

XANTOASTROCITOMA PLEOMORFO

V. Cuccia, P. Giraud, G. Moreno, F. Lubieniecki y J. Monges.

Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional de Pediatría "Juan Garrahan",
Buenos Aires

ABSTRACT

Pleomorphic xanthoastrocytoma is a recently characterized neoplasm with a favorable prognosis despite aggressive histological features. A marked pleomorphism with xanthomatous cell is an invariable finding. Anaplastic transformation is unusual. Superficial location is typical of this neoplasm, and the temporal lobe is frequently involved. Surgical removal is the best treatment, there is no consensus regarding the role of radiotherapy.

Key words: Pleomorphic xanthoastrocitoma. Surgery.

Palabras clave: cirugía, xantoastrocitoma pleomorfo.

INTRODUCCIÓN

Los xantoastrocitomas pleomorfos son tumores astrocíticos del SNC. En su mayoría están situados superficialmente y a pesar de su marcado pleomorfismo tienen un pronóstico favorable en la mayoría de los casos. Se caracterizan por los cambios celulares xantomatosos. Anteriormente estos casos se diagnosticaban como glioblastomas o xantomas. Comunicamos 3 casos de este tipo de tumor.

CASO 1

Paciente varón de 14 años que consulta por

cefaleas de 3 años de evolución, con crisis convulsivas (ausencias) y SHE desde una semana previa al ingreso. La TAC mostró una lesión ténporoparietal izquierda quística con un nódulo homogéneo isodenso con calcificaciones periféricas pegado a la pared cortical del quiste. Éste reforzó con contraste en forma homogénea e intensa, pero no la pared quística. A pesar del tamaño del tumor (13 x 7 x 7 cm) no había significativo efecto de masa (Fig. 1).

En la cirugía el nódulo estaba adherido a la duramadre pero no la infiltraba, mientras que en la profundidad había infiltración parenquimatoosa. El quiste presentaba líquido ligeramente xantocrómico y la exéresis fue total.

