

## Reporte de Caso



### Xantoastrocitoma pleomórfico, exéresis guiada por ecografía. Reporte de un caso.

### Pleomorphic xanthoastrocytoma, exeresis guided by ultrasound. A case report.

Brito N.<sup>1\*</sup>, Roa C.<sup>1</sup>, Maduro R.<sup>2</sup>.

#### RESUMEN

El xantoastrocitoma pleomórfico (PXA, del inglés Pleomorphic xanthoastrocytoma) representa menos de 1% de las neoplasias primarias del sistema nervioso central (SNC). Femenino de 10 años de edad con 2 años presentando crisis convulsivas focales motoras y gelásticas, presentando 2 a 3 episodios convulsivos diarios sin mejoría con anticonvulsivantes, en la resonancia magnética (RM) cerebral se evidencia lesión ocupante de espacio (LOE) parieto-occipital izquierda. Se realiza craneotomía parieto-occipital izquierda, se coloca transductor ecográfico sobre la duramadre y se realiza exéresis total del tumor, la biopsia reportó PXA, evolución posoperatoria excelente, sin déficit neurológico ni convulsiones. El PXA es un tumor raro de origen astrocitario. El pronóstico es bueno cuando son pacientes jóvenes, la ecografía constituyó una herramienta eficaz y segura en la exéresis tumoral en este caso, por lo que se recomienda realizar estudios en un mayor número de pacientes.

**Palabras claves:** Xantoastrocitoma pleomórfico, sistema nervioso central, ecografía. Convulsiones. Crisis gelásticas.

1. Residentes del postgrado de Neurocirugía, Cátedra y Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas. Venezuela.
2. Especialista de neurocirugía. Adjunto de la Cátedra y Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas. Venezuela.



## ABSTRACT

Pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA) represents less than 1% of the primary neoplasms of the central nervous system (CNS). A 10-year-old female patient with 2 years presenting motor and gelastic focal seizures, presenting 2 to 3 daily convulsive episodes without improvement with anticonvulsants, magnetic resonance imaging (MRI) of the brain shows evidence of space-occupying lesion (LOE) parieto-occipital left. A left parieto-occipital craniotomy was performed, an ultrasound transducer was placed on the dura and the tumor was excised completely, the biopsy reported PXA, excellent postoperative evolution, without neurological deficit or seizures. PXA is a rare tumor of astrocytic origin. The prognosis is good when young patients, ultrasound was an effective and safe tool in tumor excision in this case, so it is recommended to perform studies in a greater number of patients.

**Key Words:** Pleomorphic xanthoastrocytoma, central nervous system, ultrasound. convulsions gelsthetic crisis

## INTRODUCCIÓN

El xantoastrocitoma pleomórfico (PXA, del inglés Pleomorphic xanthoastrocytoma) representa menos de 1% de las neoplasias primarias del sistema nervioso central (SNC), descrito por primera vez en 1979 por Kepes (1-4). De acuerdo a la organización mundial de la salud (OMS) se clasifica como grado II (benigno). La localización más frecuente es superficial en hemisferios cerebrales de niños y jóvenes. La primera manifestación clínica del PXA es la convulsión seguido de déficit neurológico focal. El rol de la

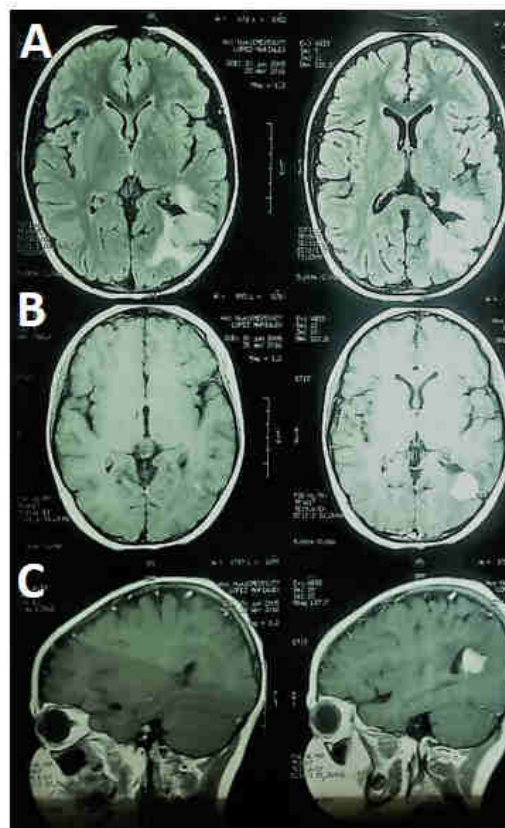
radioterapia y la quimioterapia no ha sido bien establecido debido a lo infrecuente de esta patología. Usualmente es de buen pronóstico posterior a resección total del tumor. Según lo reportado en la literatura el PXA puede tener recurrencia entre el 9 al 20% de los casos con transformación maligna, asociado a alta actividad mitótica y necrosis pudiendo ser confundido histológicamente con glioblastoma (4-11).

## PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de femenino de 10 años de edad cuya madre refiere inicio de enfermedad actual 2 años antes de su ingreso, caracterizada por crisis convulsivas focales motoras, motivo por el cual acude a facultativo quien indica tratamiento médico con anticonvulsivante (ácido valproico) con mejoría momentánea de las convulsiones reincidiendo posteriormente con crisis tónico clónicas generalizadas, le realizan estudios de imágenes resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral donde se evidencia lesión ocupante de espacio (LOE) en región parieto-occipital izquierda (fig. 1), se mantienen episodios convulsivos expresados en crisis gelásticas le asocian al tratamiento levetiracetan sin mejoría significativa. Presentando 2 a 3 episodios convulsivos diarios. Por lo que acude a nuestro centro y se en ingresa con diagnóstico de: 1- lesión ocupante de espacio (LOE) paraventricular parieto occipital izquierdo: Meningioma?, 2- Edema cerebral, 3- Síndrome convulsivo.

Es intervenida quirúrgicamente realizándose una craneotomía parieto-occipital izquierda, se coloca transductor ecográfico sobre la duramadre (fig. 2A) y se localiza con exactitud la lesión tumoral (fig. 2B), se realiza exéresis total del tumor (fig. 2C). Se corrobora bajo visión ecográfica. En el post operatorio inmediato se mantienen anticonvulsivantes con evolución clínica satisfactoria con 15 puntos de Glasgow, sin déficit sensitivo ni motor, sin afectación de nervios craneales, la RMN cerebral control al

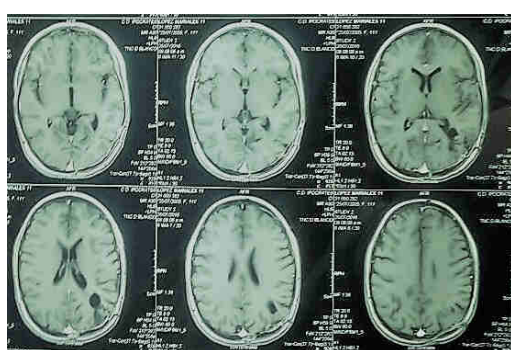
mes postoperatorio sin lesiones (fig. 3). Se envía muestra al laboratorio de anatomía patológica, la cual reporta xantoastrocitoma pleomórfico. Actualmente la paciente se encuentra en buenas condiciones generales y sin episodios convulsivos.



**Figura 1.** Resonancia magnética nuclear cerebral. 1A. Cortes axiales secuencia FLAIR, lesión hiperintensa parietooccipital izquierda. 1B, cortes axiales en secuencia T1 con contraste donde se evidencia lesión ocupante de espacio hiperintensa que realza contraste de forma homogénea. 1C, corte sagital en secuencia T1 con contraste donde se evidencia lesión hiperintensa que capta contraste homogéneamente.



**FIGURA 2:** 2A, Transductor ecográfico sobre duramadre. 2B, lesión hiperecogénica cerebral. 2C, lesión tumoral.



**FIGURA 3:** Resonancia magnética nuclear cerebral posoperatoria. Cortes axiales seriados en secuencia T1 con contraste, con cambios de encefalomalacia propios de la cirugía sin lesión ocupante de espacio que capte contraste.

## DISCUSIÓN



El PXA constituye una neoplasia de origen astrocitaria de comportamiento benigno, usualmente son supratentoriales con predilección del lóbulo temporal (12), a diferencia de nuestro caso cuya ubicación fue parieto occipital, sin embargo existen reportes de casos donde la ubicación es similar al nuestro, uno de ellos con extensión intraventricular con comportamiento agresivo similar a un astrocitoma anaplásico o glioblastoma (6).

El PXA también es considerada una neoplasia con alta capacidad epileptógena, con movimientos tonicoclónicos generalizados, principalmente si se ubica en el lóbulo temporal (13), en nuestro caso la también hubo episodios convulsivos además de las crisis gelásticas, las cuales son una rara forma de convulsión, y que clásicamente son causados por hamartomas hipotalámicos y lesiones frontales, además se han identificado en zonas como el lóbulo temporal, área motora y límbica, secundarios a traumatismo craneoencefálico (14) y astrocitomas grado II (15).

La resección quirúrgica es un importante predictor del resultado en pacientes con xantoastrocitoma pleomórfico (16), teniendo mejor pronóstico cuando la exéresis es completa con una sobrevida de un 80% en 10 años (3), en el presente caso se logró realizar exéresis total guiada por ecografía, la cual puede ser considerada como una herramienta para la constatación de la exéresis total de esta patología teniendo así el control y la

seguridad de no causar daño a estructuras encefálicas subyacentes.

