

Astroblastoma de alto grado. Informe de caso

High grade astroblastoma. Case presentation

Roberto Estrada Martín¹  , Myrna Inocencia Moreno Miravalles¹ , Damián Valladares Reyes² 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Facultad de Medicina "Carlos Juan Finlay". Camagüey, Cuba

²Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas Finlay Albarrán. Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez". La Habana, Cuba.

³Universidad de Ciencias Médicas de las Fuerzas Armadas Revolucionarias. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los astroblastomas son tumores gliales de origen neuroepitelial y representan del 0,45 al 2,8 % de todos los tumores neurogliales. Se presenta el caso de un paciente masculino de 12 años de edad que ingresó en sala de psiquiatría del hospital pediátrico por presentar un trastorno depresivo acompañado de disminución de la fuerza muscular de la mano derecha y sialorrea. Al examen físico se observó estupor, pupilas anisocóricas por midriasis izquierda, signo de Babinski y hemiparesia derecha. Dos días después cursa con degradación súbita del nivel de conciencia y se le realizó tomografía de cráneo urgente donde se observa imagen tumoral heterogénea sugestiva de astroblastoma. Se realiza craneotomía frontoparietotemporal izquierda con excéresis parcial del tumor seguido de radioterapia. El astroblastoma es una neoplasia del sistema nervioso central extremadamente rara por lo cual es propenso a diagnósticos erróneos.

Palabras clave: Craneotomía; Dengue; Sialorrea.

ABSTRACT

Astroblastomas are glial tumors of neuroepithelial origin and represent 0.45 to 2.8% of all neuroglial tumors. The case of a 12-year-old male patient who was admitted to the psychiatric ward of the pediatric hospital due to a depressive disorder accompanied by decreased muscle strength of the right hand and sialorrhea is presented. The physical examination revealed stupor, anisochoric pupils due to left mydriasis, Babinski sign, and right hemiparesis. Two days later he presented with a sudden deterioration in his level of consciousness and an urgent skull CT scan was performed, showing a heterogeneous tumor image suggestive of astroblastoma. A left fronto-parietotemporal craniotomy was performed with partial excision of the tumor followed by radiotherapy. Astroblastoma is a nextremely rare neoplasm of the central nervous system, which is why it is prone to mis diagnosis.

Keywords: Craniotomy; Dengue; Sialorrhea.

 OPEN ACCESS

Publicado: 06/05/2024

Recibido: 03/07/2023

Aceptado: 08/04/2024

Citar como:

Estrada-Martín R, Moreno-Miravalles MI, Valladares Reyes D. Astroblastoma de alto grado. Informe de caso. 16 de Abril [Internet]. 2023 [citado: fecha de acceso dd/mm/aaaa]; 62: e_1813. Disponible en: https://rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/1813

INTRODUCCIÓN

Los astroblastomas (AB) son tumores gliales raros de origen neuroepitelial descritos por primera vez por Bailey y Cushing en 1926¹. El AB es una neoplasia controvertida y de extrema rareza del sistema nervioso central. Representa del 0,45 al 2,8 % de todos los tumores neurogliales y se localiza con mayor frecuencia en los hemisferios cerebrales de niños, adolescentes y adultos^{1,2,3,4}.

En los estudios de imagen, el tumor de forma general aparece como una masa bien circunscrita ubicada en el hemisferio cerebral, con mejora heterogénea del contraste y, en ocasiones, áreas quísticas².

Su rasgo histopatológico característico es la pseudoroseta astroblástica^{1,3}. Estas estructuras inmunorreactivas de proteínas ácidas fibrilares gliales (GFAP) consisten en células tumorales monopares o menos frecuente cuboidales, orientadas en forma de radio alrededor de un vaso sanguíneo central y, por lo tanto, representan un tipo de pseudoroseta perivascular¹.

El diagnóstico de ABes desafiante, ya que rara vez se encuentra en la práctica clínica. Las apariencias histopatológicas y radiológicas a menudo se asemejan a otras neoplasias gliales puesto que son tumores cerebrales sólidos, periféricos y grandes. Los síntomas clínicos comunes incluyen dolor de cabeza, vómitos, náuseas, convulsiones y caries en los niveles de conciencia^{4,5}. La Organización Mundial de la Salud (OMS) no había clasificado con anterioridad el AB debido a la ausencia de datos clínico-patológicos suficientes. Sin embargo, la actualización más reciente etiqueta a esta entidad cancerígena como un tumor neuroepitelial de alto grado (Grado 4) con origen desconocido⁵.

