

Gliofibroma. Comunicación de un caso pediátrico y revisión de la bibliografía

Eugenia Altamirano,^{*,**} Marta C Jones,^{*} Ricardo Drut^{*,**}

RESUMEN

El gliofibroma es una neoplasia mixta gliomesenquimática poco frecuente. La mayoría de los casos relatados han ocurrido en niños. Relatamos nuestra experiencia con una niña de siete años, quien padecía un tumor en la región tálamo-mesencefálica derecha. El estudio histológico e inmunohistoquímico mostró una combinación de islotes de los dos componentes. La lesión siguió un curso progresivo. El gliofibroma debe clasificarse en el grupo de las neoplasias bifásicas del sistema nervioso central.

Palabra clave: gliofibroma, astrocitoma, tumor cerebral pediátrico.

ABSTRACT

The gliofibroma is an infrequent and peculiar glio-mesenchymal neoplasia. Most cases develop in children. We report our experience with a 7 year-old girl who presented with a right thalamus-mesencephalic tumor. The histologic and immunohistochemical studies revealed an intermixing of the two components of this neoplasia. The lesion followed a progressive course. The gliofibroma should be added to the group of biphasic neoplasms of the central nervous system.

Key word: gliofibroma, astrocytoma, pediatric brain tumor.

El gliofibroma es una neoplasia gliomesenquimal infrecuente constituida por células gliales y un componente mesenquimático benigno con depósito abundante de colágeno.¹ La génesis de este tipo de neoplasia no es clara,^{2,3} y en algunas circunstancias su curso evolutivo es impredecible.^{4,5} Aparece predominantemente en las dos primeras décadas de la vida y se manifiesta por igual en ambos sexos.⁶ Exponemos el caso de una niña de siete años con un gliofibroma.

CASO CLÍNICO

Niña de siete años que fue llevada a consulta porque en el ojo derecho padecía estrabismo de un mes de evolución, al que semanas más tarde se agregó hemiparesia izquierda. La TAC y la resonancia magnética nuclear revelaron, en la región tálamo-mesencefálica derecha, una lesión tumoral redondeada de 30 mm, hipercaptante, heterogénea y con bordes nítidos, que fue evaluada como de probable origen neoplásico o infeccioso (tuberculoma) [Figuras 1 y 2]. Se realizaron dos biopsias por estereotaxia; ambas fueron reportadas como negativas para neoplasia, por lo que se decidió realizar una biopsia quirúrgica en la que se resecó menos de 10% de la lesión. La paciente recibió tratamiento coadyuvante con quimioterapia y radioterapia; sin embargo, la lesión siguió un curso progresivo, por lo que cuatro meses más tarde la paciente falleció.

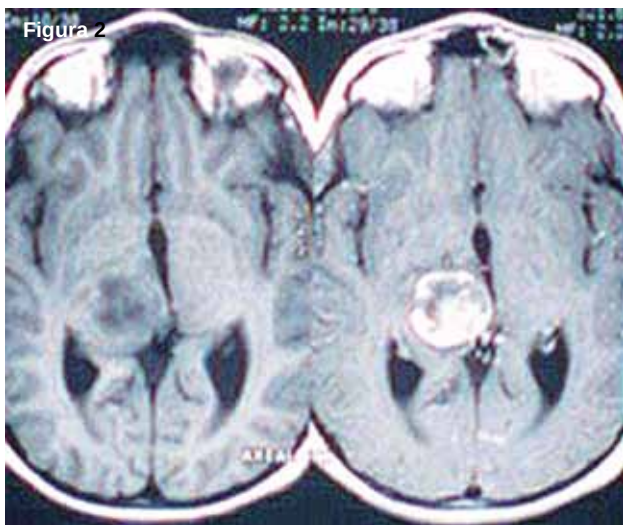
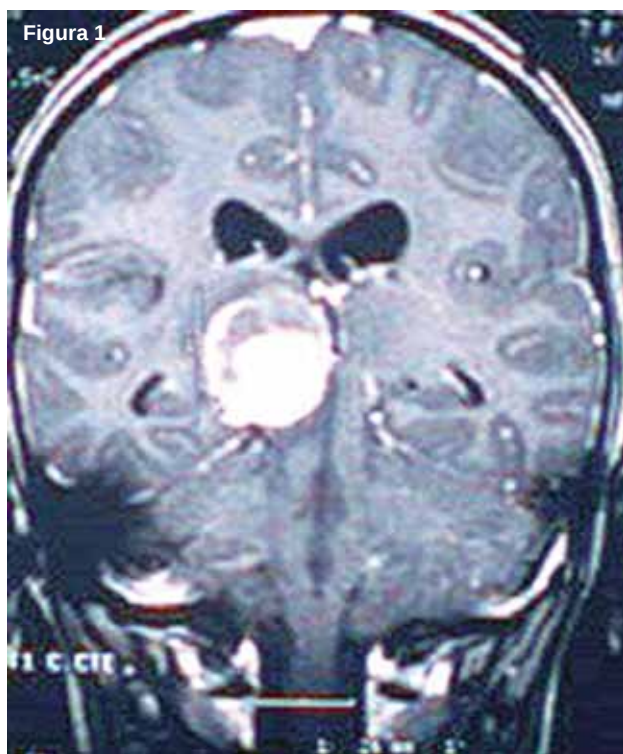
HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS

