

Astroblastoma, reporte de un caso (Astroblastoma, a case report)

Luis Andrés Tabares Contreras ^{1✉}; Maryem Isabel Seco Meza ¹; Alejandro Gregorio Sabino Fernández ¹; Henry Federico Parra Quintero ¹; Asmiria Arenas de Sotolongo ²; Frances Stock ³

¹ Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes – Mérida, Venezuela. ² Unidad de Anatomía Patológica de la Universidad de Los Andes. Mérida, Venezuela. ³ Servicio de Oncología Pediátrica Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Venezuela.

Recibido: 13 de Noviembre de 2015.

Aceptado: 21 de Marzo de 2016.

Publicación online: 15 de Abril de 2016.

[CASO CLÍNICO]

Resumen (español)

El Astroblastoma es una neoplasia maligna de células gliales derivada de una célula primitiva, el astroblasto, precursor del astrocito. Situado de forma intermedia entre el glioblastoma y astrocitoma anaplásico, por lo cual su principio estructural es una imagen microscópica sin patrón anatomoclínico definido. Es una neoplasia poco frecuente, de crecimiento rápido e infiltrante, su incidencia es totalmente desconocida y su diagnóstico en ciertos casos es complejo. Predomina en niños, adultos jóvenes y sexo femenino. Suelen aparecer en los hemisferios cerebrales como lesiones ocupantes de espacio (LOE), bien definidos, presentando a menudo un componente quístico. Su principal característica histopatológica es la presencia de pseudorosetas perivasculares. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: cefaleas y crisis cómicas tardías. Presentamos el caso de escolar masculino de 8 años de edad, que ingresó al Hospital Universitario de Los Andes por presentar cefalea constante de tipo opresiva de fuerte intensidad de 2 meses de aparición, el cual aliviaba con analgésicos comunes (Paracetamol), concomitante dolor punzante en la región orbitaria derecha irradiado a hemicráneo ipsilateral, visión borrosa y vómitos. Al examen físico presentaba disminución de la agudeza visual de globo ocular derecho, sin otros signos relevantes. Se realizó TAC y RMN donde se visualizó LOE de ubicación temporo-parietal derecha con compresión del nervio óptico del mismo lado: por tal motivo se procedió a realizar craneotomía más exéresis del LOE temporo-parietal. El estudio anatomopatológico reportó una neoplasia de células gliales: astroblastoma.

Palabras clave (español)

Astroblastoma, células gliales.

Abstract (english)

Astroblastoma is a malignancy of glial cells derived from a primitive cell, the astroblast, an astrocytic precursor. Intermediately located between glioblastoma and anaplastic astrocytoma, its structural principle is a microscopic image without an anatomoclinical defined pattern. It is a rare neoplasm, with fast and infiltrative growth, its incidence is completely unknown and its diagnosis in some cases is complex. This tumor predominates in children, young adults and women. It usually occurs in the cerebral hemispheres as space-occupying lesions (LOE), well defined, often associated with a cystic component. Its main histopathological feature is the presence of perivascular pseudorosets. The most common clinical manifestations are headaches and seizures of late onset. We present the case of an 8-year-old school boy, who was admitted to the University Hospital of Los Andes with the complaints of constant oppressive headaches of strong intensity, after 2 months of onset, which were relieved by common analgesics (Paracetamol). He also presented a stabbing pain on his right orbital region irradiated to the ipsilateral hemicranium, together with blurred vision and vomiting. Physical examination showed decreased visual acuity on his right eye, without other significant signs. MRI and CT scan showed a

✉ **Autor de correspondencia:** Tabares Contreras Luis Andrés. Médico Cirujano, egresado de la Universidad de Los Andes, Mérida – Venezuela. Paseo Domingo Peña, residencias El Ávila, Mérida – Venezuela. Teléfono: 02745116175. Código postal: 5101. Email: luistab89@hotmail.com.

right temporo-parietal space-occupying lesion (SOL) that compressed the ipsilateral optic nerve. For this reason, we proceeded to perform a craniotomy with excision of the temporo-parietal SOL. The pathological study reported a glial cell neoplasia with features of astroblastoma.

Keywords (english)

Astroblastoma, glial cell.