El objetivo de este artículo es describir la presentación clínica e imagenológica de un paciente con AB de alto grado.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 12 años de edad, tez blanca, con antecedentes de atopia respiratoria; hepatitis hace 4 meses y dengue con 2 meses de anterioridad. Ingresó en la sala de psiquiatría del Hospital Pediátrico Provincial Docente de Camagüey “Eduardo Agramonte Piña”, el 21 de noviembre de 2021 por presentar un trastorno depresivo acompañado de disminución de la fuerza muscular de la mano derecha y sialorrea. Refiere la madre que, desde el padecimiento de dengue, ha estado con episodios de cefalea matutina acompañada de vómitos. Dos días después del ingreso se constató degradación súbita del nivel de conciencia.

En los datos obtenidos en el examen físico se observa:

Sistema nervioso: Estupor. Escala de Glasgow: 11/15. Pupilas anisocóricas por midriasis izquierda, hemiparesia derecha por predominio braquial, signo de Babinski derecho y fondo de ojo: pupilas con bordes borrosos. Excavación fisiológica. No se observan alteraciones vasculares. Mácula normal. Retina aplicada.

Se realiza fondo de ojo evolutivo a las 48 horas y se observan discos ópticos no definidos, totalmente borrosos. Vasos sanguíneos distendidos, con pequeñas microhemorragias peripapilares. Papiledema establecido.

Estudios hematológicos realizados: conteo de plaquetas: 190×10^9 unidades internacionales por litro (UI/L); hematocrito: 0.36; eritrosedimentación: 23 mm/h. Hemograma con diferencial: leucocitos: 10.3×10^9 UI/L; polimorfonucleares: 0.36 %; linfocitos: 0.34 %; monocitos: 0.01 %; eosinófilos: 0.03 %.

Coagulograma completo: Tiempo de coagulación: 7'; tiempo parcial de coagulación: 15''; tiempo de sangramiento: 1'; tiempo parcial de protrombina: 18''; tiempo parcial de tromboplastina: 31''.

Química sanguínea: proteínas totales: 75 g/L; albúmina: 47 g/L; transaminasa glutámico oxalacético (TGO): 18 UI/L; colesterol: 3.6 mmol/L; ganmaglutamiltranspeptidasa (GGT): 12 UI/L; triglicéridos: 0.7 mmol/L, fosfatasa alcalina: 256 UI/L; lactato deshidrogenasa (LDH): 505 UI/L; creatinina: 76 mmol/L; urea: 3 mmol/L.

En los estudios imagenológicos se observa:

Tomografía simple de cráneo en equipo multicorte: se visualiza imagen tumoral heterogénea de gran tamaño que mide 109x61x82mm. Ocupa los lóbulos frontal, parietal y temporal izquierdo con densidades sólidas, quísticas y calcificaciones en su interior con desplazamiento de la línea media de 17 mm, comprime cuerno frontal, tercer ventrículo, cuerno occipital y temporal ipsilateral. Se visualiza erosión de la tabla interna frontoparietal. Surcos, circunvoluciones y cisterna ambiens del lado izquierdo comprimidos. Cortes axiales coronales y sagitales, en los cuales se apreció una imagen completa frontoparietotemporal izquierdo con áreas isodensas, hiperdensas y quísticas con densidad de líquido cefalorraquídeo (LCR). Áreas quísticas superolaterales con tabiques interiores. Desviación de línea media hacia la izquierda. Colapso ventricular homolateral.

Se lleva tratamiento con medidas generales, medicamentos neuroprotectores y antiedema cerebral, e intervención quirúrgica urgente.

Ese mismo día se llevó a quirófano. Se realizó una craneotomía frontoparietotemporal y punción del quiste tumoral. No fue abordada la lesión debido a sangramiento de la herida. Luego fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos (UCI).

