

Gliomatosis cerebelli: reporte de un caso pediátrico

Grajeda del Castillo Francisco,*

Grajeda García Francisco Manuel,** Urista Vidrio María del Carmen***

RESUMEN

Se aplica el término de gliomatosis cerebelli al tumor primario del sistema nervioso central con origen infratentorial cerebeloso poco común, caracterizado por la proliferación neoplásica difusa de astrocitos y diseminación secundaria al tallo cerebral, cerebro y médula espinal. Se presenta un caso clínico pediátrico atendido en el Hospital de Pediatría, Unidad de Medicina de Alta Especialidad, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social UMAE, CMNO, IMSS en Guadalajara, Jalisco, México.

Palabras clave: Gliomatosis cerebelli, tumor, sistema nervioso central, astrocitos.

Gliomatosis cerebelli: report of a pediatric case

ABSTRACT

We apply the term gliomatosis cerebelli to the primary tumor of the central nervous system which origins from the cerebellum with a diffuse neoplastic spread of astrocytes and secondary dissemination to the brainstem, cerebrum and spinal cord. We present a pediatric case report treated in our Institution, Hospital de Pediatría, Unidad de Medicina de Alta Especialidad, Centro Medico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social in Guadalajara, Jalisco, Mexico

Key words: Gliomatosis cerebelli, tumor, central nervous system, astrocytes.

INTRODUCCIÓN

La gliomatosis cerebri se define como una rara neoplasia glial primaria de sistema nervioso central de mal pronóstico, que afecta principalmente adultos, aunque se han documentado algunos casos en la población pediátrica.¹ Se origina en cerebro y frecuentemente se disemina al tallo cerebral, cerebelo, espacio subaracnoideo y algunas veces a la médula espinal. Implica la afectación de cuando menos dos lóbulos cerebrales y su crecimiento suele ser difuso, infiltrativo y no destructivo. La mayoría de los pacientes fallecen dentro de cinco años una vez realizado el diagnóstico.

Se reporta el 2o. caso en la literatura de un niño con gliomatosis cerebelli, presentando a un paciente con síndrome de hipertensión intracraneana secundario a hidrocefalia supratentorial debido a una lesión primaria en cerebelo con extensión a tallo cerebral, diencéfalo y médula espinal.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de un año de edad, producto pretérmino obtenido por cesárea, que inicia deambulación a los diez meses, notando los padres inclinación corporal

inicialmente hacia la derecha. A los 11 meses deja de caminar. Una semana después se presentan vómitos de fácil expulsión y problemas en su mirada conjugada.

- **Exploración física:** Peso 10 kg, talla 82 cm, PC 46 cm, FC 168 x' y FR 36 x', rigidez de nuca.
- **Exploración neurológica:** Irritable, con llanto continuo, imposibilidad para la mirada vertical. Cuadriparesia 4/5 en miembros torácicos y 2/5 en miembros pélvicos, hiperreflexia OT generalizada y respuesta plantar extensora bilateral. Se realiza TAC (Figura 1) de cerebro que muestra hidrocefalia supratentorial con imagen hipodensa en fosa posterior, especialmente cerebelo que ocluye 4o. ventrículo. Se coloca derivación ventriculoperitoneal el 9/12/2008 presentando seis crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas de seis segundos de duración cada una en el postoperatorio inmediato, tratadas con fenitoína. Una TAC de control demuestra persistencia hidrocefalia, por lo que se reinterviene para recambio del catéter proximal del sistema derivativo por disfunción proximal el 10/12/2008. Se solicita resonancia magnética de cabeza, la cual muestra una gran tumoración cerebelosa difusa, que involucra vermis con extensión parasagital bilateral, hiperintensa en T2, con preservación parcial del patrón foliar, sin edema y con mínimo reforzamiento a la administración de gadolinio, comprometiendo tallo cerebral y extendiéndose a medula espinal torácica, con poco efecto de masa sobre estructuras circunvecinas (Figuras 2 y 3). Considerando la exten-

* Jefe Departamento Neurología y Neurocirugía, Hospital de Pediatría, UMAE-CMNO, IMSS.

