

Astrocitoma pilomixóide

Eugenia Altamirano,* Marta Jones,* Ricardo Drut**

RESUMEN

El astrocitoma pilomixóide es una variante rara del astrocitoma pilocítico. Esta neoplasia se manifiesta con mayor frecuencia durante la infancia y tiene características propias entre las que destaca su comportamiento agresivo, por lo que la Organización Mundial de la Salud lo ha clasificado en el grado II. En este artículo se comunica un caso de astrocitoma pilomixóide en una niña de dos años que manifestó una lesión tumoral en el tercer ventrículo. La histología mostró células *piloides*, monomorfas, pequeñas, incluidas en una matriz mixóide, y rosetas perivasculares. El diagnóstico diferencial incluyó astrocitoma pilocítico y ependimoma. Consideramos necesario reconocer esta particular variedad de astrocitoma con el propósito de lograr un correcto diagnóstico que permita ofrecer un tratamiento y seguimiento adecuados para el paciente.

Palabras clave: astrocitoma pilomixóide.

ABSTRACT

Pilomyxoid astrocytoma is a rare variant of pilocytic astrocytoma. Presenting more frequently in infants, this neoplasm presents distinct clinical and histological features, and has a more aggressive behavior (grade II according to the WHO classification). We are reporting the case of a 2 year-old girl presenting with a growing mass inside the 3rd ventricle. The histology showed a proliferation of monomorphous, small piloid cells, radially arranged around vessels in a pattern of perivascular rosettes in a myxoid matrix. These characteristics are relevant for the histological diagnosis of this tumor. Differential diagnosis was established with pilocytic astrocytoma and ependymoma. It is important to recognize this entity in order to make a correct diagnosis, as well as an adequate treatment and follow-up of the patient.

Key words: pilomyxoid astrocytoma.

El astrocitoma pilomixóide se ha descrito recientemente como una variante rara del astrocitoma pilocítico.^{1,2} Con incidencia predominantemente pediátrica y con comportamiento más agresivo que el astrocitoma pilocítico. Su reconocimiento depende del cuadro histológico, unido a características clínico-radiológicas que le son particulares. En esta comunicación relatamos nuestra experiencia con un caso de astrocitoma pilomixóide que afectó a una niña pequeña.

COMUNICACIÓN DEL CASO

Niña de dos años de edad, quien a los 18 meses comenzó con ataxia, temblor y vómitos. En la TC y la RMN se observó una masa ocupante en el tercer ventrículo (Figura 1). Se realizó exéresis parcial y tratamiento quimioterápico con carboplatino y vincristina. Nueve meses después, la paciente se encuentra viva y sin signos de crecimiento de la masa ocupante.

Anatomía patológica

En el examen microscópico se observó una proliferación celular compuesta por células bipolares con aspecto pilocítico; otras áreas mostraron células multipolares estrelladas y núcleo excéntrico, inmersas en una trama fibrilar laxa con componente mixóide (Figuras 2, 3 y 4). Esta disposición predominó en la ubicación perivascular (Figura 5). No se identificaron fibras de Rosenthal ni cuerpos granulares eosinófilos. La inmunomarcación para PGFA fue positiva (Figura 6). El estudio de la cinética celular en el tejido incluido en parafina mostró hasta 2% de positividad en

* Cátedra de Patología "B".

** Cátedra de Patología "A".

Facultad de Ciencias Médicas. Servicio de Patología, Hospital de Niños Superiora Sor María Ludovica, La Plata, Argentina.

Correspondencia: Dr. Ricardo Drut. Patología. Hospital de Niños. 1900. La Plata, Argentina.

Correo electrónico: patologi@netverk.com.ar

Este artículo debe citarse como: Altamirano E, Jones M, Drut R. Astrocitoma pilomixóide. Patología Rev Latinoam 2011;49(Supl. 1):S1-S4.

