



Detección de astrocitoma pilocítico en la infancia mediante síntomas audiológicos y estudios electrofisiológicos

Detection of pilocytic astrocytoma in childhood through audiological symptoms and electrophysiological studies.

María del Rosario Méndez Ramírez,¹ Ariadna María Canales Vargas,¹ Delia Itzel Arreola Méndez,³ Ana Luisa Lino González²

¹ Subdirección de Audiología, Foniatría y Patología del Lenguaje.

² Subdirección de Investigación Biomédica, Neurociencias Clínica.

Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, Ciudad de México.

³ Facultad de Medicina, Instituto Tecnológico de Monterrey, Ciudad de México.

Correspondencia

María del Rosario Méndez Ramírez
rosario_inr@hotmail.com

Recibido: 16 de julio 2024

Aceptado: 18 de octubre 2024

Este artículo debe citarse como: Méndez-Ramírez MR, Canales-Vargas AM, Arreola-Méndez DI, Lino-González AL. Detección de astrocitoma pilocítico en la infancia mediante síntomas audiológicos y estudios electrofisiológicos. *An Orl Mex* 2024; 69 (4): 265-271.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v69i4.9959>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

Resumen

ANTECEDENTES: Los astrocitomas pilocíticos son tumores del sistema nervioso central que afectan con frecuencia a pacientes pediátricos (0 a 14 años). Su crecimiento es lento y produce síntomas según su localización. Los datos clínicos implicados son ataxia, vómito, dolor de cabeza y pérdida auditiva moderada a profunda de tipo neurosensorial. La hipoacusia unilateral ocurre en un 46% y las alteraciones en potenciales evocados del tallo cerebral en 90 al 98% de los casos. En la resonancia magnética nuclear suele observarse una masa quística bien delimitada, con un nódulo sólido excéntrico y realzado. Existen escasos reportes en la bibliografía de astrocitoma pilocítico del ángulo pontocerebeloso.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 12 años en quien la audiometría y los potenciales auditivos evocados de tallo cerebral confirmaron hipoacusia neurosensorial superficial izquierda y latencias alargadas que, junto con los síntomas manifestados por la paciente, condujeron a solicitar estudio de resonancia magnética que mostró

una lesión de aspecto tumoral en el hemisferio cerebeloso izquierdo. Mediante análisis de biopsia se estableció el diagnóstico de astrocitoma pilocítico.

CONCLUSIONES: En todos los casos de hipoacusia en pacientes pediátricos es fundamental realizar interrogatorio directo cuando sea posible.

PALABRAS CLAVE: Astrocitoma pilocítico; hipoacusia neurosensorial; acúfeno; audiometría; pediatría.

Abstract

BACKGROUND: Pilocytic astrocytomas are tumors of the central nervous system that frequently occur in pediatric patients (0 to 14 years). Its growth is slow and produces symptoms depending on its location. The symptoms involved are ataxia, vomiting, headache and moderate to profound sensorineural hearing loss. Unilateral hearing loss occurs in 46% and alterations in brainstem evoked potentials in 90% to 98% of cases. Magnetic resonance imaging usually shows a well-defined cystic mass with an eccentric and enhancing solid nodule. There are few reports in the literature of pilocytic astrocytoma of the cerebellopontine angle.

CLINICAL CASE: A 12-year-old female patient, in whom audiometry and brain stem auditory evoked potentials confirmed left superficial sensorineural hearing loss and the presence of elongated latencies that, together with the symptoms expressed by the patient, led to requesting a magnetic resonance study that showed a tumor-like lesion in the cerebellar left hemisphere. Through biopsy analysis, a diagnosis of pilocytic astrocytoma was determined.

CONCLUSIONS: In all cases of hearing loss in pediatric patients, it is essential to conduct direct questioning when possible.

KEYWORDS: Pilocytic astrocytoma; Sensorineural hearing loss; Tinnitus; Audiometry; Pediatrics.

