

# ASTROBLASTOMA DE BAJO GRADO EN LÓBULO TEMPORAL

*Astroblastoma of low grade in temporal lobe*

Flor de Azalea Giron,<sup>1</sup> Ana Raquel Urbina.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Patóloga, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa MDC, Honduras.

<sup>2</sup>Médico residente de primer año de Postgrado de Anatomía Patológica, Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

**RESUMEN. Antecedentes:** El astroblastoma es uno de los tumores más inusuales del sistema nervioso central, cuya histogénesis no ha sido determinada. Ocurre principalmente en niños y adultos jóvenes, pero se ha descrito casos congénitos y en adultos mayores. En general predomina en mujeres, con una relación de 2:1. Son de localización supratentorial en el 91% de los casos. El cuadro clínico depende de la localización, pero generalmente se presentan con cefalea, déficit neurológico, aumento de la presión intracraneal, náuseas, vómitos, alteraciones visuales y convulsiones. Macroscópicamente es una lesión bien delimitada e histológicamente muestra las características pseudorosetas perivasculares con hialinización vascular frecuente y positividad variable para la proteína fibrilar glial ácida, proteína S100, vimentina y positividad focal para el antígeno epitelial de membrana. **Presentación de caso:** masculino de 37 años, con cefalea y crisis convulsiva parcial, y en quien los estudios de imagen por resonancia magnética evidenciaron una lesión quística en el lóbulo temporal izquierdo, con los hallazgos histológicos característicos de astroblastoma. **Conclusión:** Los astroblastomas son neoplasias raras, generalmente bien circunscritos y no infiltrativos, cuyo pronóstico depende del grado histológico y la resección completa del tumor.

**Palabras clave:** Astroblastoma, diagnóstico, neoplasia neuroepitelial, pronóstico.

## INTRODUCCIÓN

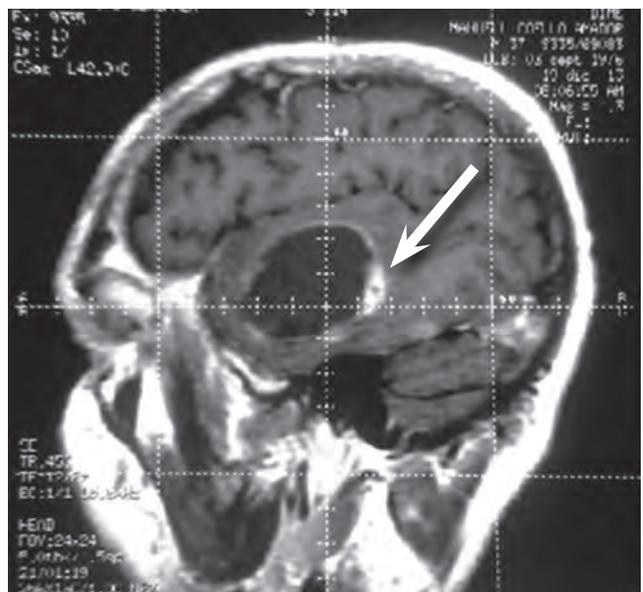
Los astroblastomas son neoplasias cerebrales poco comunes de histogénesis incierta, que afecta a niños, adolescentes y adultos jóvenes. La OMS los sitúa dentro de la clasificación de otros tumores neuroepiteliales del Sistema nervioso central (SNC), junto a al glioma cordoide del tercer ventrículo y el glioma angiocéntrico.<sup>1</sup> Fue descrito por Bailey y Cushing en 1924, y se ha estimado que representa entre el 0.48 y 2.8% de todos los tumores cerebrales y menos del 1% de los tumores intracraneales.<sup>2</sup>

