

COMUNICACIÓN BREVE

Sarcoma fibromixioide de bajo grado intracraneal: a propósito de un caso

E. Ballesteros Gómiz^{a,*}, J. Casalots Casado^b, A. Rovira Gols^a y M. Prenafeta Moreno^a

^a Servicio de Radiología, Fundació Parc Taulí, Institut Universitari UAB, Sabadell, Barcelona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Mútua de Terrassa, Terrassa, Barcelona, España

Recibido el 11 de enero de 2010; aceptado el 28 de abril de 2010

Disponible en Internet el 12 de enero de 2011

PALABRAS CLAVE

Sarcoma fibromixioide de bajo grado;
Tumor de tejido conectivo y partes blandas;
Ángulo ponto cerebeloso;
Tomografía computarizada;
Resonancia magnética

KEYWORDS

Low grade fibromyxoid sarcoma;
Connective and soft tissue tumor;
Pontocerebellar angle;
CT;

Resumen El objetivo de esta comunicación es ilustrar los hallazgos por resonancia magnética y tomografía computarizada del sarcoma fibromixioide de bajo grado de localización intracraneal extraaxial del que solo existen tres casos descritos en la literatura médica previamente. Para ello presentamos el caso de una mujer de 18 años con una historia de hipoacusia, acúfenos, cefalea occipital y paresia facial izquierda de 5 meses de evolución. En la tomografía computarizada se objetivó una gran lesión expansiva homogénea en el ángulo pontocerebeloso izquierdo que erosionaba el peñasco y afectaba al agujero rasgado posterior; en la resonancia magnética se comportaba como una lesión homogénea e isointensa en T1 y heterogénea e hipointensa en T2 en relación con el parénquima cerebral con realce de forma intensa y homogénea con la administración de contraste. El diagnóstico definitivo se estableció con la anatomía patológica y la inmunohistoquímica.

© 2010 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Low-grade intracranial fibromyxoid sarcoma: A case report

Abstract The aim of this report is to show the MRI and CT findings for an extra-axial intracranial low-grade fibromyxoid sarcoma. To our knowledge, only three similar cases have been reported to date. We present the case of an 18-year-old woman who presented with a five-month history of hypoacusia, tinnitus, occipital headache, and left facial paresis. CT showed a large, homogeneous, expansive lesion in the left pontocerebellar angle that was eroding the promontory and affecting the posterior jugular foramen. At MRI, the lesion was homogeneous and isointense with respect to the cerebral parenchyma on T1-weighted sequences and heterogeneous and hypointense on T2-weighted sequences; after

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eva.gomiz@gmail.com, eballesteros@tauli.cat (E. Ballesteros Gómiz).

Magnetic resonance images

the administration of contrast material, it showed intense, homogeneous enhancement. The definitive diagnosis was established by histopathologic and immunohistochemical study. © 2010 SERAM. Published by Elsevier Espa1a, S.L. All rights reserved.

Introducci3n

El sarcoma fibromix3ide de bajo grado es un tumor muy raro que fue descrito por primera vez en 1987 por Evans como un tumor de curso cl3nico e histolog3a aparentemente benignos, pero con un comportamiento local y a distancia agresivo¹. Suele originarse en el tejido celular subcut3neo o en la musculatura de las extremidades, aunque tambi3n se han descrito casos en otras localizaciones, como el tronco y la cavidad abdominal². Su localizaci3n intracraneal es excepcional³⁻⁵.

Presentamos un caso de sarcoma fibromix3ide de bajo grado del 3ngulo pontocerebeloso en una mujer de 18 a1os, describimos los hallazgos radiol3gicos por tomograf3a computarizada (TC) y resonancia magn3tica (RM), y los hallazgos anatomopatol3gicos y analizamos su diagn3stico diferencial con otros tumores mesenquimales intracraneales.

Presentaci3n del caso

Mujer de 18 a1os de edad sin antecedentes patol3gicos de inter3s que ingres3 para estudio de un cuadro de 5 meses de evoluci3n de cefalea occipital y paresia facial izquierda perif3rica, que fue tratada inicialmente con corticoides sin respuesta cl3nica.

En el 3ltimo mes la paciente refer3a un empeoramiento franco del cuadro cl3nico con aparici3n de hipoacusia, d3ficit visual e inestabilidad con lateralizaci3n izquierda de la marcha. En la exploraci3n f3sica se detect3 un papiledema bilateral, un nistagmo a la mirada horizontal y vertical superior, un habla dis3rtrica y una voz bitonal. La 3nica alteraci3n anal3tica destacable fue una elevaci3n de la velocidad de sedimentaci3n globular.

