

Sarcoma primario intracraneal de células fusiformes con características similares a las del rhabdomyosarcoma en pacientes pediátricos: serie de casos 2020-2021

Primary intracranial spindle cell sarcoma with rhabdomyosarcoma-like features in pediatric patients: cases series 2020-2021

Francisco Melgar-Granados ¹, Segundo Cabrera-Hipólito ²

RESUMEN

El sarcoma primario intracraneal, es un tumor mesenquimal no meningoeliales de diferenciación incierta, aunque son similares a sus contrapartes de tejidos blandos, se encuentran regularmente en el SNC.¹ Generalmente se reportan como metástasis de sarcomas extracraneales, siendo la presentación en el sistema nervioso central muy rara. Asimismo, la representación radiológica de este tumor se ve limitada por los pocos casos reportados en la literatura internacional, sobre todo en la población pediátrica. Se presenta una serie de 4 casos de pacientes pediátricos menores de 8 años procedentes de Lima - Perú, quienes presentan cefalea intensa de inicio súbito asociado a vómitos continuos, en algunos con signos de focalización o cuadro convulsivo. Los estudios de resonancia magnética mostraron en su mayoría una extensa lesión expansiva tumoral de aspecto sólido con engrosamiento y realce dural, localizados en la región supratentorial el 75% de los casos y de distribución periférica. Estas lesiones presentaron restricción al estudio de difusión y artefacto de susceptibilidad magnética de distribución periférica y central, sugerente de sangrado no reciente, con extensión intraparenquimal y con signos de hidrocefalia. Debido a que es una patología extremadamente rara con escasas publicaciones a nivel mundial, es importante la presentación de estos casos para ampliar la descripción radiológica y reducir los diagnósticos diferenciales, para determinar su manejo quirúrgico y sus controles posteriores debido a la alta tasa de recurrencia.

Palabras clave: sarcoma primario intracraneal, supratentorial, infratentorial, radiología, anatomía patológica, pediatría.

ABSTRACT

Primary intracranial sarcoma, is a non-meningothelial mesenchymal tumor of uncertain differentiation, although similar to its soft tissue counterparts, it is regularly found in the CNS. They are generally reported as metastases from extracranial sarcomas, with presentation in the central nervous system being very rare. Likewise, the radiological representation of this tumor is limited by the few cases reported in the international literature, especially in the pediatric population. A series of 4 cases of pediatric patients under 8 years of age from Lima - Peru is presented, who present sudden onset intense headache associated with continuous vomiting, in some with signs of focalization or convulsive symptoms. The magnetic resonance studies mostly showed an extensive expansive tumor lesion with a solid appearance with thickening and dural enhancement, located in the supratentorial region in 75% of the cases and peripheral distribution. These lesions presented restriction to the diffusion study and magnetic susceptibility artifact of peripheral and central distribution, suggestive of nonrecent bleeding, with intraparenchymal extension and with signs of hydrocephalus. Because it is an extremely rare pathology with few publications worldwide, it is important to present these cases to expand the radiological description and reduce the differential diagnoses, to determine their surgical management and subsequent controls due to the high rate.

Key words: primary intracranial, supratentorial, infratentorial sarcoma, radiology, pathology, pediatrics.

¹ Médico Radiólogo del Hospital Nacional Arzobispo Loayza

² Médico Radiólogo de la Unidad de Neuroradiología de la Clínica Internacional, Universidad de San Martín de Porres

Citar como: Melgar-Granados F, Cabrera-Hipólito S. Sarcoma primario intracraneal de células fusiformes con características similares a las del rhabdomyosarcoma en pacientes pediátricos: serie de casos 2020-2021. *Interciencia méd.* 2023;13(3): 50-58. DOI: [10.56838/icmed.v13i3.167](https://doi.org/10.56838/icmed.v13i3.167)

Recibido: 19/06/2022 **Aprobado:** 18/08/2023 **Publicado:** 10/10/2023



Esta obra está bajo una licencia internacional [Creative Commons Atribución 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Introducción

El sarcoma primario intracraneal, es un tumor mesenquimal no meningoteliales de diferenciación incierta, según la clasificación de tumores del SNC de la organización mundial de la salud, aunque es similar a sus contrapartes de tejidos blandos, cualquier parte del cuerpo puede verse afectada.¹ Generalmente se reportan como metástasis de sarcomas extracraneales, siendo la presentación en el sistema nervioso central muy rara. Asimismo, la representación radiológica de este tumor se ve limitada por los pocos casos reportados en la literatura internacional, sobre todo en la población pediátrica.