ANTECEDENTES

Los astrocitomas son un tipo de glioma que se diagnostica con mayor frecuencia en población pediátrica. Según la Organización Mundial de la Salud, se clasifican en grados I y II (grado bajo), grados III y IV (grado alto).¹ Los subtipos más comunes son el astrocitoma pilocítico (grado I) y los astrocitomas difuso y pilomixioide (grado II).² Representan el 40% de los cánceres en población infantil.³ Afectan cualquier parte del sistema nervioso central^{1,2} y surgen de los astrocitos, que son células gliales en forma de estrella que conforman el tejido conectivo del cerebro.^{2,3} Su evolución es lenta y generalmente se localizan en los hemisferios cerebelosos. Los astrocitomas cerebelosos sólidos suelen aparecer en el vermis (90%), mientras que el 40% se extienden al tronco encefálico.⁴ También es frecuente encontrarlos en la región hipotalámica-tercer ventrículo, nervio y quiasma óptico.⁵

En la bibliografía hay escasos reportes de astrocitoma pilocítico en el ángulo pontocerebeloso. Bhradwaj y su grupo (2022) encontraron tres casos publicados; el más reciente, de junio de 2021, corresponde a una paciente de 23 años cuyo tumor emergió del VIII nervio craneal derecho y estaba separado del tronco encefálico.⁶ Como síntomas iniciales se han informado: hipoacusia neurosensorial unilateral progresiva o súbita y acúfeno unilateral, así como vértigo en menos del 20% de los casos y alteraciones del equilibrio en más del 50%, provocadas por el crecimiento lento del tumor y por la compensación de mecanismos vestibulares centrales.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 12 años, sin antecedentes médicos de importancia. Acudió a valoración a un hospital de tercer nivel ubicado en la Ciudad de México por padecer hipoacusia súbita y acúfeno en el oído izquierdo de un mes de evolución.

La paciente tenía conducta auditiva de normoyente. Se observaron los conductos auditivos externos permeables y las membranas timpánicas normales. La exploración de la voz, habla y lenguaje no mostró alteraciones. No había evidencia de alteración neurológica.

El estudio de audiometría confirmó audición normal en el oído derecho e hipoacusia neurosensorial superficial en el oído izquierdo. La logaudiometría con máxima discriminación fonémica, del 100% a 40 dB en el oído derecho y a 65 dB en el oído izquierdo. **Figura 1**

Análisis de reflejos estapediales ipsilaterales y contralaterales ausentes en ambos oídos. Las emisiones otacústicas provocadas mediante productos de distorsión mostraron en rango de 8 octavas productos de distorsión robustos durante todo el DPgrama, con amplitud mayor de 5 dB en ambos oídos.

En potenciales auditivos de estado estable en frecuencias 500, 1000, 2000 y 4000 Hz se obtuvieron umbrales sugerentes de audición normal derecha y curva de hipoacusia superficial izquierda, resultado que se corroboró con audiometría tonal. Los potenciales auditivos de tallo cerebral bajo sueño fisiológico, mediante clics en rarefacción y tasa de estimulación de