La TC del cr3neo (fig. 1) puso de manifiesto una voluminosa lesi3n expansiva infratentorial extraparenquimatosa con base amplia de implantaci3n y destrucci3n de la pared

posterior del pe1asco izquierdo; la lesi3n distorsionaba el tronco encef3lico y el hemisferio cerebeloso adyacente con compresi3n del cuarto ventr3culo e hidrocefalia obstructiva supratentorial. Se trataba de una tumoraci3n redondeada con un di3metro m3ximo de 6 cm, bordes bien definidos, densidad homog3nea y muy similar a la sustancia blanca cerebral, con un realce homog3neo y moderado tras administrar contraste intravenoso.

En la RM (fig. 2) la lesi3n aparec3a con una se1al homog3nea e isointensa en T1 respecto al c3rtex cerebral, mientras que en T2 mostraba un aspecto m3s heterog3neo, era fundamentalmente hipointensa y se realizaba homog3neamente tras la administraci3n de gadolinio. Se constataba una ocupaci3n tumoral del agujero rasgado posterior izquierdo con preservaci3n del conducto auditivo interno (CAI). No se evidenciaron estructuras vasculares an3malas asociadas.

Se realiz3 una resecci3n quir3rgica completa con abordaje retromastoideo y translaber3ntico izquierdo. Macrosc3picamente, era una tumoraci3n no encapsulada redondeada, de aproximadamente 6 cm de di3metro, aspecto fibroso y con una superficie cruenta correspondiente al margen de resecci3n. El an3lisis microsc3pico de la pieza (fig. 3) mostr3 una densidad celular variable con dos componentes diferenciados: 3reas densas constituidas por las c3lulas fusiformes y otras con un fondo mix3ide y c3lulas ovoideas, fusiformes o estrelladas. Se reconoc3an frecuentes estructuras redondeadas o irregulares, colagenizadas, rodeadas por celularidad tumoral de menor tama1o y mayor densidad, algunas de las cuales mostraban calcificaciones (rosetas). Los vasos presentaban paredes gruesas e hialinizadas. No se observ3 atipia marcada y el 3ndice mit3tico fue de 2 mitosis por 50 campos de gran aumento. El estudio inmunohistoqu3mico demostr3 positividad intensa de las c3lulas tumorales para vimentina, positividad moderada para alfa-actina del m3sculo liso y positividad d3bil en algunas c3lulas que rodean las estructuras colagenizadas para S-100. Fueron negativas la tinci3n



Figura 1 Tomograf3a computarizada. Gran masa extraparenquimatosa infratentorial lateral izquierda, isodensa con respecto a la corteza cerebral, que se realza homog3neamente tras la administraci3n de contraste y que condiciona una importante distorsi3n y compresi3n lateral izquierda del tronco cerebral y del hemisferio cerebeloso. La lesi3n tumoral erosiona las estructuras 3seas petrosas adyacentes, aunque con preservaci3n del conducto auditivo interno. A) Imagen axial sin contraste. B) Imagen axial con contraste. C) Imagen axial en la ventana del hueso.

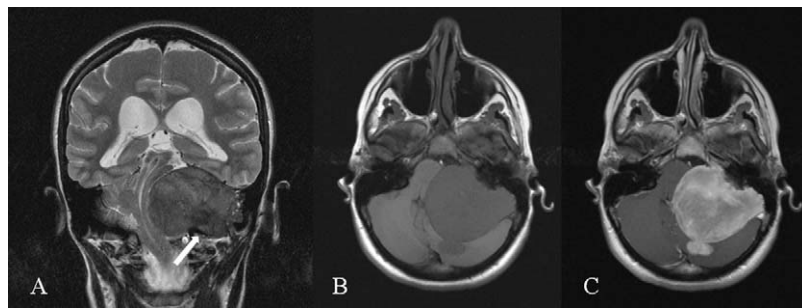


Figura 2 Resonancia magnética. Se constata con mayor claridad tanto la localización extraparenquimatosa de la lesión tumoral infratentorial lateral izquierda como el grado de distorsión y compresión del tronco cerebral y del hemisferio izquierdo. La lesión tumoral es hipointensa en T2 e isointensa en T1 con respecto a la señal normal de la corteza cerebral y se realza intensa y homogéneamente con gadolinio. Nótese la ocupación del agujero rasgado posterior (flecha). A) Imagen coronal en secuencias potenciadas en T2. B) Imagen axial en T1. C) Imagen en T1 con gadolinio.

