



CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía

Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Astrocitoma y epilepsia. Caso clínico



CrossMark

Sergio Moreno-Jiménez^{a,*}, Karen Alejandra Miranda-Fernández^b,
Mónica García Gutiérrez^c, Norma Vázquez-Estrada^b, Stephanie Müller-Grohmann^d
y Fabiola Flores-Vázquez^d

^a Centro Neurológico, Centro Médico American British Cowdray, Ciudad de México, México

^b Unidad de Radiocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, Ciudad de México, México

^c Departamento de Patología, Centro Médico American British Cowdray, Ciudad de México, México

^d Centro de Cáncer, Centro Médico American British Cowdray, Ciudad de México, México

Recibido el 15 de marzo de 2016; aceptado el 17 de mayo de 2016

Disponible en Internet el 11 de julio de 2016

PALABRAS CLAVE

Astrocitoma
pilocítico;
Tumor supratentorial;
Adulto joven

Resumen

Antecedentes: El astrocitoma pilocítico es un tumor poco frecuente, con predilección por los pacientes pediátricos, localizado principalmente en la fosa posterior. Suele presentarse con síntomas de hidrocefalia y aumento de la presión intracraniana y menos frecuentemente con epilepsia o déficit neurológico focal. El estudio de elección es la resonancia magnética, en la cual se observa una lesión con componentes sólidos y quísticos, sin edema perilesional. El tratamiento de elección es la resección total y si se logra, se puede considerar curado al paciente.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente femenina de 22 años de edad con un astrocitoma pilocítico supratentorial, quien comenzó con epilepsia. **Patología:** Se reportó proliferación glial de bajo grado, con matriz fibrilar extensa y células pequeñas sin atipia, con extensas calcificaciones, con áreas piloides conformadas por células fusiformes bipolares, con algunas fibras de Rosenthal. También se observaron áreas espongíticas conformadas por células multipolares asociadas a microquistes. El resultado fue un astrocitoma pilocítico.

Conclusiones: El astrocitoma pilocítico es más frecuente en pacientes pediátricos y en la fosa posterior. El caso presentado es de una adulta joven y con una localización supratentorial, lo cual lo hace un caso especial. La cirugía logró una resección completa. El pronóstico es muy bueno a largo plazo, aunque es necesario hacer un seguimiento especialmente en los pacientes adultos, ya que se han reportado casos con recurrencia.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia. Av. Carlos Graef Fernández 154, Colonia Tlaxala, Cuajimalpa de Morelos, C.P. 05300. Ciudad de México, México Tel.: +52 (55) 1664 7266.

Correo electrónico: radioneurocirugia@gmail.com (S. Moreno-Jiménez).

KEYWORDS
Pilocytic
astrocytoma;
Supratentorial
tumours;
Young adult

Astrocytoma and epilepsy. Clinical case

Abstract

Background: Pilocytic astrocytoma is a rare tumour, usually occurring in paediatric ages, and mainly located in the posterior fossa. It can cause hydrocephalus and intracranial hypertension and, less frequently, seizures, or a focal neurological deficit. The main imaging study by magnetic resonance imaging, which shows a tumour with solid and cystic components without peri-lesional swelling. The election treatment is surgical, and the patient is considered cured if a total resection is accomplished.

Clinical case: The case is presented of 22-year-old female patient with a supratentorial pilocytic astrocytoma and epilepsy. Histopathology reported a low grade glial proliferation, with an extensive fibrillar matrix, small cells without atypia, extensive calcifications and piloid areas consisting of bipolar fusiform cells, and some Rosenthal fibres. There were also spongiotic areas consisting of multipolar cells and associated microcysts. The final report was a pilocytic astrocytoma.

Conclusions: Pilocytic astrocytoma is more frequent in paediatric patients and in the posterior fossa. The case presented is of a young female adult with supratentorial location, making it a special case. The surgery achieved a total resection. The long-term prognosis is good, but it is necessary to perform a follow-up, particularly in adult patients because of a higher risk of recurrence.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

El astrocitoma pilocítico está clasificado por la Organización Mundial de la Salud como un tumor astrocitario grado I, dentro del grupo de los derivados de tejido neuroepitelial. Se trata de un tumor bien circunscrito y de crecimiento lento. En general, se considera curado aquel paciente al cual se le realiza una resección tumoral completa¹.