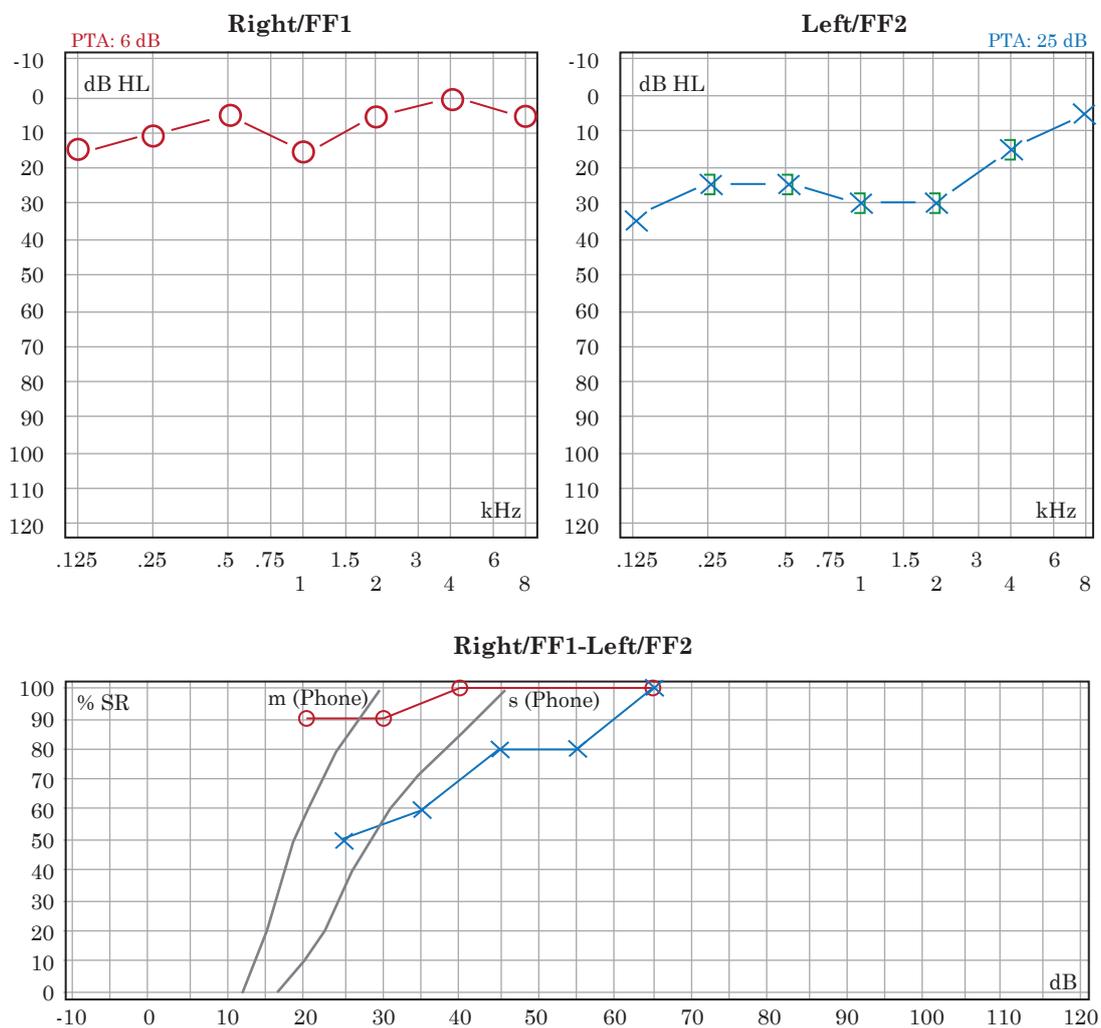


Figura 1

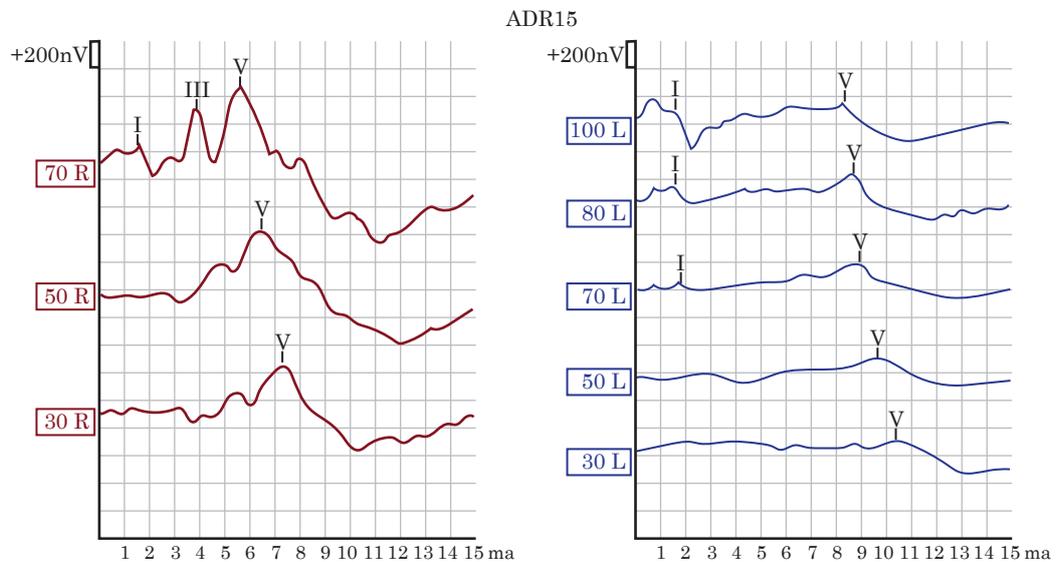
Audiometría de tonos puros.

