

Astrocitoma pilocítico en niños: Reporte de un caso.

Pilocytic astrocytoma in children. Case Report

Julissa K. Guevara ^{1,a;2}, Luis M. Milla ^{1,b;2,d}, Sandro Casavilca ^{3,e}, Judith R. Vila ^{1,b}, Tania Juárez ^{1,a;2}, Iván O. Espinoza ^{1,b;2,d}, Daniel Guillén-Pinto ^{1,b,f;2,e}

RESUMEN

Se reporta el caso de un niño de 10 años que se presentó con dos semanas de enfermedad caracterizada por cefalea, vómitos, marcha tambaleante y somnolencia. El examen clínico reveló bradilalia, ataxia, hiperreflexia, nistagmo horizontal y vertical, parálisis del VI nervio craneal izquierdo y signos de frontalización. En la tomografía y resonancia cerebrales se encontró hidrocefalia obstructiva por un tumor de la fosa posterior. La anatomía patológica reveló Astrocitoma Pilocítico grado I (WHO).

PALABRAS CLAVE: Niños, hidrocefalia, tumor, astrocitoma pilocítico.

SUMMARY

We report a 10 years old boy with 2 weeks of symptoms characterized by headache, vomiting, staggering gait and drowsiness. The initial clinical examination showed bradilalia, ataxia, hyperreflexia, horizontal and vertical nystagmus, VI left cranial nerve paresis and signs of frontalization. The brain CT and MRI showed a posterior fossa tumor causing hydrocephaly. The histopathology revealed grade I pilocytic astrocytoma (WHO).

KEYWORDS: Cerebral tumor, pilocytic astrocytoma, hydrocephalus, children.

Caso clínico

En los últimos años los tumores cerebrales en la edad pediátrica constituyen la segunda causa de muerte por lo que es de importancia el conocimiento de las formas de presentación de esta patología lo que nos va a permitir instaurar un manejo oportuno, es por ello que se presenta a continuación el siguiente caso clínico: varón de 10 años, con un tiempo de enfermedad de dos semanas. Durante los primeros días presenta cefalea frontal de tipo opresivo, de duración variable, al cuarto día, la cefalea aumenta de intensidad y duración,

predominantemente en horario matutino; al final de la primera semana, la cefalea lo despertaba por las noches y durante el día aumentaba con las maniobras de Valsava. En la segunda semana los síntomas se hacen progresivamente más intensos y duraderos, se asocian vómitos y decaimiento, que no ceden con analgésicos por lo que acude a otra institución donde le solicitan EEG y se le indica tratamiento antiinflamatorio con celecoxib y dimenhidrinato, que recibe por dos días sin mejoría de sus molestias. Al final de la segunda semana, se torna tambaleante y somnoliento, motivo por el cual acude a nuestro hospital. No presento fiebre.

¹ Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

² Facultad de Medicina Alberto Hurtado, Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

³ Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Lima, Perú.

^a Residente de Neurología Pediátrica ; ^b Neurólogo Pediatra ; ^c Patólogo ; ^d Profesor Auxiliar ;

^e Profesor Principal ; ^f Jefe de Servicio

Nueva información reveló que el niño había cambiado su temperamento en los últimos dos meses, tornándose apático.

Al examen, las funciones vitales se encontraban estables, se observó en mal estado, en el fondo de ojo se encontró ausencia de pulso venoso, su sensorio era alternante, bradilálico, paraparético, hipertónico, atáxico, con hiperreflexia ostotendinosa, nistagmus horizontal y vertical, paresia del VI nervio craneal izquierdo y signos de frontalización.

Se le realiza una tomografía cerebral que demuestra hidrocefalia severa, hipertensiva y obstructiva a nivel del cuarto ventrículo, zona ocupada por una lesión heterogénea que se extiende a ambos hemisferios cerebelosos, con calcificaciones en su interior, esta lesión tumoral captaba el contraste por zonas, en forma de anillos. (Figuras 1 y 2). Días después se realiza una RM que revela con mayor detalle la lesión tumoral que extiende en toda la zona central de la fosa posterior (Figuras 3).