La localización más frecuente es en fosa posterior en pacientes pediátricos.

Objetivo

Presentamos el caso de una paciente adulta joven, con un astrocitoma pilocítico supratentorial con epilepsia.

Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 22 años de edad quien inició su padecimiento actual, una semana antes de llegar al hospital, con una crisis convulsiva tónica clónica generalizada que le produjo un traumatismo craneoencefálico leve. Posteriormente presentó 2 crisis más. La paciente negó haber tenido más síntomas. A la exploración neurológica se encontró con funciones mentales, nervios craneales, sistema motor, sistema sensitivo y cerebelo dentro de límites normales.

Se realizó un electroencefalograma que resultó anormal, y se inició tratamiento con levetiracetam 1g cada 12 h. Se realizó una resonancia magnética de cráneo simple y contrastada, en la cual se observó una lesión en la primera circunvolución del lóbulo temporal derecho, que se observó con un anillo hiperintenso en T1 simple, con

captación en anillo en T1 contrastada, con centro hipointenso y sin edema perilesional en T2 y FLAIR (fig. 1). En la tomografía computada se encontraron calcificaciones en la periferia, principalmente hacia la cara medial de la lesión. Se realizaron estudios preoperatorios en los cuales se identificó trombocitopenia de 21,000. Fue valorada por Hematología que diagnosticó púrpura trombocitopénica idiopática. Recibió tratamiento con aféresis plaquetarias, corticoesteroides e inmunoglobulina. Durante su internamiento y antes de la cirugía del sistema nervioso central, presentó dolor intenso en hipocondrio derecho, por lo cual fue valorada por Cirugía General. Se diagnosticó mediante interrogatorio, exploración física y ultrasonido abdominal, la presencia de una colecistitis aséptica. Cursó con hepatomegalia dolorosa y descenso de la hemoglobina. Este cuadro se resolvió con tratamiento conservador.

Una vez autorizada la realización de la cirugía, se realizó una incisión de tipo Falconer derecha, una craneotomía temporal y una resección completa de la lesión mediante microcirugía con uso de neuronavegador con ultrasonido y aspirador ultrasónico (fig. 2). No hubo incidentes ni complicaciones durante el procedimiento. La paciente fue dada de alta neurológicamente íntegra. La paciente evolucionó satisfactoriamente, se encuentra sin crisis, tomando aún levetiracetam 1g vía oral cada 12 h y hasta el momento tiene un seguimiento de poco más de 5 años.

Patología. Se reportó proliferación glial de bajo grado (fig. 3), con matriz fibrilar extensa y células pequeñas sin atipia, con extensas calcificaciones, con áreas piloides conformadas por células fusiformes bipolares con algunas fibras de Rosenthal y calcificaciones (fig. 4). También se observaron áreas espongíticas conformadas por células multipolares asociadas a microquistes (fig. 5). Se realizaron estudios de inmunohistoquímica en los que se encontró proteína fibrilar