En la literatura médica hondureña no se cuenta con registros de esta rara neoplasia. Clínicamente se presenta como un proceso ocupativo y la imagen radiológica puede orientar, pero el diagnóstico se establece mediante el estudio anatomopatológico, el que además permite establecer el grado histológico. Es importante realizar resección completa de estas lesiones, ya que este es un factor determinante en el pronóstico.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 37 años, contador público, sin antecedentes patológicos, con cuadro de cefalea hemicraneana izquierda de 1 año de evolución, la que posteriormente se volvió holocraneana, de tipo opresivo, incapacitante, acompañada de crisis de ausencia de aproximadamente 8-20 segundos de duración, diarios, que interrumpen sus actividades. Además el pa-

ciente refirió dificultad para realizar operaciones aritméticas en su trabajo. Al momento de su ingreso presentaba signos vitales normales, Glasgow de 15 puntos y calculia alterada (dificultad para resolver problemas aritméticos simples y complejos). La imagen de resonancia magnética cerebral mostró imagen quística de 38x32 mm, con lesión nodular en región caudal de lóbulo temporal izquierdo, bordes lobulados, bien delimitada, con edema perilesional, **Figura 1**. Se intervino quirúrgicamente encontrando lesión quística de 4x4 cm, con paredes de consistencia



**Figura 1.** Resonancia magnética cerebral muestra imagen quística, 38x32 mm de diámetro con edema perilesional en lóbulo temporal izquierdo.

Recibido para publicación el 10/13, aceptado el 10/13

**Dirección para correspondencia:** Dra. Flor de Azalea Giron, flordezalea@yahoo.com

ahulada, conteniendo líquido cetrino oscuro y un nódulo amarillento de 1x1.5x0.5 cm. Se drenó material líquido y se realizó resección completa de la lesión, con evolución post operatoria satisfactoria.

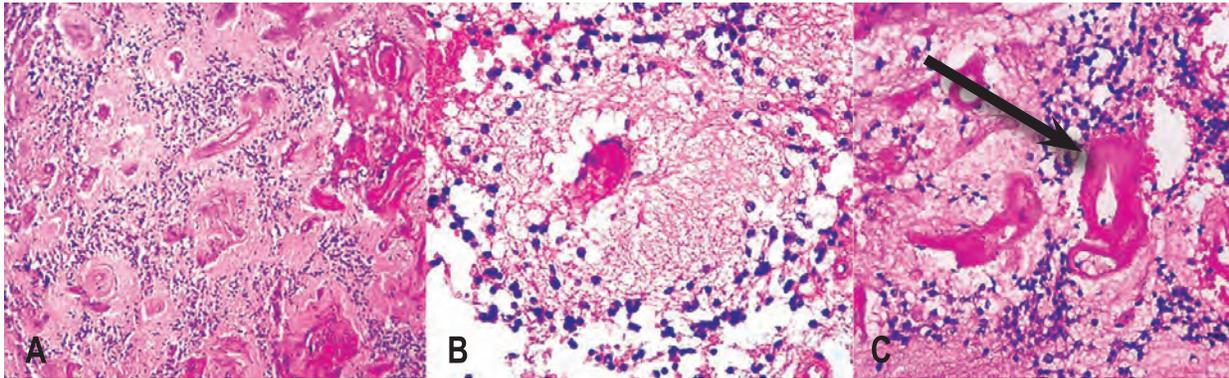
El nódulo resecado se envió a estudio anatomopatológico, los cortes histológicos con la coloración de rutina hematoxilina eosina, mostraron fragmentos de tejido neuroglial con pérdida de la arquitectura histológica normal, presencia de pseudorosetas perivasculares (**Figura 2A y B**) compuestas por células con núcleos redondos, uniformes, cromatina granular, nucléolo visible y sin actividad mitótica. Estas células se proyectan radialmente alrededor de los vasos, los cuales presentaban hialinización de la pared (**Figura 2B**). En otras áreas también se encontraron microcalcificaciones y focos de hemorragia con depósitos de hemosiderina. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica con proteína fibrilar glial ácida (PFGA) focalmente positiva (**Figura 3A**) y antígeno epitelial de membrana (EMA) negativa, se concluye diagnóstico de Astroblastoma de bajo grado.