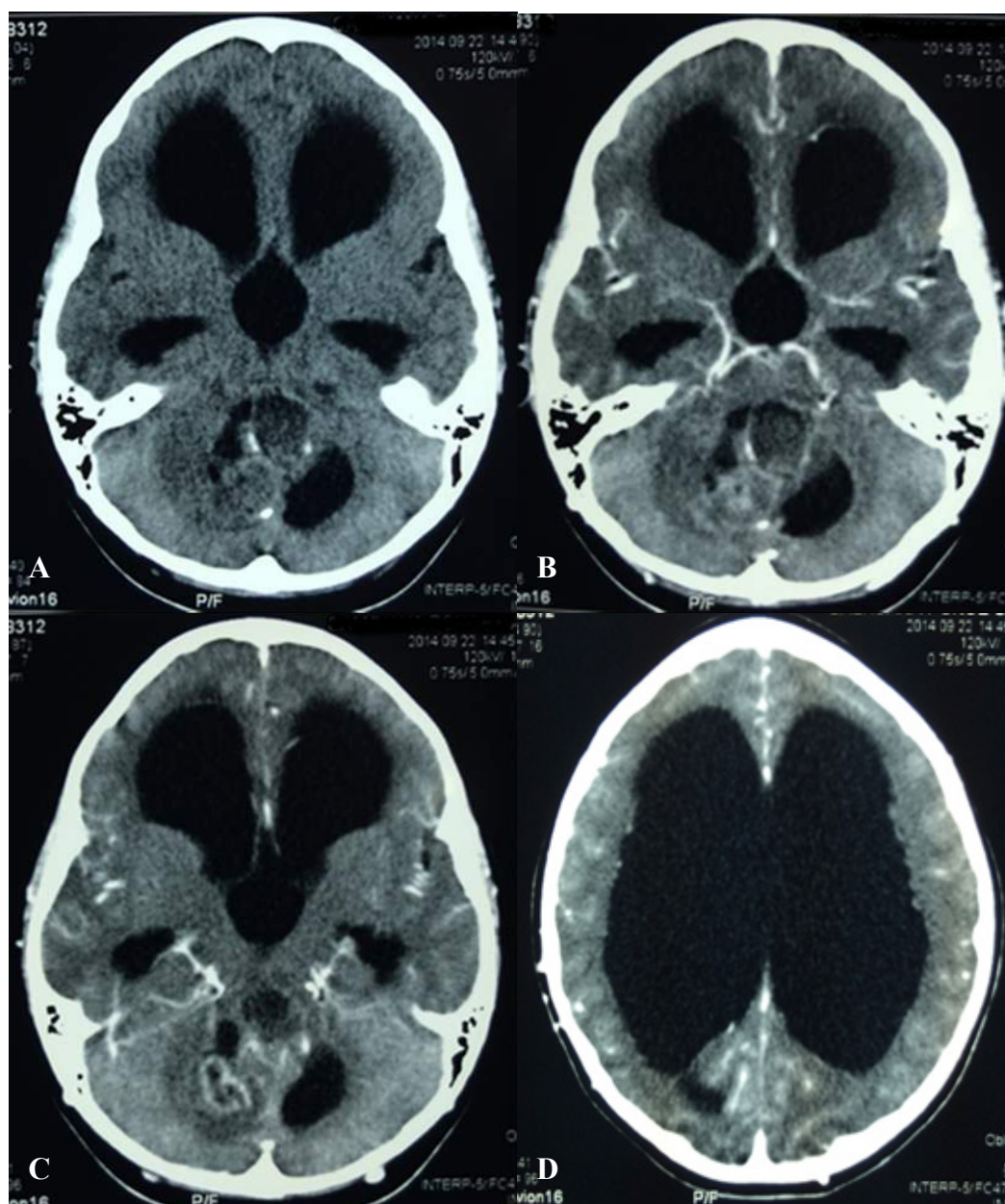


Figura 1. A: TC sin contraste, muestra hidrocefalia hipertensiva (hiperdensidad periventricular). B: TC con contraste a nivel de los peñascos. C: TC con contraste demostrando lesiones en anillo. D: TC con contraste demostrando severa hidrocefalia.