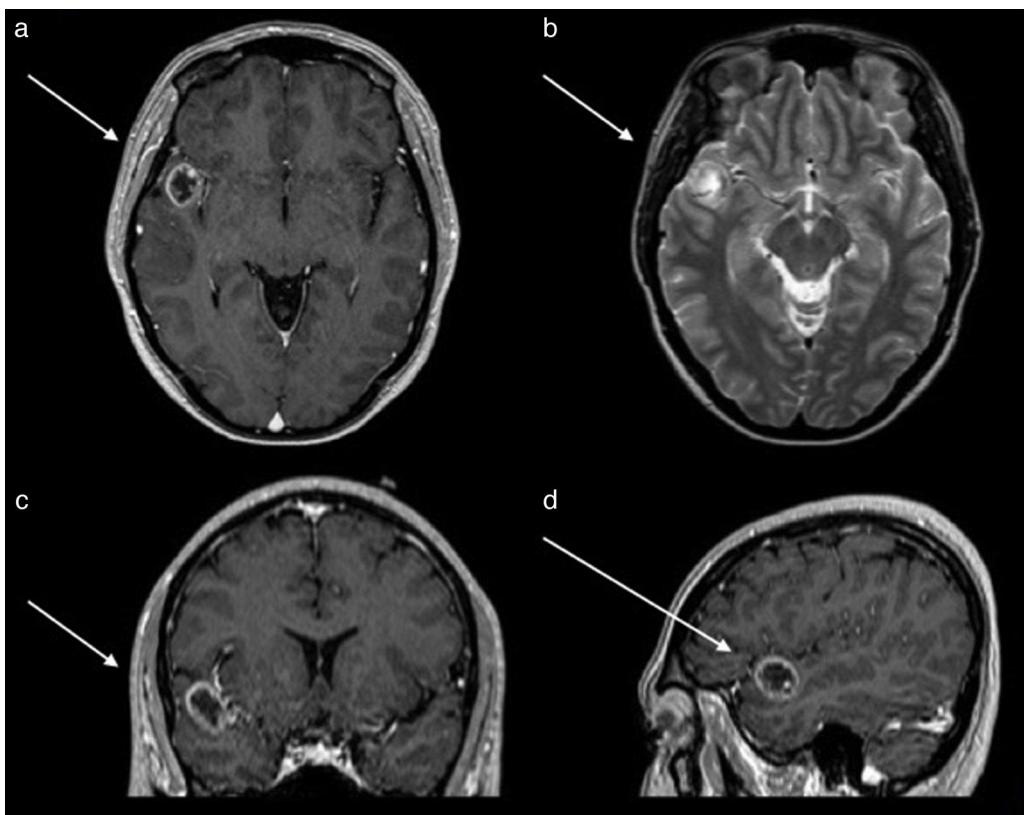


Figura 1 Resonancia magnética de cráneo. a) Corte axial en secuencia de T1 con contraste que muestra una lesión con un centro hipointenso y con reforzamiento del medio de contraste en forma de anillo. b) Corte axial en secuencia de T2 que muestra un anillo hipointenso y con el centro hiperintenso, sin edema perilesional. c) Corte coronal en secuencia de T1 con contraste que muestra la localización en la primera circunvolución temporal derecha.

ácida de la glía positiva en la matriz fibrilar y células neoplásicas; la sinaptosína y cromogranina se reportaron como negativas y el índice de proliferación celular medido con Ki67 fue del 3%. El resultado fue un astrocitoma pilocítico (fig. 6).

Discusión

Presentamos el caso de una paciente adulta joven con un astrocitoma pilocítico temporal derecho, quien comenzó con epilepsia.

El astrocitoma pilocítico es más frecuente en los pacientes pediátricos en comparación con los adultos, como se ha

demostrado en varias series reportadas²⁻⁶, corresponde al 2.3% de los tumores cerebrales en estos últimos⁷.

Algunas series reportan una discreta mayor incidencia en hombres que en mujeres, como la reportada por Ohgaki et al.⁸ con una tasa hombre-mujer de 1.26. Sin embargo, otras series han reportado una pequeña mayor frecuencia en mujeres con un índice mujer-hombre de 1.22 en pacientes adultos⁹. En general se acepta que el astrocitoma pilocítico no tiene predilección por sexo alguno^{2,4,8}.

Existe una correlación clara entre la edad del paciente y la localización del tumor. Es más frecuente la infratentorial en los pediátricos^{6,8}, e indistinta en los adultos, pero con una tendencia a ser supratentorial^{4,10}, comúnmente en los

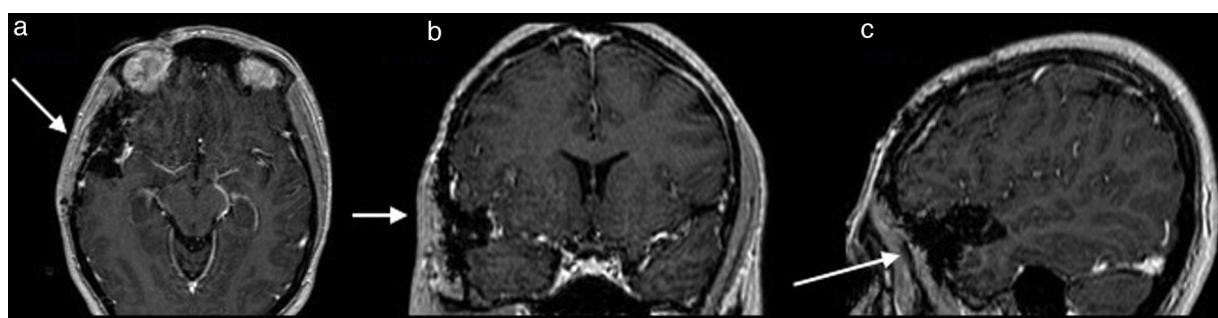


Figura 2 Resonancia magnética de cráneo postoperatoria que muestra resección completa del tumor: a) corte axial, b) corte coronal, c) corte sagital.

