

Ganglioglioma cerebeloso. Informe de un caso de autopsia y revisión de la bibliografía

Luis Antonio Sepúlveda Rodríguez,* Luis Ángel Ceceñas Falcón,* Ivett Miranda Maldonado,* Oralía Barboza Quintana,* Jesús Añcer Rodríguez*

RESUMEN

El ganglioglioma es un tumor primario poco frecuente del sistema nervioso central, es una neoplasia bifásica formada por un componente glial y uno neuronal. El grupo de edad de presentación es en niños y jóvenes; la localización supratentorial es típica. El caso que aquí exponemos es de interés debido a que la presentación infratentorial de este tumor es muy infrecuente y a que los pacientes, generalmente, son más jóvenes.

Palabras clave: ganglioglioma, cerebelo, convulsiones.

ABSTRACT

Ganglioglioma is a rare primary tumor of the central nervous system (CNS), is a biphasic neoplasm formed by a glial component and a neuronal. The age group of presentation is in childhood and young adults; supratentorial localization is typical. The present case it is of interest because of the infrequently infratentorial presentation and patients are younger, generally.

Key words: ganglioglioma, cerebellum, seizures.

El ganglioglioma es un tumor primario del sistema nervioso central poco frecuente; su incidencia varía de 0.4 a 4.3% de los tumores del sistema nervioso central.¹⁻⁴ Es un tumor bifásico compuesto de neuronas, en diferentes etapas de maduración, y de un componente glial neoplásico.¹ Son tumores de crecimiento lento y, generalmente, de grado bajo.^{2,5} El grupo de edad de presentación es en niños y jóvenes y 80% de los casos se diagnostican antes de los 30 años.^{1-3,5} La localización típica de este tumor es supratentorial y el área donde más frecuentemente se localiza

es el lóbulo temporal, área a la que le siguen las áreas del lóbulo parietal y del frontal.^{1-3,5}

Se comunica un caso de autopsia de una mujer de 40 años con tumor en el hemisferio cerebeloso derecho; los hallazgos macroscópicos y el estudio histológico confirmaron un ganglioglioma.

CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años de edad previamente sana, quien inició su padecimiento –cuatro semanas antes de su ingreso– con cefalalgia holocraneana sin predominio de horario ni de calendario, sin irradiaciones y asociada con náuseas y vómitos de predominio matutino.

Ingresó a la sala de urgencias por somnolencia y desorientación; a la exploración neurológica tuvo una puntuación de 13 puntos en la escala de coma de Glasgow, con pupilas isocóricas de 3 mm, respuesta normal a la luz, fondo de ojo con papiledema bilateral de dos dioptrías, paresia en los pares craneanos derechos IX y X y el resto de los pares sin alteración; movilizaba sus cuatro extremidades con fuerza preservada y tenía hiperreflexia generalizada con signo de Babinski bilateral, sin otros reflejos anormales.

* Departamento de Anatomía Patológica y Citopatología, Hospital Universitario Dr. José E González, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: mayo, 2011. Aceptado: julio, 2011.

Este artículo debe citarse como: Sepúlveda-Rodríguez LA, Ceceñas-Falcón LA, Miranda-Maldonado I, Barboza-Quintana O, Añcer-Rodríguez J. Ganglioglioma cerebeloso. Informe de un caso de autopsia y revisión de la bibliografía. Patología Rev Latinoam 2011;49(3):217-220.

Padecía un síndrome cerebeloso derecho caracterizado por nistagmo horizontal, con mirada extrema hacia la derecha, disdiadocinesia y dismetría derechas, ataxia troncal y marcha de sustentación amplia. Su sensibilidad era normal.

Se realizó una TAC simple del cerebro, la cual reveló hidrocefalia no comunicante supratentorial, con surcos y cisuras borrados y con exudado transependimario, todo esto a expensas de una lesión hipodensa en el hemisferio cerebeloso derecho –en la zona paravermiana– de aproximadamente 20 cc de volumen, con herniación transtentorial, compresión y obliteración en el cuarto ventrículo (Figura 1).

El mismo día de su ingreso pasó a la sala de operaciones, donde se le colocó una válvula de derivación ventriculoperitoneal parietal derecha; su evolución posoperatoria fue satisfactoria y pasó a la sala de internamiento en espera de tiempo quirúrgico electivo para su tratamiento definitivo.