Al examinar en el microscópico a los pequeños fragmentos resecados se observó una proliferación celular

* Servicio de Patología, Hospital de Niños Sor María Ludovica.
** Cátedras de Patología A y B, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de La Plata.
La Plata, Argentina.

Correspondencia: Dr. Ricardo Drut.
Correo electrónico: patologi@netverk.com.ar
Recibido: abri, 2011. Aceptado: junio, 2011.

Este artículo debe citarse como: Altamirano E, Jones MC, Drut R. Gliofibroma. Comunicación de un caso pediátrico y revisión de la bibliografía. Patología Rev Latinoam 2011;49(3):221-225.



Figuras 1 y 2. TAC y resonancia magnética nuclear en las que se observa la lesión en la zona tálamo-mesencefálica derecha.

bifásica compuesta por islotes de tejido glial típico y de células de tipo astrocitario; algunas de las células tenían características gemistocíticas; también se observó un componente de tejido conjuntivo muy denso, con abundantes fibras de reticulina y colágeno e infiltrados

inflamatorios, que variaban en densidad de un sector a otro. Entre los haces de colágeno se observaron algunas células elongadas con moderada anisocariosis e hiperromasia nuclear y sin mitosis. No se reconocieron focos de necrosis (Figuras 3 a 6).

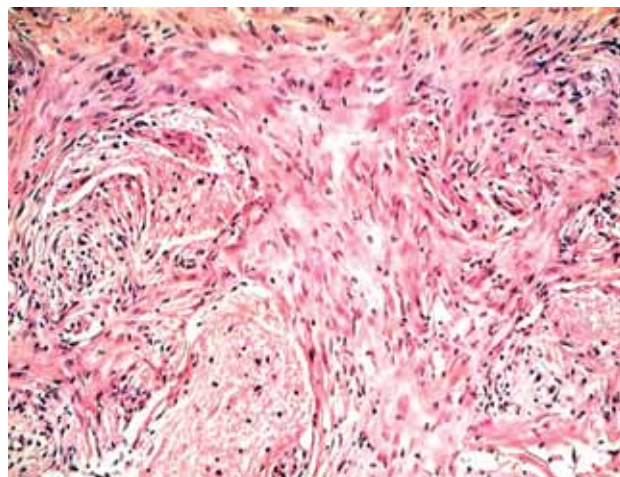


Figura 3. Aspecto microscópico de la lesión en el que se observa una proliferación con componente glial y tejido conectivo entrelazados. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 9 de este número.

En el examen inmunohistoquímico la proteína fibrilar glial ácida (GFAP por sus siglas en inglés) fue positiva en el sector glial, con escasas células positivas en el mesenquimatoso; la sinaptofisina reveló positividad débil en la trama fibrilar del componente glial; la vimentina fue positiva en el área mesenquimatosa; la proteína S-100 mostró positividad fuerte en todos los sectores gliales de la neoformación y en las células de este componente, que estaban aisladas entre los fibroblastos; por último, el Ki67 fue positivo en 5% de los núcleos proliferantes del área conjuntiva.

