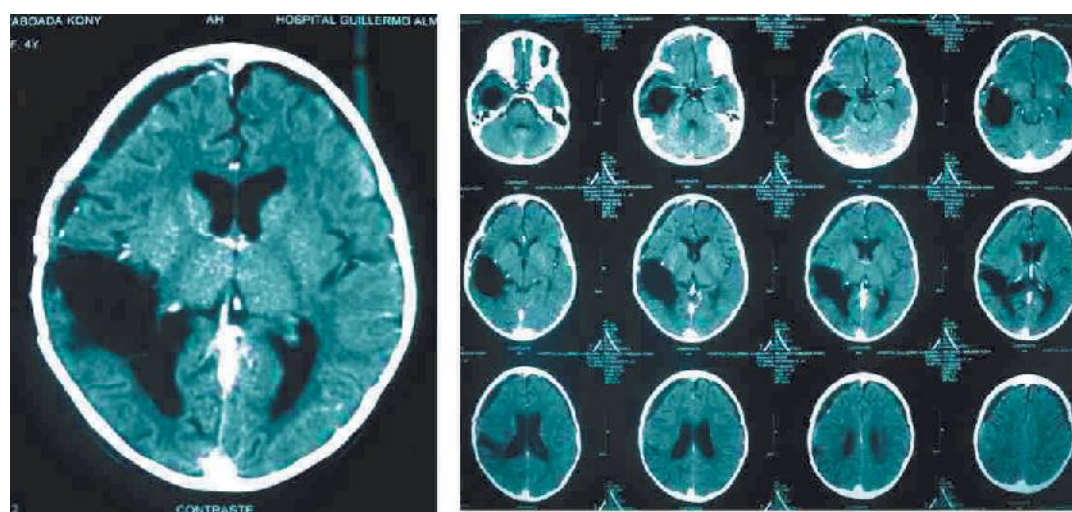


Fig 3. Tomografía post operatoria que muestra la resección total del tumor intraventricular temporal derecho con resolución del higroma subdural.

CONCLUSIONES

Los astroblastomas intraventriculares son extremadamente raros, son en general, no infiltrantes, y están bien circunscritos. La resección total es el tratamiento recomendado. El papel de la radioterapia en estos casos sigue siendo controvertido. La rareza de la localización intraventricular parece contradecir la teoría de un origen tancito en astroblastomas.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Luca Denaro, Marina Gardimani, Milena Calderone: Intraventricular astroblastoma. Case report. *J Neurosurg Pediatrics* 1:152155, 2008.
- Alaraj A, Chan M, Oh S, Michales E, Valyi-Nagy T, Hersensky T: Astroblastoma presenting with intracerebral hemorrhage misdiagnosed as dural arteriovenous fistula: review of a rare entity. *Surg Neurol* 67:308313, 2007
- Baka JJ, Patel SC, Roebuck JR, Hearshen DO: Predominantly extraaxial astroblastoma: imaging and proton MR spectroscopy features. *AJNR Am J Neuroradiol* 14:946950, 1993
- Bell JW, Osborn AG, Salzman KL, Blaser SI, Jones BV, Chin SS: Neuroradiologic characteristics of astroblastoma. *Neuroradiology* 49:203209, 2007
- Bailey P, Bucy PC (1930) Astroblastomas of the brain. *Acta Psychiatrica Neurol Scand* 5:439461
- Bonnin JM, Rubinstein LJ: Astroblastomas: a pathological study of 23 tumors, with a postoperative follow-up in 13 patients. *Neurosurgery*.
- P. Miranda; R.D. Lobato; A. Cabello*; P.A. Gómez y A. Martínez de Aragón Complete surgical resection of high-grade astroblastoma with long time survival: case report and review of the literature *Neurocirugía* 2006; 17:60-63
- Brat DJ, Hirose Y, Cohen KJ, Feuerstein BG, Burger PC: Astroblastoma: clinicopathologic features and chromosomal abnormalities defined by comparative genomic hybridization. *Brain Pathol* 10:342352, 2000 Resonance findings. *J Rev Neurol* 34:936939, 2002 (Span)
- Caroli E, Salvati M, Esposito V, Orlando ER, Giangaspero F: Cerebral astroblastoma. *Acta Neurochir (Wien)* 146:629632, 2004.
- Han YM, Kim JT, Chung DS, Park JS: A case of astroblastoma. *J Korean Neurosurg Soc* 40:373376, 2006

