



# GLIOMATOSIS CEREBRI: PRESENTACIÓN DE UN CASO

## GLIOMATOSIS CEREBRI: CASE REPORT

Andrés Felipe Otálora Daza<sup>1</sup>  
Guillermo Andrés Montes Loaiza<sup>2</sup>  
Said Ali Saab Diago<sup>3</sup>

### RESUMEN

Se presenta un caso de gliomatosis cerebri que se manifestó como un síndrome convulsivo en un paciente de 17 años de edad. Esta rara patología es una neoplasia neuroepitelial de distribución difusa y que afecta al menos tres lóbulos cerebrales. Puede pasar inadvertida en la escanografía, mientras que en la resonancia magnética puede manifestarse como lesiones hiperintensas en imágenes con información en T2 y FLAIR, que pocas veces realzan; además, se acompañan de un sutil efecto de masa con elevación en la relación colina/N-acetil aspartato. Sin embargo, estos hallazgos no son específicos, lo que la hace verdaderamente un reto diagnóstico.

### PALABRAS CLAVE (DeCS)

Glioma  
Neoplasias encefálicas  
Sistema nervioso central  
Imagen por resonancia  
magnética

### SUMMARY

We report a case of gliomatosis cerebri in a 17-year patient, which was manifested as a seizure syndrome. This rare disease is a diffuse distribution neuroepithelial neoplasia and engages at least three brain lobes. This disease can overlooked on the scan, while in the MRI, they can appear as hyperintense lesions on T2 and FLAIR images which are rarely enhanced. Moreover, they are accompanied by a subtle mass effect with an increase in the ratio of choline / N-acetyl aspartate in spectroscopy. However, these findings are not specific, which makes this a diagnostic challenge.

### KEY WORDS (MeSH)

Glioma  
Brain neoplasms  
Central nervous system  
Magnetic resonance imaging

El caso corresponde a un adolescente de diecisiete años de edad, quien consultó en nuestro hospital por presentar movimientos tónico-clónicos, con pérdida del conocimiento de duración diez minutos. Posteriormente recuperó la conciencia pero presentó disartria y limitación para la marcha, por lo cual fue traído al servicio de urgencias. Dos meses previos a la consulta presentó disartria, diplopía horizontal y dificultad para la marcha, dada por rigidez al momento de caminar. Por tales razones estuvo hospitalizado y se le diagnosticó encefalomielitis diseminada aguda multifocal, con mejoría de los síntomas.

En el examen neurológico se evidenció imposibilidad para la abducción bilateral con nistagmo en la mirada horizontal, extrema. Este último no mejoraba con los movimientos laterales. Se detectó compromiso del VII par derecho central. No había afectación de los pares bajos. Se encontró espasticidad en las cuatro extremidades, con paresia proximal, hiperreflexia y trófilismo adecuado.

Una resonancia magnética cerebral con gadolinio identificó múltiples zonas de aumento en la intensidad de señal en las secuencias eco de espín con información

T2 y FLAIR, que afectaban el aspecto medial de ambos tálamos (de predominio izquierdo) (figura 1), la sustancia blanca profunda de ambos hemisferios cerebelosos (figura 2), el aspecto izquierdo de la protuberancia y el mesencéfalo (figura 3), y en menor grado la unión córtico-subcortical de los lóbulos temporales y del aspecto lateral del lóbulo frontal izquierdo (figura 4).

También se visualizaron pequeñas lesiones de alta intensidad en secuencias con información T2 en la sustancia blanca subcortical parietal derecha y periventricular (figura 5). Después de la inyección del gadolinio endovenoso se identificó un pequeño foco de realce sobre la pequeña lesión, localizada en la sustancia blanca adyacente al cuerpo del ventrículo lateral izquierdo (figura 6).

Era llamativo el efecto de masa que generaban estas lesiones en el aspecto medial de ambos tálamos y, en especial, en la región anterior izquierda de la protuberancia. Con estos hallazgos se sugirieron como posibilidades diagnósticas gliomatosis cerebri vs. un error innato del metabolismo, como enfermedad de Canavan, enfermedad de Krabbe o una encefalopatía mitocondrial. Una biopsia por estereotaxia confirma el diagnóstico de gliomatosis cerebri.

<sup>1</sup>Médico residente de III año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médico especialista en Medicina Forense. Residente de III año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Médico residente de IV año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana Bogotá, Colombia.

