

Astroblastoma Cerebral en una Paciente de 53 Años de Edad

Alí F. Flores¹, Ileana Sanchez²,
Marianela Andino-Medina²,
Hebel Urquia-Osorio³,
Flor de Azalea Girón⁴ and Jorge
Almendarez⁵

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de 53 años de edad, con antecedente de cefalea holocraneana intermitente de 2 años de evolución, de moderada intensidad y atenuada con paracetamol, atendida en el servicio de emergencia de un hospital de especialidades, por hemiparesia izquierda con imposibilidad de la deambulación y una crisis epiléptica tónico clónico con posterior estado confusional. Los estudios de neuroimagen revelaron: lesión homogénea de bordes bien definidos intraaxial supratentorial, ubicada en la región frontoparietal derecha con escaso edema perilesional con componente quístico y efecto de masa en el sistema ventricular homolateral, realizándose el diagnóstico histopatológico de astroblastoma. Este es un raro tumor glial que ocurre predominantemente en niños y adultos jóvenes, tiene una alta tasa de mortalidad y se estima que representa el 0,48% al 2,8% de los tumores cerebrales primarios, existe un mejor pronóstico cuando son de bajo grado y se logra resear completamente el tumor.

Palabras claves: Astroblastoma; Neoplasias neuroepiteliales; Tumor cerebral; Glioma; Honduras

Abstract

We present the case of a 53-year-old woman with a two years history of intermittent holocranial headache, moderate intensity that was attenuated with paracetamol, went to the emergency service because she presented hemiparesis with inability to walk, followed by tonic - clonic seizure and posterior confusional state. Neuroimaging studies revealed intra axial supratentorial homogeneous lesion, well-defined borders, located in the right frontoparietal region with minimal perilesional edema with cystic component, producing mass effect in the ipsilateral ventricular system, performing the histopathological diagnosis of Astroblastoma. This is a rare glial tumor that occurs predominantly in children and young adults, has a high mortality rate and is estimated to represent 0.48% to 2.8% of primary brain tumors, there is a better prognosis when they are low degree and when it is achieved a complete surgical resection of the tumor.

Keywords: Neoplasms; Neuroepithelial; Brainneoplasms; Glioma; Honduras

Fecha de recepción: Mar 04, 2016; **Fecha de aceptación:** Apr 04, 2016; **Fecha de publicación:** Apr 09, 2016

Introducción

El astroblastoma es una neoplasia glial infrecuente de origen desconocido. La Organización Mundial de la Salud (OMS) los sitúa dentro de la clasificación de otros tumores neuroepiteliales del

sistema nervioso central [1]. La mayoría de los casos se presentan en la población pediátrica [2], la edad media de presentación es a los 11 años y parecen tener predilección por el género femenino [3], se estima que representa entre el 0,48 % y 2,8 % del total de tumores cerebrales primarios [2-6].

- 1 Departamento de neurocirugía, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras
- 2 Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Católica de Honduras, Tegucigalpa, Honduras
- 3 Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras
- 4 Departamento de patología, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras
- 5 Posgrado de Radiología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras

Correspondencia: Alí F. Flores

✉ alifloresmd@gmail.com

Los astroblastomas se localizan predominantemente en la región supratentorial (hemisferios cerebrales), aunque también se pueden encontrar en el tallo cerebral, cerebelo y sistema ventricular [4]; macroscópicamente son descritos como lesiones superficiales, bien delimitadas, lobuladas, pudiendo ser masas sólidas o quísticas, localizándose en gran medida en los hemisferios cerebrales [5]. Los signos y síntomas clínicos dependen de la localización y tamaño del tumor y están relacionados al efecto en masa que se produce, siendo los más comunes: cefalea, vómitos, crisis convulsivas y déficit neurológico focal [3-5].

Los estudios neurorradiológicos son fundamentales para el apoyo del diagnóstico y abordaje quirúrgico [3,5], sin embargo, su diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio histopatológico e inmunohistoquímica [2,6,7], conociéndose poco sobre su comportamiento biológico, pronóstico y tratamiento adecuado [2], debido a la escasa frecuencia de esta enfermedad.

