

Tumor Glioneuronal formador de rosetas del cuarto ventrículo: reporte del primer caso en Costa Rica y revisión bibliográfica

Fourth ventricle rosette-forming glioneuronal tumor: an unusual case report and review of literature

Viviana Calderón Molina¹ Fernando Alvarado Calderón²

Resumen

Se trata de un paciente masculino de 27 años proveniente de la provincia de Limón. Con historia de tres años de evolución de cefalea universal intermitente y parestesias en hemicuerpo derecho. El mismo es referido al Servicio de Emergencias (SEM) del Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia (HCG) en Febrero del 2014, después de presentarse por crisis convulsivas de reciente aparición. En la exploración física no se hallan alteraciones, a excepción de papiledema. Se le realiza una Tomografía axial computarizada (TAC) donde se observa dilatación global del sistema ventricular. Se repite otra TAC con medio de contraste, en el cual se documenta una lesión espacio ocupante en cuarto ventrículo, además del diagnóstico de hidrocefalia obstructiva aunado a la clínica.

Se realiza resección tumoral completa de forma macroscópica, a través de una craneotomía suboccipital, y se efectúa una ventriculostomía occipital izquierda, posteriormente se realiza una Derivación Ventrículo Peritoneal (DVP).

En la biopsia realizada se documentaron hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos, en correlación con los hallazgos clínicos e imagenológicos, corresponden a un "Tumor Glioneuronal formador de Rosetas de Cuarto Ventrículo" (TGFR).

Abstract

This is a male patient of 27 years. With a three-year history of universal intermittent headache and right paresthesia. The same is referred to the Emergency Department of Rafael Ángel Calderón Guardia Hospital (HCG), after a seizure occur de novo. On physical examination, no abnormalities were found, except for papilledema. A computed tomography (CT) showed overall ventricular enlargement. The CT was repeated with contrast media, in which a space occupying lesion was documented in the fourth ventricle, plus obstructive hydrocephalus coupled to the clinic.

Complete tumor resection was performed macroscopically, through a suboccipital craniotomy and a left occipital ventriculostomy made, subsequently it was performed a Ventricle Peritoneal Shunt (VPS).

In the biopsy, histopathologic and immunohistochemical findings were documented, also consistent with the clinical and imaging findings, agreeing on a "Fourth Ventricle Rosette-forming Glioneuronal Tumor" (RGNT).

Within this group of tumors, we found the report of approximately 50 cases worldwide.⁴ Being this, the first case documented in Costa Rica.

1. Médico General.
Hospital Maximiliano
Peralta Jiménez.

2. Médico Asistente
Especialista Patología,
Servicio de Patología,
Hospital Rafael Ángel
Calderón Guardia.

Correspondencia:
vivicalmo@gmail.com

Dentro de este grupo de tumores, hemos encontrado el reporte de aproximadamente 50 casos a nivel mundial.⁴ Siendo el presente expuesto, el primer caso documentado en Costa Rica.

Palabras clave: Tumor Glioneuronal formador de Rosetas de Cuarto Ventrículo, neuropatología, neurocirugía.

Keywords: Fourth Ventricle Rosette-forming Glioneuronal Tumor, neuropathology, neurosurgery.

Introducción

Describimos el caso de una neoplasia rara, de crecimiento lento del cuarto ventrículo, que afecta de forma preferencial adultos jóvenes 1-8, con una media de 24 años, con leve predilección masculina, con una tasa de incidencia general de 0,22 por cada 100 000 personas.⁷ Conformado por dos componentes histológicos, uno con neurocitos uniformes formadores de rosetas y/o pseudorosetas perivasculares, y el otro astrocitos, en naturaleza asemejándose un astrocitoma pilocítico.^{1, 5, 7}

Históricamente, fue clasificado como un Tumor Neuroepitelial Disembrioplástico (DNT) del cerebelo por Kuchelmeister.^{7,8} Posteriormente, Komori et al, describieron al TGFR como una entidad distinta, una variante de tumor glioneuronal mixto en el 2002.⁶ Finalmente, Preusser et al, lo confirmaron como una entidad con 8 casos en el 2007.⁷ Mismo año en el que se confirmaba un total de 17 casos en cinco estudios independientes, y en el cual, se introdujo en la nueva clasificación de tumores del Sistema Nervioso Central de la Organización Mundial de la Salud.^{4, 7, 9}

Se clasifica como grado I de la OMS por su histología benigna y curso postoperatorio usualmente favorable.⁷

Este caso se considera enriquecedor científicamente, debido a su muy inusual presentación y reporte literario de este tipo de tumores. Además de ser el primer caso documentado en el país.