## Discusión

Descrita inicialmente por Nevin, en 1938 (1), en el 2007 la Organización Mundial de la Salud definió la gliomatosis cerebri como una neoplasia neuroepitelial de origen desconocido, con patrón de crecimiento difuso, extensa infiltración que afecta, al menos, tres lóbulos (incluidos usualmente ambos hemisferios) y la sustancia gris profunda, con ocasional extensión al tronco encefálico, al cerebelo y a la médula espinal (2,3). Característicamente esta infiltración de células gliales preserva la arquitectura normal del parénquima (4).

Existen dos tipos: el tipo 1 (forma clásica), en el cual no se observa masa tumoral, y el tipo 2, con masa tumoral presente (2,3,5). La gliomatosis cerebri es una rara enfermedad. La mayor revisión de casos fue la publicada por Taillibert y colaboradores, con 296, donde se describe una mayor incidencia en hombres con relación a las mujeres (con una proporción de 1,31:1). La edad media de aparición es de 39 a 45 años, con un rango de un mes a 85 años, y una sobrevida media de 12 meses. Entre los síntomas se encuentran

convulsiones, hipertensión intracraneal, cambios en el estado mental y déficit neurológico focal (4).

El fenotipo celular generalmente es de tipo astrocítico y comparte algunas características del astrocitoma infiltrante difuso; sin embargo, también se puede presentar el tipo oligoastrocitoma y oligodendrocítico. Microscópicamente estos tumores están compuestos por células gliales alargadas con núcleos hiper cromáticos, grados de mitosis variables, dispuestas con frecuencia en hileras paralelas a las fibras de mielina infiltrando de manera extensa y desproporcionada (6).

Debido a los avances en imágenes y a la poca sobrevida de estos pacientes, el primer diagnóstico antemortem solo se realizó hasta 1987 (7), gracias a las imágenes por resonancia magnética y biopsia.

La escanografía puede ser normal o mostrar signos sutiles, como asimetría ventricular, ligera hipodensidad o edema cerebral difuso (4,8). Con la administración del medio de contraste no presenta áreas de realce en la mayoría de los casos. En resonancia magnética, las imágenes con información en T1 son de intensidad media. FLAIR y

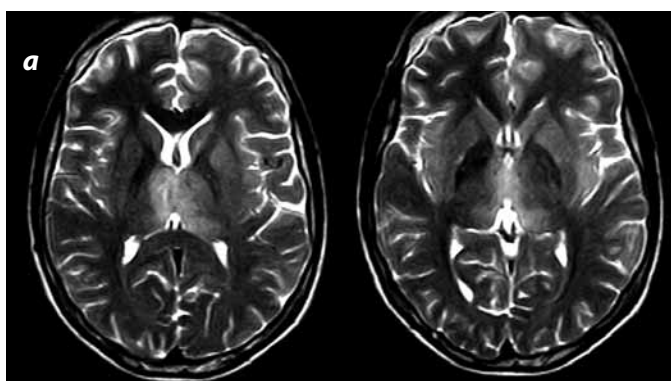


Figura 1. Cortes axiales eco de espín y FLAIR con información T2. Zonas de aumento en la intensidad de señal. Está afectado el aspecto medial de ambos talamos (de predominio izquierdo).

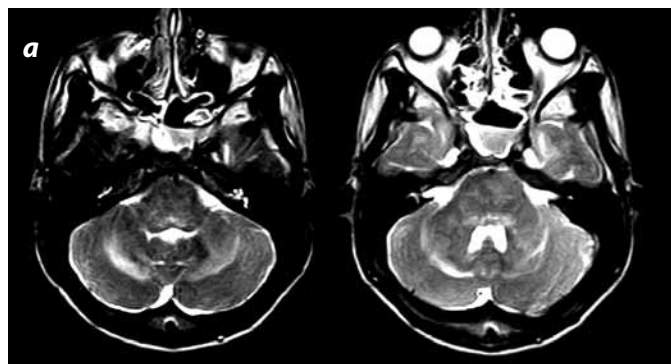


Figura 2. Cortes axiales eco de espín y FLAIR con información T2. Se observan zonas de aumento en la intensidad de señal que afectan la sustancia blanca profunda de ambos hemisferios cerebelosos.

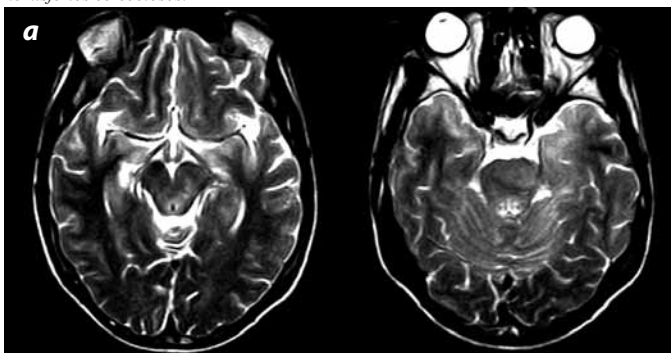


Figura 3. Cortes axiales eco de espín y FLAIR con información T2. Zonas de aumento en la intensidad de señal que afectan el aspecto izquierdo del mesencéfalo.