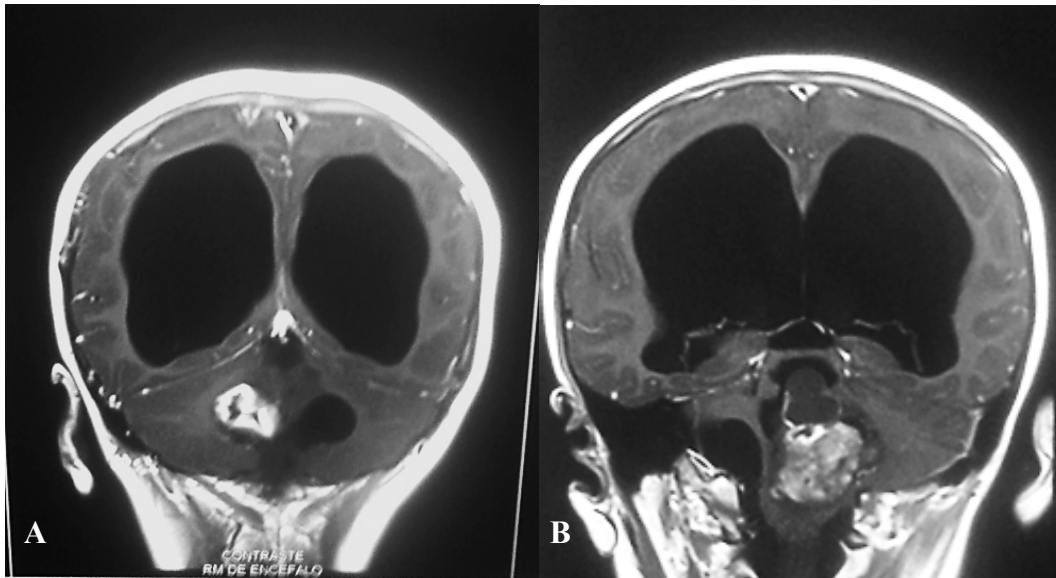


Figura 2. A: RM con contraste, muestra hidrocefalia hipertensiva severa y obstructiva. **B:** RM con contraste demuestra lesión tumoral heterogénea en la línea media.