En el 2018, Koelsche et al propuso un nuevo tipo histológico de sarcomas intracraneales primarios, el sarcoma de células fusiformes con características similares a las del rhabdomyosarcoma. Tal como lo describe su nombre, son células tumorales en forma de huso o células con características inmunohistoquímicas al rhabdomyosarcoma.²

En el 2019, Zhang et al describió una serie de 16 casos de sarcomas sinoviales intracraneales localizados en la región supratentorial (81%), infratentorial (12.5%) y en ambas regiones (12.5%) siendo menos frecuente su presentación en pacientes pediátricos (37.5%). Asimismo, es importante destacar entre sus características radiológicas, la presencia de contenido hemorrágico periférico, el moderado edema perilesional y el realce dural adyacente.³

El diagnóstico diferencial incluye tumores extraaxiales como hemangiopericitoma o meningioma atípico, así como lesiones intraaxiales, como tumor neuroectodérmico (PNET),ependimoma anaplásico y glioma de alto grado.³ En comparación con otras variantes de sarcomas, el sarcoma primario intracraneal es agresivo y tiene un alto índice de metástasis.³ El tratamiento de elección es la resección quirúrgica radical, seguida de radioterapia y quimioterapia adyuvantes, independientemente de la extensión de la resección del tumor.³

A continuación, se presentan 4 casos de sarcomas primarios intracraneales en pacientes pediátricos procedentes de Lima - Perú.

Caso Clínico N°1

Paciente pediátrico de sexo femenino, de 04 años, natural y procedente de Lima, Perú. La madre refirió que la paciente no presentó antecedentes de enfermedades como leucemias, linfomas, ni otras neoplasias.

Paciente ingresó por el servicio de emergencia de la Clínica Internacional, sede San Borja, con tiempo de enfermedad de 08 días, caracterizado por dolor ocular izquierdo asociado a cefalea persistente y vómito continuo, a la exploración física se observó paciente despierto e irritable, con escala de Glasgow 15, pupilas isocóricas y reactivas. Los exámenes de laboratorio al ingreso revelaron los siguientes resultados: Hemoglobina: 11.9 g/dL; leucocitos: 14610/mm³, neutrofilia 66%, creatinina: 0.25 mg/dl, urea: 23, glucosa: 104 mg/dl.

En el estudio de resonancia magnética de encéfalo se evidenció una extensa lesión de tipo masa, de aspecto extraaxial, intracraneal, localizada en la región temporal izquierda, dimensión aproximada de 4.5 x 5.6 x 3.7cm de longitud transversal, anteroposterior y cefalocaudal respectivamente presentó señal heterogénea en T2 (**Figura 1**) captación intensa y heterogénea de la sustancia de contraste, (**Figura 2**) con áreas focales que restringen al estudio de difusión (ADC: 0.9). (**Figura 3**) Se asocia la presencia de áreas con artefacto de susceptibilidad en su interior, (**Figura 4**) de distribución periférica y central y edema vasogénico que rodea la lesión. Muestra una extensión laminar hacia la dura adyacente con aspecto de cola dural y discreto engrosamiento de la duramadre de la región frontoparietal inferior que capta intensa y homogéneamente la sustancia de contraste. Esta masa condicionó el desplazamiento de la línea media hacia el lado derecho en aproximadamente 0,8 cm. Por sus características esta alteración es inespecífica, en el diagnóstico diferencial se incluyó la posibilidad de hemangiopericitoma, meningioma atípico, entre otras posibilidades diagnósticas. Además, se realizó estudio de resonancia magnética de columna total y tomografía de cuello, tórax y abdomen para descartar secundarismo, las cuales presentaron características normales.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente bajo anestesia general, se realizó incisión en piel en signo de interrogación, seguida de disección por planos hasta