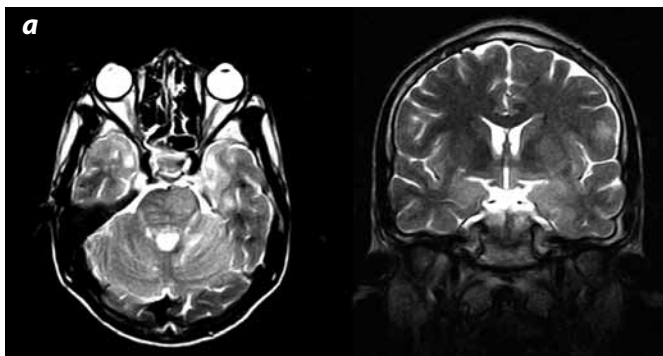


Figura 4. Cortes axiales en FLAIR. Zonas de aumento en la intensidad de señal en la unión cortico-subcortical de los lóbulos temporales y del aspecto lateral del lóbulo frontal izquierdo.

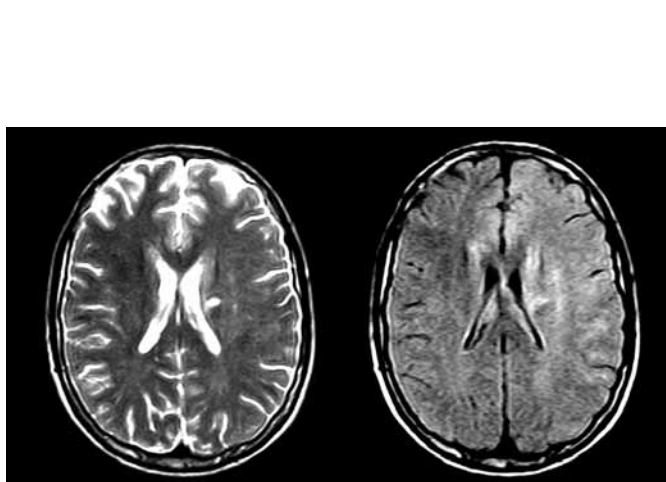
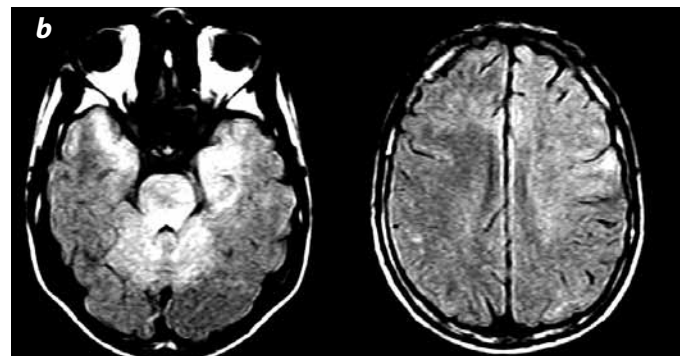


Figura 5. Cortes axiales con información T2 en secuencias eco de espín y FLAIR. Pequeña lesión de alta intensidad en la sustancia blanca periventricular adyacente al cuerpo del ventrículo lateral izquierdo.

Figura 6. Corte axial con información en T1 con gadolinio. Después de la inyección del gadolinio endovenoso se identifica un pequeño foco de realce sobre la pequeña lesión localizada en la sustancia blanca adyacente al cuerpo del ventrículo lateral izquierdo.

eco de espín con información T2 son las secuencias más sensibles, pues identifican una lesión infiltrante de alta intensidad homogénea, que afecta la sustancia blanca hemisférica y, en ocasiones, la corteza (19%), los ganglios basales y tálamos (75%), el cuerpo calloso (50%) y el cerebelo (10%) (8). El efecto de masa es evidente en los surcos y ventrículos, y en raras ocasiones se acompaña de hidrocefalia (8). Estos hallazgos no son específicos y pueden confundirse con isquemia, esclerosis múltiple, encefalitis, leucodistrofias, angiítis y panencefalitis esclerosante subaguda (3,9-11).

La afectación de la médula espinal cervical, torácica o lumbar puede encontrarse hasta en el 9% de los casos, pero en muy pocos es evidente en las imágenes (3). Todavía no se conoce la forma en la que esta diseminación se lleva a cabo.

