

ASTROCITOMA PILOCÍTICO JUVENIL CON REALCE LEPTOMENÍNGEO INUSUAL: REPORTE DE UN CASO

JUAN CARLOS LUQUE SUÁREZ¹ Y GUILLERMO ALFONSO MONSALVE DUARTE^{1*}

¹ Servicio de Neurocirugía, Hospital Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia

Resumen

Se reporta el caso de un niño de cinco años de edad con un astrocitoma pilocítico juvenil que exhibe un inusual realce leptomeníngeo, resaltando los hallazgos radiológicos. Neurocirujanos y radiólogos deben sospechar esta entidad al encontrar tumores intraparenquimatosos con realce leptomeníngeo en pacientes jóvenes.

Palabras clave: Astrocitoma, meninges

JUVENILE PILOCYTIC ASTROCYTOMA WITH UNUSUAL LEPTOMENINGEAL ENHANCEMENT: A CASE REPORT

Abstract

A case of a 5-year-old boy with a juvenile pilocytic astrocytoma that shows an unusual leptomeningeal enhancement is presented. The course of the illness and radiological and surgical findings are presented. Neurosurgeons and radiologists must suspect this pathological entity when they treat young patients with intraparenchymal tumors with marked leptomeningeal enhancement.

Key words: Astrocytoma, meninges

ASTROCITOMA PILOCÍTICO JUVENIL COM REALCE LEPTOMENÍNGEO INFREQUENTE: REPORTE DE UM CASO

Resumo

Reporta-se o caso de um menino de cinco anos de idade com um astrocitoma pilocítico juvenil que mostra um infrequente realce leptomeníngeo, ressaltando os achados radiológicos. Neurocirurgiões e radiologistas devem suspeitar esta entidade ao encontrar tumores intraparenquimatosos com realce leptomeníngeo em pacientes jovens.

Palavras-chave: Astrocitoma, meninges

* Correspondencia: gamonsalve@gmail.com. Dirección postal: Servicio de Neurocirugía; séptimo piso norte, Hospital Militar Central, Transversal 3 N° 49-00, Bogotá, D.C., Colombia. Tel: +1+3486868 ext: 5285.
Recibido: Enero 29 de 2007. Aceptado: Marzo 26 de 2008.

Presentación del caso

Se reporta el caso de un niño de cinco años de edad que se presentó inicialmente con un síndrome epiléptico de dos meses de evolución, acompañado de cefalea, fotofobia y fonofobia. Como antecedentes importantes había presentado ictericia neonatal por incompatibilidad de grupo Rh e isoinmunización y un trauma craneoencefálico leve a los cuatro meses y medio de vida que no dejó secuelas. Se tomó resonancia magnética (RMN) cerebral simple (Figura 1) y contrastada (Figura 2) y por los hallazgos, se solicitó valoración por neurocirugía. Se realizó una craniotomía temporal derecha y en la cirugía se encontró en el lóbulo temporal medial, una lesión expansiva intra axial, redondeada, sólida, de consistencia suave, no friable, de color gris, muy vascularizada y no encapsulada, de 1 x 2 x 3 cm de dimensiones mayores

y con edema cerebral perilesional leve. Macroscópicamente, el líquido cefalorraquídeo y la meninges fueron normales, el postoperatorio inmediato fue favorable y la histopatología de la lesión reportó un astrocitoma pilocítico. El síndrome epiléptico se controló con levetiracetam y hasta los nueve meses de seguimiento el paciente ha seguido asintomático, con una puntuación en la escala de desempeño de Karnosky del 100%.

Discusión

El astrocitoma pilocítico juvenil es una variante común de los astrocitomas de bajo grado y típicamente se presenta en niños y en adultos jóvenes (primeras dos décadas de la vida), con un pico de incidencia a los entre los nueve y diez años de edad de los tumores cerebelosos y de 22 años de los tumores cerebrales. Representan aproximadamente entre el 15% y el 30%