Introducción

El Astroblastoma es una neoplasia neuroepitelial de origen incierto, que corresponde a una entidad intermedia entre el astrocitoma y el glioblastoma, no tiene una característica anatómica, histológica y clínica bien definida, y su incidencia es desconocida, (1,2). Sin embargo, se estima que representa del 0.48% a 2.8 % de los gliomas cerebrales primarios; siendo su pronóstico incierto. Pueden presentarse en diversos grupos etarios pero generalmente se desarrollan en niños y adultos jóvenes, predominando en el sexo femenino (3,4) cuya localización principalmente es a nivel supratentorial, por lo que su sintomatología varía desde cefalea, convulsiones, vómitos, alteraciones visuales hasta déficit neurológico (2).

Algunos autores señalan que es una entidad separada y que las características neuroradiológicas podían ser útiles para distinguir astroblastomas de otros tumores que a menudo se confunden con ellos. En imágenes de Resonancia Magnética el aspecto clásico de esta neoplasia es: una masa esférica bien circunscrita, de gran tamaño, lobular, periférica en el cerebro supratentorial. La masa normalmente se compone de una mezcla quística y sólida, esta última presenta un aspecto burbujeante heterogéneo en las imágenes ponderadas en T2, así como también, debido al gran tamaño de las masas tiene relativamente poca hiperintensidad en T2 peritumoral representando edema vasogénico, infiltración tumoral, o ambos en el parénquima cerebral circundante. En ocasiones a nivel de la tomografía axial computarizada se muestran calcificaciones puntiformes en la porción sólida de estos tumores, con hiperintensidad (3,5)

Es importante resaltar que características tales como invasión del cuerpo calloso pueden sugerir el diagnóstico de ependimoma o glioblastoma multiforme, pero la localización supratentorial, la relativa falta de edema vasogénico en estas patologías, la infiltración y aparición de calcificaciones en la porción sólida del tumor son hallazgos inusuales de estos que van a favor del astroblastoma.

Estudios histológicos revelan que el astroblastoma se compone de pseudorosetas

perivasculares, que son células tumorales alargadas, con procesos cónicos que se extienden a un vaso central, existiendo regiones de hiper celularidad, con múltiples mitosis que a menudo muestran proliferación vascular o necrosis. Es por ello, que las lesiones pueden clasificarse en alto y bajo grado de acuerdo a su patrón de crecimiento, índice mitótico y la presencia de proliferación vascular o necrosis. (5)

Caso clínico

Escolar masculino de 8 años, quien ingresa al servicio de pediatría del Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA), con el antecedente de déficit pondoestatural (P10-P3), acidosis tubular y anemia arregenerativa. Inicia enfermedad actual caracterizada por cefalea de moderada intensidad a nivel frontal y retro ocular derecha que cede con analgésicos tipo Paracetamol, de carácter punzante, concomitante con episodios eméticos y visión borrosa en globo ocular derecho; Al examen físico: Glasgow 15/15 puntos, anisocoria y arreactividad derecha, focalidad del II y III par craneal derecho incompleta. Se solicita tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo, la cual reporta extensa lesión ocupante de espacio (LOE) temporo-parietal derecha con densidad heterogénea y áreas necróticas, zonas con densidad hemática, calcificaciones finas, edema cerebral severo, y desplazamiento de la línea media a la izquierda. Posteriormente, se realizó resonancia magnética (RM) cerebral, reportando: imagen de LOE, isointensa en secuencia T1 y T2, heterogénea, localizada en región parieto-occipital derecha, que captaba contraste uniformemente, múltiples áreas quísticas en su interior de bordes irregulares, con compresión de estructuras adyacentes y desviación de elementos de la línea media y posterior de 20mm (figura 1a); presencia de tumor intraaxial supratentorial de gran tamaño (aproximadamente 7,8 cm de longitud, 7.9 cm antero-posterior y 7.4 cm transversal) condicionando a herniación subfalciada derecha. Ante hallazgos imagenológicos es valorado por los servicios de oncología pediátrica y neurocirugía planteándose el diagnóstico de: 1.- astrocitoma de alto grado 2.-LOE temporo-parieto-occipital derecha. 3. Hipertensión

endocraneana. Es llevado a acto quirúrgico donde realizan craneotomía y resección total de LOE temporo-parieto-occipital derecha.