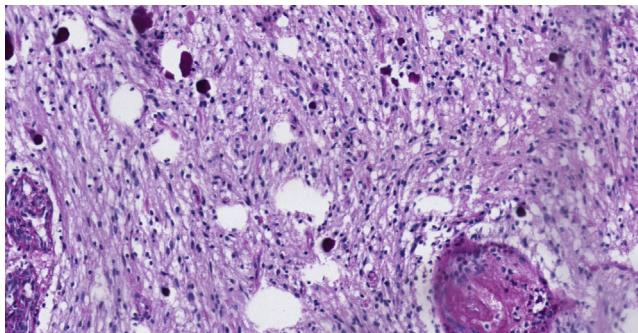


Figura 3 Astrocitoma pilocítico. Áreas piloides conformadas por células fusiformes bipolares con algunas fibras de Rosenthal y calcificaciones (aumento de 10x, tinción hematoxilina y eosina).

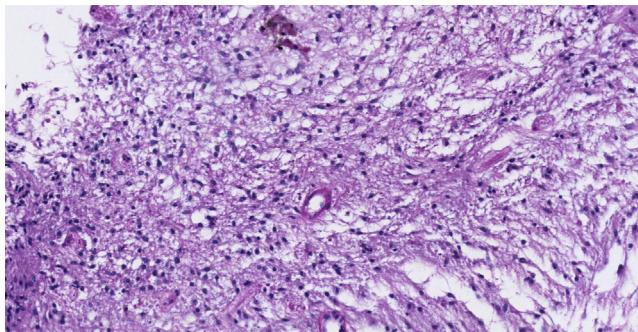


Figura 4 Astrocitoma pilocítico. Áreas espongíticas conformadas por células multipolares asociadas a microquistes (aumento de 10x, tinción hematoxilina y eosina).

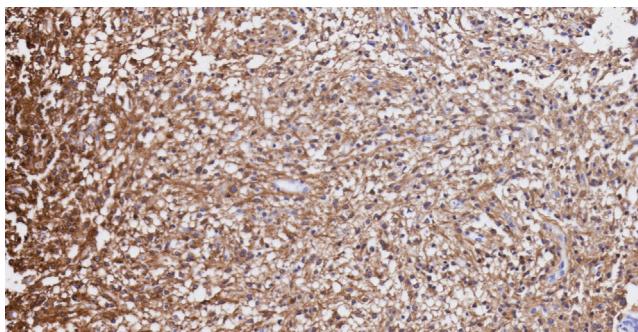


Figura 5 Astrocitoma pilocítico. La inmunorreactividad para proteína ácida fibrilar glial (GFAP) es muy intensa en las prolongaciones de las células neoplásicas (aumento de 10x. Inmunohistoquímica).

lóbulos temporales¹¹. Una lesión quística temporal derecha en una paciente adulta joven debe hacer sospechar la posibilidad de un astrocitoma pilocítico, como pasó en nuestro caso.

La fosa posterior es la localización más frecuente (61.7%) y en orden descendente, se incluyen: hemisférico (10.8%), nervio óptico (6.7%), tallo cerebral (5.8%), área selar o supraselar (5.8%), ventrículos (5%) y médula espinal (4.2%)^{3,4,12}.

Los síntomas de presentación son generalmente insidiosos debido al lento crecimiento del tumor⁶.

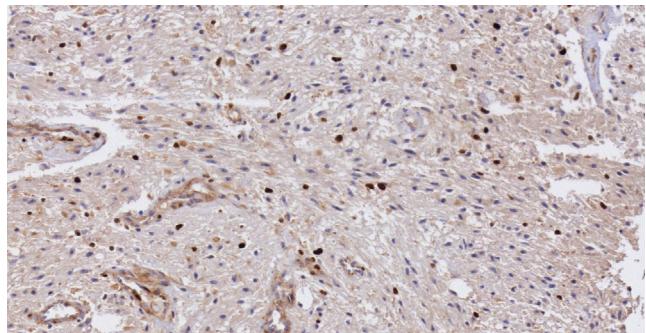


Figura 6 Astrocitoma pilocítico. El índice de proliferación celular medido con Ki-67 es bajo (3%) (aumento de 10x. Inmunohistoquímica).