Presentación del caso

Se presenta el caso de una paciente de 53 años de edad, procedente de una zona rural de Honduras, con antecedente de hipertensión arterial no controlada y cefalea holocraneana de 2 años de evolución, intermitente, de moderada intensidad, sin predominio de horario, atenuada con paracetamol; quien acudió al servicio de emergencia del Hospital Escuela Universitario, ubicado en la ciudad de Tegucigalpa, por presentar hemiparesia izquierda súbita con imposibilidad de la deambulacion y una crisis epiléptica tónico clónica de 3 minutos de duración, con posterior estado confusional y deterioro del estado de conciencia. Al examen físico se encontró: 14 puntos en la escala de coma de Glasgow, papiledema bilateral, respuesta plantar extensora izquierda, y en la escala de fuerza muscular modificada del Medical Research Council (MRC) la paciente se encontró con 2 de 5 en hemicuerpo izquierdo, sin afectación de hemicuerpo derecho. La realización de una tomografía axial computarizada cerebral reveló: lesión hipodensa homogénea de bordes bien definidos intraaxialsupratentorial, ubicada en la región frontoparietal derecha con escaso edema perilesional con componente quístico. En la imagen por resonancia magnética cerebral se observó: lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con componente quístico sin niveles líquidos en su interior y efecto de masa sobre el sistema ventricular homolateral (**Figura 1**). Se decidió realizar intervención quirúrgica con los siguientes hallazgos en el transoperatorios: lesión quística, de aspecto cetrino, aspirable, de color grisáceo, sin un plano bien definido. Se envió material para estudio histopatológico encontrándose: tejido neoplásico neuroglial, compuesto por células con núcleos redondos, uniformes con cromatina finamente granular sin actividad mitótica con proyecciones radiales cortas alrededor de los vasos sanguíneos formando rosetas perivasculares. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica, con resultado positivo para la proteína glial fibrilar ácida (GFAP, 1:50) y proteína S-100 (1:400), y resultado negativo para el antígeno epitelial de membrana (EMA, 1:50), diagnosticando astroblastoma cerebral de bajo grado (**Figura 2A-2D**).

La paciente decidió no recibir tratamiento oncológico con radioterapia, retornando cuatro meses después a la resección

de la lesión con recidiva tumoral (**Figura 2E**); se envió nuevo estudio histopatológico reportando alto grado de malignidad. Actualmente la paciente en manejo paliativo conjunto, entre el servicio de oncología y neurocirugía con mejoría clínica y reducción del tumor visible en la TAC control, realizada a los 6 meses posteriores a la segunda intervención quirúrgica cerebral (**Figura 2F**).

Discusión

El astroblastoma es una rara lesión glial del sistema nervioso central considerada por la OMS como un tumor glial de alto grado, con una tasa de supervivencia de hasta 5 años post resección tumoral [1]. La ubicación anatómica más frecuente es la supratentorial, presentándose en la mayoría de los pacientes como una tumoración cerebral de predominio en el lóbulo frontal [2-8], similar a lo descrito en este caso.

Afecta principalmente a niños, adolescentes y adultos jóvenes, con picos entre los 5 a 10 años de edad y 21 a 30 años con un predominio en mujeres [2,4,8]. Muchos pacientes se presentan con características clínicas que no focalizan y son sugestivas de aumento de la presión intracraneal [4], varios autores reportan una evolución variable hasta que se establece el diagnóstico que va desde 2 meses hasta 4 años [9,10]. Nuestro paciente presentó características no usuales en la evolución de este tipo

