

Informe de un caso interesante

Presentación de un caso de ganglioglioma holomedular

Dr. Marcial Anaya Jara,* Dr. Carlos Calderón Elvir,** Dr. Rodolfo Rodríguez Jurado,*** Dr. Josué Manuel Hernández Argüelles,**** Dr. José Luis Pérez Gómez*

RESUMEN

Los gangliogliomas son tumores benignos del sistema nervioso central compuestos por una mezcla de neuronas (células ganglionares) y células de la glía (astrocitos); constituyen el 1.1% de los tumores intramedulares. Presentamos el primer caso del Instituto Nacional en Pediatría de una niña con ganglioglioma holomedular (afectación de toda la médula espinal), presentación infrecuente por su gran extensión. Se describen la presentación clínica, datos radiológicos, tratamiento quirúrgico y evolución postoperatoria.

Palabras clave: Ganglioglioma, holomedular, astrositos, médula espinal.

ABSTRACT

Gangliogliomas are benign central nervous system tumors, a mixture of neurons (ganglion cells) and glial elements (astrocytes), they represent 1.1% of intramedullary spinal neoplasms. The authors describe the first case of a 7-year-old female with this tumor involving the entire spinal cord, diagnosed and treated in the Instituto Nacional de Pediatría, Mexico. The clinical presentation, radiological and histological features, treatment and postoperative follow-up are discussed.

Key words: Ganglioglioma, entire spinal cord, astrocytes.

Los gangliogliomas son tumores del sistema nervioso central constituidos por una mezcla de neuronas (células ganglionares) y células de la glía (astrocitos), de ahí su nombre¹. Aparecen en los hemisferios cerebrales, principalmente en el lóbulo temporal; con menor frecuencia en estructuras de la línea media (hipotálamo, cerebelo, unión bulbomedular, médula torácica y cono medular)^{2,3}. Se pueden diseminar a través del líquido cefalorraquídeo hacia la médula espinal.⁴ Constituyen el 1.1% de los tumores intramedulares⁵. Generalmente son benignos, pero 3 a 5 % tiene crecimiento acelerado o transformación maligna^{4,6}.

La manifestación más común de los gangliogliomas supratentoriales son las crisis convulsivas⁷. Los del tallo cerebral pueden producir síntesis, alteraciones de nervios craneales, cefalea y alteración de la marcha⁸. En la médula espinal las manifestaciones clínicas dependerán de la localización: cervical, dorsal o lumbar. Pueden tener evolución larga y causar graves alteraciones neurológicas⁹, tales como dolor, paraparesia, alteraciones de la marcha, alteraciones sensitivas (parestesias), disfunción intestinal y vesical.^{5,6,9,10}

El mejor estudio para su diagnóstico es la resonancia magnética, que permite delinear la extensión del tumor; es hipointenso en T1 e hiperintenso en T2². Otros datos son: gran extensión del tumor, áreas quísticas, erosión ósea y escoliosis; heterogeneidad de las imágenes en fase T1 y reforzamiento heterogéneo con medio de contraste¹¹.

Si el ganglioglioma se halla en los hemisferios cerebrales la posibilidad de resección completa es mayor; no sucede así cuando se localiza en las estructuras de la línea media, donde se incluyen

* Departamento de Neurocirugía Pediátrica

** Servicio de Cirugía Oncológica

*** Servicio de Patología

Instituto Nacional de Pediatría, México.

**** Centro de Especialidades Médicas de Jalapa, Ver.

Correspondencia: Dr. Marcial Anaya Jara. Instituto Nacional de Pediatría

Insurgentes Sur 3700, Col Insurgentes Cuculco Del. Coyoacán, México, D.F. C.P. 04530 Tel. 10840900 Ext. 1269

Recibido: enero, 2006. Aceptado: mayo, 2006.

los gangliogliomas medulares. Estos tumores con menor posibilidad de resección total, tienen peor pronóstico², aunque pueden ser totalmente eliminados con microcirugía. La mejoría clínica en ocasiones no es satisfactoria⁹, la morbilidad es del 37%¹⁰. La radioterapia y la quimioterapia no tienen utilidad^{3,4,9}. Debido a que la degeneración maligna de estos tumores aparece sólo en el componente astrocítico, su pronóstico se relaciona con la magnitud de este componente².

La recurrencia tumoral ocurre hasta en 30 a 47% de los gangliogliomas espinales, incluso en los que se han resecado en su mayor parte^{5,10}.

INFORME DE CASO

Niña de siete años de edad. Desde los tres años de edad sufrió infecciones urinarias recurrentes, incontinencia urinaria crónica, alteración de la marcha con hipotonía de ambos miembros pélvicos y acortamiento del miembro pélvico izquierdo.