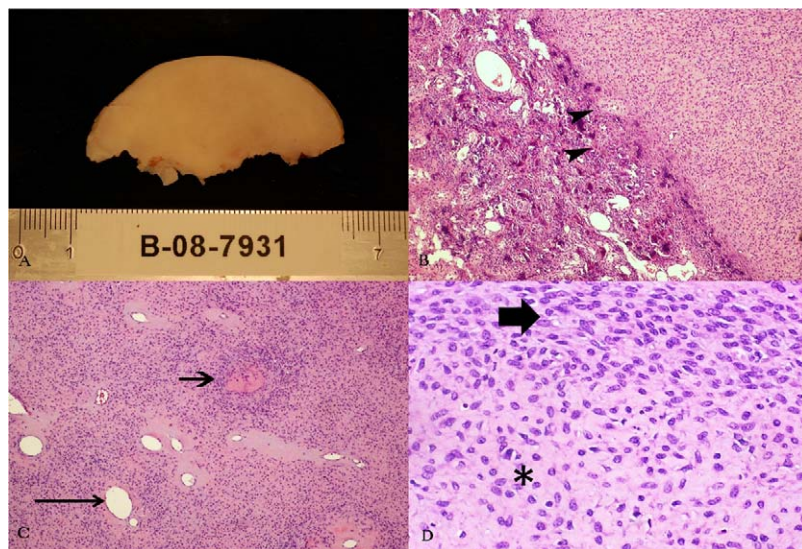


Figura 3 Hallazgos histológicos. A) Pieza macroscópica con bordes lisos y superficie cruenta de implantación. B, C y D) El estudio microscópico con tinción de hematoxilina-eosina constata la infiltración tumoral ósea (cabezas de flecha) y muestra el aspecto clásico de este tumor con una mezcla de zonas hipocelulares altamente colagenizadas (zonas fibrosas, asterisco) y nódulos mixoides de mayor densidad celular (flecha ancha) con un patrón de crecimiento característico en remolino, arcadas de pequeños vasos curvilíneos y esclerosis perivascular arteriolar (flecha larga). También se pueden identificar rosetas de colágeno prominentes y bien formadas (flecha corta).

para EMA, CD34, AE1-AE3, actina y desmina. La tinción Rojo Congo no evidenció depósitos de amiloide. La actividad proliferativa con Ki-67 osciló según las zonas entre un 2 y 50% de las células, siendo menor en las zonas más laxas.

Discusión

El sarcoma fibromixioide de bajo grado es un tumor raro de lento crecimiento de los tejidos blandos que puede aparecer a cualquier edad, con una edad media de 34 años, pero hasta un 19% de los casos ocurre en pacientes menores de 18 años². La mayor parte se origina en la grasa subcutánea o en los tejidos blandos profundos del muslo pudiendo afectar también por orden de frecuencia a la pared torácica/axila, los hombros, la región inguinal, las nalgas y el cuello; otras localizaciones más infrecuentes son el retroperitoneo,

el mesenterio, el lecho ungueal, el ligamento falciforme, la cápsula renal y el mediastino⁴. Los primeros casos de sarcoma fibromixioide de bajo grado fueron descritos por Evans¹ como tumores con un curso clínico agresivo con un índice de recurrencias, metástasis y muerte del 68, el 41 y el 18%, respectivamente². En el año 1997, Lane et al⁶ describieron otro tumor de naturaleza fibromixioide caracterizado por la presencia de rosetas con un curso clínico indolente, con solo un caso de recidiva local y ninguna metástasis. Posteriormente, Folpe et al⁷ publicaron en el año 2000 los rasgos clinicopatológicos de 73 casos de sarcoma de fibromixioide de bajo grado, algunos de los cuales tenían características solapadas con el tumor fusiforme hialinizante con rosetas descrito por Lane et al. En este estudio se concluyó que el sarcoma fibromixioide descrito por Evans y el tumor fusocelular hialinizante con rosetas gigantes descrito por Lane et al en realidad constituían dos espectros de

una misma entidad patol3gica, cuyo pron3stico global no es tan malo como inicialmente fue descrito por Evans, con un 3ndice de recurrencias, met3stasis y muerte de solo el 9, el 6 y el 2%, respectivamente².

Los sarcomas intracraneales primarios son tumores extremadamente raros y la mayor3a son fibrosarcomas⁴. No existen rasgos radiol3gicos definitivos que diferencien el sarcoma fibromixoide de bajo grado de otro tipo de fibrosarcomas, ya que se comportan como masas s3lidas con grados variables de realce, necrosis o degeneraci3n qu3stica y hemorr3gica. El coeficiente de atenuaci3n, la intensidad de se3al en T2 y el patr3n de captaci3n var3an en funci3n del componente mixoide⁸.