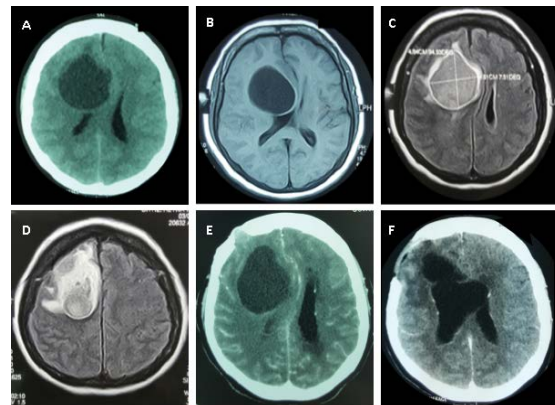


Figura 1 Estudios de neuroimagen **A (TAC inicial)**: muestra lesión hipodensa homogénea de bordes bien definidos intraaxial supratentorial ubicada en la región fronto-parietal derecha, con escaso edema perilesional con componente quístico. **B-C (IRM)**: lesión hipointensa en secuencia T1 simple (B) y T1 contrastada (C), en cortes axiales, sin niveles líquidos en su interior, con efecto de masa sobre el sistema ventricular homolateral. **D (IRM)**: secuencia T2, en corte axial, muestra imagen ovalada, homogénea, hiperintensa, de bordes definidos, acompañada de área hiperintensa irregular que sugiere edema localizado en región frontal derecha. **E (TAC recidiva tumoral)**: cuarto mes pos quirúrgico sin tratamiento con radioterapia por decisión de la paciente. **F (TAC control, pos radioterapia)**: luego de segunda intervención quirúrgica hace 6 meses, se observa reducción de tamaño de la lesión quística, con aumento del edema perilesional y con retracción del cuerno frontal.

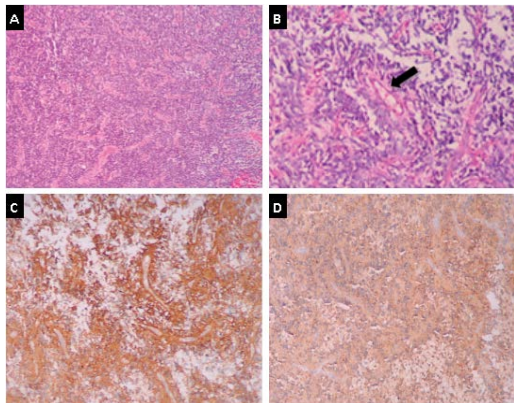


Figura 2 Características histopatológicas del tumor (A-B): tejido neoplásico neuroglial, compuesto por células con núcleos redondos, uniformes con cromatina finamente granular sin actividad mitótica con proyecciones radiales cortas alrededor de los vasos sanguíneos formando rosetas perivasculares (flecha). (C): tinción de inmunohistoquímica GFAP positiva (1:50). (D): tinción de inmunohistoquímica S-100 (1:400) positiva focalmente, y EMA (1:50) negativo.

tumores, comenzando con una edad de aparición (53 años) fuera del promedio descrito en la literatura internacional, y aunque se manifestaron síntomas sugestivos de un síndrome de hipertensión endocraneana como ocurre en la mayoría de los casos, curso con déficit neurológico focal y crisis epiléptica, lo cual es menos frecuente.

La resonancia magnética cerebral usualmente muestra una combinación de aspecto quístico y sólido, con las características de una burbuja, además muestra un área de edema peritumoral, con infiltración focal que puede llegar a abarcar gran parte del cerebro en tumores de alto grado, pudiendo observarse también calcificaciones [2,4,5]. El diagnóstico definitivo del astroblastoma cerebral se realiza histológicamente, pudiendo caracterizarse por pseudorosetas perivasculares, con células uniformes, con proyecciones del citoplasma que se encuentran de forma radial alrededor de los vasos sanguíneos, pudiendo tener un componente perivascular hialino [2,6], sin embargo, se requiere realizar tinciones de inmunohistoquímica para diferenciar de entidades como el ependimoma, meningioma papilar y el glioblastoma con patrón astroblástico focal. Los astroblastomas son positivos para PFGA y S-100 y negativos para EMA, mientras que los ependimomas son positivos para los tres, en cambio los meningiomas papilares son negativos para PFGA y positivos para vimentina [6-8]. En nuestro caso el tejido neoplásico neuroglial estaba compuesto por células con núcleos

redondos con proyecciones radiales cortas alrededor de los vasos sanguíneos formando rosetas perivasculares, con tinciones de inmunohistoquímica positivas para PFGA y S-100 y negatividad para EMA confirmando así el diagnóstico de astroblastoma. Las características de neuroimagen fueron similares a las esperadas en este tipo de tumores, siendo estas fundamentales; para el ejercicio diagnóstico, abordaje quirúrgico y seguimiento pos resección y pos radioterapia, permitiendo una correlación de la evolución clínica-imagenológica de la enfermedad.

