

Ganglioglioma presentado como angioma cavernoso

Héctor Manuel Trujillo-Ojeda, Francisco Silva-Morales, Abraham Ibarra de la Torre, Irene Rivera-Salgado, Rosa María Vicuña-González, Pedro Pasquel-García

RESUMEN

El ganglioglioma, término acuñado por Courville en 1930 es una neoplasia de transición entre las células gliales y no gliales, son células ganglionares bien diferenciadas mezcladas con estroma glial, así como astrocitos y oligodendrocitos, ocasionalmente. Son poco frecuentes, su forma de presentación es en niños y adultos jóvenes y de predominio en los lóbulos temporal, frontal y parietal. Por lo general el ganglioglioma es considerado una neoplasia de buen pronóstico, la transformación anaplásica es rara, siendo esta la variedad infantil (desmoplásica), con mal pronóstico. Se presenta el caso de un paciente del sexo masculino de 10 años de edad con un ganglioglioma en la región temporal izquierda, el cual en su inicio fue diagnosticado como angioma cavernoso por imagen de resonancia magnética, sometiéndose a procedimiento quirúrgico en dos ocasiones, en la primera ocasión reportándose histopatológicamente angioma cavernoso, en la segunda cirugía (exéresis total) con reporte definitivo de ganglioglioma. En este artículo se hace una revisión de literatura y se discuten los factores pronósticos.

Palabras clave: ganglioglioma, desmoplásico, estroma, neoplasia, pronóstico.

Recibido: 3 noviembre 2004. Aceptado: 17 noviembre 2004.

Departamentos de Neurocirugía, Terapia Endovascular Neurológica y Patología, Hospital Central Sur Alta Especialidad, Pemex, Picacho, México, D.F. Correspondencia: Héctor Manuel Trujillo Ojeda. Departamento de Neurocirugía y Terapia Endovascular Neurológica. Hospital Central Sur de Alta Especialidad Pemex Sur. Av. Periférico Sur # 4091 Col. Fuentes del Pedregal 14140, México D.F. E-mail: trujillonter@hotmail.com

GANGLIOMA WITH DIAGNOSIS OF CAVERNOUS ANGIOMA

ABSTRACT

The ganglioglioma, a term that was mint by Courville in 1930 as a transitial neoplasia between glial and not glial cells, has ganglionar cells well differentiated mixed with glial stroma and with astrocites and oligodendrocites. They are not frequent and their presentation is in children and young adults with temporal, frontal and parietal localizations. In general the ganglioglioma is considered as a good prognosis neoplasia with its anaplastic transformation is uncommon. This is the infant variety (desmoplastic) with a poor prognosis. We presented a 10 year old male patient with radiologic diagnostic of the cavernous angioma localized on the left temporal lobe; he had 2 surgeries, the first with a histopatologic cavernous angioma report, and the final with a ganglioglioma report, in this paper we made a review of the literature and a discussion on the prognostic factors.

Key words: ganglioglioma, cavernous angioma, desmoplastic, anaplastic, prognosis.

El ganglioglioma es una neoplasia intra-axial rara que representa menos del 1% de los tumores cerebrales y 1.2 a 7.6% de las neoplasias cerebrales pediátricas¹⁻³. Afecta de manera importante a niños y adultos jóvenes. Aunque es considerado como de bajo grado de malignidad⁴, con pronóstico favorable, tiene el potencial de comportarse como una lesión anaplásica (desmoplásico) basado histopatológicamente en su componente glial⁵. El objetivo del presente trabajo es reportar el

caso de un paciente asintomático, portador de un ganglioglioma que inicialmente se diagnóstico imagenológicamente como angioma cavernoso, ya que se demostró una lesión bien definida del lóbulo temporal, redondeada, con márgenes multilobulados, con anillo hipointenso periférico y con diferentes señales de intensidad centrales, heterogéneas, corroborándose este diagnóstico por reporte histopatológico inicial, reinterviniéndose por segunda ocasión con excéresis de lesión, con diagnóstico histopatológico final de ganglioglioma.

CASO CLÍNICO

Historia y examen neurológico. Paciente masculino de 10 años, previamente sano, ingreso por trauma craneoencefálico grado I (clasificación de Becker), siendo valorado por cefalea persistente post-trauma. El examen neurológico reveló *nistagmus* horizontal bilateral no agotable resto de exploración sin alteraciones.