Transcurridas 48 horas fue llevado nuevamente al salón de operaciones. Se hizo reapertura quirúrgica y excéresis de alrededor de 20 a 25 % del tumor. Durante el proceso hubo sangramiento difuso significativo.

Diagnóstico anatomopatológico: Glioma maligno de alto grado compatible con AB. (Figura. 1 y 2)

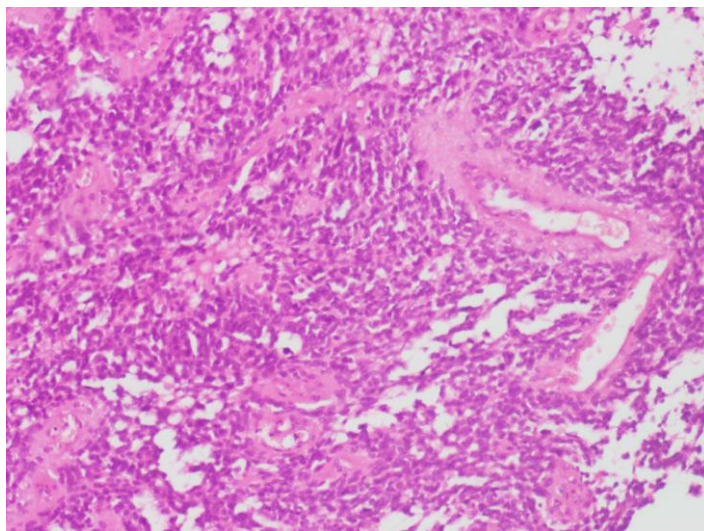


Fig. 1- AB (20x). Se observan estructuras papiliformes con procesos citoplasmáticos unipolares y robustos soportados rápidamente por núcleos vasculares, Algunos vasos con engrosamiento hialino.

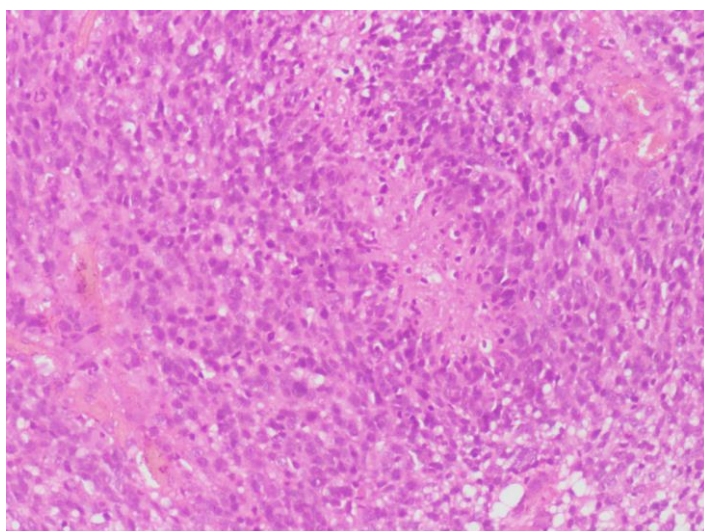


Fig. 2- AB (20x). Se observan rasgos histológicos de alto grado de malignidad con zonas de necrosis, mitosis atípicas y pleomorfismo celular y nuclear.

El paciente mantuvo ingreso de la UCI por 7 días. Presentó una parada cardiorrespiratoria y se realizaron maniobras de resucitación que fueron efectivas. Fue trasladado a la sala de neurocirugía y dos meses después se remite a Hospital Pediátrico Docente “Juan Manuel Márquez” de La Habana donde fue ingresado en la sala de neurocirugía. Desde el punto de vista clínico se observó cuadro ansioso depresivo del paciente, en el marco de su traslado hacia la capital.

Se retiraron partes de los puntos de sutura y se realizó tomografía axial computarizada (TAC) simple de cráneo, resonancia magnética nuclear (RMN) simple y contrastada de cráneo.

RMN contrastada: en cortes axiales en T1 se observa una imagen heterogénea frontoparietotemporal izquierdo, con áreas isointensas que incluyen otras más pequeñas hiperintensas, lateral al cuerpo de ventrículo lateral y ligero efecto de masa sobre el mismo. En los cortes sagitales en la misma secuencia se definen áreas hipointensas rodeadas de halo hiperintenso. En los cortes hechos con infusión de contraste, se definen prácticamente las mismas imágenes, sugestivo de la no captación de contraste.