## DISCUSIÓN

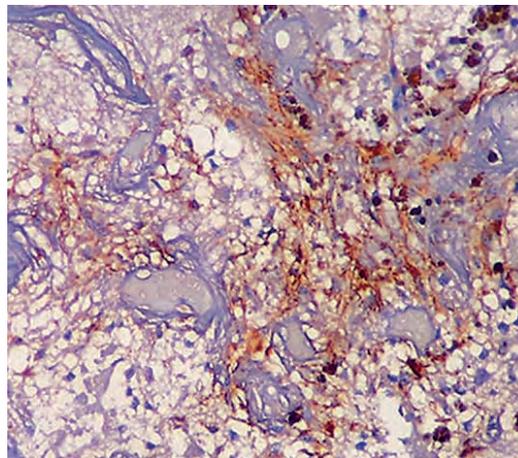
Los Astroblastomas son neoplasias gliales poco comunes y de origen desconocido, por sus características ultraestructurales, se sugiere que derivan de los tanicitos, célula transicional entre los astrocitos y las células ependimarias durante la embriogenesis.<sup>3,4</sup>

Afecta predominantemente a niños, pero se ha descrito una distribución bimodal, con un pico de incidencia en la niñez y otro en adultos jóvenes 21- 30años,<sup>5</sup> es inusual en niños menores a 5 años, pero se han reportado casos de astroblastoma congénito,<sup>6,7</sup> y en adultos mayores.<sup>7</sup> En general predomina en mujeres, con una relación de 2:1 Sughrue et al, observaron esta tendencia en un estudio de 100 casos, donde el 70% eran del sexo femenino.<sup>5</sup> El caso que se presenta es un masculino de 37 años.

Son de localización supratentorial en el 91% de los casos, en lóbulos frontal, parietal temporal, al igual que en paciente



**Figura 2.** Imagen microscópica, Hematoxilina Eosina: A.- Pseudorosetas perivasculares 10x. B.- Roseta astroblástica 40X. C.- Hialinización vascular 40X



**Figura 3.** Positividad focal para PFGA.

descrito y con menos frecuencia intraventricular,<sup>8</sup> pero también están descritos a nivel infratentorial en 8%, y casos aislados en puente<sup>9</sup> y cerebello.<sup>5</sup>

Dependiendo de su localización, los síntomas varían, pero generalmente se presentan con cefalea, déficit neurológico focal, aumento de la presión intracraneal, náuseas, vómitos, alteraciones visuales y convulsiones.<sup>5,10</sup> Con menos frecuencia se han reportado casos cuya presentación inicial ha sido hemorragia intraparenquimatosa.<sup>11,12</sup> La duración de los síntomas en este caso fue de un año, reportándose en la literatura una evolución variable hasta que se establece el diagnóstico que va desde 2 meses hasta 4 años.<sup>10</sup>

Radiológicamente se presenta como masa circunscrita de localización cortical o subcortical en los hemisferios cerebrales,<sup>10</sup> generalmente sólida con componente quístico y relativamente poco edema vasogénico asociado e infiltración.<sup>13</sup> El componente sólido a menudo tiene apariencia espumosa, con calcificaciones frecuentes, sin embargo la imagen radiológica no permite diferenciar entre lesiones de bajo o alto grado u otras neoplasias gliales, aunque puede ser útil para distinguir el astroblastoma y el ependimoma, ya que estos últimos suelen ser infratentoriales y generalmente localizados dentro o adyacente a los ventrículos, lo que contrasta con los astroblastomas, facilitando el diagnóstico diferencial.<sup>14</sup>