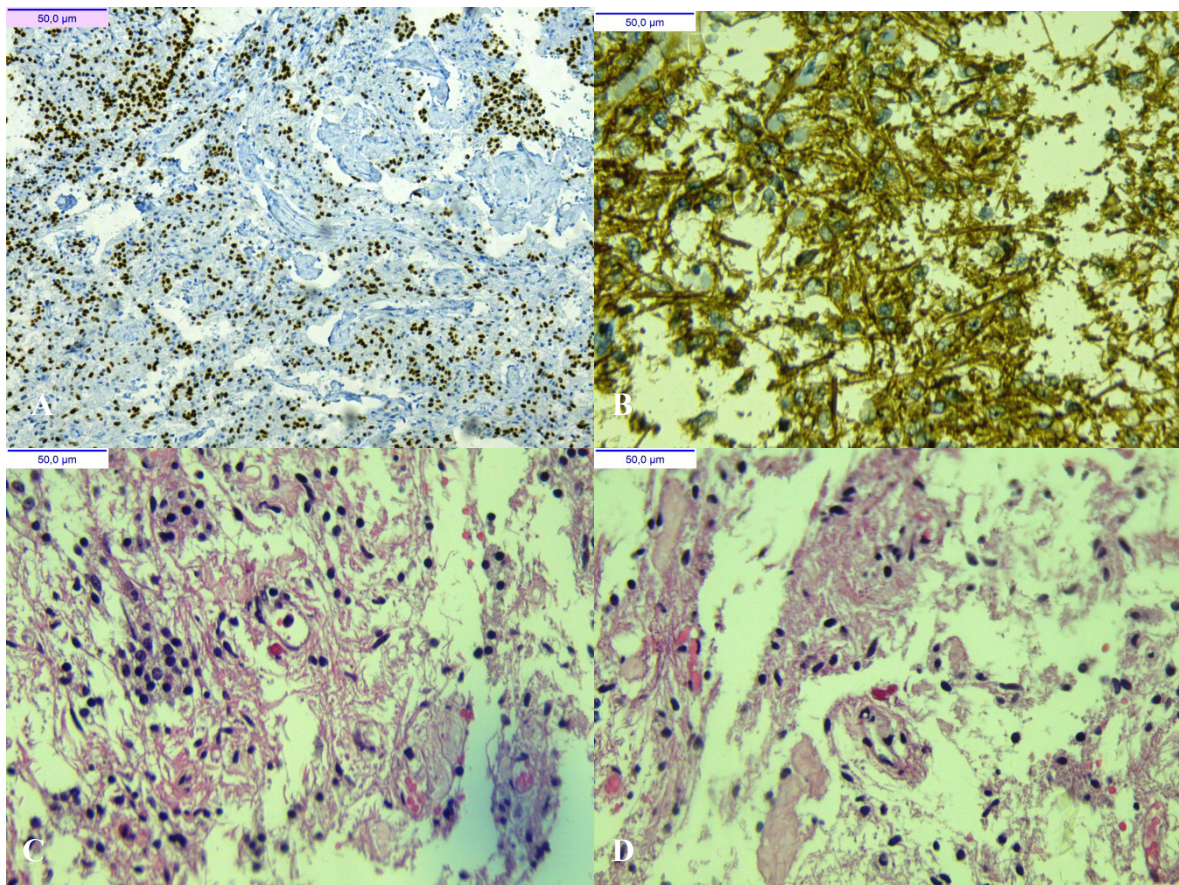


Figura 3. A: Patrón histológico con aspecto piloide de los astrocitos. Tinción de HE, 200x aumentos **B:** Presencia de fibras de Rosenthal (flecha), caracterizadas por material acidófilo en tinción de HE, 400x aumentos **C:** Tinción nuclear de inmunohistoquímica para Olig2 en células neoplásicas a 100x aumentos. **D:** Tinción citoplasmática de inmunohistoquímica para PGAF (Proteína glial ácida fibrilar) a 400x aumentos, realza las proyecciones citoplasmáticas de aspecto piloide de los astrocitos neoplásicos

En el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas se realizó la extirpación quirúrgica del tumor cuyo diagnóstico anatomopatológico fue astrocitoma pilocítico grado OMS I, la inmunohistoquímica PGAF y OLIG-2 fueron positivos. Posteriormente el paciente recibió tratamiento con radioterapia. Actualmente se encuentra bajo control ambulatorio.

DISCUSIÓN

Los tumores cerebrales junto con las Leucemias son las principales causas de mortalidad por cáncer en niños (1,4).

En los estudios de Kaatsch et al. de 2001, los gliomas comprenden aproximadamente el 60% de todos los casos de tumores cerebrales pediátricos, mientras que el 40% son un grupo heterogéneo, que se distribuyen en meduloblastomas, tumores embrionarios (26%), craneofaringiomas (4%), pinealomas (1%), meningiomas (1%) y otros (11%) (1). Los gliomas en niños pueden ser divididos en cuatro tipos histológicos, que acorde con la Organización Mundial Salud (WHO) en su clasificación del 2007 se pueden distinguir hasta en 22 subtipos de gliomas con diferentes grados. 1, Pilocítico (WHO grado I). 2, Fibrilar difuso (WHO grado II). 3, Oligodendroglioma (WHO grado II). 4, Oligoastrocitoma (WHO Grado II). Estos derivan de las diferentes estirpes de células gliales (astrocitos, oligodendrocitos, ependimocitos) y pueden dar lugar neoplasias benignas o malignas (1).