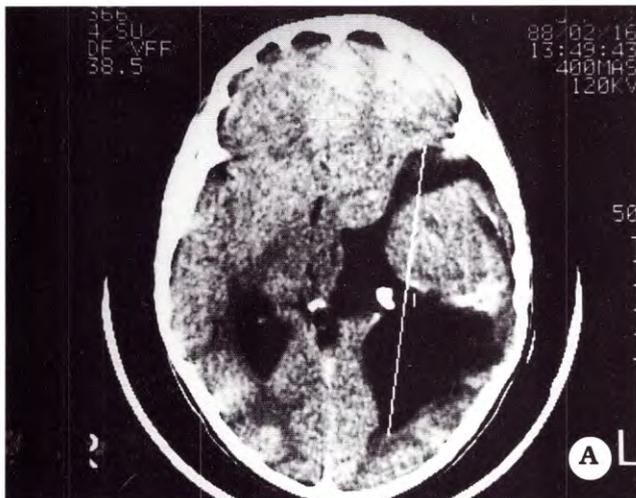


Fig. 1. Caso 1. TAC prequirúrgica. A. Sin contraste. B. Con contraste

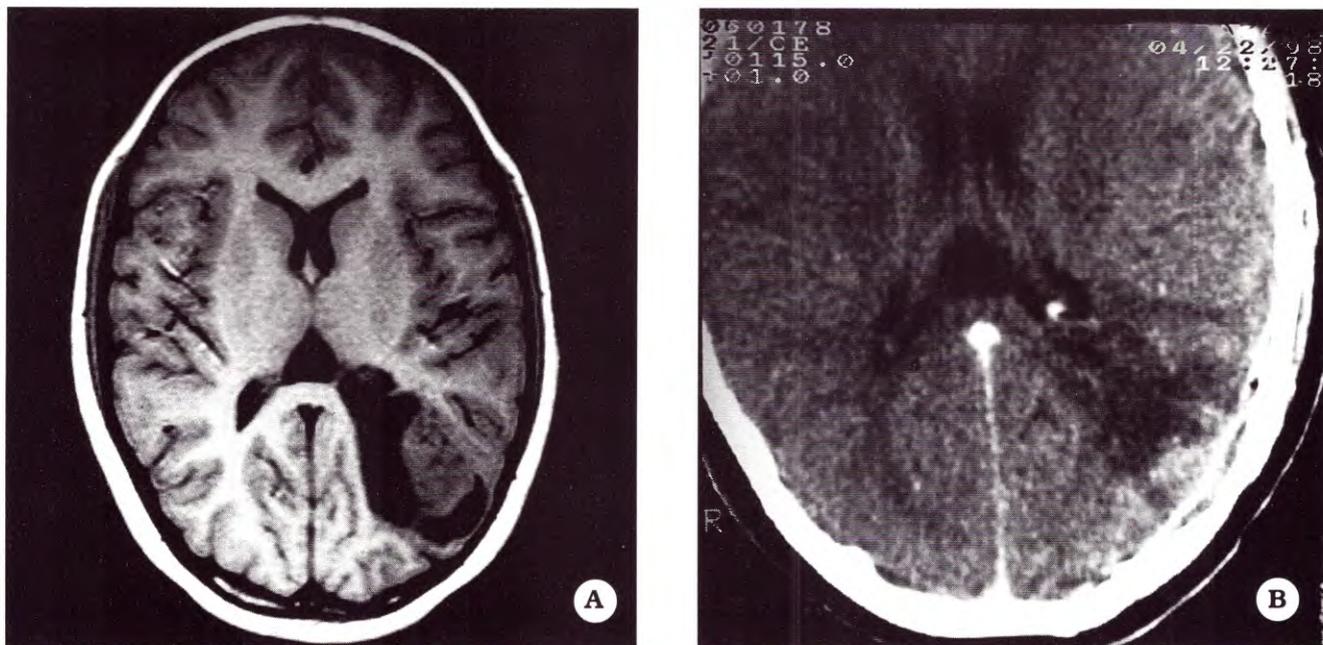


Fig. 2. Caso 2. A. IRM prequirúrgica en T1 sin contraste. B. TAC postquirúrgico con contraste

La microscopía mostraba pleomorfismo, células con microvacuolas lipídicas rodeadas con reticulina. No se observaron mitosis y la tinción GFAP fue positiva. En el seguimiento a 10 años el paciente evidenció sólo alteraciones del campo visual, y aunque libre de crisis comiciales, continúa medicado.

CASO 2

Paciente varón de 11 años con crisis convulsivas (ausencias) de 2 años de evolución, cefaleas y vómitos esporádicos. Se lo estudió mediante TAC e IRM. En ellas se observó una lesión parietoccipital izquierda (5 x 3,5 x 6 cm) quística con un nódulo homogéneo isodenso isoíntenso córtico subcortical con calcificaciones periféricas que reforzó intensa y homogéneamente con la administración de contraste y con discreto efecto de masa (Fig. 2).

En la cirugía se observó que el nódulo subcortical no estaba adherido a la duramadre, se presentaba cubierto por 2 mm. de corteza cerebral sana y en la profundidad se dirigía hacia la pared del atrio ventricular pero sin infiltrarlo. El líquido del quiste fue xantocrómico y la exéresis total.

La microscopía evidenció pleomorfismo celular, aisladas mitosis, sin necrosis ni hiperplasia microvascular con algunas células con citoplasma xantomizado. Las tinciones fueron: BIMENTINA+, GFAP+, NF+, SINOPTOFISINA+ en aisladas células de aspecto ganglionar.

Al año de seguimiento, el paciente se encuentra

sin déficit neurológico, medicado y libre de crisis.

CASO 3

Paciente varón de 3 años con SHE y disminución de la agudeza visual de 6 meses de evolución en el cual se realizó una biopsia con informe de meningioma y que presentó hidrocefalia posterior. Ingresó a nuestro hospital en coma profundo y midriasis paralítica bilateral por lo que se realizó exéresis tumoral previa colocación de derivación ventriculoperitoneal. La TAC evidenció un tumor supraselar, exclusivamente sólido (4,5 x 5 x 5 cm), isodenso homogéneo que reforzó con el contraste en forma homogénea e intensa (Fig. 3).