Examen anatomopatológico:

Macroscópicamente, múltiples fragmentos irregulares de tejido pardo claro de 7x6cm, de consistencia blanda. Microscópicamente los cortes mostraban neoplasias constituidas por células fusiformes tubulares caracterizadas por una disposición radiada formando pseudorosetas perivasculares (figura 1b). En otras áreas del corte se evidenciaron células tumorales redondas u ovals inmersas en fondo fibrilar, las pseudorosetas perivasculares mostraban procesos fibrilares gruesos y cortos, que se irradiaban hacia los vasos sanguíneos, más claramente en las áreas sólidas del tumor. La mayoría de las células tumorales eran monótonas con cromatina en grumos. Los vasos sanguíneos en el tejido tumoral mostraron áreas de hialinización. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica con proteína fibrilar glial ácida (PFGA) focalmente positiva. El diagnóstico definitivo fue: astroblastoma.

Posterior al acto quirúrgico el paciente ha desencadenado cuadros clínicos ocasionales relevantes caracterizados por mioclonías abdominales, alteraciones del estado de conciencia, movimientos tónico clónicos en miembro superior izquierdo, y movimientos tónico clónicos generalizados.

Discusión

El astroblastoma es una neoplasia que, desde su primera descripción en 1924 por Bailey y Cushing, ha originado una gran controversia (6), siendo su existencia cuestionada por diversos investigadores a nivel mundial, de pronóstico incierto.

Afecta predominantemente a niños, pero se ha descrito una distribución bimodal, con un pico de incidencia en la niñez y otro en adultos jóvenes con un promedio de 14 años (3). De igual forma, el sexo femenino esta preferentemente afectado como lo detalla la serie de Navarro et al., el 63% de los pacientes eran mujeres (4)

El caso que se presenta es en un escolar masculino de 8 años lo cual no difiere con la literatura en relación a la edad de aparición, sin embargo es contrario a su distribución de acuerdo al sexo.

La localización más común es a nivel de los hemisferios cerebrales, principalmente a nivel frontal, temporal y parietal, pero no exclusiva, hallándose en otros lugares, entre ellos el cuerpo calloso (7). En nuestro caso, su localización fue a nivel temporo-parieto-occipital derecha, lo cual concuerda con lo descrito en la bibliografía. De igual forma, la sintomatología depende en gran parte de la localización del tumor (2, 8, 9), siendo la cefalea y crisis

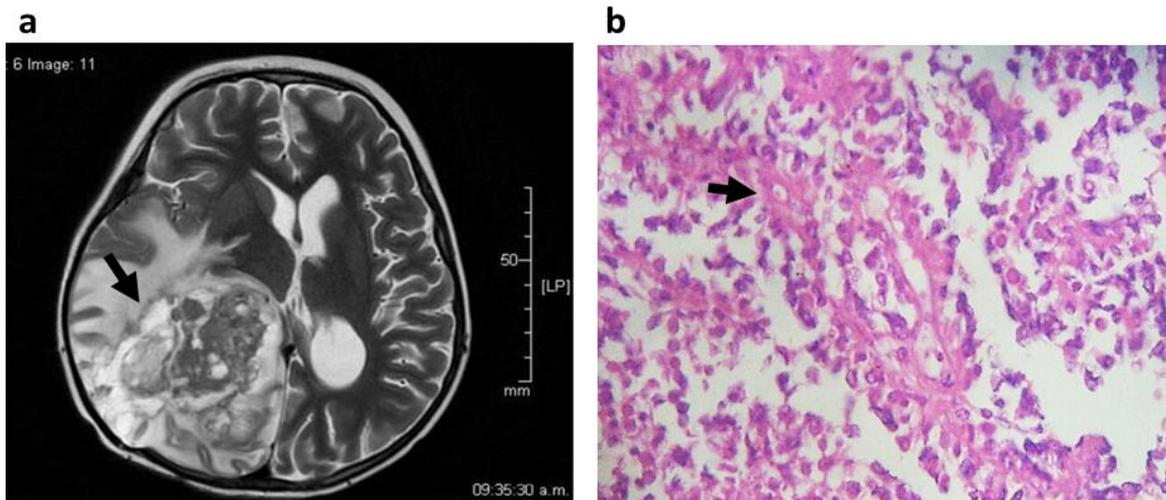


Figura 1. 1a. Resonancia magnética cerebral imagen en T2 axial se evidencia lesión ocupante de espacio heterogénea en región parieto-occipital derecha con múltiples áreas quísticas en su interior con compresión de estructuras adyacentes (cuerno posterior del ventrículo derecho) y desviación de línea media y posterior de 20 mm (indicado por la flecha). Teniendo en cuenta que el componente solido de la masa tiene una apariencia burbujeante heterogénea en su centro.. **1b. Corte histológico** con tinción hematoxilina-eosina con resolución 40 X donde se aprecian las pseudorosetas perivasculares.