Pueden observarse dos tipos histológicos: (a) bajo grado, que tiene una mejor diferenciación, un pronóstico más favorable en el postoperatorio y, (b) alto grado, con características anaplásicas, menor supervivencia posoperatoria, con índices mitóticos elevados >5 por campo de alto poder, proliferación vascular y necrosis [2,7,10]. Este caso fue clasificado inicialmente de bajo grado, por la ausencia de mitosis y características anaplásicas, sin embargo la paciente se negó a recibir un tratamiento de radioterapia posterior a la exeresis tumoral, retornando a los 4 meses del postoperatorio con recidiva y una masa de tamaño y características neuroradiológicas similares a las iniciales, realizándose una nueva intervención neuroquirúrgica cuyo resultado del análisis histopatológico reveló una progresión a astroblastoma de alto grado, brindándose ahora sí con anuencia del paciente; tratamiento con radioterapia con mejoría clínica y moderada disminución del tamaño del tumor a la evaluación 6 meses más tarde.

En los adultos de edad media y adultos mayores se recomienda realizar perfil genético ya que se ha observado una relación íntima con alteraciones cromosómicas específicamente en cromosoma 20q³. En Honduras no hay disponibilidad de este tipo de exámenes y dado las limitaciones económicas de la paciente para enviar las muestras a un laboratorio extranjero, no fue posible realizar este tipo de análisis [11,12].

Los reportes de esta enfermedad desde el siglo pasado han sido pocos, siendo la mayoría de ellos encontrados en personas menores de 40 años [5,6,9,13], sin embargo, los médicos, y especialmente los neurocirujanos deben tener en cuenta esta entidad entre sus diagnósticos diferenciales, aún y cuando, los pacientes se encuentren fuera del rango de edad de mayor frecuencia con el objetivo de realizar una intervención quirúrgica oportuna y posterior tratamiento complementario con radioterapia, que brinde un pronóstico más favorable en el post operatorio.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Bibliografía

- 1 Binesh F, Akhavan A, Navabii H, Mehrabaniyan M (2011) Anaplastic astroblastoma: a rare glial tumour. *BMJ Case Rep* 28: 1-3.
- 2 Shen F, Chen LC, Yao Y, Zhou LF (2014) Astroblastoma: Rare Incidence and Challenges in the Pattern of Care. *World Neurosurg* 82: e125-127.
- 3 Devi CP, Devi KM, Bora S, Mandara VS, Manimala D (2015) Cerebral astroblastoma. *JCR* 5: 260-262.
- 4 Asha U, Mahadevan A, Sathiyabama D, Ravindra T, Sagar BK, et al. (2015) Lack of IDH1 mutation in astroblastomas suggests putative origin from ependymoglia cells? *Neuropathology* 35: 303-311.
- 5 Sughrue ME, Choi J, Rutkowski MJ, Aranda D, Kane AJ, et al. (2011) Clinical features and post-surgical outcome of patients with astroblastoma. *J Clin Neurosci* 18: 750-754.
- 6 Ahmed KA, Allen PK, Mahajan A, Brown PD, Ghia AJ (2014) Astroblastomas: A Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER)-Based Patterns of Care Analysis. *World Neurosurg* 82: e291-297.
- 7 Bhattacharjee S, Kumar A, Uppin M, Sundaram C (2011) Astroblastoma with bone invasion. Case report. *Asian J of Neurosurg* 5: 113-115.
- 8 Mellai M, Piazzini A, Casalone C, Grifoni S, Melcarne A, et al. (2015) Astroblastoma: beside being a tumor entity, an occasional phenotype of astrocytic gliomas? *Onco Targets Ther* 19: 451-460.
- 9 Janz C, Buhl R (2014) Astroblastoma: Report of two cases with unexpected clinical behavior and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 125: 114-124.
- 10 Giron FA, Urbina AR (2013) Astroblastoma de bajo grado en lóbulo temporal. *Revmedhondur* 81: 101-105.
- 11 Han YM, Kim JT, Chung DS, Park YS (2006) A case of astroblastoma. *J Korean Neurosurg Soc* 40: 373-376.
- 12 Fu YJ, Taniguchi Y, Takeuchi S, Shiga A, Okamoto K, et al. (2013) Cerebral astroblastoma in an adult: An immunohistochemical, ultrastructural and genetic study. *Neuropathology* 33: 312-319.
- 13 Miranda P, Lobato RD, Cabello A, Gómez PA, de Aragón AM (2006) Complete surgical resection of high grade astroblastoma with long time survival: case report and review of the literature. *Neurocirugía* 17: 60-63.