Se complementó estudio de imagen con resonancia magnética nuclear contrastada, en la que se observó una lesión hipointensa en T1 e isointensa con áreas hiperintensas en T2; la lesión tenía apariencia extraxial y ocupaba la

porción anterosuperior del hemisferio cerebeloso derecho, con captación de medio de contraste de manera homogénea y con compresión del cuarto ventrículo y de la placa cuadrigeminal. Por la imagen se sospechó un meningioma (Figura 2). Catorce días después tuvo hematemesis de manera súbita y profusa, que se acompañó de dificultad respiratoria, motivo por el que se intubó orotraquealmente; sin embargo, como la paciente sufrió choque hipovolémico, se realizaron maniobras de resucitación avanzada, pero no hubo respuesta, por lo que la paciente falleció. Se solicitó una autopsia al Departamento de Anatomía Patológica; en el estudio de la autopsia se encontró un tumor en el hemisferio cerebeloso derecho de 4 cm de diámetro (en su longitud mayor), bien delimitado y con áreas de aspecto necrótico (Figura 3); en el estudio histopatológico se observó una proliferación bifásica con un componente glial, formado por células de pequeño tamaño con procesos fibrilares bipolares, y con un componente neuronal, caracterizado por células grandes con núcleos grandes y nucléolo prominente, abundante citoplasma eosinofílico y bordes celulares bien delimitados; el diagnóstico histopatológico fue ganglioglioma grado I, según la Organización Mundial de la Salud.



Figura 1. Corte axial de una TAC simple del cerebro que revela una lesión hipodensa en el hemisferio cerebeloso derecho, en la zona paravermiana, de aproximadamente 20 cc de volumen.



Figura 2. Corte axial de una resonancia magnética nuclear en T1 en el que se observa una lesión de apariencia extraxial, que ocupa la porción anterosuperior del hemisferio cerebeloso derecho.



Figura 3.Imagen macroscópica del tumor, de 4 cm de diámetro (en su longitud mayor), bien delimitado y con áreas de aspecto necrótico. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 8 de este número.

DISCUSIÓN

El ganglioglioma, un tumor glial-neuronal poco frecuente, tiene una incidencia de 0.4 a 4.3% de los tumores del sistema nervioso central con¹⁻⁴ y ocurre hasta en 7.6% de los pacientes pediátricos.² Es un tumor bifásico compuesto de neuronas, en distintas etapas de maduración, y de un componente glial neoplásico; la cantidad de ambos componentes varía, por lo que puede predominar cualquiera de ellos (Figura 4).¹ Los estudios de inmunohistoquímica muestran positividad para proteína fibrilar glial acídica (en el componente glial) [Figura 5] y sinaptofisina (en el componente neuronal) [Figura 6]. Los gangliogliomas son tumores de crecimiento lento y, generalmente, de grado bajo.^{2,5} El grupo de edad de presentación es en niños y jóvenes y 80% de los casos se diagnostican antes de los 30 años.^{1-3,5} La localización típica de este tumor es supratentorial y el área donde más frecuentemente se localiza es el lóbulo temporal, área a la que le siguen las áreas del lóbulo parietal y del frontal,^{1-3,5} aunque prácticamente puede aparecer en cualquier parte del sistema nervioso central, ya sea en la médula espinal, el tercer y cuarto ventrículos, el cerebro, la región pineal, el tálamo, la silla turca, el nervio óptico, los ganglios basales y la región supraselar.^{1-3,5-7} Este caso es interesante debido a que es muy infrecuente que un tumor se halle en el cerebelo; por eso, en relación con esta localización solamente se han publicado 30 casos de gangliogliomas.⁵

La forma de manifestación más frecuente es con crisis convulsivas, que en una de las series publicadas ocurrieron hasta en 97% de los casos;¹ otros síntomas, como déficits

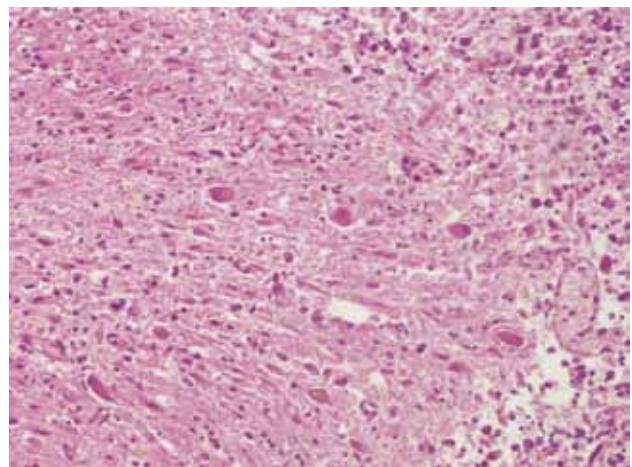


Figura 4.Tinción de hematoxilina y eosina, 100X. Se observa una lesión bifásica compuesta por un fondo fibrilar y células de aspecto ganglionar con citoplasma abundante eosinofílico.

