Astrocitoma subependimario de células gigantes

El astrocitoma subependimario de células gigantes (ASCG) (grado I de la OMS) es un tumor benigno, de crecimiento lento compuesto por astrocitos ganglioides grandes.

Epidemiología

Se desarrolla en el 10-15% de los individuos con esclerosis tuberosa.

Localización

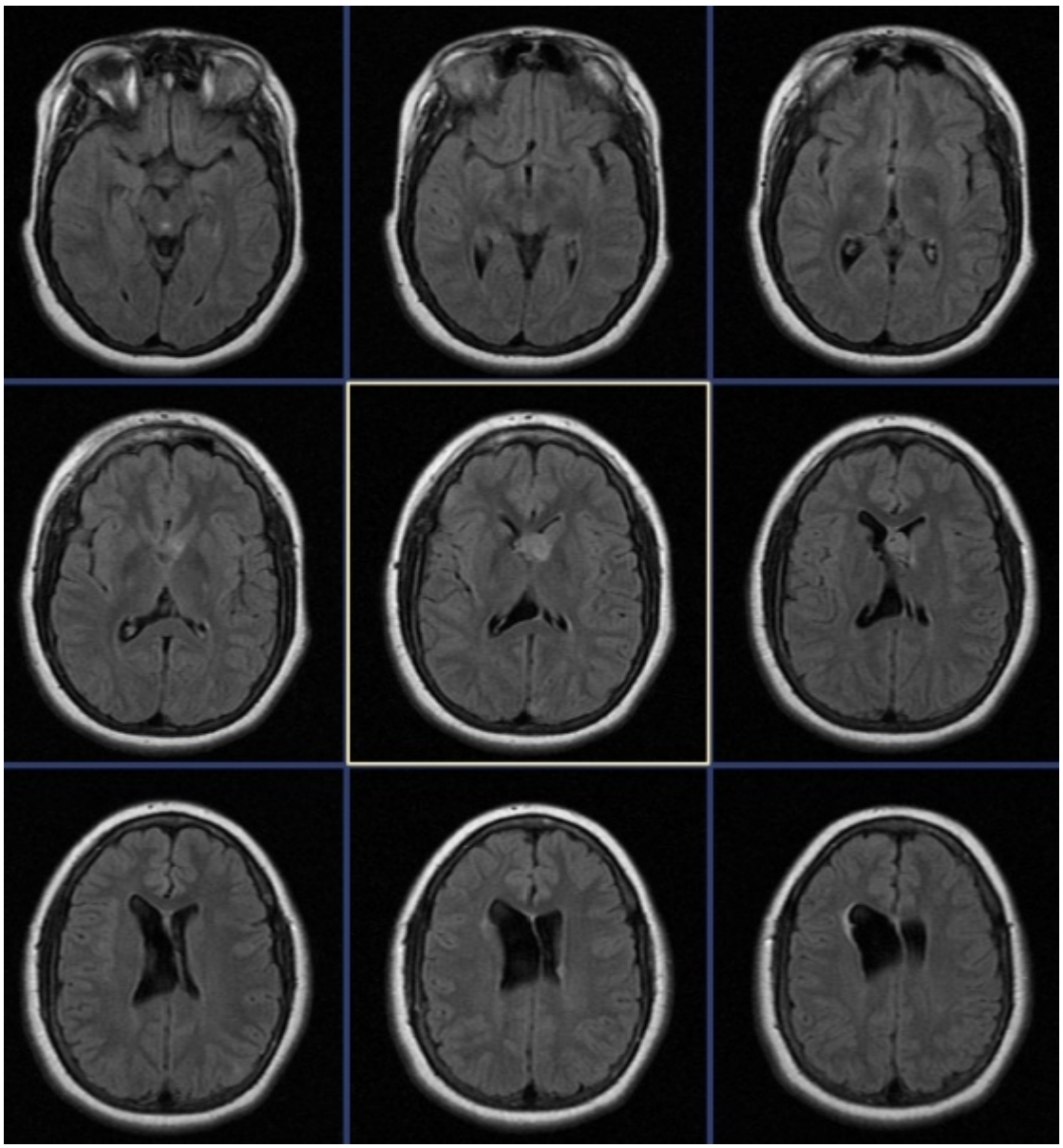
Por lo general surge de la porción medial del ventrículo lateral, crece en el ventrículo lateral y puede obstruir el agujero de Monro. Puede ser unilateral o bilateral, con nódulos benignos (hamartomas subependimales) ubicados cerca del foramen de Monro. Estos hamartomas suelen ser de crecimiento lento.

Habitualmente, el ASCG se manifiesta durante las dos primeras décadas de vida.