O: conducción aérea derecha; X: conducción aérea izquierda; []: conducción ósea; PTA: promedio de tonos audibles; dB HL: nivel de audición en decibeles; kHz: kilohertz; SR: reconocimiento del habla en audiometría verbal.

20.1 Hz, revelaron umbral de onda V a 30 dB en ambos oídos, latencia absoluta de 7.27 ms en rango normal en el oído derecho y en oído izquierdo latencia de onda V aumentada en forma importante a 10.37 ms.

En el oído derecho se encontró umbral fisiológico a 70 dB con onda I, III, V a 1.50, 3.83 y 5.57 ms, respectivamente; sin embargo, en el oído izquierdo, en el mismo umbral, solo se encontraron las ondas I y V a 1.73 y 8.90 ms. Los intervalos interonda en el oído derecho I-III fueron de 2.33 ms, entre III-V de 1.77 ms y entre I-V de 4.07 ms a 70 dB. En el oído izquierdo solo se registró intervalo I-V con latencia aumentada a 7.17 ms y datos compatibles con audición normal bilateral para tonos altos, con retraso importante en la conducción a nivel inferior de tallo del lado izquierdo. **Figura 2**

La resonancia magnética nuclear de cráneo, con especial atención en la fosa posterior, evidenció una lesión de aspecto tumoral en el hemisferio cerebeloso izquierdo que se extendía



	Latencias (ms)							
	I	II	III	IV	V	I-III	III-V	I-V
100L	1.57				8.33			6.77
80L	1.53				8.70			7.17
70L	1.73				8.90			7.17
70R	1.50		3.83		5.57	2.33	1.73	4.07
50R					6.43			
50L					9.63			
30R					7.27			
30L					10.37			

Figura 2

Potenciales evocados de tallo cerebral.

Registro rojo: oído derecho. Registro azul: oído izquierdo. Latencias absolutas: (I, III, IV). Latencias interonda: (I-III, III-V, I-V).

hasta el ángulo pontocerebeloso ipsilateral, con medidas del componente quístico de 62 x 37 x 57 mm y componente sólido de 37 x 22 mm, con obstrucción del acueducto de Silvio que ocasionaba hidrocefalia con dilatación del tercer ventrículo y cuernos temporales. **Figura 3**

Se practicó procedimiento quirúrgico en el Hospital Infantil de México. El Servicio de Patología informó una neoplasia de aspecto astrocítico de baja celularidad, constituida por patrón bifásico, con células bipolares alargadas, fibras de Rosenthal y otras multipolares con microquistes, cuerpos hialinos con escasas mitosis sin focos de necrosis, correspondientes a astrocitoma pilocítico de bajo grado.

En la actualidad la paciente continúa en observación sin evidencia de secuelas neurológicas.

DISCUSIÓN

La patogenia de los gliomas ángulo-pontocerebelosos primarios aún es incierta; sin embargo, se ha postulado que podrían surgir de estructuras anatómicas adyacentes.⁷ Los tumores de la fosa posterior (infratentorial) producen síntomas de acuerdo con su localización, tamaño y elevación de la presión intracraneal. La cefalea progresiva es el síntoma más común, puede ser de tipo holocraneal o, bien, localizarse en la región suboccipital-occipital con predominio matutino y tendencia a disminuir en el transcurso del día. Se ha informado alivio importante después del vómito, no así, tras la ingesta de analgésicos comunes.^{8,9,10} La localización cerebelar puede resultar en síntomas peculiares, como ataxia, nistagmo horizontal, temblor y dismetría. El examen neurológico ha revelado incremento de la presión intracraneal, así como parálisis del sexto par craneal, por lo que el paciente describirá diplopía evidenciada como duplicación o doble imagen en el plano horizontal y paresia lateral de la mirada hacia el lado dañado, con posible rotación compensatoria de la cabeza hacia el globo ocular afectado, así como déficit en la elevación ocular y macrocefalia.^{8,10} También se han reportado pérdidas auditivas moderadas a profundas de tipo neurosensorial o relacionadas con enfermedad retrococlear.¹¹

