

# Xantastrocitoma pleomórfico

Reporte de caso

Carlos Alberto León<sup>1</sup>, José Leonardo Acosta<sup>1</sup>, Christian Xavier Diez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universidad San Francisco de Quito.

<sup>2</sup> Hospital Carlos Andrade Marín

Rev Fac Cien Med (Quito), 2017; 42 (1): 185-188

Recibido: 24/02/16; Aceptado: 13/04/16

Correspondencia:

Carlos León

USFQ

carlos24\_08@yahoo.com

## Resumen

El xantastrocitoma pleomórfico, por su extrema rareza, conlleva alta complejidad en el diagnóstico histopatológico. Se presenta el caso clínico en un sujeto de sexo masculino, de 40 años, con antecedentes de crisis convulsivas de presentación tardía, secundarias a meningioma atípico grado II localizado en región occipital izquierda, resecado por dos ocasiones en el transcurso de 6 años. Recibió radioterapia a dosis completa luego de la segunda resección. El diagnóstico histopatológico inicial fue meningioma atípico grado II. El paciente acude al HCAM por cefalea holocraneal intensa y hemiparesia braquiocrural derecha; en los estudios de resonancia magnética nuclear con gadolinio se observó el crecimiento de una lesión occipital izquierda con edema perilesional que ameritó resección total de la lesión a través de la craniectomía previa. Como hallazgo macroscópico, se describe una masa violácea que infiltra duramadre carente de un plano de clivaje; el estudio histopatológico detalla una neoplasia glial hiper celular con infiltración difusa con reacción inmunohistoquímica intensa para PGAF (proteína glial ácida fibrilar), S100 y CD56 en células tumorales, CD34 positivo. KI67 positivo en 3% y P53 débilmente positivo, compatible con xantastrocitoma pleomórfico WHO II.

**Descriptores DeCs:** xantastrocitoma pleomórfico, meningioma atípico recidivante, xantoma fibroso, astrocitoma grado II.

## Abstract

The pleomorphic xantastrocytoma, due to its extreme rarity, carries high complexity in the histopathological diagnosis. The clinical case is presented in a male subject, 40 years old, with a history of seizures with late presentation, secondary to atypical meningioma grade II located in the left occipital region, resected twice in the course of 6 years. He received full-dose radiation therapy after the second resection. The initial histopathological diagnosis was atypical meningioma grade II. The patient comes to HCAM due to intense holocranial headache and right brachio-crural hemiparesis; In the gadolinium nuclear magnetic resonance studies the growth of a left occipital lesion with perilesional edema that warranted total resection of the lesion through previous craniectomy was observed. As a macroscopic finding, a violaceous mass is described which infiltrates dura mater lacking a plane of cleavage; The histopathological study details a hypercellular glial neoplasia with diffuse infiltration with intense immunohistochemical reaction for PGAF (glial acidic glial protein), S100 and CD56 in tumor cells, CD34 positive. It was KI67 positive in 3% and P53 weakly positive, compatible with pleomorphic xantastrocytoma WHO II.

**Keywords:** xantastrocytoma pleomorphic, atypical recurrent meningioma, fibrous xanthoma, astrocytoma grade II.

## Introducción

El xantastrocitoma pleomórfico es un tipo raro de glioma con importante afectación leptomenígea; es catalogado de buen pronóstico y rara malignización; el estudio histopatológico es fundamental para el diagnóstico diferencial. La resección completa de la lesión es el tratamiento de elección para garantizar una buena supervivencia; histopatológicamente presenta gran pleomorfismo celular y vascularidad que inducen la sospecha de una lesión maligna con un índice de proliferación bajo.