DISCUSIÓN

Se ha relatado que en el sistema nervioso central aparecen distintos tumores que se manifiestan comúnmente en la infancia y que están constituidos por una combinación de astrocitos y tejido mesenquimal. A dicho grupo de tumores pertenecen, al menos, los siguientes: gliofibroma, astrocitoma desmoplásico cerebral de la infancia y gangliocitoma desmoplásico infantil.⁷

El gliofibroma es una neoplasia astrocítica descrita por primera vez en 1978.¹ Actualmente no es reconocido como

Figura 4

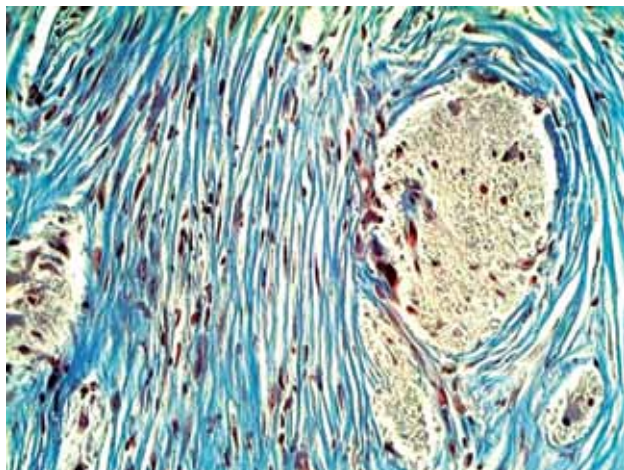
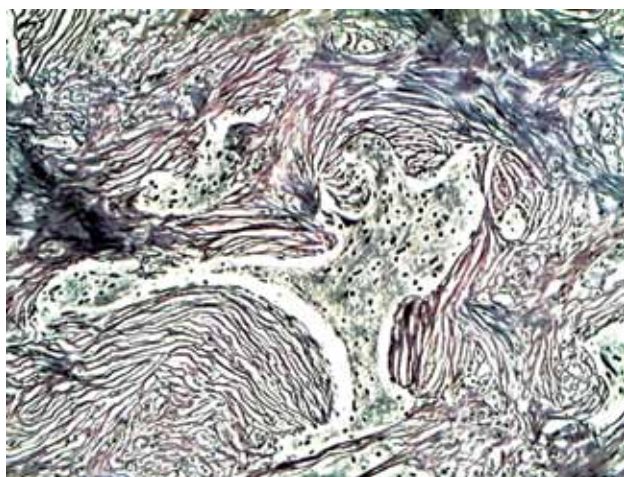


Figura 5



Figuras 4 y 5. La coloración de tricrómico de Masson y la de fibras de reticulina muestran, entre los focos con células gliales, abundantes fibras de colágeno y reticulina del componente mesenquimático.

una afección en la clasificación de tumores que acerca del sistema nervioso central ha hecho la Organización Mundial de la Salud.⁴ Si bien comparte algunas características clínicas e histológicas con los otros dos tumores mencionados, se conoce poco sobre su histogénesis y su comportamiento clínico.⁶ El gliofibroma afecta predominantemente a individuos en las dos primeras décadas de la vida. A la fecha hay alrededor de 33 casos publicados,^{1-5,7-26} de los cuales 24 fueron de pacientes pediátricos (Cuadro 1). El gliofibroma no muestra una topografía preferencial en el sistema nervioso central, y se ha comunicado que se ha originado en localizaciones infrecuentes, ya sea dentro de los ventrículos^{7,12,21,22} o en la espina vertebral.^{5,8,16,17}

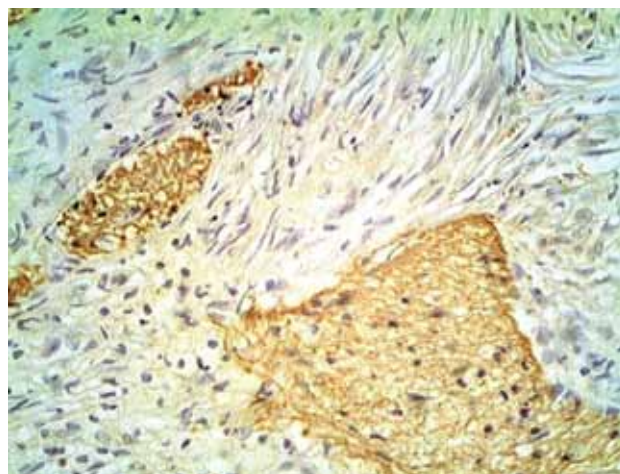


Figura 6. Focos de tejido neoplásico con células positivas para la proteína fibrilar glial ácida (GFAP por sus siglas en inglés), entremezclados con estroma fibroso.