comiciales las principales manifestaciones clínicas, cursando además con déficit neurológico focal, aumento de la presión intracraneal, náuseas, vómitos y alteraciones visuales como en el caso presentado, en el que se caracterizó por cefalea a nivel frontal y retro ocular derecha, episodios eméticos y visión borrosa en globo ocular derecho.

Existen estudios complementarios como RMN y la TAC que permiten la determinar la localización y extensión de la neoplasia, así como también evidenciar las características neuroradiológicas del astroblastoma descritas en varios estudios (10, 3, 5) En el caso presentado, se utilizaron ambas técnicas las cuales fueron de gran ayuda para establecer localización de la lesión a nivel temporo-parieto-occipital derecho; así como las características propias de una lesión ocupante de espacio de gran tamaño heterogénea, a nivel supratentorial con ambos componentes sólido y quístico, presencia de edema vasogénico y calcificaciones.

Desde un momento inicial se han buscado detalles histológicos que determinen la diferencia de éste con las distintas neoplasias gliales, como se ha encontrado en diversos estudios donde el astroblastoma puro es aquel donde se evidencian histológicamente pseudorrosetas perivasculares difusas, predominantes, y áreas de hialinización, hallazgos que no difieren de lo obtenido en nuestro caso cuya microscopía confirma la presencia de células fusiformes tubulares con disposición radiada formando pseudorrosetas perivasculares con procesos fibrilares que se irradian a los vasos sanguíneos, y áreas de hialinización vascular (5, 11-14), en donde las lesiones de bajo grado muestran pseudorrosetas perivasculares uniformes, prominente esclerosis vascular, patrón de crecimiento ordenado, poca actividad mitótica, ausencia de necrosis y mínima o ninguna proliferación vascular, como en el caso que se presenta. El tratamiento es la resección completa de la lesión lo que va a llevar a una evolución satisfactoria del paciente. Sin embargo en este caso, aun realizando la resección quirúrgica, el paciente aun presentaba

alteraciones neurológicas. Mientras que las neoplasias de alto grado se caracterizan por aumento en la celularidad focal, anaplasia, elevado índice mitótico (mayor de 5 mitosis por campo de alto poder), proliferación vascular y necrosis pseudoempalizada; describiéndose también una forma intermedia, en las que los tumores son bien diferenciados pero con elevada actividad mitótica (2, 8,15).

Los astroblastomas expresan positividad para proteína S100, proteína fibrilar glial ácida (GFAP) y vimentina, con tinción focal para antígeno de membrana epitelial (EMA) y las alteraciones cromosómicas descritas se sitúan en el cromosoma 20q y el cromosoma 19. (16, 17) En relación a la inmunohistoquímica en éste caso se realizó tinciones para GFAP focalmente positiva, confirmando el diagnóstico de astroblastoma.

El astroblastoma una neoplasia supratentorial muy rara con incidencia en edades tempranas de preferencia en el sexo femenino. En el presente caso se trata de escolar masculino de 8 años siendo inusual con lo descrito en la literatura de acuerdo al sexo, estando presentes características neuroradiológicas e histopatológicas bien definidas de la entidad propiamente dicha lo cual lo diferencia de otras neoplasias gliales. El tratamiento habitualmente consiste en la resección quirúrgica de la lesión. En algunos casos cuyo tipo histológico es de alto grado presentan una alta tasa de recurrencia que justificaría el empleo de radioterapia adyuvante posterior a la cirugía. La supervivencia a largo plazo probablemente depende de numerosos factores, incluyendo la localización del tumor principalmente cuando éste es periférico y la extensión de la resección y el uso de terapia adyuvante. En nuestro caso, la resección quirúrgica completa del tumor sin la realización de radioterapia o quimioterapia posterior ha jugado un papel importante en la persistencia de las alteraciones neurológicas descritas en el paciente por lo que pensamos se deben realizar estudios para evaluar el rol protagónico de la terapia adyuvante en esta neoplasia indistintamente del grado histológico.