Un mes antes de su ingreso presentó náuseas y vómitos, cefalea y somnolencia; posteriormente tuvo crisis convulsivas complejas que más tarde se volvieron tónico clónicas generalizadas.

En el servicio de Urgencias del Instituto Nacional de Pediatría se le encontró somnolienta, desorientada, deshidratada; tenía papiledema. Fuerza muscular 4 de 5 puntos (escala BRCMS: British Research Council Muscles Scale); reflejos osteotendinosos disminuidos en ambos miembros pélvicos; además, escoliosis dorsolumbar de convexidad izquierda.

En la tomografía computada de cráneo se observó hidrocefalia supratentorial, por lo que se colocó derivación ventrículo peritoneal pre-coronal derecha.

Después de la primera cirugía un estudio de resonancia magnética de columna vertebral, mostró una lesión medular extensa desde su porción cervical hasta su porción lumbar; tenía apariencia neoplásica, heterogénea, de predominio quístico,

hipointensa en T1 (Figura 1) e hiperintensa en T2 (Figura 2) con siringomielia asociada, y engrosamiento de la médula espinal más evidente a nivel de T11 y T12; el reforzamiento con el medio de contraste fue heterogéneo (Figura 3).



Figura 1. Resonancia magnética de columna vertebral en fase de T1; muestra el tumor que se extiende desde la médula cervical hasta la lumbar.



Figura 2. Resonancia magnética en fase de T2; muestra la hiperintensidad de la neoplasia (porciones quísticas).

Se realizó laminectomía a un solo nivel (T 11); se halló la duramadre abombada y las vasos

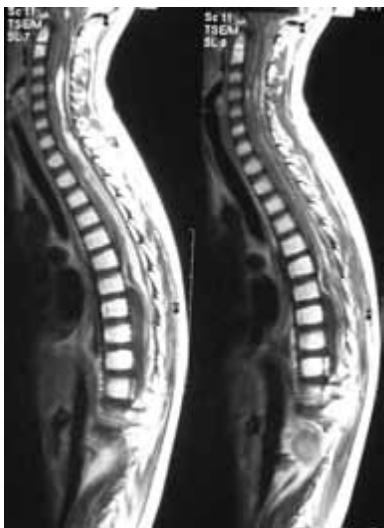


Figura 3. Resonancia magnética con medio de contraste (Gadolinio); el tumor se refuerza en forma irregular.

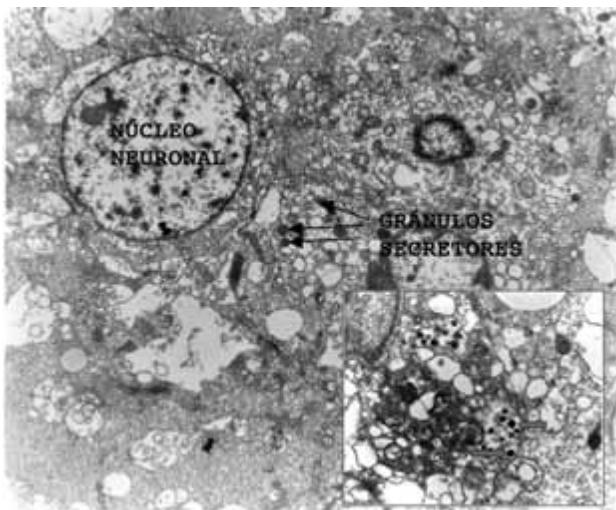
iales ingurgitados; se incidió la médula espinal (1.5 cm) y se encontró el tumor intramedular de color violáceo, grumoso, friable; se hizo resección local (2.5 cm).

Los cortes histológicos mostraron una neoplasia neuroglial constituida por células grandes con núcleos de cromatina finamente dispuesta, que exhibieron positividad acentuada a sinaptofisina (diferenciación neuronal); alternaban con células de prolongaciones citoplasmáticas positivas a proteína ácida glial fibrilar (diferenciación astrocítica). Se diagnosticó ganglioglioma (Figuras 4 y 5).

Evolución: Al año de seguimiento, la paciente deambulaba con dificultad. Mostró alteración de los potenciales somatosensoriales provocados en los nervios tibiales y mediano izquierdo.

DISCUSIÓN

Este caso es el tipo característico referido en la literatura con diagnóstico de ganglioglioma medular; tiene la presentación clínica, evolución, hallazgos radiológicos más frecuentes de este tumor. Se han descrito gangliogliomas que afectan la mayor parte de la médula espinal (holomedu-



Figuras 4 y 5. Características ultraestructurales de la neoplasia: gránulos neurosecretores dispersos en el citoplasma de las células con diferenciación neuronal (3000x). Recuadro: en algunos gránulos es posible observar un halo (flechas) (12000x).

lar)^{12,13}. Este caso es el primero diagnosticado en el Instituto Nacional de Pediatría.