En términos morfológicos, el gliofibroma puede adoptar dos patrones, ya sea con componentes glial y mesenquimático entrelazados, o bien, con áreas en las que ambos componentes se alternan.¹⁴ Nuestro caso corresponde al primer patrón histológico mencionado.⁴

A diferencia de otras neoplasias “bifásicas” —como el gliosarcoma—, la mayor parte de los gliofibromas muestran características de benignidad y no causan recidivas o metástasis. No obstante —según la bibliografía revisada—, existen gliofibromas con componente glial de alto grado de mal pronóstico. En ocasiones el comportamiento de esta neoplasia es incierto. Así, en el caso de Deb y col.⁴ el tumor recurrió a los 18 meses de la resección, a pesar de que su histología era de bajo grado.

En el caso que aquí se expone el diagnóstico definitivo fue gliofibroma con componente mesenquimático atípico. La lesión progresó y cuatro meses después de la operación la paciente falleció. En uno de los trabajos publicados¹⁴ se mencionó que el índice de positividad fue bajo para MIB-1 (Ki-67) en el componente astrocítico, por lo que éste correspondía a una neoplasia con escasa actividad proliferativa. En nuestro caso no se evidenció positividad en dicho componente pero sí en algunos núcleos del componente conjuntivo (en ausencia de mitosis evidentes y necrosis). El hallazgo podría indicar simplemente una actividad proliferativa de significado inespecífico, como la reconocida frecuentemente en otras afecciones benignas.

El diagnóstico diferencial de gliofibroma debe realizarse con las otras dos neoplasias que conforman este

Cuadro 1. Gliofibroma del sistema nervioso central en la edad pediátrica

<i>Autor</i>	<i>Año</i>	<i>Edad (años)</i>	<i>Sexo</i>	<i>Localización</i>
Friede ¹	1978	3.9	F	Bulbo
Iglesias ⁸	1984	11 días	M	Médula espinal
Reinhardt ¹⁰	1984	16	F	Témporo-parietal
Snipes ⁹	1991	<2 meses	F	Tálamo y fosa posterior
Vázquez ⁵	1991	9	F	Médula espinal
Vázquez ⁵	1991	5.6	M	Médula espinal
Vázquez ⁵	1991	11 meses	F	Temporal
Schober ¹¹	1992	18	M	Fronto-temporal
Iglesias-Rozas ¹³	1992	1.2	F	Fronto-parietal
Rushing ⁷	1993	6 meses	F	Cuarto ventrículo
Cerda-Nicolas ¹²	1993	9	M	Parietal
Cerda-Nicolas ¹²	1993	4	F	Cuarto ventrículo
Windisch ¹⁶	1995	5 meses	M	Médula espinal
Caldemeyer ¹⁵	1995	8	M	Temporal
Caldemeyer ¹⁵	1995	6 meses	F	Cerebelo
Prayson ¹⁴	1996	3 meses	M	Fronto-temporal
Mölenkamp ¹⁸	1998	ND	ND	ND
Matsumura ¹⁷	2002	12	F	Médula espinal
Suárez ²⁰	2004	ND	ND	ND
Erguvan-Önal ¹⁹	2004	16	M	Parietal
Deb ⁴	2006	15	ND	Mesencéfalo
Goyal ²¹	2007	8	M	Témporo-parieto-occipital
Goyal ²¹	2007	15	F	Tercer ventrículo
Sarkar ²²	2009	3 meses	F	Ventrículos laterales y tercer ventrículo
Caso actual	2011	7	F	Tálamo y mesencéfalo

ND: no disponible.

grupo y que se mencionaron al inicio de esta discusión. Es relevante que ambas neoplasias sean superficiales y que tengan una zona quística, que es bien evidente en los estudios de imagen. Además, uno de los componentes del gangliocitoma desmoplásico infantil corresponde a células con diferenciación ganglionar.⁷

El meningioma fibroblástico, otro posible diagnóstico diferencial, no muestra entrelazamiento con zonas gliales pero sí células con características nucleares a las de los gliofibromas.⁴