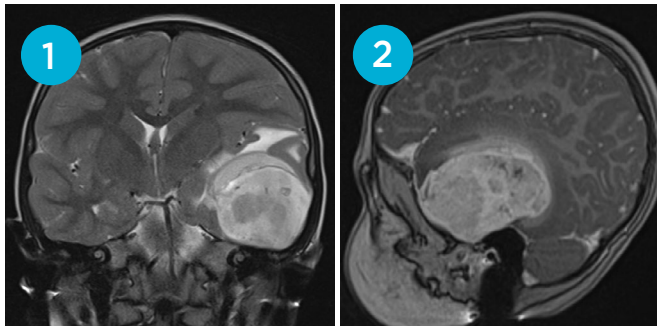


Figura 1: Resonancia magnética de encéfalo en secuencia ponderada en T2 en plano coronal, se observa lesión expansiva extraaxial con señal heterogénea en T2.

Figura 2: En la secuencia ponderada en T1 con supresión grasa, con contraste en plano sagital, muestra realce heterogéneo de la sustancia de contraste, asociado a realce dural, observándose signo de la cola dural.

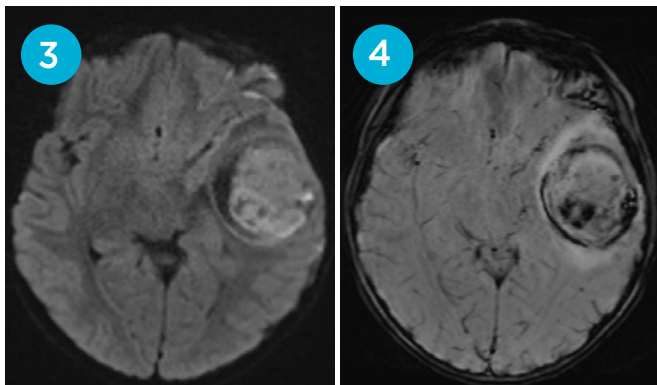


Figura 3: Resonancia magnética de encéfalo, en secuencia ponderada en difusión en plano axial, se observa hiperseñal heterogénea de la lesión expansiva en relación con las áreas que restringen a la difusión.

Figura 4: secuencia ponderada en susceptibilidad magnética en plano axial, se observa áreas de hiposeñal con artefacto de susceptibilidad de distribución periférica y central, en relación con las áreas de sangrado no reciente.

el hueso a nivel frontotemporal izquierdo, se realizó agujero de trepanación y trepanación frontotemporal, evidenciando tumoración intracraneal infiltrante con signos de sangrado peritumoral en fosa temporal, con extensión hacia el parénquima cerebral, fuertemente adherido a la duramadre, la cual se mostró engrosada y muy vascularizada. Se procedió a exéresis total de tumor con ayuda de aspirador ultrasónico y hemostasia en lecho quirúrgico. Posteriormente se realizó plastia dural.

Se realizaron controles postoperatorios con tomografía y resonancia observándose persistencia de engrosamiento y realce paquimeníngeo adyacente a

cambios postquirúrgicos, el cual fue incrementándose levemente en los primeros controles mensuales. En el control anual se evidenció persistencia del leve engrosamiento y realce paquimeníngeo adyacente a cambios postquirúrgicos sin cambios significativos en comparación con los estudios previos.

El estudio histopatológico con la tinción de hematoxilina y eosina (HE) presentó una neoplasia proliferativa mesenquimal fusocelular con marcado pleomorfismo nuclear, actividad mitótica prominente y áreas de aspecto primitivo indiferenciadas. También se observó algunas células multinucleadas con escaso material granular eosinófilo en el citoplasma. El tumor presentó focos de necrosis con extravasación eritrocitaria y macrófagos con pigmento de hemosiderina en relación con hemorragia antigua y reciente.