** Residente 5o. Año Neurocirugía, Hospital Especialidades, UMAE-CMNO, IMSS.

*** Neurocirujano Adscrito Hospital de Pediatría, UMAE-CMNO, IMSS



Figura 1. TAC simple cerebral con dilatación de astas temporales, borramiento de surcos y cisternas, predominantemente en fosa posterior, con oclusión del 4º ventrículo y una lesión hipodensa difusa cerebelosa.

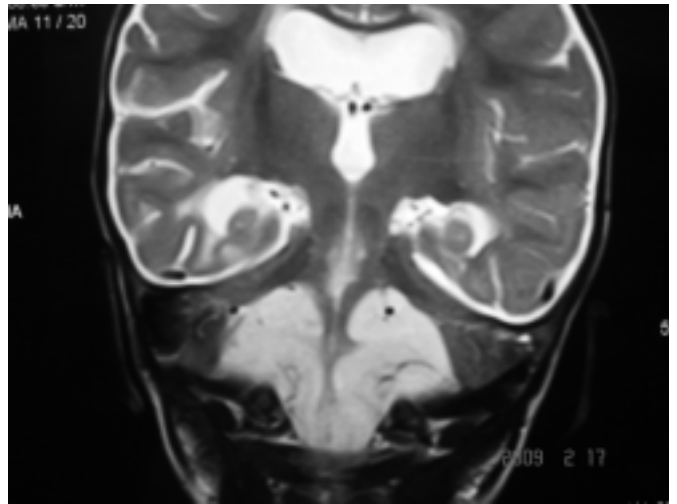


Figura 3. IRM coronal inicial en fase T2 con una gran lesión difusa hiperintensa cerebelosa medial y parasagital, bilateral, simétrica, con preservación parcial del patrón foliar y sin edema perilesional.

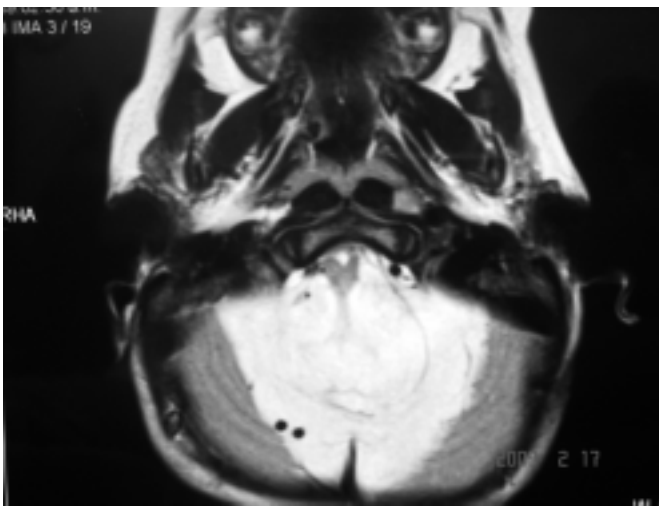


Figura 2. IRM cerebral corte axial que muestra tumoración cerebelosa bilateral que compromete tallo cerebral y mantiene parcialmente el patrón foliar.