Laboratorio y estudios de neuroimagen. En la tomografía se apreció una lesión de discreta hiperdensidad localizada lateral al asta occipital del ventrículo lateral izquierdo, con reforzamiento heterogéneo a la administración de contraste, la resonancia magnética (RM) reveló una masa isointensa de bordes definidos con zonas de hipointensidad en su interior en el T1, refuerza con la administración de gadolinio, discreto edema perilesional de localización adyacente al atrio ventricular izquierdo, con aumento de volumen del asta temporal y desplazamiento de estructuras adyacentes, la panangiografía cerebral sin alteraciones. Se sometió a biopsia por estereotaxia.

La evolución posoperatoria fue satisfactoria presentándose al egreso sin datos neurológicos agregados. No recibió tratamiento complementario. En la RM de control se reporto lesión isointensa con

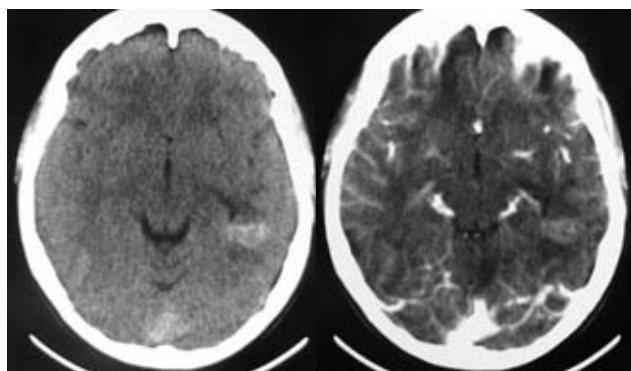


Figura 1. TC simple y contrastada que demuestra la lesión temporal izquierda (flechas).

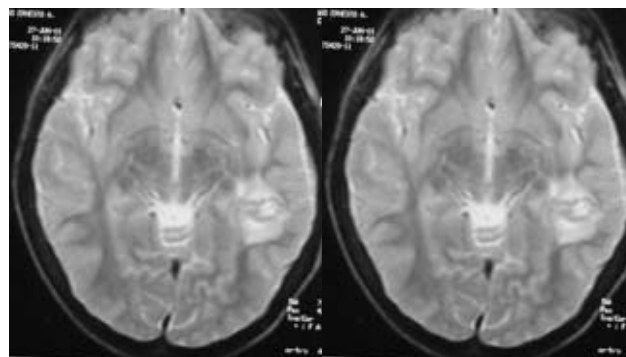


Figura 2. RM T1 y T2. Se aprecia la lesión (flechas).

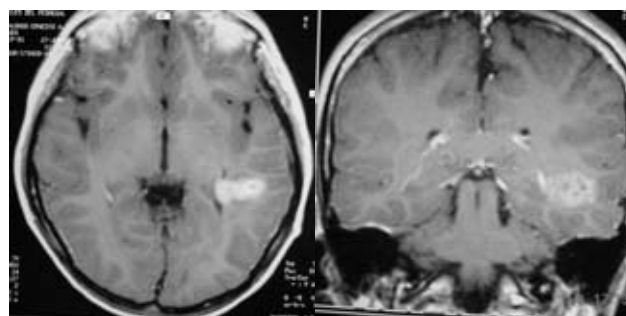


Figura 3. RM corte axial y corte coronal con gadolinio. Se aprecia reforzamiento.

reforzamiento homogéneo a la administración de gadolinio localizada en la encrucijada temporo occipital izquierda, adyacente al atrio ventricular, con discreto edema perilesional, sin evidencia de hemorragia reciente.

A los 7 meses después de la realización de la biopsia se realizó exéresis de la lesión, el paciente se encontraba asintomático y neurológicamente integro. En la cirugía se encontró lesión de coloración pardo amarillenta, de bordes bien definidos, con adecuado plano de clivaje, realizándose exéresis completa de la lesión, enviándose biopsia excisional a servicio de patología.