Con la técnica de inmunohistoquímica las células fueron positivas para P53 (sobrexpresado), actina muscular, desmina, miogenina, MYOD1 (expresados en subpoblación celular) y negativas para PGAF, OLIG2, proteína S-100 y citoqueratinas (AE1-AE3). El índice de proliferación se valoró con el Ki-67, la cual es alta, inferior al 60%.

Caso Clínico N°2

Paciente pediátrico de sexo femenino, de 04 años, natural y procedente de Lima, Perú. La madre refirió antecedentes de parto por cesárea, a término, con peso al nacer de 3 Kg y desarrollo psicomotriz sin alteraciones. No refiere antecedentes patológicos previos de enfermedades como leucemias, linfomas, ni otras neoplasias.

Paciente ingresó por el servicio de emergencia de la Clínica Internacional, sede San Borja con tiempo de enfermedad de 18 días, caracterizado por adormecimiento de la mano derecha, con disminución de la fuerza, con progresión hacia el miembro superior ipsilateral y ptosis palpebral derecha, a la exploración física se evidenció pupilas levemente reactivas y hemiparesia derecha. Los exámenes de laboratorio al ingreso revelaron los siguientes resultados: Hemoglobina: 12.3 g/dL; leucocitos: 12070/mm³, neutrofilia 52.9%, creatinina: 0.27 mg/dl, urea: 19, glucosa: 105 mg/dl.

El estudio de resonancia magnética de encéfalo mostró una lesión expansiva de aspecto sólido, extra axial, intracraneal, con pérdida de la diferenciación cortical hacia su margen medial, de disposición periférica en la región parietal izquierda. Dimensión aproximada de 4.4 x 3.9 x 3.9 cm de longitud transversal, anteroposterior y cefalocaudal respectivamente, presenta señal heterogénea en secuencias T1 y T2, (**Figura 5**) restricción al estudio de difusión (ADC: 0.9), captación intensa y heterogénea de la sustancia de contraste, con áreas hipocaptadoras sugerentes de necrosis. (**Figura 6**) Se asocia la presencia de áreas con artefacto de susceptibilidad de distribución periférica y leve edema vasogénico adyacente a esta lesión. Mostró un realce laminar hacia la dura adyacente con aspecto de cola dural y asociado a discreto engrosamiento. (**Figura 6**) En el estudio de espectroscopia, se observa disminución del pico de NAA e incremento del pico de Colina (**Figura 7**) y en el estudio de perfusión se observa volumen sanguíneo cerebral relativo máximo elevado. (**Figura 8**) Hallazgos en relación con la neoplasia maligna de alto grado, considerando en el diagnóstico diferencial sarcoma intracraneal y gliosarcoma, entre otras posibilidades diagnósticas. Además, se realizó estudio de resonancia magnética de columna total y tomografía de cuello, tórax y abdomen para descartar secundarismo, las cuales presentaron características normales.

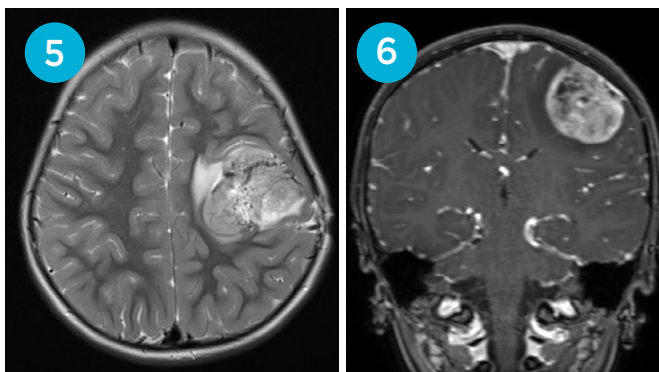


Figura 5: Resonancia magnética de encéfalo en secuencia ponderada en T2 en plano axial, se observa lesión expansiva extraaxial con señal heterogénea en T2.