El diagnóstico oportuno y correcto de estos tumores, es importante para limitar el daño neurológico. Infortunadamente lo habitual es realizar el diagnóstico tardío⁹, como ocurrió en nuestro caso. En la literatura revisada se señala que la sintomatología se ha iniciado en promedio, 1.4 años antes de hacer el diagnóstico¹⁰, probablemente debido a lo inespecífico de los síntomas y la progresión lenta del tumor.

El ganglioglioma debe considerarse como diagnóstico diferencial en tumores de la médula espinal, sobre todo cuando son extensos y heterogéneos con áreas quísticas en las imágenes de la resonancia magnética¹¹, como en el presente caso. La importancia de reconocerlos y operarlos lo más temprano posible permite una mayor sobrevida sobre todo los tumores pequeños¹², lo que no ocurre en tumores extensos, como en nuestra paciente, donde el ganglioglioma afectó todos los niveles de la médula espinal.

La decisión de realizar sólo biopsia, se apoya en que si se decide operar, la posibilidad de causar daño neurológico con grandes resecciones es

muy alta ⁸⁻¹⁰, sobre todo en tumores extensos u holomedulares. En estos casos la conducta debe ser más conservadora, pues es mayor el riesgo de daño neurológico con una resección tumoral mayor, que el beneficio, como en el ganglioglioma del tallo cerebral ⁸. El tratamiento que sugerimos es la biopsia del tumor a través de una laminotomía seguida de radioterapia. En tumores menos extensos sí se justifica la resección mayor a fin de reducir la necesidad de radioterapia por sus efectos deletéreos sobre el sistema nervioso; pero incluso en estos casos se han descrito recurrencias ¹⁰.

Deben hacerse estudios posteriores para comparar los resultados entre biopsia, resección subtotal o total de estas lesiones y su consecuencias en la sobrevida y función de estos pacientes ⁵. Hasta ahora estos estudios no se han realizado debido al pequeño número de pacientes con este diagnóstico.

La sobrevida de estos enfermos puede ser larga, hasta en el 83% a los diez años del diagnóstico, pues su evolución biológica puede considerarse indolente ^{5,10}. La paciente que presentamos lleva 18 meses de sobrevida libre de progresión clínica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miller DC, Lang FF, Epstein FJ. Central nervous system gangliogliomas. Part 1: Pathology. *J Neurosurg* 1993;79:859-866.
2. Haddad SF, Moore SA, Menezes AH, VanGilder JC. Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurg* 1992;31:171-8.
3. Wald U, Levy PJ, Rappaport ZH, Michowitz SD, Schuger L, Shalit MN. Conus ganglioglioma in a 2 ½-year-old boy. Case report. *J Neurosurg* 1985;62:142-4.
4. Nakajima M, Kidooka M, Nakasu S. Anaplastic ganglioglioma with dissemination to the spinal cord: A case report. *Surg Neurol* 1998;49:445-8.
5. Jallo GI, Freed D, Epstein FJ. Spinal cord gangliogliomas: a review of 56 patients. *J Neuro Oncol* 2004;68:71-7.
6. Mittler MA, Walters BC, Fried AH, Sotomayor EA, Stopa EG. Malignant glial tumor arising from the site of a previous hamartoma/ganglioglioma: coincidence or malignant transformation? *Pediatr Neurosurg* 1999;30:132-4.
7. Silver JM, Rawlings CEIII, Rossitch EJr, Zeidman SM, Friedman AH. Ganglioglioma: a clinical study with long-term follow-up. *Surg Neurol* 1991;35:261-6.
8. Lagares A, Gómez PA, Lobato RD, Ricoj JR, Ramos A, de la Lama A. Ganglioglioma of the brainstem: report of three cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2000;56(5):315-22.
9. Hamburger C, Büttner A, Weis S. Ganglioglioma of the spinal cord: report of two rare cases and review of the literature. *Neurosurg* 1997;41:1410-6.
10. Lang FF, Epstein FJ, Ransohoff J, Allen JC, Wisoff J, Abbott R, Miller DC. Central nervous system gangliogliomas. Part 2: Clinical outcome. *J Neurosurg* 1993;79:867-73.
11. Patel U, Pinto RS, Miller DC, Handler MS, Rorke LB, Epstein FJ, Kricheff II. MR of spinal cord ganglioglioma. *Am J Neuroradiol* 1998;19(5):879-87.
12. Cheung YK, Fung CF, Chan FL, Leong LL. MRI features of spinal ganglioglioma. *Clin Imaging* 1991;15(2):109-12.
13. Albright L, Byrd RP. Ganglioglioma of the entire spinal cord. *Child's Brain* 1980; 6:274-80.