En relación con los datos imagenológicos se propone una reintervención quirúrgica. Sin embargo, su familia opta por tratamiento oncológico, que incluye nimotuzumab y radioterapia de la cual se aplicaron 30 sesiones.

Concluida la radioterapia y la quimioterapia, el paciente presentó buen estado general y neurológico. Se realizaron estudios imagenológicos evidenciándose imagen frontoparietal izquierda en el tercio medio del área sensorimotora de 2 cm de diámetro anteroposterior (AP), 3 cm de diámetro transversal (T) y 2,5 cm de diámetro cefalocaudal (CC) cuyos márgenes se realzan con el contraste.

Dos años después (12 de mayo de 2023), se realizó una RMN simple y contrastada de cráneo de alto campo, con técnicas de espectroscopia y difusión. Persistió imagen heterogénea frontoparietal en T1 y flair con anillo hiperintenso marginal que realza con contraste endovenoso (Gadolinio) y mide 2,2 cm de diámetro AP; 2,3 cm de diámetro T y 1,5 cm de diámetro CC. La técnica de espectroscopia en el área de la lesión muestra un pico elevado de lactato y lípidos y difusión del pico N-acetil-aspartato(NAA) en posible relación con recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

Desde que Bailey y Cushing lo describieron inicialmente en 1926 como un tumor glial separado y lo caracterizaron aún más por Bailey y Bucy en 1930; este tumor se ha descrito esporádicamente en la literatura. El AB se relaciona con resultados variables y es una entidad muy discutible. Se cree que los tanicitos cerebrales son la fuente de origen de estos tumores. Los tanicitos están implicados en el transporte de neuropéptidos. Estos se parecen a algunos tumores cerebrales poco frecuentes, como el subependima y el AB. Estos tumores a veces se denominan tanicitomas⁶.

Los AB se definen de forma histológica por la presencia de pseudorosetes perivasculares y una hialinización perivascular⁷. Pueden parecerse a tumores astrocíticos, ependimomas y tumores no neuroepiteliales debido a sus componentes astroblásticos. La falta de fibrillaridad es una característica esencial para distinguir los AB de otras neoplasias gliales. En los aspectos inmunológico, histológico y químico, los AB son inmunorreactivos para GFAP, proteína S100, vimentina, y la mayoría muestran una inmunorreactividad citoplasmática focal para EMA. Se observaron inmunofenotipos similares en el tumor inicial y recurrente en el caso de preocupación⁸.

De hecho, ya en 1989, *Bonnin y Rubinstein*¹² clasificaron el AB en subtipos de grado bajo y alto, con tumores de grado alto que mostraban características particulares como proliferación microvascular, necrosis con pseudoempalizadas, aumento de la celularidad y atipia nuclear con un índice proliferativo mitótico MIB-1 alto. En el contexto del pronóstico, los grupos notificaron una clara correlación entre los tumores de grado alto y la supervivencia precaria¹². Coincide el caso que se presenta con el subtipo de alto grado

Según *Hammam et al*² en el examen radiográfico, las lesiones muestran una apariencia característica que puede ayudar al patólogo a hacer el diagnóstico de astroblastoma. En la resonancia magnética, se ve supratentorial casi de manera exclusiva y es periférica en su ubicación. Por lo general, aparece como una masa grande, bien demarcada y lobulada. A menudo tiene componentes

sólidos y quísticos con una apariencia burbujeante característica en el componente sólido, se creía el resultado de la arquitectura vascular del tumor, con una mejora del contrato no homogénea y poco edema vasogénico². En el caso presentado se realizaron ambos exámenes que resultaron de gran ayuda para establecer la localización de la lesión a nivel fronto-parieto-temporal izquierdo, así como las características propias de este tipo de lesión con componentes sólidos, quísticos y calcificaciones en su interior.