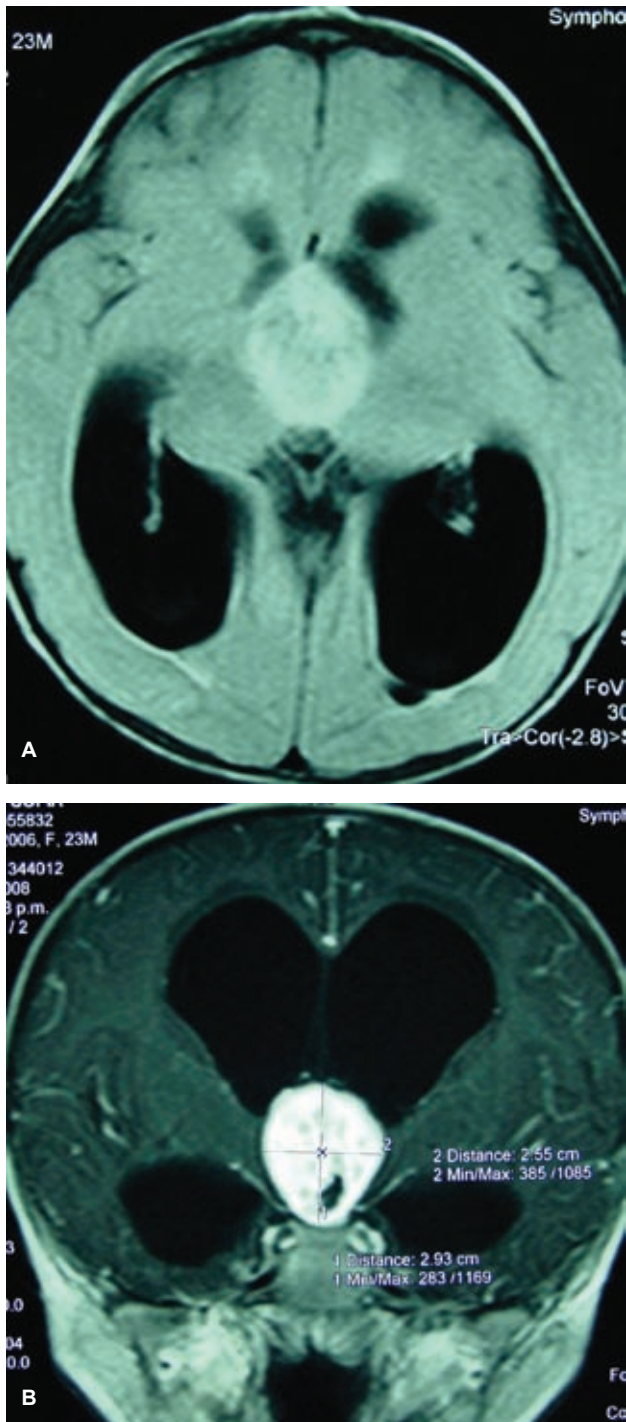


Figura 1. Imágenes de la RMN en las que se muestra una masa en el tercer ventrículo, con marcada dilatación simétrica de las cavidades ventriculares por arriba de la lesión.

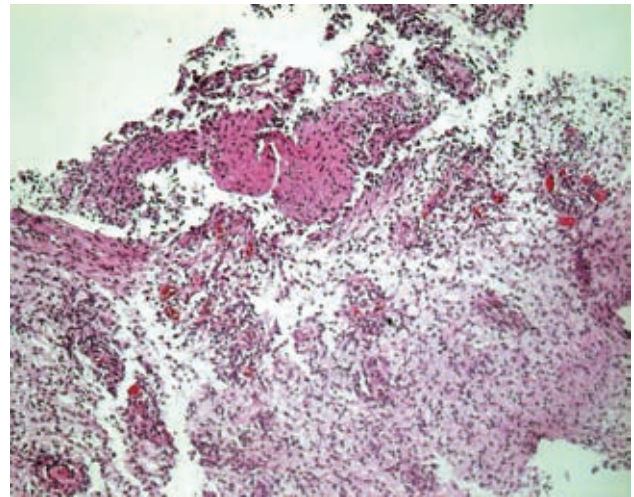


Figura 2. Microfotografía panorámica de la lesión en la que pueden verse áreas con astrocitos alargados, bipolares, inmersos en una trama laxa, mixoide, característica del APM (HE 50x).