Figura 6: En la secuencia ponderada en T1 con supresión grasa, con contraste en plano coronal, muestra realce heterogéneo de la sustancia de contraste, de base dural ancha la cual presenta realce a la sustancia de contraste, observándose signo de la cola dural.

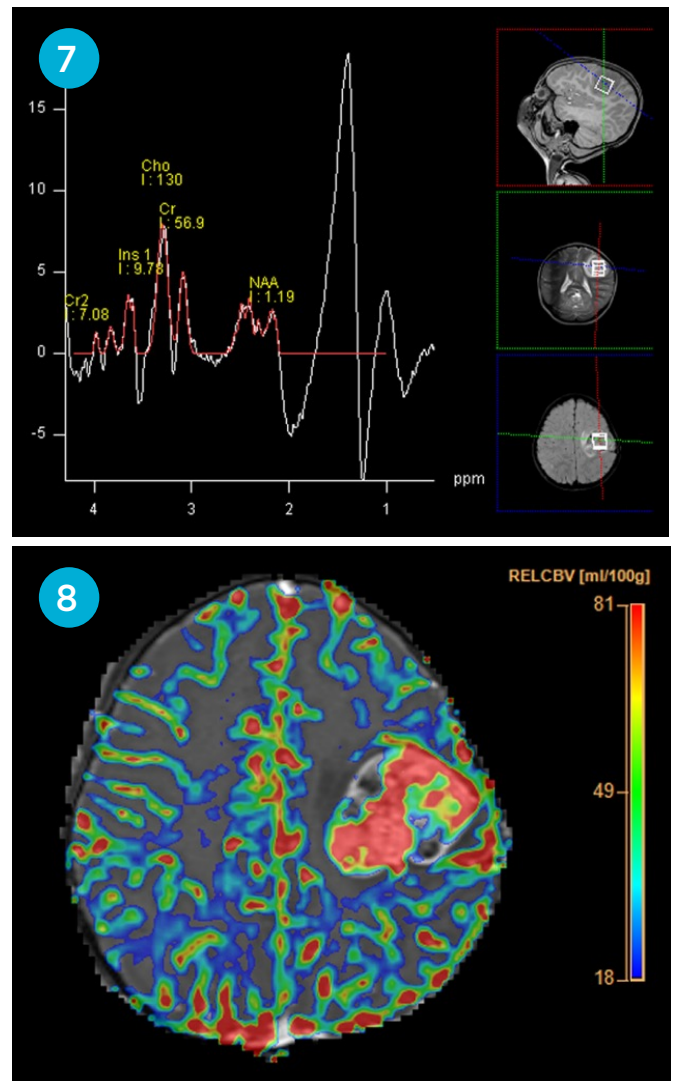


Figura 7: En el estudio de espectroscopia se observa disminución del pico de NAA e incremento del pico de Colina.

Figura 8: En el estudio de perfusión se observa volumen sanguíneo cerebral relativo máximo elevado. Hallazgos en relación con la neoplasia maligna de alto grado.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente bajo anestesia general, se realizó incisión en piel en forma de herradura en la región fronto-parietal izquierdo, seguida de disección anatómica por planos hasta el hueso, se realizó agujero de trepanación, craneotomía y apertura de la duramadre, evidenciando tumoración altamente vascularizada, adherida a la duramadre, la cual se aprecia engrosada, con signos de infiltración. Se procedió a exéresis total de tumor con ayuda de aspirador ultrasónico y hemostasia en lecho quirúrgico. Posteriormente se realizó retiro de la duramadre infiltrada y se reemplazó con periostio y galea y se colocó un sellante dural, para evitar el riesgo de fístula.

Se realizaron controles postoperatorios con tomografía y resonancia observándose dentro de las complicaciones mediatas, formación de hematoma abscedado en la región subgaleal de la cicatriz operatoria con comunicación del lecho quirúrgico subdural, el cual ha fue resuelto con tratamiento médico y quirúrgico. En los controles siguientes no se evidenció signos sugerentes de recurrencia.