Caso Clínico

Se trata de un hombre de 27 años, diestro, proveniente de la provincia de Limón. En Febrero del 2014 es referido al SEM del Hospital Calderón Guardia (HCG) por crisis convulsivas de reciente aparición.

Antecedentes personales patológicos de etilismo social, y consumo de marihuana moderado durante 12 años. Antecedentes heredofamiliares de hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica e hipotiroidismo en su madre, y cardiopatía en su abuelo paterno.

Con historia de cefalea universal intermitente durante 3 años, de características inespecíficas, y parestesias en hemicuerpo derecho. Al examen físico se evidencia papiledema, el resto sin hallazgos significativos. Se le realiza una TAC donde se observa dilatación global del sistema ventricular. Se repite la misma con medio de contraste intravenoso, en el cual se reporta una imagen hiperdensa en cuarto ventrículo. Se hace el diagnóstico de lesión espacio ocupante de cuarto ventrículo e hidrocefalia.



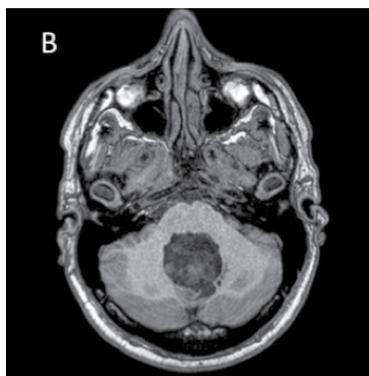


Figura 1. A y B. Las imágenes de RMN revelan una lesión de composición mixta que involucra cuarto ventrículo.

Se decide en sesión general de neurocirugía del HCG realizar un abordaje suboccipital, en el cual la resección tumoral de forma macroscópica fue completa, y se realiza una ventriculostomía occipital izquierda. Durante el post operatorio inmediato el paciente curso con alteraciones motoras y del estado de la conciencia, soporte ventilatorio mecánico, cifras de presión arterial elevadas, nistagmos vertical. El cuadro clínico del paciente se ve complicado debido a una bronconeumonía nosocomial, se inicia tratamiento antibiótico de amplio espectro. Como parte de su abordaje se decidió realizar una traqueostomía, y una Gastrostomía Percutánea guiado por endoscopía digestiva alta. Durante su evolución el paciente presentó hidrocefalia obstructiva, por lo que se decide realizar una Derivación Ventrículo Peritoneal lamboidea derecha tipo Pudenz a presión baja. Se traslada el paciente al Centro Nacional de Rehabilitación (CENARE) en Marzo del 2014, en condición clínica de apertura palpebral espontánea, no atendiendo al llamado, localizando con el miembro superior izquierdo.

El tejido examinado se observa macroscópicamente de color blanquecino con zonas hemorrágicas alternando con zonas de color rosado claro. De forma microscópica se observa una neoplasia formada por dos componentes, el principal caracterizado por espacios quísticos, conteniendo material eosinofílico claro y recubierto por células de escaso citoplasma, núcleos

redondos con cromatina fina, rodeado por un estroma hialinizado, con presencia de pseudorosetas. El otro componente está formado por células de apariencia astrocítica con presencia de fibras de Rosenthal y Cuerpos Granulares Eosinofílicos. Hay presencia de vasos hialinizados y microcalcificaciones.

En cuanto a la inmunohistoquímica evidenció positividad a la sinaptofisina en el componente neuronal, y a la proteína glial ácida fibrilar en el componente glial. El índice de proliferación Ki-67 fue menor del 3%.

Todos estos hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos, correlacionados con la imagenología y clínica, son consistentes con un Tumor Glioneuronal formador de rosetas del cuarto ventrículo, grado I de la OMS.

En su último control a la fecha de la investigación del caso, realizado en Junio 2014, el paciente se encontraba con una condición clínica de adecuada evolución, siguiendo órdenes, movilizándolo las cuatro extremidades, con alteración del VII par craneal, y crisis convulsivas de forma ocasional; con tratamiento antihipertensivo y anticonvulsivante. Además de una TAC control en la cual se reporta un sistema ventricular pequeño, sin datos de disfunción de la DVP, sin sangrado, sin isquemia, sin datos que sugiriesen hipertensión intracraneana

Discusión.