Macroscópicamente son tumores bien circunscritos, ligeramente lobulados, con tamaño variable, el 80% miden más de 3 cm al momento del diagnóstico y pueden llegar a medir más de 9 cm; su consistencia varía desde suave en aquellos con mínimo depósito de colágeno a extremadamente firme en aquellos con marcada esclerosis vascular. En algunos casos se presentan áreas de calcificación, componente quístico, focos de hemorragia y necrosis. La imagen histológica muestra las características pseudorosetas perivasculares, formadas por células relativamente uniformes, con procesos citoplasmáticos que se disponen radialmente alrededor de los vasos sanguíneos, los cuales muestran hialinización de la pared; también es común encontrar calcificaciones.<sup>10</sup>

Las lesiones pueden clasificarse en alto y bajo grado; las de bajo grado muestran pseudorosetas perivasculares uniformes, prominente esclerosis vascular, patrón de crecimiento or-

denado, poca actividad mitótica y ausencia de necrosis, como el caso que se presenta. Las de alto grado se caracterizan por aumento en la celularidad focal, anaplasia, elevado índice mitótico (mayor de 5 mitosis por campo de alto poder), proliferación vascular y necrosis con pseudoempalizada.<sup>10,13</sup> También se ha definido una forma intermedia, en las que los tumores son bien diferenciados pero con elevada actividad mitótica.<sup>10</sup>

Se ha descrito un componente inusual de células como en anillo de sello,<sup>15</sup> Nasit et al. reportaron un caso de astroblastoma de bajo grado recurrente con estas características y con alto índice de proliferación, lo que probablemente sugiera un curso más agresivo.<sup>16</sup> Fathi et al, describieron un caso de astroblastoma con características rabdoideas<sup>17</sup> sin interferir aparentemente en el pronóstico, cuando el resto del tumor es de bajo grado.

Los astroblastomas expresan positividad para proteína S100, GFAP y vimentina con tinción focal para EMA y las alteraciones cromosómicas descritas se sitúan en el cromosoma 20q y el cromosoma 19.<sup>4,14</sup>

Los astroblastomas de bajo grado, con presencia de pocas figuras mitóticas y pequeñas áreas de necrosis están asociados en el 50% de los pacientes con un pronóstico postoperatorio más favorable.<sup>10</sup> Incluso cuando los tumores son grandes, responden a la resección completa, comparados a los que se les realiza resección subtotal, con una sobrevida en la resección total a los 5 años de 83% y de 55% con la resección subtotal.<sup>5</sup>

La sobrevida a largo plazo parece depender de varios factores que incluyen la localización del tumor, la extensión de la resección y la respuesta a la terapia adyuvante, probablemente el factor más importante sea la resección completa.<sup>18</sup>

### Puntos de aprendizaje

- El astroblastoma es uno de los tumores más inusuales del sistema nervioso central.
- El origen de los astroblastomas no está claro, pero por sus características ultraestructurales, se sugiere derivan de los tanicitos.
- El diagnóstico se establece mediante el estudio anatomopatológico.
- La resección quirúrgica completa es el tratamiento estándar y el factor pronóstico favorable más importante.

### REFERENCIAS

1. Fuller GN, Scheithauer BW. The 2007 revised World Health Organization (WHO) classification of tumours of the central nervous system: newly codified entities. *Brain Pathol* 2007;17:304-7.
2. Prayson Richard A. *Neuropathology*. Second edition. Philadelphia. Elsevier. 2011.
3. Kubota T, Sato K, Arishima H, Takeuchi H, Kitai R, Nakagawa T. Astroblastoma: immunohistochemical and ultrastructural study of distinctive epithelial and probable tanycytic differentiation. *Neuropathology* 2006; 26: 72-81.
4. Fu Y, Taniguchi Y, Takeuchi S, Shiga A, Okamoto K, Hirato J, et al. Cerebral astroblastoma in an adult: An immunohistochemical, ultrastructural and genetic study. *Neuropathology* 2013; 33: 312-319.
5. Sughrue M, Choi J, Rutkowski M, Aranda D, Kane A, Barani I, et al. Clinical features and post surgical outcome of patients with astroblastoma. *J Clin Neurosc* 2011;18:750-754
6. Pizer BL, Moss T, Oakhill A, Webb D, Coakham HB. Congenital astroblastoma: an immunohistochemical study. *Case report J Neurosurg* 1995;83: 550- 555.
7. Turkmen E, Raisanen J, Dogan M, Sandikkaya A, Dogan D, Sahin N et al. A Newborn with Massive Congenital Astroblastoma. *Fetal & Pediatric Pathology*. 2011; 30: 325-328
8. Denaro L, Gardiman M, Calderone M, Rossetto M, Ciccariano P, Giangaspero F, et al. Intraventricular astroblastoma. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 1:152 -155.
9. Notarianni C, Akin M, Fowler M, Nanda AI. Brainstem astroblastoma: a case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2008;69:201-5.
10. Bonnin JM, Rubinstein LJ. Astroblastomas: a pathological study of