REFERENCIAS

- Friede RL. Gliofibroma. A peculiar neoplasia of collagen forming glia-like cells. *J Neuropathol Exp Neurol* 1978;37:300-313.
- Sharma MC, Gaikwad S, Mehta VS, Dhar J, Sarkar C. Gliofibroma: mixed glial and mesenchymal tumour. Report of three cases. *Clin Neurol Neurosurg* 1998;100:153-159.
- Kim Y, Suh YL, Sung C, Hong SC. Gliofibroma: a case report and review of the literature. *J Korean Med Sci* 2003;18:625-629.
- Deb P, Sarkar C, Garg A, Singh VP, et al. Intracranial gliofibroma mimicking a meningioma: a case report and review of literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2006;108:178-186.
- Vázquez M, Miller DC, Epstein F, Allen JC, Budzilovich GN. Glioneurofibroma: renaming the pediatric igliofibroma: a neoplasm composed of Schwann cells and astrocytes. *Mod Pathol* 1991;4:519-523.
- Kim NR, Suh YL, Shin HJ, Park IS. Gliofibroma with extensive calcified deposits. *Clin Neuropathol* 2003;22:14-22.
- Rushing EJ, Rorke LB, Sutton L. Problems in the nosology of desmoplastic tumors of childhood. *Pediatr Neurosurg* 1993;19:57-62.
- Iglesias JR, Richardson EP, Collia F, Santos A, et al. Prenatal intramedullary gliofibroma. A light and electron microscope study. *Acta Neuropathol* 1984;62:230-234.
- Snipes GJ, Steinberg GK, Lane B, Horoupian DS. Gliofibroma. Case report. *J Neurosurg* 1991;75:642-646.
- Reinhardt V, Nahser HC. Gliofibroma originating from temporo-parietal hamartoma-like lesions. *Clin Neuropathol* 1984;3:131-138.

11. Schober R, Bayindir C, Canbolat A, Urich H, Wechsler W. Gliofibroma: immunohistochemical analysis. *Acta Neuropathol* 1992;83:207-210.
12. Cerda-Nicolas M, Kepes JJ. Gliofibromas (including malignant forms), and gliosarcomas: a comparative study and review of the literature. *Acta Neuropathol* 1993;85:349-361.
13. Iglesias-Rozas JR, Kraus-Huonder B, Michilli R, Tzonos S, et al. Intracerebral gliofibroma. *Dtsch Med Wochenschr* 1992;117:1918-1922.
14. Prayson RA. Gliofibroma: a distinct entity or a subtype of desmoplastic astrocytoma? *Hum Pathol* 1996;27:610-613.
15. Caldemeyer KS, Zimmerman RA, Azzarelli B, Smith RR, Moran CC. Gliofibroma: CT and MRI. *Neuroradiology* 1995;37:481-485.
16. Windisch TR, Naul LG, Bauserman SC. Intramedullary gliofibroma: MR, ultrasound, and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1995;19:646-648.
17. Matsumura A, Takano S, Nagata M, Anno I, Nose T. Cervical intramedullary gliofibroma in a child: a case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2002;36:105-110.
18. Mölenkamp G, Riemann B, Kuwert T, Strater R, et al. Monitoring tumor activity in low grade glioma of childhood. *Klin Padiatr* 1998;210:239-242.
19. Erguvan-Onal R, Ateş O, Onal C, Aydın NE, Koçak A. Gliofibroma: an incompletely characterized tumor. *Tumori* 2004;90:157-160.
20. Suarez CR, Raj AB, Bertolone SJ, Coventry S. Carboplatinum and vincristine chemotherapy for central nervous system gliofibroma: case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004;26:756-760.
21. Goyal S, Puri T, Gunabushanam G, Sharma MC, et al. Gliofibroma: a report of three cases and review of literature. *Acta Oncol* 2007;46:1202-1204.
22. Sarkar R, Yong WH, Lazareff JA. A case report of intraventricular gliofibroma. *Pediatr Neurosurg* 2009;45:210-213.
23. Budka H, Sunder-Plassmann M. Benign mixed glial-mesenchymal tumor (gliofibroma) of the spinal cord. *Acta Neurochir (Wien)* 1980;55:141-145.
24. Bonnin JM, Warner JC, Turner MS. Cystic gliofibroma of the fourth ventricle. *J Neuropathol Exp Neurol* 1990;49:261A (Abstract).
25. Janssens E, Desprechins B, Ernst C, de Mey J. Lumbar intradural extramedullary gliofibroma. *JBR-BTR* 2009;92:229 (Abstract).
26. Nomura M, Hasegawa M, Kita D, Yamashita J, et al. Cerebellar gliofibroma with numerous psammoma bodies. *Clin Neurol Neurosurg* 2006;108:421-425.