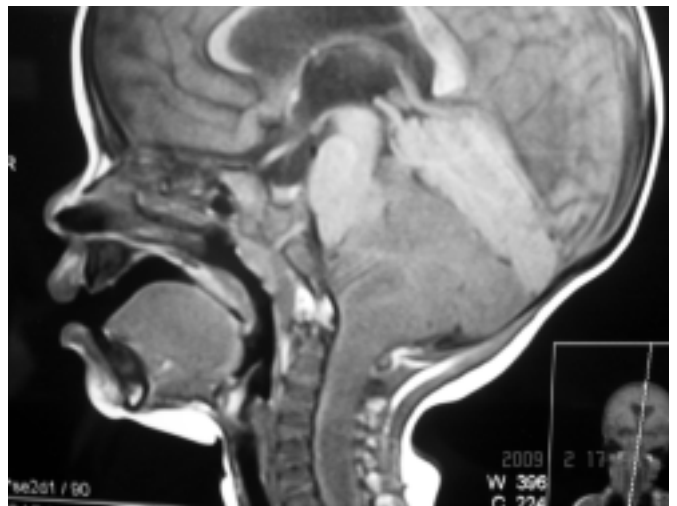


Figura 4. IRM cerebral sagital en fase T1 mostrando una lesión difusa y homogénea, con límites bien definidos que compromete cerebelo, tallo cerebral y médula espinal, desplazando estructuras circunvecinas.

sión de la lesión se realiza sólo resección-biopsia del tumor en cerebelo izquierdo el día 26/12/2008 a través de craniectomía suboccipital para diagnóstico definitivo. Se describen como hallazgos transoperatorios, corteza cerebelosa de aspecto grisáceo, con aplanamiento de la misma en toda su extensión. El reporte histopatológico transoperatorio fue compatible con probable astrocitoma, concluyéndose en el reporte definitivo como astrocitoma grado 2 de la OMS.

A su seguimiento por Consulta Externa el día 17/02/2009 muestra inclinación cefálica a la izquierda,

nistagmus horizontal, parálisis de la mirada vertical, paresia X1 y X11 nervios craneales izquierdos, dificultad para la deglución, cuadriparesia 2/5 miembros superiores y 3/5 miembros inferiores predominando la afectación en hemicuerpo izquierdo. Deambula con ayuda y presenta franca lateralización a la izquierda, hiperreflexia osteotendinosa y babinski espontáneo bilateral. Se solicita resonancia magnética evolutiva craneoespinal con incremento en el tamaño de la tumoración extendiéndose a estructuras diencefálicas y hasta el 2o. segmento medular torácico (Figura 4). Rechazan los padres su envío a oncología para evalua-

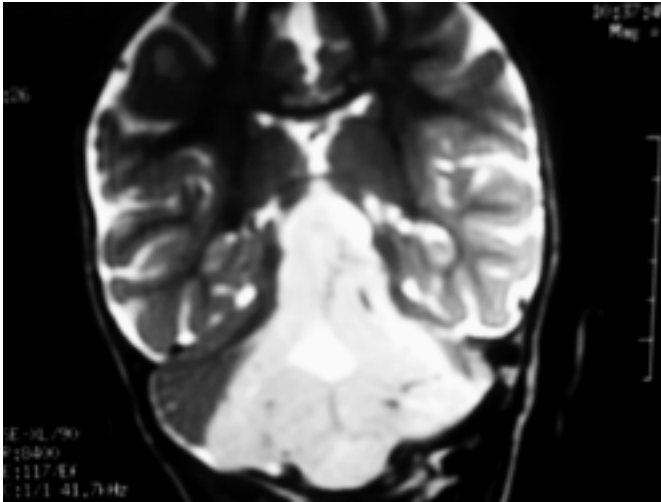


Figura 5. IRM obtenida en febrero 2009 mostrando herniación transtentorial ascendente y extensión supratentorial de la lesión.