Referencias

- Fuller GN. The WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, 4th edition. Arch Pathol Lab Med. 2008; 132: 906 [\[PubMed\]](#)
- Giron FA., Urbina AR. Astroblastoma de bajo grado en lobulo temporal. Rev Med Hondur. 2013; 81: 101-4. [\[Google Scholar\]](#)
- Brat DJ, Hirose Y, Cohen KJ, Feuerstein BG, Burger PC. Astroblastoma: clinicopathologic features and chromosomal abnormalities defined by comparative genomic hybridization. Brain Pathol. 2000; 10:342-52. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Navarro R, Reitman AJ, de León GA, Goldman S, Marymont M, Tomita T. Astroblastoma in childhood: pathological and clinical analysis. Childs Nerv Syst. 2005; 21: 211-20 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Catalán-Uribarrena G, De Las Heras-Echeverría P, Catón-Santaren B, Martínez-Soto LJ, Torrecilla-Sardón MV, Ramos-González A. Cerebral astroblastoma: report of a case and literature review. Neurocirugía (Astur). 2002; 13:378-84 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

6. Bailey P, Cushing H. A classification of the tumors of the gliomas group on a histogenic basis with a correlation study of prognosis. Philadelphia: JB Lippincott; 1928. [\[Google Scholar\]](#)
7. de la Garma VH, Arcipreste AA, Vázquez FP, Aguilar RR, Castruita UO, Guerra RM. High-grade astroblastoma in a child: Report of one case and review of literature. *Surg Neurol Int.* 2014; 5: 111. doi: 10.4103/2152-7806.137532. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Bonnin JM, Rubinstein LJ. Astroblastomas: a pathological study of 23 tumors, with a postoperative follow-up in 13 patients. *Neurosurgery.* 1989; 25: 6-13 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Husain AN, Leestma JE. Cerebral astroblastoma: immunohistochemical and ultrastructural features. Case report. *J Neurosurg.* 1986; 64: 657-61 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. Port JD, Brat DJ, Burger PC, Pomper MG. Astroblastoma: radiologic-pathologic correlation and distinction from ependymoma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002; 23: 243-7 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
11. Cabello A, Madero S, Castresana A, Diaz-Lobato R. Astroblastoma: electron microscopy and immunohistochemical findings: case report. *Surg Neurol.* 1991; 35: 116-21. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
12. Jay V, Edwards V, Squire J, Rutka J. Astroblastoma: report of a case with ultrastructural, cell kinetic and cytogenetic analysis. *Pediatr Pathol.* 1993; 13: 323-32 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
13. Kubota T.; Hirano A.; Sato K.; Yamamoto S. The fine structure of astroblastoma. *Cancer.* 1985; 55: 745-50 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
14. Yamashita J, Handa H, Yamagami T, Haebara H. Astroblastoma of pure type. *Surg Neurol.* 1985; 24: 218-22.: [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
15. Barakat MI., ammar MG., salama HM., abuhashem S. Astroblastoma: case report and review of literature. *Turk Neurosurg.* 2016; 1-5 [\[Google Scholar\]](#)
16. Fu YJ, Taniguchi Y, Takeuchi S, Shiga A, Okamoto K, Hirato J, Nobusawa S, Nakazato Y, Kakita A, Takahashi H. Cerebral astroblastoma in an adult: An immunohistochemical, ultrastructural and genetic study. *Neuropathology.* 2013; 33: 312-9 [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
17. Yuzawa S, Nishihara H, Tanino M, Kimura T, Moriya J, Kamoshima Y, Nagashima K, Tanaka S. A case of cerebral astroblastoma with rhabdoid features: a cytological, histological, and immunohistochemical study. *Brain Tumor Pathol.* 2016; 33: 63-70. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Tabares Contreras LA, Seco Meza MI, Sabino Fernández AG, Parra Quintero HF, Arenas de Sotolongo A; Stock F. Astroblastoma, reporte de un caso. *Avan Biomed* 2016; 5: 38-42.