Hallazgos patológicos. En el estudio histopatológico de la biopsia estereotáctica se recibieron pequeños fragmentos de tejido de forma cilíndrica que en conjunto midieron aproximadamente 3 mm de diámetro, observándose en un fondo de matriz fibrilar gran cantidad de estructuras vasculares de pequeño calibre y pared hialinizada con zonas de calcificación, en donde no fue posible establecer la diferencia entre pared venosa o arterial reportándose como angioma cavernoso.

Segundo reporte histopatológico: se recibieron varios fragmentos de forma irregular, blandos y de

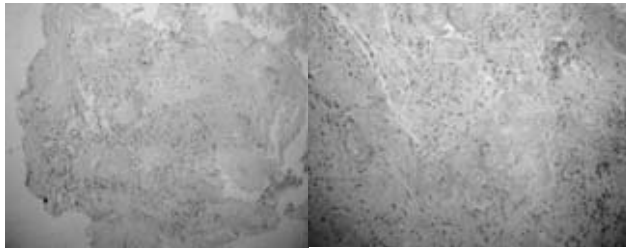


Figura 4. Cortes representativos de la biopsia por estereotaxia (primera cirugía).

color blanco amarillento con pequeñas zonas de hemorragia midiendo en conjunto 2x1.8x0.7 cm. Microscópicamente, en un fondo de matriz fibrilar, una gran cantidad de astrocitos los cuales formaban haces entrecruzados y zonas de aspecto microquístico, entremezclados con un segundo componente formado por células de mayor tamaño con núcleos grandes ovalados con nucleolo, y otras más de aspecto atípico y binucleadas correspondiendo a células neuronales. Además de identificarse una gran cantidad de estructuras vasculares de pared gruesa de aspecto hialinizado, con zonas de calcificación idénticas a las observadas en el pequeño fragmento obtenido en la biopsia inicial por estereotaxia; no se identificaron atipias, necrosis ni mitosis en el tejido estudiado. Con las reacciones de inmunohistoquímica las células grandes fueron positivas para sinaptofisina, enolasa neurona específica y neurofilamentos. El fondo fibrilar fue positivo con la reacción de proteína ácida gliofibrilar. El diagnóstico definitivo fue de ganglioglioma.

Resultados. El paciente evoluciono satisfactoriamente, con recuperación completa de la cirugía y sin déficit neurológico agregado. En la RM de control se apreció cambios posquirúrgicos y resección de lesión en 100%. No recibió terapia complementaria.

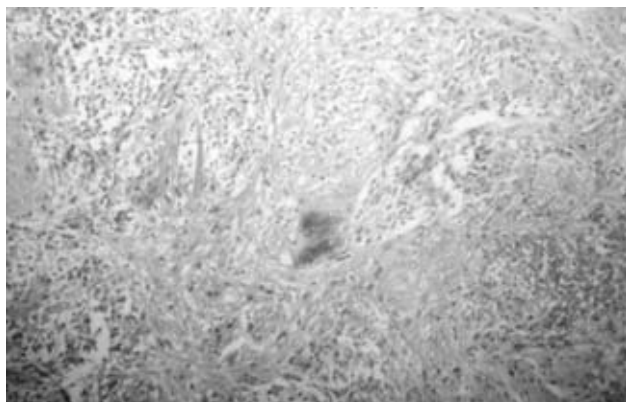


Figura 5. Muestra representativa de la lesión (excrecencia) en la que se aprecian las estructuras características de un ganglioglioma.

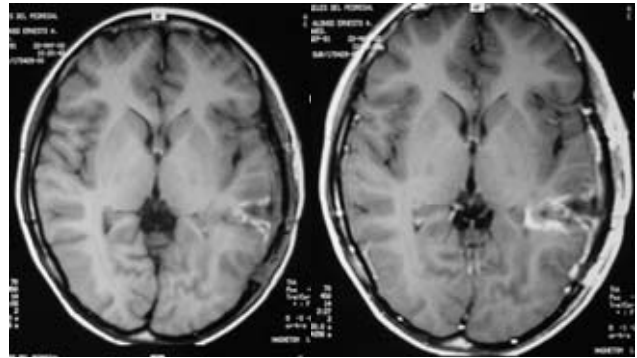


Figura 6. RM posquirúrgica donde se aprecia excrecencia total de la lesión.