El estudio histopatológico presentó una neoplasia proliferativa mesenquimal fusocelular maligna consistente con sarcoma de alto grado.

Con la técnica de inmunohistoquímica las células presentaron expresión nuclear retenida de ATRX, fueron positivas para reticulina, desmina, MYOD1 (expresados en subpoblación celular) y PGAF (infiltración parenquimal escasa) y negativas para PAS, CD 34, STAT-6, miogenina, actina, P53 y OLIG2. citoqueratinas (AE1-AE3). El índice de proliferación se valoró con el Ki-67, la cual es alta, mayor de 95%. Hallazgos indicativos de sarcoma fusocelular intracraneal de alto grado, con diferenciación miogénica en una subpoblación.

Caso Clínico N°3

Paciente pediátrico de sexo femenino, de 04 años, natural y procedente de Lima, Perú. La madre refirió que la paciente no presentó antecedentes de enfermedades como leucemias, linfomas, ni otras neoplasias.

Paciente ingresó por el servicio de emergencia de la Clínica Internacional, sede San Borja con tiempo de enfermedad de 19 días, caracterizado por cefalea de moderada intensidad e intermitente, asociada a náuseas y vómitos, durante su estancia hospitalaria se agregó cuadro convulsivo pérdida del conocimiento, a la exploración física se observó paciente despierto e irritable, con escala de Glasgow 15, pupilas isocóricas y reactivas, no signos meníngeos y fuerza muscular conservada. Los exámenes de laboratorio al ingreso revelaron los siguientes resultados: Hemoglobina: 12.5 g/dL; leucocitos: 8020/mm³, neutrofilia 80%, creatinina: 0.33 mg/dl, úrea: 25, glucosa: 124 mg/dl.

El estudio de resonancia magnética de encéfalo mostró una tumoración en la región occipital derecha que se extendió hasta la línea media y la superficie de la tienda del cerebelo, y midió aproximadamente 5 x 4. 1 x 5. 1 cm en sus dimensiones cefalocaudal, transversal y antero-posterior respectivamente, presentó contornos parcialmente definidos; mostró intensidad de señal heterogénea en su interior con componente sólido - quístico, (**Figura 9**) el componente sólido realza con el contraste (**Figura 10**) y restringe en secuencia de difusión, (**Figura 11**) el componente quístico presenta niveles hidro-hídricos mostrando baja señal en zona declive en secuencia potenciada en T2 y FLAIR siendo variable en T1, asimismo en secuencia de susceptibilidad magnética se observó baja señal en zona declive del interior del componente quístico de la lesión, así como otros focos con tendencia a la confluencia y en margen lateral de la tumoración. (**Figura 12**) Se visualizó área de alta señal en secuencia potenciada en T2 y FLAIR, así como baja señal en secuencia T1 a nivel de la sustancia blanca que circunda la tumoración siendo compatible con edema. Asimismo, dicha tumoración mostró efecto de masa sobre las estructuras adyacentes, desplaza y comprime la asta posterior del ventrículo lateral derecho lo cual condiciona dilatación y posición anterior del asta temporal ipsilateral, así como desplazamiento de línea media hacia la izquierda en aproximadamente 1cm. Siendo considerados entre los diagnósticos diferenciales tumor neuroectodérmico (pnet), ependimoma anaplásico y glioma de alto grado. Además, se realizó un estudio de resonancia magnética de columna total y tomografía de cuello, tórax y abdomen para descartar secundarismo, las cuales presentaron características normales.

A la paciente se le realizó cirugía estereotáxica por neuronavegación por tomografía computarizada de encéfalo con contraste para sondeo de la región profunda rica en estructuras vasculares, se fijó el cráneo con cabezal de Mayfield, se realizó incisión en piel en forma de C con base en línea central parietooccipital, seguida de disección por planos hasta el hueso a nivel frontotemporal izquierdo, trepanación, craniectomía y apertura de la duramadre.