El diagn3stico diferencial de un fibrosarcoma en el 3ngulo pontocerebeloso debe establecerse con otros tumores mesenquimales (como el meningioma, el schwannoma o el tumor fibroso solitario) y con el tumor del saco endolinf3tico. El meningioma y el schwannoma constituyen el 85–90% de las tumoraciones del 3ngulo pontocerebeloso⁹. Mientras que el meningioma aparece t3picamente como una masa semilunar hemisf3rica exc3ntrica al CAI con una base petrosa amplia que puede mostrar calcificaciones, signo de la cola dural e invasi3n 3sea, el schwannoma generalmente es redondeado y emerge del CAI con remodelaci3n de este. En el estudio RM, la se3al en T2 suele ser leve o marcadamente aumentada en el schwannoma y variable en el meningioma. La visualizaci3n de un patr3n mixto en T2 y un realce marcadamente heterog3neo puede sugerir el diagn3stico de tumor fibroso solitario¹⁰. El tumor del saco endolinf3tico, un tumor neuroectod3rmico asociado a la enfermedad de Von Hippel Lindau, se origina en la porci3n distal del acueducto vestibular con destrucci3n de la porci3n retrolaber3ntica del pe3asco y muestra una se3al heterog3nea en T1 y T2 con presencia de quistes intratumorales hiperintensos en T1 y T2 que ayudan a establecer la sospecha diagn3stica⁹.

El sarcoma fibromixoide de bajo grado no muestra una inmunohistoqu3mica espec3fica, sus c3lulas neopl3sticas se ti3en de forma intensa y difusa para la vimentina y en algunos casos se describe reactividad focal para marcadores musculares, como la actina de m3sculo liso, lo que sugiere diferenciaci3n miofibrobl3stica al menos en algunas c3lulas. Casos menos frecuentes son positivos para desmina, CD34 o citoqueratinas².

El diagn3stico definitivo de sarcoma fibromixoide de bajo grado se hizo sobre la base de los hallazgos histol3gicos e inmunohistoqu3micos. La falta de expresi3n de pancitoqueratina (AE1-AE3) permiti3 excluir un tumor de estirpe carcinomatosa. La reactividad para vimentina, la presencia de mitosis y la elevada actividad proliferativa con Ki-67 sugirieron que se trataba de un tumor mesenquimal de alto grado. Su negatividad para EMA, CD34 y su positividad d3bil para S-100 permitieron descartar otras tumoraciones, como el meningioma, el tumor fibroso solitario y los tumores de la vaina nerviosa.

Despu3s de su ex3resis quir3rgica en dos tiempos la paciente fue trasladada a un centro espec3fico para la

realizaci3n de radioterapia. A los 12 meses de seguimiento no se ha registrado recurrencia local ni met3stasis a distancia.

Autor3a

Los autores del trabajo participaron en la realizaci3n, redacci3n y correcci3n del manuscrito. La autora principal realiz3 la b3squeda bibliogr3fica y la redacci3n principal del manuscrito. La secci3n de patolog3a realiz3 la lectura de las piezas, colabor3 en la b3squeda bibliogr3fica y realiz3 aportaciones intelectuales relevantes. Los radi3logos Dr. Rovira y Dr. Prenafeta contribuyeron en la selecci3n de las im3genes radiol3gicas, en la correcci3n del trabajo y en su aprobaci3n final. Todos los autores leyeron y aprobaron la realizaci3n del art3culo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ning3n conflicto de intereses.

Bibliograf3a

1. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Path.* 1987;88:615–9.
2. Folpe A, van den Berg E, Molenaar WM. Low grade fibromyxoid sarcoma. En: Fletcher CDH, Unni KK, Hertens F, editors. *Pathology and genetics of tumours of soft tissues and bone (IARC WHO classification of tumours)*. Ed. IARC press; 2002. p. 104–5.
3. Saito R, Kumabe T, Watanabe M, Jokura H, Shibuya M, Nakazato Y, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma of intracranial origin. *J Neurosurg.* 2008;108:798–802.
4. Tun K, Ozen O, Kaptanoglu E, Gurcan O, Beskonakli E, Celasun B. Primary intracranial low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans tumor). *J Clin Neurosci.* 2008;15:1298–301.
5. Paulus W, Slowik F, Jellinger K. Primary intracranial sarcomas: Histopathological features of 19 cases. *Histopathology.* 1991;18:395–402.
6. Lane KL, Shannon RJ, Weiss SW. Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: A distinctive tumor closely resembling low-grade fibromyxoid sarcoma. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:1481–8.
7. Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: A clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:1353–60.
8. Miyake M, Tteishi U, Maeda T, Arai Y, Seki K, Hasegawa T, et al. CT and MRI features of low-grade fibromyxoid sarcoma in the shoulder of a pediatric patient. *Radiat Med.* 2006;24:511–4.
9. Bonneville F, Sarrazin JL, Marsot-Dupuch K, Iffenecker C, Cordoliani YS, Doyon D, et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: A segmental approach. *Radiographics.* 2001;21:419–38.
10. Weon YC, Kim EY, Kim H-J, Byun HS, Park K, Kim JH. Intracranial solitary fibrous tumors: Imaging findings in 6 consecutive patients. *Am J Neuroradiol.* 2007;28:1466–9.