- Hoang G, Sima AA, Rozdilsky B: Astroblastoma revisited: a report of three cases. *Acta Neuropathol (Berl)* 70:1016, 1986
- Huhn SL, Yung Y, Cheshier S, Harsh G, Ailles L, Weissman I, et al: Identification of phenotypic neural stem cells in a pediatric astroblastoma. *J Neurosurg* 103 (5 Suppl):446450, 2005.
- Husain AN, Leestma JE: Cerebral astroblastoma: immunohistochemical and ultrastructural features. Case report. *J Neurosurg* 64:657661, 1986.
- Jay V, Edwards V, Squire J, Rutka J: Astroblastoma: report of case with ultrastructural, cell kinetic, and cytogenetic analysis. *Pediatric Pathol* 13:323332, 1993.
- Kaji M, Takeshima H, Nakazato Y, Kuratsu J: Low-grade astroblastoma recurring with extensive invasion. *Neuro Med Chir (Tokyo)* 46:450454, 2006.
- Kim BS, Kothbauer K, Jallo G: Brainstem astroblastoma. *Pediatric Neurosurg* 40:145146, 2004
- Kim DS, Park SY, Lee SP: Astroblastoma: a case report. *J Korean Med Sci* 19:772776, 2004.
- Kubota T, Sato K, Arishima H, Takeuchi H, Kitai R, Nakagawa T: Astroblastoma: immunohistochemical and ultrastructural study of distinctive epithelial and probable tancytic differentiation *Neuropathology* 26:7281, 2006.
- Navarro R, Reitman AJ, de León GA, Goldman S, Marymont M, Tomita T: Astroblastoma in childhood: pathological and clinical analysis. *Childs Nerv Syst* 21:211220, 2005.
- Pizer BL, Moss T, Oakhill A, Webb D, Coakham HB: Congenital astroblastoma: an immunohistochemical study. Case report. *J Neurosurg* 83:550555, 1995.
- Port JD, Bral DJ, Burger PC, Pomper MG: Astroblastoma: radiologic-pathologic correlation and distinction from ependymoma. *AJNR Am J Radiol* 23:243247, 2002.
- Rubinstein LJ, Herman MM: The astroblastoma and its possible cytogenic relationship to the tancyte. An electron microscopic, immunohistochemical, tissue- and organ-culture study. *Acta Neuropathol (Berl)* 78:472483, 1989.
- Sener RN: Astroblastoma: diffusion MRI, and proton MR spectroscopy. *Comput Med Imaging Graph* 26:187191, 2002.
- Shuangshoti S, Mitphraphan W, Kanvisetsri S, Griffiths L, Navalitloha Y, Pornthanakasem W, et al: Astroblastoma: report of a case with microsatellite analysis. *Neuropathology* 20:228232, 2000.
- Thiessen B, Finlay J, Kulkarni R, Rosenblum MK: Astroblastoma: does histology predict biologic behavior? *J Neurooncol* 40: 5965, 1998.

Enviado : 03 de septiembre 2009

Aceptado : 10 de septiembre 2009

Correspondencia a: Dante Valer Gonzales. Residente de Neurocirugía. Departamento de Neurocirugía. Hospital Guillermo Almenara Irigoyen. Av Grau Nro 800. La Victoria. Lima 13 Perú. E-mail: dantevaler32@hotmail.com