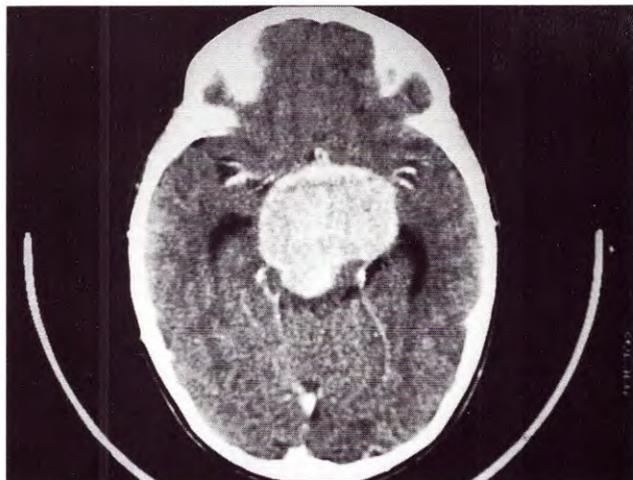


Fig. 3. Caso 3. TAC prequirúrgica con contraste

En la cirugía se observó macroscópicamente un tumor limitado, muy vascularizado, adherido a la aracnoides. La exéresis fue subtotal.

Microscópicamente se encontró pleomorfismo celular, tinción GFAP+ sin aumento del índice mitótico ni necrosis.

El paciente tuvo una mala evolución, se mantuvo en coma profundo y falleció un año después de su primera cirugía, por neumonías a repetición, no habiéndose detectado recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

Los xantoastrocitomas pleomorfos son tumores muy raros, descritos por Kepes⁵ en 12 casos y que en una revisión realizada en 1997 han llegado a un centenar de casos. Representan en nuestra casuística el 0,3 % de los tumores del SNC (1.000 casos operados en 10 años).

Esta entidad se ha ido definiendo con el correr del tiempo, excluyendo del grupo a los gangliogliomas y ganglioneuromas como también glioblastomas y tumores histiocíticos malignos, astrocitomas pleocíticos² y astrocitomas superficiales cerebrales⁴.

Es característica su presencia en niños y adolescentes⁵. En nuestra serie la edad promedio fue de 9 años.

La imagen descrita en la mayoría de los trabajos es la de un tumor quístico con un nódulo mural que capta en forma homogénea e intensa el contraste^{1,2,3}.

El tumor, aunque no siempre, toma contacto con las leptomeninges. Se han descrito casos profundos (talámicos, supraselares), como el caso 2, pero lo habitual es su ubicación superficial.

Clínicamente se manifiesta por convulsiones en la mayoría de los casos y algunas veces SHE de evolución crónica e insidiosa^{1,2,3}.

Es posible, como se menciona en la literatura, la exéresis total en la mayoría de los casos^{1,2,3,5}.

A pesar del pleomorfismo celular el tumor suele

evolucionar favorablemente aunque se describen casos de evolución agresiva rápida, sobre todo en los casos en los que el tumor inicial se presenta con mitosis abundantes^{2,3}.

El empleo de la radioterapia está aún en discusión¹ y aunque aparentemente no mejora el tiempo de sobrevida es posible que disminuya la probabilidad de recurrencia.

CONCLUSIÓN

Histológicamente parece un tumor maligno por la presencia de células bizarras gliales o mesenquimáticas y por la presencia de reticulina entre las células pero es un astrocitoma de buen pronóstico.

La exéresis suele ser total (porque el tumor es frecuentemente superficial) y curativa, especialmente cuando el índice mitótico no es elevado. Creemos que la radioterapia solo es necesaria en los casos de índice mitótico elevado o cuando la exéresis fue parcial

Bibliografía

1. Robert J. B. Macauli, M.D., Venita Jay, M.D., Harold J. Hoffman, M.D. Increased mitotic activity as a negative prognostic indicator in pleomorphic xanthoastrocytoma. **J Neurosurg**, 79: 761-768, 1993.
2. Johan M. Kros, M.D., Charles J. Veitch, M.D., Stanislav Z. Stefanco M.D. The pleomorphic xanthoastrocytoma and its differential diagnosis. **Hum. Pathol.** 22: 1128-1135, 1991.
3. Suzanne Z. Powell M.D., Anthony T. Yachnis, M.D., Lucy B. Rorke, M.D. Divergent differentiation in pleomorphic xanthoastrocytoma. **A M J Surg Pathol** 20: 80-86, 1996.
4. Taratuto A.L., Monges J., Lylyk P., Superficial cerebral astrocytoma attached to the dura. **Cancer** 54: 2.505-2.512: 1984.
5. Kepes J.J., Rubinstein L. J., Eng L. F., Pleomorphic xanthoastrocytoma. A distinctive meningocerebral glioma of young sublet with relatively favorable prognosis. A study of 12 cases. **Cancer** 44: 1.839-1.852, 1979.