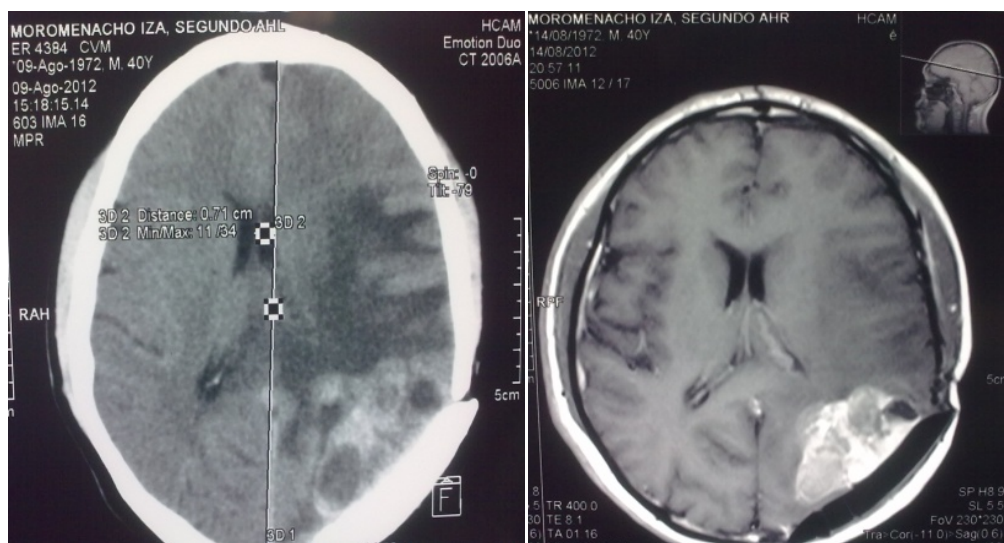
## Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 40 años, con antecedentes de crisis convulsivas de presentación tardía

secundarias a meningioma atípico grado II localizado en la convexidad occipital izquierda, por el que fue sometido a exéresis hace 6 años, reintervenido tres años atrás; recibió radioterapia a dosis completa. Permaneció clínicamente estable, sin secuelas neurológicas y bajo tratamiento anticonvulsivo. Ingresó al Servicio de Neurocirugía del Hospital Carlos Andrade Marín por presentar cefalea de un mes de evolución acompañada de debilidad en hemicuerpo derecho. A la exploración física se evidencia hemiparesia braquio-crural derecha 3/5.

La resonancia magnética nuclear con gadolinio detecta el crecimiento de una lesión occipital izquierda con edema perilesional (ver figura 1a y 1b).

**Gráfico 1.** (A) TAC simple, corte axial que evidencia un tumor extra axial parietooccipital izquierdo, de densidad mixta, con moderado efecto de masa y edema perilesional produciendo herniación subfalcina contralateral. (B) RM contrastada: la lesión se refuerza intensamente con gadolinio; la zona quística periférica lateral no lo capta.

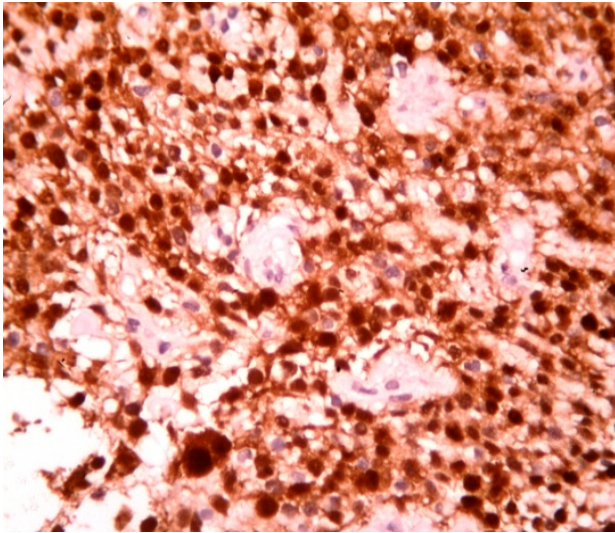


Con un diagnóstico preoperatorio de meningioma recidivante fue reintervenido; los hallazgos quirúrgicos incluyen un tumor violáceo de consistencia blanda, con hematoma intratumoral y múltiples vasos intra-tumorales; se reseca totalmente sin complicaciones. El reporte de histopatología detalla una neoplasia glial hiper celular con infiltración difusa, constituida por células pleomórficas de citoplasma eosinófilo con núcleos centrales hiper cromáticos arriñonados de gran tamaño; además se describe la presencia de células fusiformes con núcleos elípticos que se disponen de forma paralela formando haces, con proliferación vascular moderada, signos de hemorragia antigua y presencia de hemosiderófagos. La

duramadre focalmente está comprometida. Mediante inmunohistoquímica se demostró una positividad intensa para PGAF (proteína glial ácida fibrilar), S100 y CD56 en células tumorales, CD34 positivo (importante proliferación vascular), KI67 positivo en 3% y P53 débilmente positivo que orientan a un diagnóstico de xantastrocitoma pleomórfico WHO II (ver figura 2 a y b).