La presentación clínica en la localización hemisférica incluye: cefalea, epilepsia, hemiparesia, náuseas y vómito¹³. Nuestra paciente empezó con epilepsia.

También se ha descrito la hemorragia intraparenquimatosas como forma de presentación, aunque es rara¹¹.

El grado I refleja la ausencia de características morfológicas malignas.

La mayoría de los astroцитomas pilocíticos muestran cariotipos normales, pero un 32% aproximadamente muestran anormalidades cromosómicas, sobre todo en adultos¹⁴, como son ganancia en los cromosomas 5, 7 y posiblemente 8, aunque existen una gran cantidad más de anormalidades reportadas⁵. No fue posible realizar estas pruebas en nuestra paciente.

La primera asociación genética con el astrocitoma pilocítico fue la mutación del gen NF1 y la neurofibromatosis tipo I (NF-1). Esta alteración está asociada con un comportamiento más indolente¹⁰.

Una herramienta que puede ayudar en el diagnóstico diferencial de astrocitoma pilocítico y otros tumores es la espectroscopia. Los astrocitomas pilocíticos muestran un pico reducido de creatina, en comparación con lo encontrado en ependimoma y meduloblastoma. Se ha reportado una tendencia a tener valores más elevados de tCho en adultos en comparación con pacientes pediátricos, que por el contrario, suelen tender a un mayor pico de tCr⁴.

Los diagnósticos diferenciales más frecuentes incluyen los tumores relativamente bien circunscritos como: tumor neuroepitelial disembrioplástico, tumor glioneuronal del cuarto ventrículo formador de rosetas, xantoastrocitoma pleomórfico y glioblastoma multiforme⁶.

El tratamiento del paciente con astrocitoma pilocítico es la resección completa, la cual puede lograrse en un porcentaje elevado de pacientes, incluso cuando está en áreas de difícil acceso¹⁵.

El paciente se considera curado cuando la resección es completa. En caso de que sea incompleta, son de ayuda la quimioterapia y la radioterapia¹⁶. La localización puede influir en que la resección sea incompleta y que progrese o reaparezca¹⁴.

Cuando la cirugía radical no es posible, especialmente cuando se encuentra localizado en situaciones profundas o localizaciones críticas, la radiocirugía juega un papel importante en los casos de tumor residual pequeño¹⁷.

Los astrocitomas pilocíticos suelen seguir un curso clínico indolente, con una tasa de sobrevida extremadamente elevada, por encima del 90% a los 10 años¹³. Son benignos y de crecimiento lento, por lo que el pronóstico es bueno⁶, aunque son más agresivos en los adultos¹⁴, por lo que el seguimiento en este grupo se considera esencial^{9,14}.

Se presume un curso clínico más favorable cuando la lesión es superficial, y si un solo lóbulo está afectado, en comparación con lesiones profundas o de la línea media².

Raramente hay reaparición local, diseminación por el líquido cefalorraquídeo o transformación maligna¹⁸. Aunque se desconoce el mecanismo, se ha demostrado mejoría cuando está asociado a neurofibromatosis de tipo 1, principalmente en niños, pero también en un adulto con astrocitoma pilocítico con diseminación por líquido cefalorraquídeo^{10,18}.

Se ha descrito la transformación maligna hacia astrocitoma anaplásico en pacientes con astrocitoma pilocítico, especialmente en adultos que han recibido radioterapia adyuvante, sin que esta asociación sea definitiva¹⁹.

Se ha recomendado el análisis molecular rutinario de astrocitomas pilocíticos del adulto, en combinación con el análisis histopatológico y de neuroimagen, para poder afinar el pronóstico²⁰.