Según *Joshi et al*⁷ el AB se localiza con mayor frecuencia en la región supratentorial, a predominio de la región frontal, pero también se informa en parietal, occipital, intraventricular, tronco encefálico, médula espinal y, a veces, extraaxial. Según *Price et al*⁸ esta enfermedad es descrita con mayor incidencia en mujeres. Seguida de una revisión posterior de 54 casos por *Hammas et al*² en 2018, el grupo encontró que el aumento de la edad, la localización anatómica supratentorial y el tratamiento antes de 1990 eran factores de mal pronóstico, lo que casi con certeza reflejaba los avances en las modalidades de diagnóstico por imágenes y el aumento de la probabilidad de presentación sintomática temprana en un tumor infratentorial⁹. El caso presentado es contrario a la distribución en cuanto al sexo, sin embargo, coincide en la localización.

Desde el punto de vista genético los tumores similares al AB están compuestos por al menos dos tipos genéticos basados en la presencia de la mutación pV600E del gen B-Rafserina/treonina quinasa (BRAfV600E) o reordenamiento del gen MN1. Las fusiones entre MN1 en la región cromosómica 22q12.1 y el dominio BEN que contiene 2 (BEND2) en Xp22.13 se informan en tumores reordenados por MN1¹⁰.

*Mallick et al*¹¹ en los datos de 152 pacientes fueron recuperados de 63 publicaciones. Encontró que la mediana de edad de presentación fue de 16 años (rango 0-71). Las mujeres se vieron afectadas dos veces más que los hombres (70,3 frente a 29,7 %). La localización de los tumores estaba con mayor presencia en el lóbulo frontal (39 %), seguido del parietal (26,7 %). El 25 % de los pacientes presentaron dolor de cabeza y convulsiones como síntomas; la edad de presentación en el caso fue de 12 años la cual se corresponde con la literatura, al igual que la sintomatología inicial.

El AB es una neoplasia de extrema rareza. Se presenta el caso de un escolar de 12 años de edad observándose en los exámenes de imagen e histopatológicos los rasgos distintivos de la enfermedad que permite diferenciarlo de otras neoplasias. El tratamiento habitual e ideal es la resección quirúrgica. En este caso la resección quirúrgica parcial del tumor acompañado de una terapia adyuvante de radioterapia y quimioterapia han jugado un rol protagónico en la reducción de la sintomatología descrita en el paciente. Sin embargo, no se conoce si los efectos de la terapia adyuvante impidan la recidiva tumoral y se piensa en la resección total del tumor como una necesidad independiente de la mejoría del paciente¹³.

La resección total es el mejor tratamiento; el papel preciso de la quimioterapia y la radioterapia todavía se debate, en particular para los tumores de alto grado⁵.

CONCLUSIONES

Los AB son tumores del sistema nervioso central de extremada rareza. Al ser un tumor de tal particularidad y su semejanza con otros tumores su diagnóstico puede verse afectado como sucedió en este caso, un aspecto que suele diferenciar su diagnóstico es el estudio histopatológico. Se considera que la resección total del tumor es el mejor tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lehman NL, Hattab EM, Mobley BC, Usualieva A, Schniederjan MJ, McLendon RE, et al. Morphological and molecular features of astroblastoma, including BRAfV600E mutations, suggest an ontological relationship to other cortical-based gliomas of children and young adults. *Neuro-Oncology*. 2016 [citado 09/07/2022]; 19(1):31-42. DOI: [/10.1093/neuonc/now118](https://doi.org/10.1093/neuonc/now118).