## CONCLUSIÓN

el xantoastrocitoma pleomórfico en un tumor raro de origen astrocitario. El pronóstico es bueno cuando son pacientes jóvenes, la ecografía

constituyó una herramienta eficaz y segura en la exéresis tumoral en este caso, por lo que se recomienda realizar estudios en un mayor número de pacientes.



## REFERENCIAS:

1. Fouladi M, Jenkins J, Burger P, Langston J, Merchant T, Heideman R, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: favorable outcome after complete surgical resection. *Neurooncology*. 2001;3:184–92.
2. Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC, Brat DJ, Wollan PC, Lach B, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: What do we really know about it? *Cancer*. 1999;85:2033–45.
3. Gomez JG, Garcia JH, Colon LE. A variant of cerebral glioma called pleomorphic xanthoastrocytoma: Case report. *Neurosurgery*. 1985;16:703–6.
4. Kepes JJ, Rubinstein LJ, Eng LF. Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer*. 1979;44:1839–52.
5. Choudry UK, Khan SA, Qureshi A, Bari E. Primary anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma in adults. Case report and review of literatura. *International Journal of Surgery Case Reports* 2016;27: 183–188.
6. Rodríguez-Mena R, Joanes-Alepuz V, Barbella-Aponte R, Pérez-Valles A. Xantoastrocitoma pleomórfico con extensión intraventricular y transformación anaplásica en paciente adulto: caso clínico. *Neurocirugía*. 2012;23(5):203–210.
7. Dodgshun AJ, Sexton-Oates A, Saffery R, MacGregor D, Sullivan MJ. Pediatric Pleomorphic Xanthoastrocytoma Treated With Surgical Resection Alone: Clinicopathologic Features. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2016 Oct;38(7):e202-6. doi: 10.1097/MPH.0000000000000581
8. Patibandla MR, Nayak M, Purohit AK, Thotakura AK, Uppin M, Challa S. Pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features: A rare case report and review of literature with reference to current management. *Asian J Neurosurg*. 2016 Jul-Sep;11(3):319. doi: 10.4103/1793-5482.144161.
9. Jiménez-Heffernan JA, Freih Fraih A, Álvarez F, Bárcena C, Corbacho C. Cytologic features of pleomorphic xanthoastrocytoma, WHO grade II. A comparative study with glioblastoma. *Diagn Cytopathol*. 2017 Jan 13. doi: 10.1002/dc.23660
10. Rutkowski MJ, Oh T, Nifioglu GG, Safae M, Tihan T, Parsa AT. Pleomorphic Xanthoastrocytoma with Anaplastic Features: Retrospective Case Series. *World Neurosurg*. 2016 Nov;95:368-374. doi: 10.1016/j.wneu.2016.07.068.
11. Yamada S, Murakami H, Tomita Y, Nakane M, Shibui S, Takahashi M, Kawamoto M. Glioblastoma multiforme versus pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features in the pathological diagnosis: a case report. *Diagnostic Pathology* 2016;11:65 DOI 10.1186/s13000-016-0514-2.
12. Sharma M, Chaudhery S, Sonig A, Ambekar S, Nanda A. Does the occurrence of pleomorphic

- xanthoastrocytoma in the elderly carries a poor prognosis: A case report and review of literature. *Asian Journal of Neurosurgery*. 2014;9(4):237. doi:10.4103/1793-5482.146635.
13. Giulioni M, Marucci G, Martinoni M, et al. Epilepsy associated tumors: Review article. *World Journal of Clinical Cases : WJCC*. 2014;2(11):623-641. doi:10.12998/wjcc.v2.i11.623.
14. Ramírez SF, Camargo L, Díaz-Campos A, Vitola A, Parra K, Suarez W, et al . Crisis gelásticas originadas en lóbulo temporal. *Acta Neurol Colomb*. 2012 Dec; 28( 4 ): 213-217.
15. Nicolae L, Iacob G, Poparda M, Popescu B. Gelastic Seizures in a Patient with Right Gyrus Cinguli Astrocytoma . *Journal of Medicine and Life*. 2010;3(4):433-436.
16. Sharma A, Nand Sharma D, Kumar Julka P, Kishor Rath G. Pleomorphic xanthoastrocytoma-a clinico-pathological review. *Neurol Neurochir Pol*. 2011;45:379–86.



### Correspondencia:

Dr. Nafxiel Brito

Email: nafxiel@gmail.com

Recibido : 18/11/17

Aprobado : 20/12/17

Conflicto de intereses: Los autores declaran no presentar conflicto de intereses