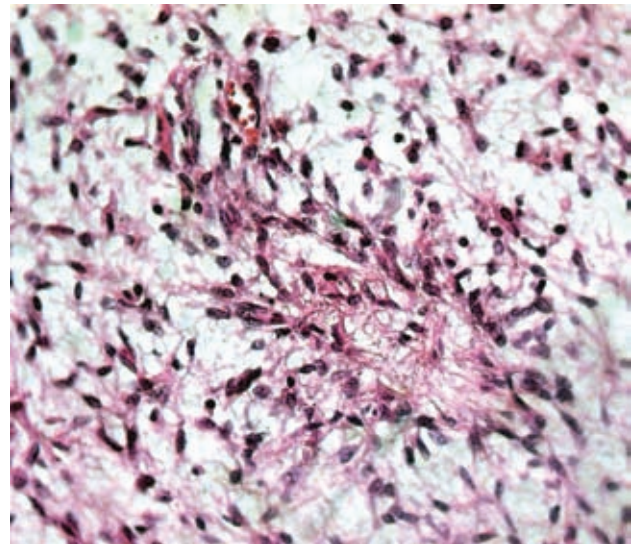


Figura 3. Área de transición entre histoarquitectura pilocítica y laxa-mixoide en la parte inferior de la figura (HE 200x).

núcleos pertenecientes a células proliferantes en áreas pilocíticas, y hasta 10% en áreas mixoides (Figura 7). La inmunorreacción para P53 resultó negativa.

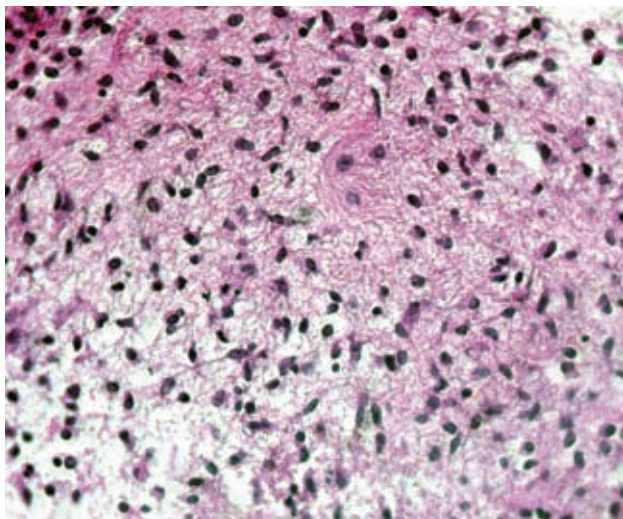


Figura 4. Astrocitos pilocíticos en una trama mixoide con formación de microquistes (HE 400x).

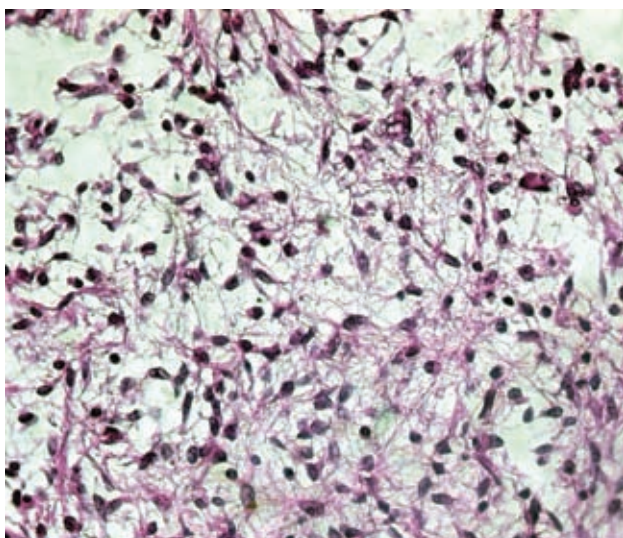


Figura 5. Disposición perivascular característica del APM (HE 400x).