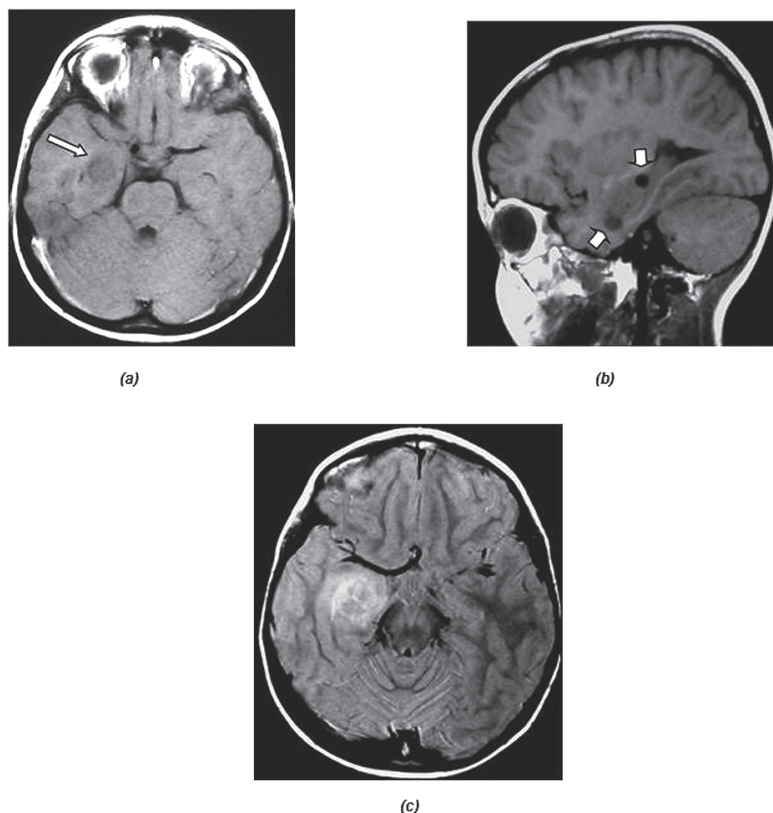


FIGURA 1. RMN cerebral simple. Imagen axial T1 (a) que muestra una lesión intraaxial localizada temporal basal y medial derecha, ligeramente hipointensa y con discreto efecto de masa (flecha). Imagen sagital T1 (b) que confirma la lesión en relación al cuerno temporal del ventrículo lateral derecho, con dos imágenes quísticas redondeadas en la parte superior e inferior de la misma (flechas). Imagen axial FLAIR (c) que muestra lesión hiperintensa en la misma localización.

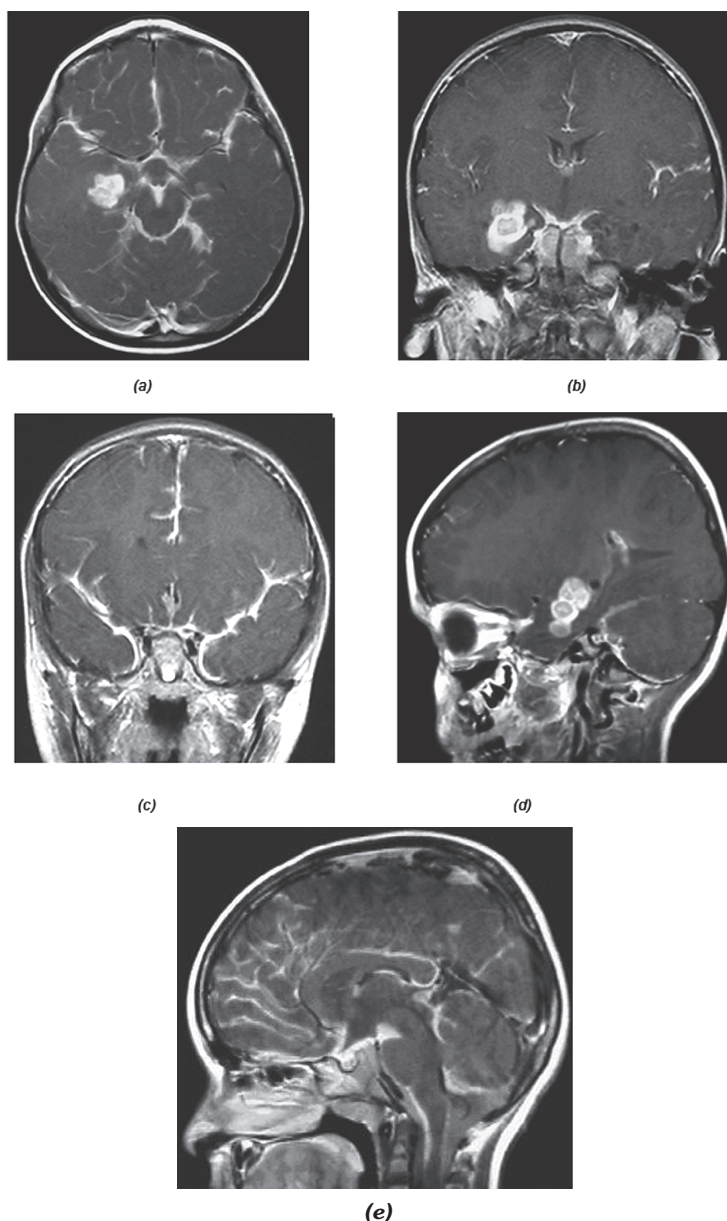


FIGURA 2. RMN cerebral contrastada. Imagen axial (a) que muestra la lesión temporal con un realce homogéneo con el medio de contraste. Imagen coronal (b) que muestra la lesión con aparente realce en anillo. Imagen sagital (d) muestra la lesión con mayor realce quístico, con área definidas redondeadas. Nótese el realce uniforme de las leptomeninges tanto supra como infratentorialmente (c) y (e).