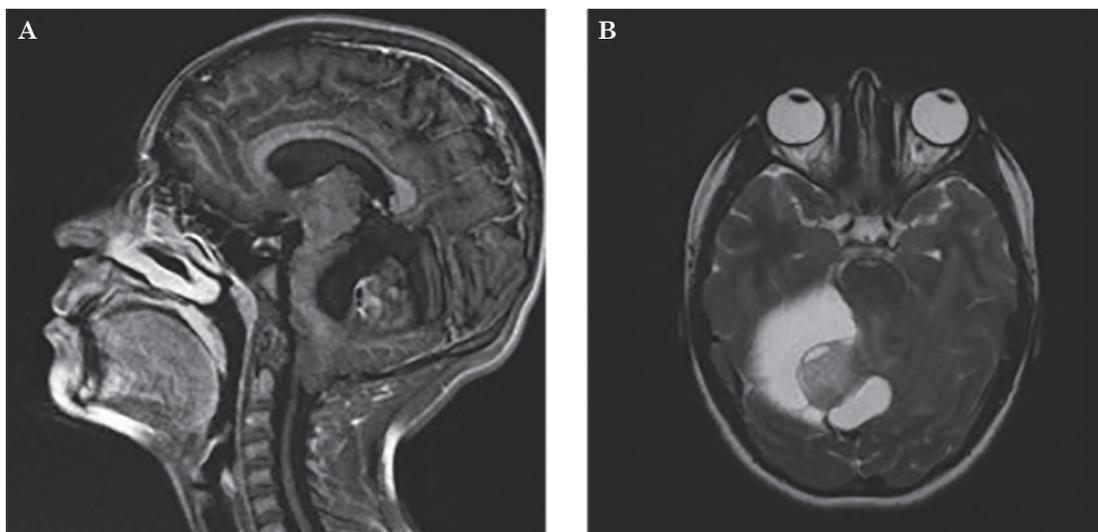


Figura 3

Resonancia magnética nuclear. Atención en la fosa posterior en secuencia T1. **A.** Corte sagital con lesión exofítica, hipointensa infratentorial. **B.** Corte axial que muestra una lesión sólido-quística con halo hiperintenso.

En el caso descrito, el estudio de audiometría comprobó la hipoacusia neurosensorial unilateral que, de acuerdo con la bibliografía, afecta al 46% de los casos entre 4 y 80 dB y en el 35% mayor de 80 dB. En este sentido, también se ha reportado que la audiometría tonal suele ser normal en algunos pacientes con tumores pequeños. La logaudiometría suele mostrar regresión fonémica, en este caso, la asimetría interaural del 10% sugiere lesión retrococlear. También se ha informado que, con frecuencia, el reflejo estapedial está ausente, que los potenciales auditivos evocados del tallo cerebral se encuentran alterados en el 90 al 98% de los pacientes y que existe prolongación del tiempo de conducción desde la onda I a la V, datos que son coherentes con los hallazgos en la paciente del caso, en quien destacó el descubrimiento de una importante diferencia interaural de la onda V.

La resonancia magnética ha demostrado ser más sensible y específica que la tomografía axial computada (TAC) para la detección de procesos expansivos intracraneales (92 y 99% con la resonancia magnética *versus* 81 y 92% con la TAC).¹⁰ El astrocitoma pilocítico se ha descrito con aspecto de masa quística bien delimitada, con un nódulo sólido excéntrico realizado.⁸

En la resonancia magnética aparece habitualmente como una lesión circunscrita que capta contraste y edema perilesional mínimo, con realces brillantes en secuencias T1 y T2, áreas quísticas en el cerebelo y un nódulo mural que capta contraste. El edema no se observa tan fácilmente en este estudio. Ocasionalmente los tumores de bajo grado en la fosa posterior pueden resultar en adelgazamiento del hueso occipital.^{10,12}

En términos macroscópicos estos tumores son blandos, de color gris rosado y discretos.⁸ Los hallazgos microscópicos resultan en un aspecto bifásico de haces de tejido fibrilar compacto entremezclados con zonas esponjosas microquísticas. La visualización de fibras de Rosenthal (masas condensadas de filamentos gliales) en las zonas compactas facilita el diagnóstico.¹³