Conclusiones

El caso presentado es interesante ya que, en general, no se sospecha un astrocitoma pilocítico cuando la lesión es supratentorial. La edad, localización del tumor, características radiológicas y forma de presentación deben hacernos tener en mente este diagnóstico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflictos de intereses

Los autores reportan no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol*. 2007;114:97-109.
2. Afra D, Müller W, Slowik F, Firsching R. Supratentorial lobar pilocytic astrocytomas: Report of 45 operated cases, including 9 recurrences. *Acta Neurochir (Wien)*. 1986;81:90-3.
3. Malik A, Deb P, Sharma MC, Sarkar C. Neuropathological spectrum of pilocytic astrocytoma: An Indian series of 120 cases. *Patho Oncol Res*. 2006;12:164-71.
4. Porto L, Kieslich M, Franz K, Lehrbecher T, Vlaho S, Pilatus U. Spectroscopy of untreated pilocytic astrocytomas: Do children and adults share some metabolic features in addition to their morphologic similarities? *Child Nerv Syst*. 2010;26:801-6.
5. Marko NF, Weil RJ. The molecular biology of WHO grade I astrocytomas. *Neuro-Oncol*. 2012;14:1424-31.
6. Collins VP, Jones DTW, Giannini C. Pilocytic astrocytoma: Pathology, molecular mechanisms and markers. *Acta Neuropathol*. 2015;129:775-88.
7. Bruzek A, Shepherd D, van-Gompel J, Jentoft M. Pilocytic astrocytoma presenting as an orbital encephalocele: A case report. *Cas Rep Neurol*. 2015;7:90-4.
8. Ohgaki H, Kleihues P. Population-based studies on incidence, survival rates and genetic alterations in astrocytic and oligodendroglial gliomas. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2005;64:479-89.
9. Ryu HH, Jung TY, Lee GJ, Lee KH, Jung SH, Jung S, et al. Differences in the clinical courses of pediatric and adult pilocytic astrocytoma with progression: A single-institution study. *Child Nerv Syst*. 2015;31:2063-9.
10. Reis GF, Tihan T. Practical molecular pathologic diagnosis of pilocytic astrocytomas. *Surg Pathol Clin*. 2015;8:63-71.
11. Lyons MK. Pilocytic astrocytoma with spontaneous intracranial hemorrhages in an elderly adult. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007;109:76-80.
12. Shibao S, Kimura T, Sasaki H, Fujiwara H, Akiyama T, Ueno M, et al. Hemorrhagic onset of cerebellar pilocytic astrocytoma in an adult: A case report and review of the literature implying a possible relation of degenerative vascular changes to the massive intratumoral hemorrhage. *Brain Tumor Pathol*. 2012;29:96-102.
13. Chourmouzi D, Papadopoulou E, Konstantinidis M, Syrris V, Kouskouras K, Haritanti A, et al. Manifestation of pilocytic astrocytoma: A pictorial review. *Insights Imaging*. 2014;5:387-402.
14. Pećina-Šlaus N, Gotovac K, Kafka A, Tomas D, Borovečki F. Genetic changes observed in a case of adult pilocytic astrocytoma revealed by array CGH analysis. *Mol Cytogenet*. 2014;7:95.
15. Kumar A, Sharma R, Garg A, Sharma BS. Contralateral anterior inter-hemispheric transparaterminal gyrus approach for thalamoperical pilocytic astrocytoma in an adult: Technical report. *World Neurosurg*. 2016;87:21-5.
16. Ye JM, Ye MJ, Kranz S, Lo P. A 10-year retrospective study of surgical outcomes of adult intracranial pilocytic astrocytoma. *J Clin Neurosci*. 2014;21:2160-4.
17. Kano H, Kondziolka D, Nirajan A, Flickinger JC, Lunsford LD. Stereotactic radiosurgery for pilocytic astrocytomas part 1: Outcomes in adult patients. *J Neurooncol*. 2009;95:211-8.
18. Sakai K, Miyahara T, Tsutsumi K, Kaneko T, Fukushima M, Tanaka Y, et al. Spontaneous regression of multicentric pilocytic astrocytoma with CSF dissemination in an adult. *Brain Tumor Pathol*. 2011;28:151-6.
19. Ellis JA, Waziri A, Balmaceda C, Canoll P, Bruce JN, Sisti MB. Rapid recurrence and malignant transformation of pilocytic astrocytoma in adult patients. *J Neurooncol*. 2009;95:377-82.
20. Trabelsi S, Mama N, Ladib M, Popov S, Burford A, Mokni M, et al. Adult recurrent pilocytic astrocytoma: Clinical, histopathological and molecular study. *Neurochirurgie*. 2015;61:392-7.