Las imágenes de difusión no muestran restricción, y la administración de gadolinio, típicamente, no ocasiona realce. Si existe, debe pensarse en una progresión maligna o un foco de glioma maligno (8).

En la espectroscopia por resonancia magnética, estos tumores muestran marcada elevación en las concentraciones de mioinositol, ligero incremento en los de colina, por el aumento en el recambio de la membrana de los tumores (7), con disminución en los de N-acetil aspartato, reflejado en el reemplazo de neuronas por células gliales neoplásicas (8). Todo esto ocasiona un aumento en la relación colina/N-acetil aspartato (3,12,13). Sin embargo, esta técnica de imagen no es diagnóstica en la mayoría de casos.

En estudios de perfusión, el volumen sanguíneo se encuentra disminuido, comparado con otros gliomas, y aun con el parénquima no afectado. Ello demuestra su poca vascularización.

Entre los diagnósticos diferenciales están neoplasias como el astrocitoma anaplásico, que tiende a ser menos difuso, circunscrito. También se encuentran lesiones de la sustancia blanca de origen no neoplásico, como la esclerosis múltiple, que presenta lesiones de la sustancia blanca en localizaciones típicas (periventriculares, fibras U subcorticales, tronco encefálico, pedúnculo cerebeloso medio y médula espinal) y presenta un curso recidivante remitente.

Por otro lado, la encefalomiелitis diseminada aguda se presenta entre dos días y cuatro semanas siguientes a una infección o vacunación. Puede tener una manifestación en imágenes indistinguible de la gliomatosis cerebral, pero la espectroscopia es una gran herramienta de ayuda en este caso. Así mismo, las vasculitis evidencian lesiones en la sustancia blanca, pero, a diferencia de la gliomatosis, son generalmente lesiones multifocales separadas y no se acompañan de efecto de masa (8).

## Conclusión

La gliomatosis cerebral es una neoplasia neuroepitelial que característicamente permite conservar la arquitectura del parénquima cerebral. Ello, sumado a la ausencia de realce, convierte a esta patología en un desafío para el radiólogo.

---

## Referencias

1. Nevin S. Gliomatosis cerebri. *Brain*. 1938;61:170-91.
2. Fuller GN, Kros JM. Gliomatosis cerebri. En: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. (eds) WHO classification of tumours of the central nervous system. Lyon: WHO; 2007 (p. 50-2).
3. Inoue T, Kumabe T, Kanamori M, et al. Prognostic factors for patients with gliomatosis cerebri: retrospective analysis of 17 consecutive cases. *Neurosurg Rev*. 2010;34:197-208.
4. Tailibet S, Chodkiewicz C, Laigle-Donadey F, et al. Gliomatosis cerebri: a review of 296 cases from the ANOCEF database and the literature. *J Neurooncol*. 2006;76:201-5.
5. Park S, Suh YL, Nam DH, et al. Gliomatosis cerebri: clinicopathologic study of 33 cases and comparison of mass forming and diffuse types. *Clin Neuropathol*. 2009;28:73-82.
6. Bruna J, Velasco R. Gliomatosis Cerebri. *Neurología*. 2010;25:143-7.
7. Troost D, Kuiper M, Valk J, et al. Gliomatosis cerebri, report of a clinically diagnosed and histologically confirmed case. *Clin Neurol Neurosurg*. 1987;89:43-7.
8. Osborn A, Salzman K, Barkovich J. *Diagnostic Imaging BRAIN*. 2nd Ed. Canada: Amirsys; 2010.
9. Essig M, Schlemmer HP, Tronnier V, et al. Fluid-attenuated inversion-recovery MR imaging of gliomatosis cerebri. *Eur Radiol*. 2001;11:303-8.
10. Felsberg GJ, Glass JP, Tien RD, et al. Gliomatosis cerebri presenting with optic nerve involvement: MRI. *Neuroradiology*. 1996;38:774-7.
11. Maramattom BV, Giannini C, Manno EM, et al. Gliomatosis cerebri angiographically mimicking central nervous system angitis: case report. *Neurosurgery*. 2006;58:E1209.
12. Kugel H, Heindel W, Ernestus R, et al. Human brain tumors: spectral patterns detected with localized 1-H MR-spectroscopy. *Radiology*. 1992;83:701-9.
13. Ott D, Hennig J, Ernst T. Human brain tumors: assessment with in vivo proton MR spectroscopy. *Radiology*. 1993;186:745-52.

## Correspondencia

Guillermo Andrés Montes Loaiza  
Pontificia Universidad Javeriana  
Hospital Universitario de San Ignacio  
Carrera 7ª N.º 40-62, piso 2  
g.montes@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 13 del junio de 2012

Aceptado para publicación: 2 del agosto de 2012