El Astrocitoma Pilocítico (AP) es el tumor cerebral más frecuente en niños, con una incidencia de 0.8 por 100,000 niños; constituye cerca del 30% de todos los tumores primarios en niños; son bien conocidos como benignos, circunscritos, grado I (WHO) con una supervivencia a 5 años de 85-100% después de la resección completa (2). Representan 10% de todos los tumores intracraneales pediátricos y el 30% de todos los tumores de fosa posterior pediátricos. Son tumores de lento crecimiento, altamente vascularizados y bien circunscritos, que desplazan a los tejidos circundantes, presentan baja celularidad y actividad mitótica, y es raro que metastaticen. De manera excepcional, pueden sufrir una transformación maligna. No presentan predilección de sexo, sin embargo algunas series publicadas por Malik y Komtar demuestran cierta predominancia por el sexo masculino (2).

La mayoría de los AP se ubican cerca de la línea media, generalmente emergiendo del cerebelo, nervios

ópticos, quiasma óptico, alrededor del tercer ventrículo y en la región tectum o lámina cuadrigeminal que constituye parte dorsal del mesencéfalo que se encuentra en las proximidades del acueducto cerebral y causan hidrocefalia por obliteración del acueducto de Silvio. Los gliomas tectales son de bajo grado los cuales pueden causar hidrocefalo obstructivo. Tumores tectales son un subconjunto único de gliomas del tronco encefálico con un curso clínico usualmente benigno, y la inmensa mayoría de los tumores tectales son astrocitomas de bajo grado. Hidrocefalo y manifestaciones del aumento de presión intracraneal: bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo causan hidrocefalo frecuentemente en el área del IV ventrículo (fosa posterior) donde más del 50% de los tumores cerebrales están localizados (3).

Con respecto al cuadro clínico de los tumores cerebrales van a estar en relación con la localización así tenemos: los síntomas que traducen hipertensión endocraneana son náuseas y vómitos (75%), cefalea inicialmente bifrontal o difusa, matutina, mejorando después de cambiar a la posición vertical (67%), marcha anormal y anomalías de los movimientos de los ojos (20%).

Entre otros de los síntomas descritos en los tumores cerebrales tenemos: pérdida de peso, macrocefalia, deterioro de la conciencia, vértigo, estrabismo, rigidez de nuca, inclinación de la cabeza, las convulsiones son poco comunes porque típicamente no se localizan en corteza cerebral. Estos síntomas y signos clínicos típicamente se desarrollan lentamente (4,5).

En nuestro paciente el tumor se localizó en cerebelo asimismo produjo hidrocefalia por obstrucción del sistema ventricular produciendo el cuadro clínico descrito previamente, estos hallazgos se correlacionan con el estudio retrospectivo realizado a 32 pacientes; Souki encuentran mediana de edad de 10.5 años, síntomas predominantes cefalea (78%), vómitos (37%), ataxia (25%); en el examen físico se encontró en 46% signos de hipertensión endocraneana (6).

Asimismo en nuestro paciente en la evaluación presentó signos de liberación frontal, este término es usado para: demencias avanzadas, encefalopatías difusas, hidrocefalo normal presión y desordenes neurodegenerativos. Estos son usualmente difusos pero frecuentemente afectan primariamente el lóbulo frontal o áreas de asociación frontal. La significancia de estos signos de liberación es debatible. En general

uno solo de estos reflejos pueden presentarse en personas normales pero la combinación de estos signos se correlaciona con pronóstico pobre (7).

La Resonancia proporciona valiosa información para el diagnóstico y mejor orientación del tratamiento. Permite diferenciar subgrupos de astrocitomas de bajo grado, los cuales tienen radiológicamente diferente apariencia y localización comparado con la forma clásica. En resonancia el AP aparece bien circunscrito y realza con el contraste y frecuentemente es exofítico y quístico, distinguiéndolo de las formas difusas (8). Los hallazgos atípicos en la resonancia incluyen realce heterogéneo, necrosis central, márgenes infiltrados, cambios hemorrágicos (9).