DISCUSIÓN

El ganglioglioma es un término acuñado por Courville en 1930¹, antes conocido como hamartoma con un limitado potencial de crecimiento así como de malignidad, conocido como glioma de bajo grado⁴, siendo este mixto (tumor glial-neuronal⁶). Estos son tumores extremadamente raros que ocurren primariamente en niños y adultos jóvenes³, Johannsson y cols. Reportaron la edad media de diagnóstico a los 15 años¹, siendo su localización más frecuente en hemisferio temporal³. Su presentación, común son crisis convulsivas (73%) pudiendo aparecer en formas atípicas como el espasmo hemifacial; sin embargo, la localización es el factor mas importante para determinar los síntomas y signos⁷. La presentación típica en la tomografía es la de una imagen con componente sólido y quístico parcialmente calcificado^{6,7} con bordes isointensos a hiperintensos reforzando a la administración de contraste, en reportes previos se ha hecho el diagnóstico diferencial entre meningiomas, hemangiopericitomas, hemangioblastomas, gliomas o lesiones vasculares (presencia en angiografía), está bien documentado que el tratamiento de elección es quirúrgico (resección total)^{9,11}, aun siendo asintomático por su posible conversión a malignidad, así como el deterioro progresivo de la sintomatología, el abordaje quirúrgico se elige de acuerdo a la localización, así como al tamaño, prefiriéndose la cirugía guiada por estereotaxia, siendo controvertido el papel de la terapia adyuvante (radioterapia). Debe hacerse hincapié en el diagnóstico diferencial ya que no hay un aspecto clásico en los estudios de imagen, pudiendo confundirse con oligodendrogliomas o gliomas de bajo grado, siendo el oligodendroglioma el más importante, sin embargo no hay reportes de literatura que diferencien tal patología, con malformaciones del tipo de los angiomas cavernosos.

CONCLUSIÓN

Los gangliogliomas se pueden presentar en múltiples sitios del eje craneoespinal, existiendo una variabilidad en su apariencia radiológica la cual obliga a hacer el diagnóstico diferencial con angiomas cavernosos, motivo por el cual los médicos radiólogos y los patólogos deben incluir este diagnóstico ya que puede existir confusión ya que radiológicamente estas imágenes presentan una variabilidad en su apariencia e histopatológica mente de acuerdo a la zona de la lesión biopsiada.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a Mario A. Sandoval por su importante colaboración en la preparación de este artículo.

REFERENCIAS

1. Souheil FH, Steven AM, Arnold HM. Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurgery* 1992; 31: 171-8.
2. Baltuch GH, Farmer JP, Villemure KM. Ganglioglioma presenting as a vascular lesion in a 10-year-old boy. *J Neurosurgery* 1993; 79: 920-3.
3. Christoph H, Andreas B, Serge W. Ganglioglioma of the spinal cord: report of two rare cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1997; 41: 1410-16.
4. Lopes MB, Laws Jr ER. Low-grade central nervous system tumors. *Neurosurgery Focus* 2002; 12: 1-4.
5. Duffner PK, Burger PC, Cohen ME. Desmoplastic Infantile Gangliogliomas: An Approach to Therapy. *Neurosurgery* 1994; 34: 1-5.
6. Toshihiro K, Hiroaki S, Yukihiko S. Thallium-201 single-photon emission computed tomographic and proton magnetic Resonance spectroscopic characteristics of intracranial ganglioglioma: three technical case report. *Neurosurgery* 1999; 45: 183-7.
7. Siddique K, Zagardo M, Gujrati M. Ganglioglioma Presenting as a meningioma: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2002; 50: 1133-6.
8. Tamiya T, Hamazaki S, Ono Y. Ganglioglioma in a patient with turcot syndrome. *J Neurosurgery* 2000; 92: 170-5.
9. Lang FF, Epstein FJ, Ransohoff J. Central nervous system gangliogliomas. *J Neurosurgery* 1993; 79: 867-73.
10. Christopher SR, Alex BV. Radiation therapy and malignant degeneration of benign supratentorial gangliogliomas. *Neurosurgery* 1998; 42: 1038-43.
11. Bills DC, Hanieh A. Hemifacial Spasm in an Infant due to Fourth Ventricular Ganglioglioma. *J Neurosurgery* 1991; 75: 134-7.