El postoperatorio cursó sin complicaciones y egresa sin focalidad ni lateralidad neurológicas. Por la infiltración dural, el Servicio de Oncología inició terapia adyuvante con temozolamida planificada para un año. La condición clínica del paciente en los controles subsequentes es buena.

**Gráfico 2a.** 40X: S100: Reactividad positiva en núcleo y citoplasma.



### Discusión

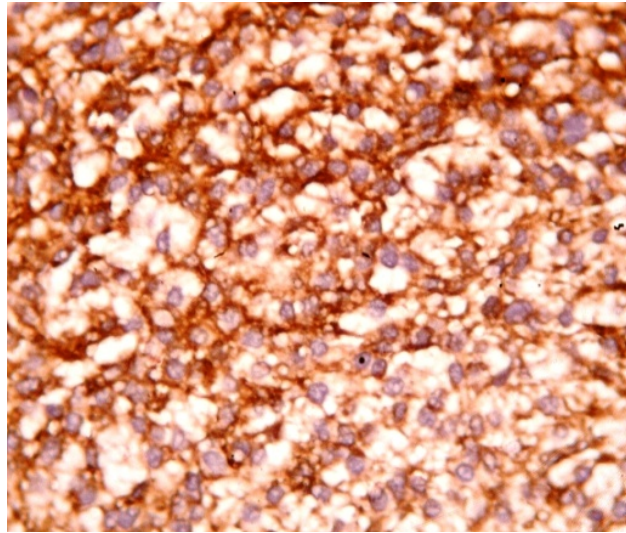
El xantastrocitoma pleomórfico es un raro tipo de glioma; le corresponde el 1% de los tumores astrocíticos<sup>1</sup>. Fue descrito en 1979 por Kepes y colaboradores como un glioma supratentorial que afecta a individuos jóvenes, asociado a un extenso compromiso meníngeo<sup>2</sup> reportándose hasta la fecha 200 casos en el mundo<sup>3</sup>. Fue clasificado por la OMS como un glioma grado II; pese a su apariencia histológica de pleomorfismo y presencia de células gigantes, la literatura indica que tiene buen pronóstico<sup>4,6</sup>, asociado a alta recurrencia y transformación anaplásica si se lo compara con otros tumores gliales. En el caso que se reseña, ocurrieron tres recurrencias en los últimos 6 años.

El xantastrocitoma pleomórfico tiene un peor pronóstico si se lo compara con el astrocitoma pilocítico y el oligodendroglioma<sup>7</sup>.

La presentación clínica incluye una larga historia de epilepsia, más usual desde la segunda década de vida<sup>8</sup>, sintomatología inicial que es reportada por el paciente. Las crisis convulsivas están más relacionadas con lesiones situadas en la región temporal. Respecto a la localización, es más frecuente a nivel del lóbulo temporal seguido de los lóbulos parietal y occipital; eventualmente afecta al tálamo, cerebelo, médula o tiene una situación intraventricular.

En los estudios de RMN, la lesión es isointensa en T1 y levemente hiperintensa en T2 con gran reforzamiento por el medio de contraste; el edema perilesional es mínimo<sup>1</sup>. Además, la literatura describe un gran componente quístico que a diferencia del caso presentado se caracteriza por su reducido tamaño.

**Gráfico 2b.** 40X: PGAF: Fuerte positividad en membrana y citoplasma



El xantastrocitoma pleomórfico puede presentarse junto a tipos de tumores como el ganglioglioma; se asume que estos tumores se producen por una falla en la migración celular, resultando en una posición ectópica de células neuronales y gliales<sup>9</sup>. En otros casos se menciona que la displasia cortical tiene un rol preneoplásico para el desarrollo del xantastrocitoma pleomórfico<sup>10</sup>. Por su alto contenido de reticulina, originalmente se considera su origen mesenquimatoso y a menudo era clasificado como xantoma fibroso. Su apariencia histológica revela gran pleomorfismo celular, atipia nuclear, necrosis, figuras mitóticas, células gigantes multinucleadas y positividad para la proteína ácida glial fibrilar<sup>11</sup>; por lo anterior, la inmunohistoquímica es importante para el diagnóstico diferencial, ya que al demostrarse la presencia de PGAF en el tejido conectivo definen a esta estirpe tumoral.