Clínica del TGFR.

Los hallazgos clínicos típicamente se describen como cefalea, evidenciando la hidrocefalia obstructiva, y en algunos casos ataxia. 1-4, 6-8 Se ha descrito de forma ocasional cervicalgia. Existen casos asintomáticos, en los que el hallazgo ha sido incidental por imágenes. 2,7

Diagnóstico.

La sospecha inicial es dada por la historia clínica que correlaciona la cefalea crónica, y los hallazgos al examen físico que nos sugieren un aumento de la presión intracraneana. 2

De forma macroscópica se evidencia mediante los estudios de imágenes, que típicamente describe el crecimiento tumoral involucrando principalmente cerebelo y pared o piso del cuarto ventrículo. La constante es el componente intraventricular, ocasionalmente con extensión acueductal. 7

El diagnóstico definitivo se obtiene mediante el estudio histopatológico, caracterizado por una arquitectura bifásica, neurocítica y glial; apoyado por la inmunohistoquímica. 1-4, 6-8

El componente neurocítico consiste en una población uniforme de neurocitos formando rosetas neurocíticas (como anillos de matrices de núcleos neurocíticos alrededor de delicados núcleos de neuropili eosinofílicos), y/o pseudorosetas perivasculares (delicados procesos celulares irradiando hacia vasos). Ambos vistos longitudinalmente, parecen organizados de forma columnar. 3, 5, 7

Las células de los tumores neurocíticos tienen núcleos esféricos con cromatina fina granular y discretos nucleólos, escaso citoplasma, y procesos citoplasmáticos delicados. Éstas estructuras neurocíticas yacen en una matriz parcialmente microquística y mucinosa. 7 El componente glial típicamente domina, y en la mayoría de áreas se parece a un astrocitoma pilocítico. 3, 5, 7 Las células de tumores astrocíticos tienen forma de huso a estrelladas, con núcleos con forma elongada a oval, y cromatina moderadamente densa. Los procesos citoplasmáticos usualmente forman un fondo con textura fibrilar parcialmente compacta. En áreas el componente glial puede ser microquístico conteniendo células parecidas a oligodendrogliá, redondas a ovaladas con halos perinucleares ocasionales. 7

Se puede encontrar fibras de Rosenthal, cuerpos granulares eosinofílicos, microcalcificaciones, depósitos de hemosiderina. 6, 7

En general, la celularidad es baja. La necrosis y mitosis están ausentes. 7

Los vasos pueden tener paredes delgadas o dilatadas o hialinizadas. También se puede ver vasos trombosados o vasculatura glomeruloide. 7

Células ganglionares ocasionalmente presentes, pero adyacente a la corteza cerebelar perilesional usualmente no muestra cambios displásicos. 7

En cuanto a la inmunohistoquímica característica, la Sinaptofisina es positiva 2-4, 7 en los centros de rosetas neurocíticas y en los neuropili de las pseudorosetas perivasculares. MAP-2 y enolasa neuroespecífica en citoplasma y procesos neurocíticos de células neurocíticas tumorales. 7 GFAP y s-100 en el componente glial. 4, 7

La mitosis está ausente, y el Ki-67 bajo, menor del 3%. 7

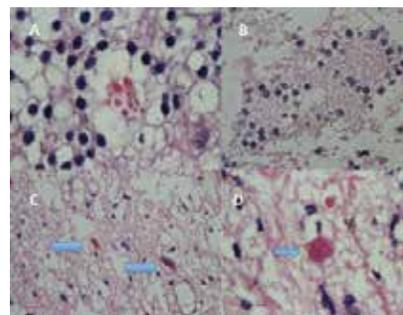


Figura 2. A y B. Zonas de rosetas y pseudorosetas. C: cuerpos de Rosenthal (flechas) D: Cuerpo Granular eosinofílico (flecha).

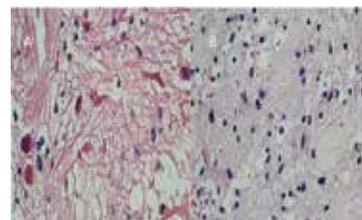


Figura 3. A y B: zonas astrocíticas.

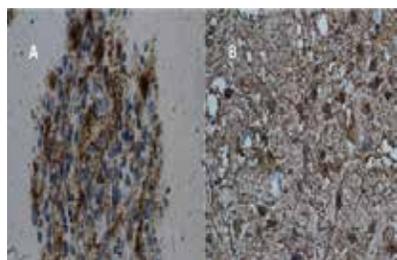


Figura 4. Inmunohistoquímica.