CONCLUSIONES

En la práctica clínica de la audiología pediátrica la anamnesis es de gran relevancia diagnóstica. En este caso particular, la hipoacusia superficial y el acúfeno fueron datos clínicos que requirieron estudios objetivos complementarios. El grado de pérdida auditiva detectado no fue significativo; sin embargo, al correlacionar los hallazgos con potenciales auditivos de tallo cerebral se hizo relevante el estudio de imagen que reveló el tumor cerebral, cuyo análisis de biopsia llevó al diagnóstico final (astrocitoma pilocítico), lo que permitió el tratamiento temprano y oportuno y evitó secuelas neurológicas futuras. En todos los casos de hipoacusia en pacientes pediátricos es fundamental realizar interrogatorio directo cuando sea posible. En este caso, la referencia de hipoacusia y acúfeno fueron datos claramente manifestados por la paciente, lo que obliga a no minimizar los síntomas referidos por pacientes pediátricos. Asimismo, el papel de los padres fue relevante porque acudieron de manera oportuna para la atención de la menor.

REFERENCIAS

1. Hernández-Hernández A, López-Santaella T, Torres-Caballero A, Serrato A, et al. The transcriptomic landscape of pediatric Astrocytoma. *Int J Mol Sci* 2022; 23 (20): 12696. <https://doi.org/10.3390/ijms232012696>
2. Ostrom QT, Price M, Neff C, Cioffi G, et al. CBTRUS Statistical Report: Primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2015-2019. *Neuro Oncol* 2022; 24 (Suppl 5): v1-v95. <https://doi.org/10.1093/neuonc/noac202>
3. Yeo KK. Astrocitomas. Manual MSD. Enero 2023. <https://www.msmanuals.com/es-mx/professional/pediatr%C3%ADa/c%C3%A1nceres-pedi%C3%A1tricos/astrocitomas>

4. Viano JC, Herrera EJ, Suárez JC. Cerebellar astrocytomas: a 24-year experience. *Childs Nerv Syst* 2001; 17 (10): 607-10;611. <https://doi.org/10.1007/s003810100479>
5. Palma DM, Hinojosa R, Vales HLO. Tumores del ángulo pontocerebeloso de grandes dimensiones. Posibles causas de diagnóstico tardío. *Arch Neurocienc* 2007; 12 (3): 166-170.
6. Bhradwaj P, Pandey S, Kumar P, Gupta LN, Bharadwaj M. Pilocytic astrocytoma of the cerebellopontine angle: a rare case. *Egypt J Neurosurg* 2022; 37: 27. <https://doi.org/10.1186/s41984-022-00169-7>
7. Mirone G, Schiabello L, Chibbaro S, Bouazza S, George B. Pediatric primary pilocytic astrocytoma of the cerebellopontine angle: a case report. *Childs Nerv Syst* 2009; 25 (2): 247-51. <https://doi.org/10.1007/s00381-008-0690-9>
8. Alli S, Isik S, Rutka J. Posterior fossa and brainstem tumors in children. En: *Principles of Neurological Surgery*. 4th ed. Elsevier, 2018. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-43140-8.00011-1>
9. González J, García-Ribes A, Axpe C. Tumores cerebrales infantiles: diagnóstico y semiología neurológica. *Prot Neurol* 2008; 203-209.
10. Otayza F. Tumores de la fosa posterior en pediatría. *Rev Med Clín Condes* 2017; 28 (3): 378-391.
11. Rajasekaran AK, Arivazhagan A, Yuvaraj P, Shivashankar N. Audiovestibular findings in a 6 year old child with pilocytic astrocytoma - a case report. *Int J Audiol* 2020; 59 (3): 236-241. <https://doi.org/10.1080/14992027.2019.1697466>
12. Fleming AJ, Chi SN. Brain tumors in children. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2012; 42 (4): 80-103. <https://doi.org/10.1016/j.cppeds.2011.12.002>
13. Villarejo F, Martínez-Laje JF. Tumores cerebrales en niños. *Pediatr Integral* 2012; 16 (6): 475-486