- 23 tumors, with a postoperative follow-up in 13 patients. *Neurosurgery* 1989;25:6 - 13.
11. Tumialan LM, Brat DJ, Fountain AJ, Barrow DL. An astroblastoma mimicking a cavernous malformation: case report. *Neurosurgery* 2007;60:E569-70.
  12. Alaraj A, Chan M, Oh S, Michals E, Valyi-Nagy T, Hersonsky T. Astroblastoma presenting with intracerebral hemorrhage misdiagnosed as dural arteriovenous fistula: review of a rare entity. *Surgical Neurology* 2007; 67: 308-313
  13. Brat DJ, Hirose Y, Cohen KJ, Feuerstein BG, Burger PC. Astroblastoma: clinicopathologic features and chromosomal abnormalities defined by comparative genomic hybridization. *Brain Pathol* 2000;10:342- 52.
  14. Port JD, Brat DJ, Burger PC, Pomper MG. Astroblastoma: radiologicpathologic correlation and distinction from ependymoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:243- 7.
  15. Sugita Y, Terasaki M, Shigemori M, Morimatsu M, Honda E, Oshima Y. Astroblastoma with unusual signet-ring-like cell components: a case report and literature review. *Neuropathology* 2002; 22: 200-205.
  16. Nasit J, Trivedi P. Recurrent low grade astroblastoma with signet ring-like cells and high proliferative index. *Fetal & Pediatric Pathology* 2013; 32: 284-292
  17. Fathi A-R, Novoa E, El-Koussy M, Kappeler A, Mariani L, Vajitai I. Astroblastoma with rhabdoid features and favorable long-term outcome: report of a case with a 12-year follow-up. *Pathol Res Pract* 2008; 204: 345-351.
  18. Miranda P, Lobato RD, Cabello A, Gómez PA, Martínez de Aragón A. Complete surgical resection of highgrade astroblastoma with long time survival: case report and review of the literature. *Neurocirugía (Astur)* 2006;17:60-3.

**ABSTRACT. Background:** Astroblastoma is one of the most unusual tumors of the central nervous system, with undetermined histogenesis. It occurs mainly in children and young adults, but has been described in congenital cases and elderly. These types of tumors are generally common in women (2:1 ratio) and of supratentorial location (91%). The clinical picture depends on the location but usually present with headache, neurological deficits, increased intracranial pressure, nausea, vomiting, visual disturbances and seizures. Macroscopically it's a well-defined lesion, histologically consisting of perivascular pseudorosettes, with frequent vascular hyalinization, variable positivity for glial fibrillary acidic protein, S100 protein, vimentin and focal positivity for epithelial membrane antigen. **Case presentation:** 37 year old male with headache and partial seizures, in whom studies of magnetic resonance imaging showed a cystic lesion in the left temporal lobe, with characteristic histological findings of astroblastoma. **Conclusion:** astroblastomas are rare tumors, usually well circumscribed and non-infiltrative lesions whose prognosis depends on the histologic grade and complete resection of the tumor.

**Keywords:** *Astroblastoma, diagnosis, neuroepithelial neoplasms, prognosis.*