Es de elección la resección quirúrgica total que garantiza una supervivencia de 5 años en el 70% a 80% de casos; se menciona como tratamiento adyuvante la radioterapia o quimioterapia siendo su uso controversial; la radioterapia podría considerarse en aquellos casos de enfermedad residual o con alto índice mitótico<sup>12</sup>.

### Contribución de los autores

El protocolo de investigación y el diseño de la misma, la recolección de datos, el análisis estadístico, la valoración e interpretación de los datos, el análisis crítico, la discusión, la redacción y la aprobación del manuscrito final fueron realizados por todos los au-

tores quienes contribuyeron de igual forma en todo el proceso. El autor correspondiente representa al colectivo de autores.

### **Disponibilidad de datos y materiales**

Los datos que sustentan este manuscrito están disponibles bajo requisición al autor correspondiente.

### **Consentimiento para publicación**

La identidad de los individuos participantes en el estudio es anónima y confidencial, por lo que no se obtuvo un consentimiento específico para su publicación.

### **Aprobación ética y consentimiento**

El protocolo y el consentimiento fueron aprobados oportunamente.

### **Financiamiento**

Los recursos fueron provistos por los autores.

### **Conflicto de interés**

Los autores NO reportan conflicto de interés alguno.

### **Agradecimientos**

Los autores agradecen a todas las personas que colaboraron en el proceso de la investigación.

### **Referencias**

1. Gonçalves VT, Reis F, Queiroz Lde S, França Jr M. Pleomorphic xanthoastrocytoma: magnetic resonance imaging findings in a series of cases with histopathological confirmation. *Arq Neuropsiquiatr* 2013; 71(1):35-9.
2. Kepes JJ, Rubinstein U, Eng LF. Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favourable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer* 1979; 44:1839-1852.
3. Crespo-Rodríguez AM, Smirniotopoulos JG, Rushing EJ. MR and CT imaging of 24 pleomorphic xanthoastrocytomas (PXA) and a review of the literature. *Neuroradiology* 2007; 49:307-315.
4. Fouladi M, Jenkins J, Burger P, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: favorable outcome after complete surgical resection. *Neuro Oncology* 2001; 3:184-192.
5. Palma L, Maleci A, Lorenzo ND, Lauro GM. Pleomorphic xanthoastrocytoma with 18-year survival. *J Neurosurg* 1985; 63:808-810.
6. Tan TC, Ho LC, Yu CP, Cheung FC. Pleomorphic xanthoastrocytoma: report of two cases and review of the prognostic factors. *J Clin Neurosci* 2004; 11:203-207.
7. Perkins SM, Mitra N, Fei W, Shinohara ET. Patterns of care and outcomes of patients with pleomorphic xanthoastrocytoma: a SEER analysis. *J Neuro Oncol* 2012; 110(1):99-104.
8. Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: what do we really know about it? *Cancer* 1999; 85:2033-2045.
9. Furuta A, Takahashi H, Ikuta F, Onda K, Takeda N, Tanaka R. Temporal lobe tumor demonstrating ganglioglioma and pleomorphic xanthoastrocytoma components. Case report. *J Neurosurg* 1992; 77:143-147.
10. Lach BL, Duggal N, DaSilva VF, Benoit BG. Association of pleomorphic xanthoastrocytoma with cortical dysplasia and neuronal tumors. A report of three cases. *Cancer* 1996; 78:2551-2563.
11. Grant JW, Gallagher PJ. Pleomorphic xanthoastrocytoma: immunohistochemical methods for differentiation from brown histiocytomas with similar morphology. *Am J Surg Pathol* 1986; 10:336-341.
12. Maryam Fouladi AT. Pleomorphic xanthoastrocytoma: favorable outcome after complete surgical resection. *Neuro Oncology* 2001; 3:184-192.