Etiopatogenia

Los estudios sobre el ligamiento genético indican dos lugares de CET diferentes en el cromosoma 9q (CET1) y en el cromosoma 16p (CET2).

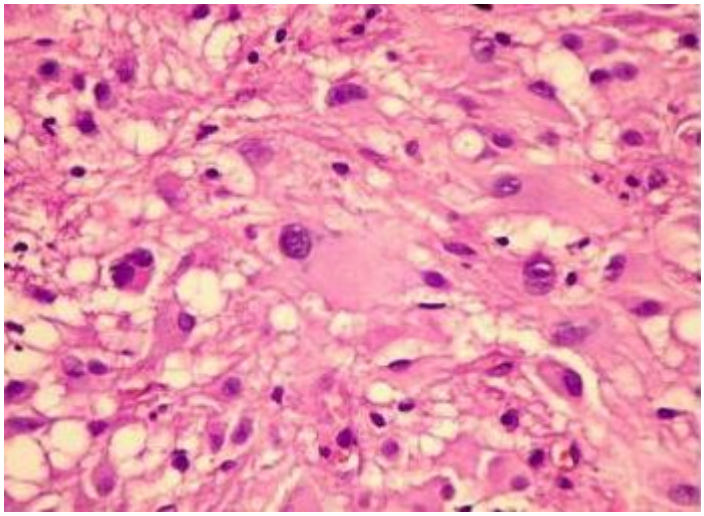
Aún no se ha determinado su relación con los tumores astrogliales.



Anatomía patológica

Histológicamente están compuestos por astrocitos gigantes, con frecuentes infiltrados linfocitarios Pseudorrosetas perivascular de células grandes, gemistocíticos, poligonales y de vez en cuando células ganglionares dentro de un fondo fibrilar, acompañado por células fusiformes. Estroma vascular rico y calcificaciones numerosas son comunes. La mitosis, necrosis focal, y la proliferación endotelial se encuentra rara vez aunque se ha documentado y puede dar origen a confundirlos con gliomas malignos (Grajkowska et al. 2011).

Las células son por tanto grandes con abundante citoplasma, prolongaciones gruesas o filiformes, y un núcleo excéntrico, voluminoso y vesiculoso, que contiene con frecuencia un gran nucleolo de aspecto ganglioide. Numerosos calcosferitos. Los vasos tienen una pared generalmente delgada.



Complicaciones

Las neoplasias peri- y/o neoplasias intraventricular pueden producir hidrocefalia.

Tratamiento

Es aún controvertido.

El diagnóstico precoz en niños neurológicamente asintomáticos puede permitir un control para el tratamiento quirúrgico antes indicios clínicos de aumento de la presión intracraneal, una actitud que está siendo adoptado gradualmente para disminuir la morbimortalidad.

La resección completa puede lograr la curación y las técnicas de de resonancia magnética intraoperatoria y neuronavegación lograr una resección más radical con una reducción de las complicaciones (Ren y col., 2013).

La Rapamicina puede jugar un papel beneficioso en el tratamiento (Jóźwiak y col., 2013).

ver Everolimus.

Bibliografía

Grajkowska, Wiesława, Katarzyna Kotulska, Elżbieta Jurkiewicz, Marcin Roszkowski, Paweł Daszkiewicz, Sergiusz Jóźwiak, y Ewa Matyja. 2011. «Subependymal giant cell astrocytomas with atypical histological features mimicking malignant gliomas». Folia Neuropathologica / Association of Polish Neuropathologists and Medical Research Centre, Polish Academy of Sciences 49 (1): 39-46.

Jóźwiak, Sergiusz, Rima Nabbout, and Paolo Curatolo. 2013. “Management of Subependymal Giant Cell Astrocytoma (SEGA) Associated with Tuberous Sclerosis Complex (TSC): Clinical Recommendations.” European Journal of Paediatric Neurology: EJPN: Official Journal of the European Paediatric Neurology Society (February 4). doi:10.1016/j.ejpn.2012.12.008.

Moncef, Berhouma. 2010. Management of subependymal giant cell tumors in tuberous sclerosis complex: the neurosurgeon's perspective. World Journal of Pediatrics: WJP 6, nº. 2 (Mayo): 103-110. doi:10.1007/s12519-010-0025-2.

Ren, Hecheng, Xiaolei Chen, Guochen Sun, Shen Hu, Gang Zheng, Fangye Li, Jinjiang Li, and Bainan Xu. 2013. “Resection of Subependymal Giant Cell Astrocytoma Guided by Intraoperative Magnetic Resonance Imaging and Neuronavigation.” Child’s Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery (February 10). doi:10.1007/s00381-013-2045-4.

From:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/ - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=astrocitoma_subependimario_de_celulas_gigantes

Last update: **2025/03/10 14:57**