(1) de todos los tumores cerebrales pediátricos y el 62% de los casos ocurre en hombres (2). Aunque su localización más común son las estructuras de la línea media (cerebelo, región alrededor del III ventrículo y las vías ópticas), puede tener cualquier localización en el SNC, incluyendo los hemisferios cerebrales, en

donde tiene predilección por las regiones mediales de los lóbulos temporales y parietales (2), como sucedió en el paciente del caso que se reporta. La presentación clínica depende de la localización de la lesión, siendo la cefalea y las crisis epilépticas los síntomas más comunes; sin embargo, también se puede pre-

sentar con síntomas focales. Su crecimiento es lento y el período promedio de sintomatología antes del diagnóstico es de catorce meses (2).

El estudio radiológico de elección para estos pacientes es la RMN, porque permite definir mejor la morfología imaginológica de la masa. Estas se ven como lesiones bien circunscritas, redondeadas u ovaladas, en su mayoría hipointensas en el T1 e hiperintensas en el T2, mostrando realce con el medio de contraste en el 90% de los casos. Usualmente no presenta edema perilesional (2) y de manera excepcional se reporta realce de las leptomeninges con el medio de contraste (tanto en craneales como en espinales). Histológicamente se confirma la diseminación por el líquido cefalorraquídeo (LCR) de células tumorales (3, 4). Se considera que entre un 4% y un 12% de los astrocitomas pilocíticos juveniles pueden presentar diseminación leptomeníngea (1).

Curiosamente, algunos de estos tumores presentan el realce leptomeníngeo al tiempo del diagnóstico tumoral (25%) (1, 3) y hay reportes de desarrollo del realce luego de algunos años de seguimiento, e incluso después de la cirugía (75%) (1, 4, 5). Hurwitz *et al.* encontraron que el 66,6% de una serie de 21 pacientes con realce leptomeníngeo correspondía a astrocitoma pilocítico juvenil, sin que en ninguno de ellos se presentara un patrón anaplásico en histopatología (5). Cuando estos tumores se localizan en la región quiasmática o en la hipotalámica hay mayor predisposición a desarrollar diseminación leptomeníngea, observándose este fenómeno en un 70% de los casos, en contraste con la localización cerebelar con solamente el 30% (1); en el caso de este reporte se observó la diseminación leptomeníngea, a pesar de su localización intraparenquimatosa temporal.

Senaratna *et al.* reportaron un paciente de tres años y ocho meses con astrocitoma pilocítico juvenil con múltiples lesiones quísticas en sistema nervioso central (SNC), con LCR turbio por aumento en el contenido de proteínas y con aumento de la presión (3) y Ng *et al.* reportaron otro caso de astrocitoma pilocítico juvenil medular, también con turbidez del LCR e incremento de sus proteínas (4). Al paciente de de este

caso no se le realizó estudio del LCR, pero su aspecto macroscópico era normal, al igual que el aspecto de las leptomeninges, hallazgos ambos, contrarios a las descripciones quirúrgicas de los pacientes de Senaratna y de Ng, quienes si reportaron meninges engrosadas (3,4).

Con el objeto de drenar los quistes y de reseca el componente sólido tumoral, la cirugía es el tratamiento de elección, estando controvertidas para esta patología la radioterapia y la quimioterapia (1). La transformación maligna de estos tumores es muy rara, pero hay reportes de malignización posteriores a radioterapia, e incluso de diseminación multifocal a través del SNC (2).

Si bien la diseminación leptomeníngea en los astrocitomas pilocíticos juveniles es infrecuente, la mayor disponibilidad actual de la RMN para su diagnóstico puede explicar el incremento observado de esta complicación para este tipo de tumores.

Teniendo en cuenta que la ocurrencia del realce leptomeníngeo en tumores intraaxiales es rara, se decide hacer el reporte, resaltando el gran valor de las imágenes en su diagnóstico y a proponer que imágenes que evidencien una masa intraparenquimatosa con realce leptomeníngeo en un paciente joven, debe llevar a los neurocirujanos y a los radiólogos a sospechar de un astrocitoma pilocítico juvenil.

Referencias

1. Buschmann U, Gers B, Hildebrandt G. Pilocytic astrocytomas with leptomeningeal dissemination: biological behavior, clinical course, and therapeutical options. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:298-304.
2. Morantz RA. Low grade astrocytomas. In: Kaye AH, Laws ER, editors. *Brain Tumors.* London: Churchill Livingstone; 2001. p. 485-491.
3. Senaratna S, Hanieh A, Manson J, Toogood I. Multiple cystic brain lesions in a patient with pilocytic astrocytoma. *J Clin Neurosci.* 2001;8:363-366.
4. Ng HK, Leung CH, Boet R, Poon WS. Spinal cord pilocytic astrocytoma with cranial meningeal metastases. *J Clin Neurosci.* 2001;8:374-377.
5. Hurwitz MD, Burger PC, Goldthwaite PT, Tihan T, Wharam MD, Fisher PG. Prognostic implications for gadolinium enhancement of meninges in low-grade astrocytomas of childhood. *Pediatric Neurosurg.* 2001;34:88-93.