Pilocítico significa “pelo celular”, que es una de las principales características de este tipo de astrocitoma; son haces paralelos de los procesos citoplasmáticos alargados, fibrilares. Estos contienen grandes cantidades de fibras gliales que se tiñen bien con inmunoperoxidasa para GFAP. Las fibras de Rosenthal son estructuras hialina muy eosinofílicas, redondas, con bordes irregulares como consecuencia de su formación dentro de los procesos gliales y están formadas por α -Bcrisalina ubiquitinada. (10,11).

En algunas series los pacientes libres de enfermedad presentan células gigantes, hemosiderina, cuerpos granulares eosinófilos y ausencia de glomerulización vascular, cambios oligodendrogiales. En otras series como Tibbetts reportan que los cambios oligodendrogiales y la hialinización vascular se asocian a enfermedad persistente (10).

Gjerris et al. reportan supervivencia del 94%, Zakrzewski et al reportaron 88% a los 25 años de supervivencia asimismo Austin et al. reportaron 23% de incidencia de recurrencia del tumor, Due-Tonnessen et al observan crecimiento del tumor residual en un 27%. El efecto de la radioterapia es controversial en la literatura.

Reportamos un caso de astrocitoma pilocítico en niños, tumor de carácter esencialmente benigno por su fácil control con el manejo quirúrgico y radioterapia, sin embargo, que podría ser fatal por la ubicación obstructiva a nivel de la fosa posterior. Se hace énfasis que los síntomas iniciales pueden ser bizarros, pero el desarrollo del síndrome de hipertensión endocraneana debe alertar para su pronto diagnóstico.

Declaración de los autores: No tenemos conflicto de intereses

Correspondencia

Dra. Julissa Karol Guevara Castañón
Dirección: Paillardelli 159, San Isidro, Lima, Perú.
Telf. 51971131235

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Docampo J, González N, Muñoz N. Astrocitoma pilocítico: Formas de presentación. *Rev Argent Radiol*. 2014; 78:68-81.
2. Daglioglu E, Cataltepe O. Tectal Gliomas in Children: the implications for natural history and management strategy. *Pediatr Neurosurg*. 2003; 38:223-231.
3. Buschmann U, Gers B, Hildebrandt G. Pilocytic astrocytomas with leptomeningeal dissemination: biological behavior, clinical course and therapeutic options. *Childs Nerv Syst*. 2003; 19:298-304.
4. Cohen KJ, Broniscer A, Glod J. Pediatric Glial Tumors. *Curr Treat Options Oncol* 2001; 2:529-536.
5. Wilne S, Collier J, Kennedy C. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*. 2007; 8:685-95.
6. Nejat F, Khashab M, Rutka J. Initial management of childhood brain tumors: neurosurgical considerations. *J Child Neurol*. 2008; 23:1136-48.
7. Souki C, Ziadi S, Trimeche M. Pilocytic astrocytoma: A retrospective study of 32 cases. *Clin Neurol Neurosurg* 2013; 115: 1220-5.
8. Nakano Y, Yanamoto J, Takahashi M, Soejima Y, Akiba D, Kitagawa T, et al. Pilocytic astrocytoma presenting with atypical features on magnetic resonance imaging. *J Neuroradiol*. 2014; 9:1-5.
9. Bilginer B, Narin F, Karlioguz K, Soylemezoglu F, Akalan N. Benign Cerebellar Pilocytic Astrocytomas in children. *Turk Neurosurg*. 2011; 21:22-6.
10. Casavilca S. Características histológicas asociadas con la sobrevida de pacientes con astrocitoma pilocítico, Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, 1996-2010. Cuadernos de Tesis de Maestría en Medicina: Lima, Perú: Universidad Peruana Cayetano; 2014.
11. Trabelsi S, Mama N, Ladib M, Popov S, Burford A, et al. Adult recurrent pilocytic astrocytoma: Clinical, histopathological and molecular study. *Neurochirurgie*. 2015; 17: 246-5.

Recibido: 16/07/2015

Aceptado: 23/11/2015