2. Hammas N, Senhaji N, AlaouiLamrani MY, Bennis S, Chaoui EM, El Fatemi H, *et al.* Astroblastoma a rare and challenging tumor: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports*. 2018 [citado 09/07/2022]; 12(1):102. DOI: [/10.1186/s13256-018-1623-1](https://doi.org/10.1186/s13256-018-1623-1).
- 3-D Cruze L, Sundaram S, Iyer S, Ganesh K. A Rare Case of a High-Grade Astroblastoma with 5-Year Follow-up. *Asian J Neurosurg*. 2021 [citado 27/1/2024]; 16(1):183-186. DOI: [/10.4103/ajns.AJNS_315_20](https://doi.org/10.4103/ajns.AJNS_315_20).
- 4.Bhalerao S, Nagarkar R, Adhav A. A case report of high-grade astroblastoma in a young adult. *CNS Oncology*. 2019 [citado 09/07/2022]; 8(1): 29. DOI: [/10.2217/cns-2018-0012](https://doi.org/10.2217/cns-2018-0012).
5. Petruzzellis G, Alessi I, Colafati GS, Diomedi-Camassei F, Ciolfi A, Pedace L, *et al.* Role of DNA Methylation Profile in Diagnosing Astroblastoma: A Case Report and Literature Review. *Frontiers in Genetics*. 2019 [citado 09/07/2022]; 10 [aprox. 8p]. DOI: [/10.3389/fgene.2019.00391](https://doi.org/10.3389/fgene.2019.00391).
6. Singh K, Garg S, Rani S, Sandhu P. High-Grade Intraventricular Astroblastoma in a Young Adult: A Rare and Controversial Tumor to Manage. *Asian journal of neurosurgery*. 2021 [citado 10/09/2023]; 16(3): 567-74. DOI: [/10.4103%2Fajns.AJNS43020](https://doi.org/10.4103/2Fajns.AJNS43020).
7. Joshi PR, Pandey SB, Manandhar U, GC S, Sedain G. Cerebral astroblastoma radiologically mimicking pilocytic astrocytoma: A case report. *Clinical Case Reports*. 2022 [citado 17/07/2022]; 10(4): 05781. DOI: [/10.1002/ccr3.5781](https://doi.org/10.1002/ccr3.5781).
- 8-Price A, O'Leary S, Malkova K, D'Souza P, Ogasawara C, Felicella MM, Karas PJ. A wake resection of recurrent astroblastoma with intraoperative 5-ALA-induced fluorescence: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*. 2023 [citado 17/07/2022]; 30;6(18): 23526. DOI: 10.3171/CASE23526.
9. Allison CM, Scoones D, Batra A, Sinclair G. Thirteen-year long-term follow-up in a rare case of anaplastic astroblastoma: What makes the difference? *Surgical neurology international*. 2022 [citado 10/09/2023]; 13:221. DOI: [/10.25259/sni_1065_2021](https://doi.org/10.25259/sni_1065_2021).
10. Lehman NL, Spassky N, Sak M, Webb A, Zumbar CT, Usualieva A, *et al.* Astroblastomas exhibit radial gliastem cell line ages and differential expression of imprinted and X-inactivation escape genes. *Nature Communications*. 2022 [citado 09/07/2022]; 13(1): 2083. DOI: [/10.1038/s41467-022-29302-8](https://doi.org/10.1038/s41467-022-29302-8).
11. Mallick S, Benson R, Venkatesulu B, Melgandi W, Rath GK. Patterns of care and survival outcomes in patients with astroblastoma: an individual patient data analysis of 152 cases. *Child's Nervous System*. 2017 [citado 09/07/2022]; 33(8):1295-302. DOI: [/10.1007/s00381-017-3410-5](https://doi.org/10.1007/s00381-017-3410-5).
- 12-Bonnin JM, Rubinstein MD, Lucien J. Astroblastomas: A Pathological Study of 23 Tumors, with a Postoperative Follow-up in 13 Patients. *Neurosurgery* [Internet]. 1989 [citado 09/07/2022]; 25(1): 6-13. Disponible en: https://journals.lww.com/neurosurgery/Abstract/1989/07000/Astroblastomas_A_Pathological_Study_of_23_Tumors,.2.aspx

AUTORÍA

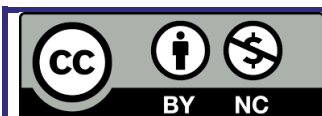
Roberto Estrada Martín: conceptualización, investigación, metodología, administración del proyecto, validación-verificación, redacción del borrador original, redacción, revisión y edición.

Myrna Inocencia Moreno Miravalles: conceptualización, investigación, metodología, administración del proyecto, validación-verificación, redacción del borrador original, redacción, revisión y edición.

Damián Valladares Reyes: conceptualización, investigación, metodología, administración del proyecto, validación-verificación, redacción del borrador original, redacción, revisión y edición.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para la realización del presente artículo.



Este artículo de Revista 16 de abril está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Revista 16 de abril.