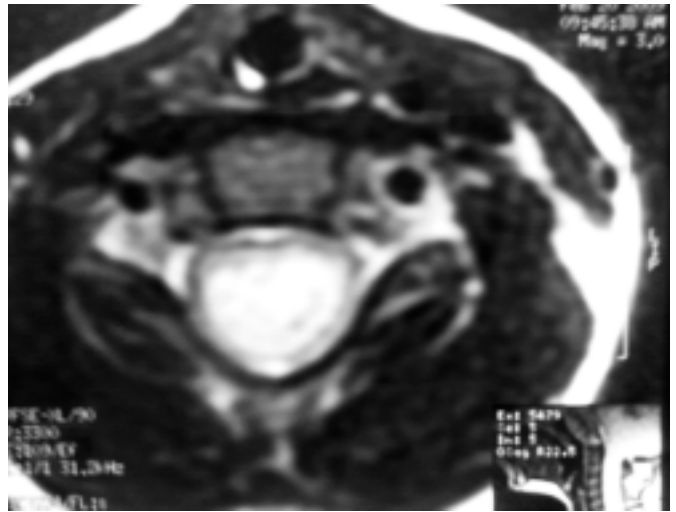


Figura 7. IRM axial mostrando afectación de la médula espinal.

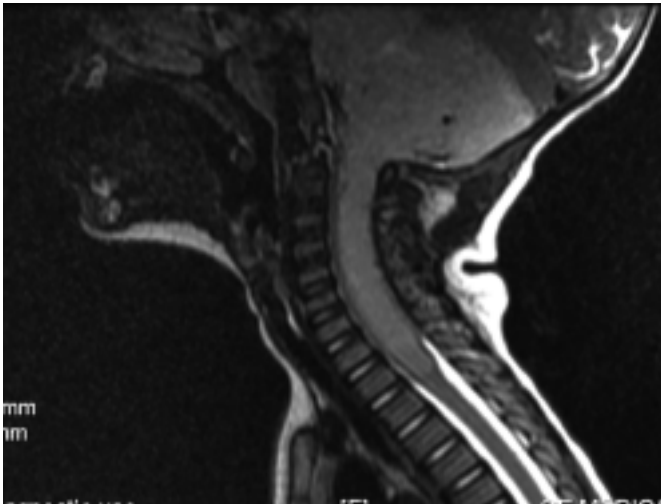


Figura 6. IRM sagital T2 febrero 2009 que muestra la extensión de la lesión hasta el 20. segmento medular espinal torácico, aumento del diámetro de la misma y obliteración de el espacio subaracnoideo.

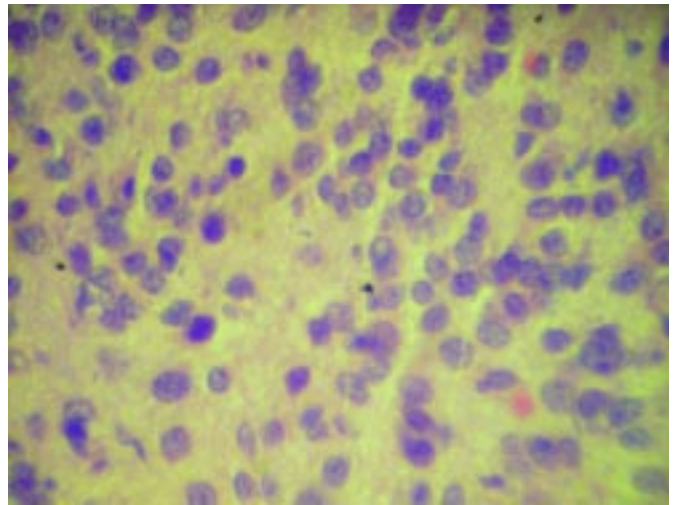


Figura 8. Núcleos de astrocitos neoplásicos.