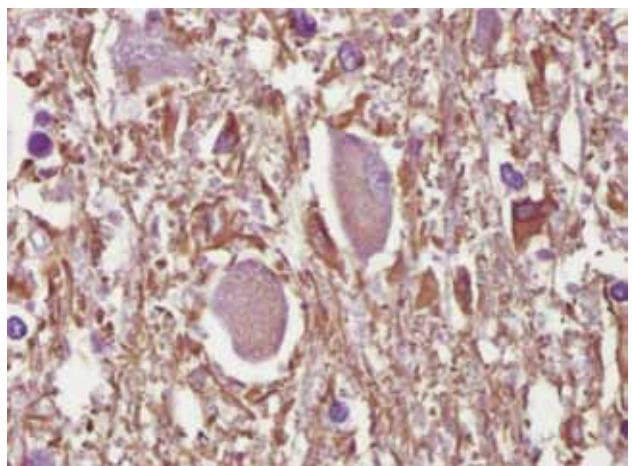


Figura 5.Tinción inmunohistoquímica de proteína fibrilar glial acídica (400X). Se observa positividad citoplasmática en el componente fibrilar y son negativas para la tinción las células de aspecto ganglionar.

neurológicos focales y presión intracraniana elevada, son inusuales.²

Los hallazgos en los estudios de imagen son inespecíficos; en la TAC se observa el aspecto clásico de una lesión quística, con nódulo mural hipodenso o isodenso y con calcificaciones en 30 a 40% de los casos; en la resonancia magnética nuclear se observan masas bien definidas y con edema perilesional ocasional, que pueden ser hipointensas o isointensas en T1 y usualmente hiperintensas en T2.

En general, los gangliogliomas del sistema nervioso central son grado I en la clasificación de tumores de la

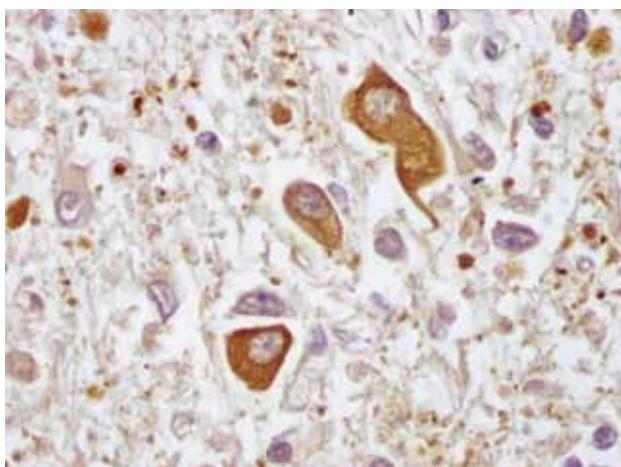


Figura 6. Tinción inmunohistoquímica de sinaptofisina (400X). Se observan células neoplásicas de aspecto ganglionar con positividad citoplásrica y con negatividad en el fondo fibrilar.

Organización Mundial de la Salud; la degeneración maligna es extremadamente infrecuente² y puede ocurrir por cualquiera de los dos componentes. Rogojan y col. informaron un caso en el que el tumor tenía un componente de glioblastoma;⁸ en otro caso, reportado por Kawataki y col., ambos componentes (glial y neuronal) fueron malignos.⁹

El tratamiento contra estos tumores es la resección de la lesión y su pronóstico generalmente es bueno en tumores de grado bajo, a pesar de que el neurocirujano no reseque por completo la lesión cuando ésta se halla en áreas no accesibles para él.³

CONCLUSIÓN

Estos tumores son poco frecuentes y representan la transición entre tumores gliales y no gliales; en localización cerebelosa son poco frecuentes, por lo que es importante conocer esta afección e incluirla en el diagnóstico diferencial.

REFERENCIAS

1. Luyken C, Blümcke I, Fimmers R, Urbach H, et al. Supratentorial gangliogliomas: histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years. *Cancer* 2004;101:146-155.
2. Kwon JW, Kim IO, Cheon JE, Kim WS, et al. Cerebellopontine angle ganglioglioma: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22(7):1377-1379.
3. Park SH, Kim E, Son EI. Cerebellar ganglioglioma. *J Korean Neurosurg Soc* 2008;43:165-168.
4. Zentner J, Wolf HK, Ostertun B, Hufnagel A, et al. Gangliogliomas: clinical, radiological, and histopathological findings in 51 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1497-1502.
5. Safavi-Abbas S, Di Rocco F, Chantra K, Feigl GC, et al. Posterior cranial fossa gangliogliomas. *Skull Base* 2007;17(4):253-264.
6. Fujimura M, Kayama T, Kumabe T, Yoshimoto T. Ganglioglioma in the basal ganglia totally resected by a trans-distal Sylvian approach. *Tohoku J Exp Med* 1995;175:211-218.
7. Jalali R, Deopujari CE, Bhutani R, Suhas U, et al. Suprasellar ganglioglioma with unusual diffuse involvement of the entire optico-chiasmal hypothalamic pathway. *J Cancer Res Ther* 2008;4:140-143.
8. Rogojan L, Olinici CD. Ganglioglioma with glioblastoma component. *Rom J Morphol Embryol* 2008;49:403-406.
9. Kawataki T, Sato E, Sato T, Kinouchi H. Anaplastic ganglioglioma with malignant features in both neuronal and glial components-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50:228-231.