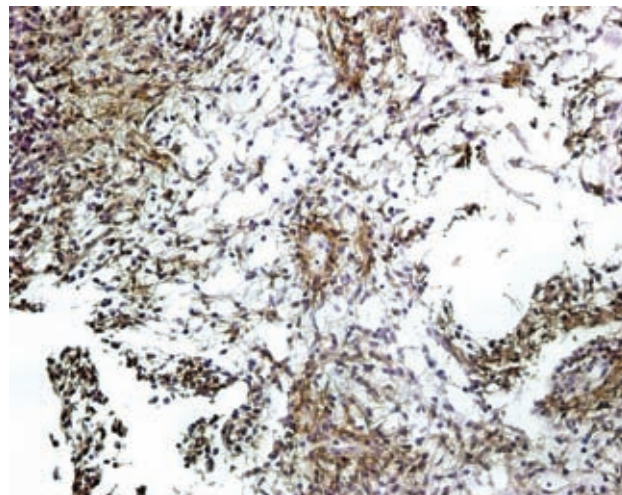


Figura 6. Área con disposición celular en rosetas perivasculares, con células positivas para PGFA, reminiscentes de las halladas en los ependimomas (PGFA 100x).

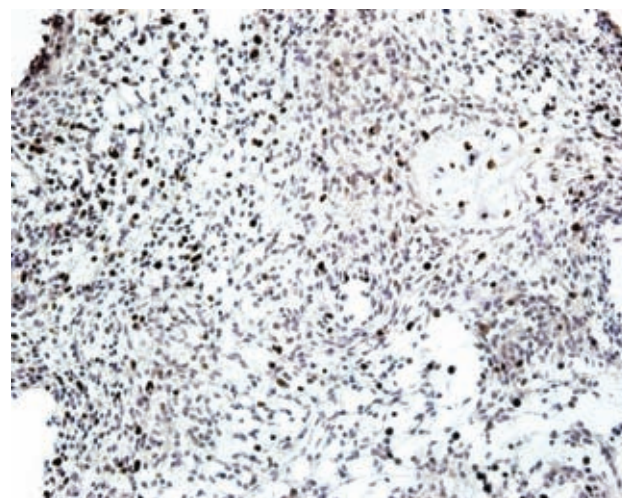


Figura 7. Ki-67 positivo en numerosos núcleos de las células de la lesión (inmunohistoquímica para MIB-1 200x).

DISCUSIÓN

El astrocitoma pilomixóide es una neoplasia histológicamente similar al astrocitoma pilocítico y, de hecho, no fue reconocido como entidad distinta sino hasta 1999, año en que Tihan y colaboradores identificaron sus particulares características anatomoclínicas.²

El astrocitoma pilomixóide afecta predominantemente a niños pequeños (edad media: 10-18 meses)³, aunque excepcionalmente se han registrado casos en adultos.^{4,5}

Al igual que la mayor parte de las neoplasias pediátricas del sistema nervioso central, el astrocitoma pilomixóide generalmente se manifiesta con síntomas de hipertensión endocraneana o de compresión del parénquima (alteraciones de la conciencia, vómitos, dificultades para la alimentación) pero de acuerdo con el sitio afectado, ocasiona síntomas focales, tales como trastornos de la visión y disfunción hipotalámica. En los niños de un año de edad, generalmente el primer signo es el aumento del tamaño del cráneo.⁶ El astrocitoma pilomixóide se localiza más

comúnmente en la línea media, con mayor frecuencia en la región de quiasma/hipotálamo, sitios que también son afectados por el astrocitoma pilocítico. Se han referido casos en sitios como el cerebelo, la médula espinal y, con escasa frecuencia, en la corteza cerebral.⁷⁻⁹

Si bien sus características microscópicas son similares a las del astrocitoma pilocítico, el astrocitoma pilomixóide difiere de aquél en la ausencia del patrón arquitectural con zonas laxas y densas, microquistes, cuerpos granulares eosinofílicos y fibras de Rosenthal. En cambio, en el astrocitoma pilomixóide hay células bipolares piloides inmersas en una prominente matriz mixóide, así como frecuentes pseudorosetas perivasculares o patrón de crecimiento angiocéntrico.⁸