A: positividad a la sinaptofisina en el componente neuronal B: positividad a la proteína glial acídica fibrilar en el componente glial.

Con respecto a la susceptibilidad genética, se ha asociado un caso a la malformación Chiari tipo I. No hay más evidencia de asociación con algún síndrome tumoral familiar. 7

Pronóstico.

El desenlace en cuanto a supervivencia de estos tumores benignos es favorable, pero lamentablemente se ha reportado en la mitad de los casos déficit discapacitante postoperatorio. Se han reportado algunas recurrencias, por lo que se sugiere seguimiento a largo plazo. 4, 7, 9

Tratamiento.

En la mayoría de los casos, aparenta ser curable a través de la resección quirúrgica. 5, 8

Conclusión.

El caso descrito en este artículo se ajusta perfectamente con lo descrito en la revisión bibliográfica que se realizó.

El caso que ha sido compartido en este artículo pretende recordar una entidad tumoral descrita, y por lo tanto, aceptada recientemente por la OMS, la cual es poco común, aparentando que existe una muy baja tasa de incidencia general, la cual es realmente reciente, en

cuanto a recolección de datos. Y a la vez, nos hace pensar en la alta probabilidad de la existencia de casos previos, clasificados dentro de otra categoría.

Contribuciones.

Ambos autores contribuyeron de la misma forma en la búsqueda de material, y realización de este artículo.

Conflictos de interés.

Nada por declarar.

Referencias.

1. Brem Henry, Sawaya Raymond, Chiocca E. Antonio. Youmans Neurological Surgery. 6th Edition. Volumen 2 Oncology. Section V Oncology. Fisher James L, Wrench Margaret, Wiemels Joseph L, et al. Chapter 106 Epidemiology of Brain Tumors. Elsevier Saunders. Philadelphia, United States 2011. Pp 1180.
2. Brem Henry, Sawaya Raymond, Chiocca E. Antonio. Youmans Neurological Surgery. 6th Edition. Volumen 2 Oncology. Section V Oncology. Shapiro William R. Chapter 108 Clinical Features: Neurology of Brain Tumor and Paraneoplastic Disorders. Elsevier Saunders. Philadelphia, United States 2011. Pág.1202.
3. Ellison D, Love S., Chimelli L., et al. Neuropathology: A Reference text of CNS pathology. Third edition. Elsevier 2013; pág 748.
4. Fomekong E., Duprez T., Godfraind C., et al. A Rosette-Forming Glioneural Tumor of the Fornix: Early Recurrence After Gross Total Resection and Review of the Literature. World Neurosurgery, 2013; Vol. 80, Issue 5: 668-668.
5. Gray Françoise, Duyckaerts Cahrls, De

Girolami Umberto. Escourolle and Poirier's. Manual of Basic Neuropathology. Fifth edition. Oxford university press. 2014. Pág. 39.

6. Johnson Mahlon, Pace John, Burroughs Judy. Fourth ventricle rosette-forming glioneuronal tumor. Case report. Journal of Neurosurgery July 2006; Vol. 105; No 1: 129-131.

7. Louis David N., Hiroko Ohgaki, Otmar D. Wiestler, Webster K. Cavenee. WHO classification of tumors of the central nervous system. 4th edition. 2007. International Agency for Research on Cancer. (IARC) Lyon 2007; pp 115-116.

8. Norden A., Chheda M., Wen P. Uncommon brain tumors. Wolters Kluwer editorial. Mayo 2014. <http://www.uptodate.com.ezproxy.sibdi.ucr.ac.cr:2048/contents/uncommon-brain-tumors?source=machineLearning&search=tumor+glioneuronal+formador+de+rosetas&selectedTitle=1%7E150§ionRank=1&anchor=H2#H10>. Acceso a través de SIBDI, el 09 Setiembre 2014.

9. Zanabria Ortiz Robert, Domínguez Báez José, Lazo Fernández Eglis, Sánchez Medina Yanire, Gómez Peral Luis, Pérez del Rosario Pedro. Tumor glioneuronal formador de rosetas del cuarto ventrículo. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Neurocirugía. Sociedad Española de Neurocirugía, Elsevier España. Julio-Agosto 2013; Vol. 24, Issue 4: 172-177.