ción terapia complementaria, existiendo fallecimiento del paciente un mes después.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Existen características notables en este caso clínico, la edad del paciente, la localización del tumor y su patrón de crecimiento. En la descripción de la gliomatosis cerebri se enfatiza el origen primario de esta neoplasia en los hemisferios cerebrales; sin embargo, en el caso que hemos descrito previamente y de manera similar al descrito por Rorke-Adams y cols.² nos hace pensar que se trata de un tumor que probablemente se originó en el cerebelo y se

extendió secundariamente hacia tallo cerebral, la médula espinal en su 20. segmento torácico y finalmente hacia diencefalo posterior, por lo que compartimos la opinión de los autores en llamar a la entidad más apropiadamente gliomatosis cerebelli (Figura 5). Sin embargo a diferencia del paciente de Rorke-Adams que permanece vivo a 20 años de su diagnóstico sólo con resección parcial de la lesión y sin ningún otro tipo de terapia complementaria, la evolución de nuestro paciente fue mala a corto plazo como corresponde más típicamente a este tipo de lesiones. Por otra parte es importante mencionar que la imagen en Resonancia Magnética del cerebelo en nuestro paciente es muy semejante a la del gangliocitoma displásico (Lhermitte-

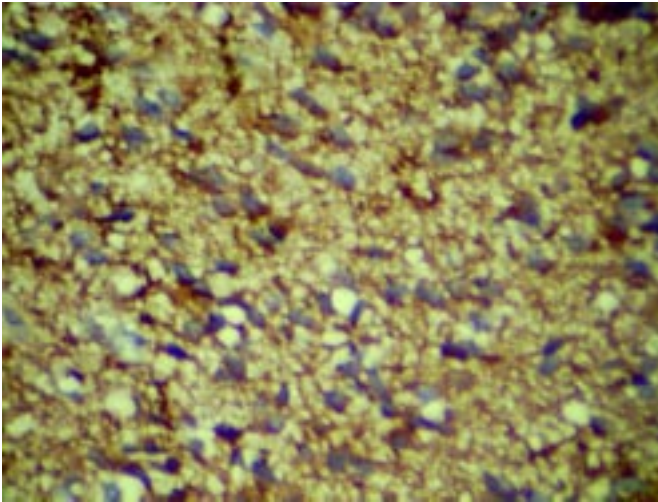


Figura 9. Técnica de inmunoperoxidasa para demostrar expresión de GFAP en astrocitos neoplásicos.

Duclos) que se debe considerar en su diagnóstico diferencial de no existir extensión intrarraquídea. Asimismo, se describe en la literatura un paciente con la enfermedad de Rosai-Dorfman que se expresó en forma rara remedando en imagenología un Lhermitte-Duclos,³ la cual tiene también cierta similitud a la lesión cerebelosa del caso que relatamos previamente. Sin embargo, la extensión de la lesión en nuestro paciente principalmente a médula espinal mostrada en IRM (Figuras 6 y 7) y la

descripción histopatológica empleando técnica de inmunoperoxidasa para determinar expresión de GFAP hacen el diagnóstico definitivo de gliomatosis (Figuras 8 y 9).

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Giorgio Giuseppe Buonocunto Vázquez, patólogo, CMNO-IMSS, Guadalajara, Jalisco; y a la Dra. Dulce María Mendiola Quintana, Residente 3er Año Patología, por las imágenes de patología proporcionadas. Folio Patología: 19097-08.

REFERENCIAS

1. Armstrong GT, Phillips PC, Rorke-Adams LB, Judkins AR, Localio AR, Fisher MJ. Gliomatosis cerebri: 20 years of experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Cancer* 2006; 107: 1597-606.
2. Rorke-Adams LB, Portnoy H. Long-term survival of an infant with gliomatosis cerebelli. Case report. *J Neurosurg Pediatrics* 2008; 2(5): 346-50.
3. Johnston JM, Limbrick DD Jr, Ray WZ, Stephanie Brown, et al. Isolate cerebellar Rosai-Dorfman granuloma mimicking Lhermitte-Duclos disease. Case Report. *J Neurosurg Pediatrics* 2009; 4(2): 118-20.



Correspondencia: Dr. Francisco Grajeda del Castillo
Av. Circunvalación División del Norte No, 453 A-1. Jardines Alcalde,
C.P. 44290. Guadalajara, Jal., México
Tel.: (33) 3853-5512.

Correo electrónico: fcgrajedadelc@hotmail.com