El astrocitoma pilomixóide es una neoplasia grado II, de acuerdo con la clasificación de la OMS, mientras que el astrocitoma pilocítico es grado I.⁷ Dicha categoría proviene de su comportamiento más agresivo, tiene una sobrevida más corta y mayores probabilidades de diseminación a través del líquido cefalorraquídeo y de recurrencias locales posquirúrgicas.¹⁰ La sobrevida libre de progresión a un año es de 38.7% en el astrocitoma pilomixóide y de 69.2% en el astrocitoma pilocítico.² El astrocitoma pilomixóide manifiesta diferentes alteraciones genéticas.¹¹

Entre los diagnósticos diferenciales debe considerarse en primer lugar al astrocitoma pilocítico, y luego al astrocitoma infiltrante. El astrocitoma pilomixóide es una neoplasia pediátrica bien circunscrita que se origina más comúnmente en la línea media y carece de edema peritumoral y de necrosis central.⁶ Finalmente, el astrocitoma pilomixóide debe diferenciarse del ependimoma. Debido a la existencia del patrón de crecimiento de tipo angiocéntrico en el astrocitoma pilomixóide, éste suele reflejar semejanzas arquitecturales con el tipo tanicítico de ependimoma. Por este motivo, algunos autores han denominado al astrocitoma pilomixóide como tanicítoma.¹²

El astrocitoma pilomixóide es una neoplasia con características distintivas y, por tanto, corresponde a una entidad

diferente. Su diagnóstico correcto permitirá proporcionar tratamiento y seguimiento adecuados para el paciente.

REFERENCIAS

1. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114:97-109.
2. Tihan T, Fisher PG, Kepner JL, Godfraind C, et al. Pediatric astrocytomas with monomorphous pilomyxoid features and a less favorable outcome. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1999;58:1061-1068.
3. Komotar RJ, Burger PC, Carson BS, Brem H, et al. Pilocytic and pilomyxoid hypothalamic/chiasmatic astrocytomas. *Neurosurgery* 2004;54:72-79.
4. Komotar RJ, Mocco J, Zacharia BE, Wilson DA, et al. Astrocytoma with pilomyxoid features presenting in an adult. *Neuropathology* 2006;26:89-93.
5. Fuller CE, Frankel B, Smith M, Rodziewicz G, et al. Suprasellar monomorphous pilomyxoid neoplasm: an ultrastructural analysis. *Clin Neuropathol* 2001;20:256-262.
6. Burger PC, Khandji AG, Tihan T, Carson BS, Canoll PD. Pilomyxoid Astrocytoma: A Review. *MedGenMed* 2004;6:42.
7. Omura T, Nawashiro H, Osada H, Shima K, et al. Pilomyxoid astrocytoma of the fourth ventricle in an adult. *Acta Neurochir (Wien)* 2008;150:1203-1206.
8. Buccoliero AM, Gheri CF, Maio V, Moncini D, et al. Occipital pilomyxoid astrocytoma in a 14-year-old girl-case report. *Clin Neuropathol* 2008;27:373-377.
9. Komotar RJ, Zacharia BE, Sughrue ME, Mocco J, et al. Magnetic resonance imaging characteristics of pilomyxoid astrocytoma. *Neurol Res* 2008;30:945-951.
10. Amatya VJ, Akazawa R, Sumimoto Y, Takeshima Y, Inai K. Clinicopathological and immunohistochemical features of three pilomyxoid astrocytomas: comparative study with 11 pilocytic astrocytomas. *Pathol Int* 2009; 59(2):80-85.
11. Jeon YK, Cheon JE, Kim SK, Wang KC, et al. Clinicopathological features and global genomic copy number alterations of pilomyxoid astrocytoma in the hypothalamus/optic pathway: comparative analysis with pilocytic astrocytoma using array-based comparative genomic hybridization. *Mod Pathol* 2008;21:1345-1356.
12. Lieberman KA, Wasenko JJ, Schelper R, Swarnkar A, et al. Tanycytomas: a newly characterized hypothalamic-suprasellar and ventricular tumor. *Am J Neuroradiol* 2003;24:1999-2004.