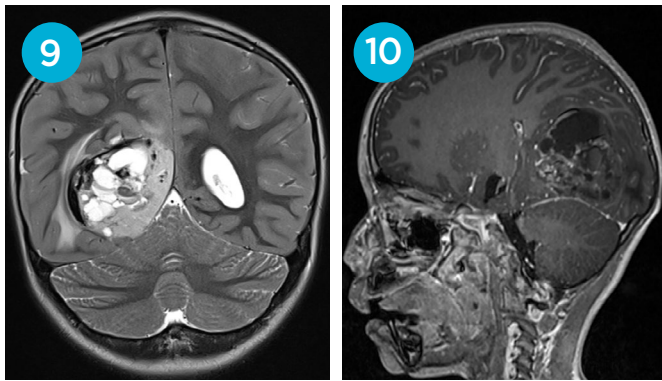


Figura 9: Resonancia magnética de encéfalo en secuencia ponderada en T2 en plano coronal, se observó componente quístico con niveles hidro-hídricos mostrando baja señal en zona declive, sugerente con diferentes estadios de sangrado.

Figura 10: En la secuencia ponderada en T1 con supresión grasa, con contraste en plano sagital, muestra tenue realce heterogéneo de la sustancia de contraste, de base dural ancha, no evidenciando engrosamiento dural, ni signo de la cola dural.

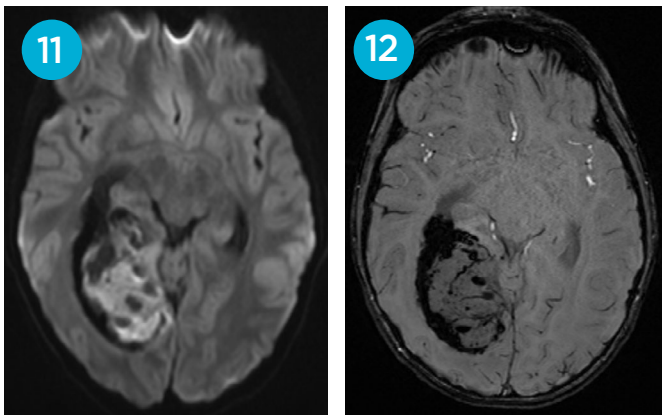


Figura 11: Resonancia magnética de encéfalo, en secuencia ponderada en difusión en plano axial, se observa componente sólido central que restringe al estudio de difusión.

Figura 12: Secuencia ponderada en susceptibilidad magnética en plano axial, se observó áreas de hiposeñal con artefacto de susceptibilidad de distribución periférica y central, en relación con las áreas de sangrado no reciente.

Se continuó con disección interhemisférica hasta visualización de tumor con signos de sangrado peritumoral, ubicado en región interhemisférica occipital derecha profunda, el tumor protruye a través de la duramadre, sugerente de hipertensión endocraneal. Se procedió a exéresis total de tumor con ayuda de aspirador ultrasónico hasta cavidad ventricular ipsilateral. Hemostasia y cierre de planos más colocación de sellante dural.

Se realizaron controles postoperatorios con tomografía y resonancia observándose persistencia de engrosamiento y realce paquimeníngeo adyacente a cambios postquirúrgicos, el cual fue incrementando

levemente en los primeros controles mensuales. En el control anual se evidenció persistencia del leve engrosamiento y realce paquimeníngeo adyacente a cambios postquirúrgicos sin cambios significativos en comparación con los estudios previos.

En el estudio histopatológico con la tinción de hematoxilina y eosina (HE) mostraron neoplasia maligna mesenquimal, fusocelular, constituida por células con moderado pleomorfismo nuclear, actividad mitótica prominente y fragmentos de parénquima cerebral con discreta gliosis. También se observó focalmente globulaciones hialinas y granulaciones acidófilas citoplasmáticas. Además, se identificó áreas de meningioangiomatosis tumoral, necrosis y hemorragia. Hallazgos compatibles con sarcoma intracraneal de alto grado.

Con la técnica de inmunohistoquímica las células presentaron expresión nuclear intacta de ATRX, fueron positivas para P53, actina, desmina, (expresados en subpoblación celular) y negativas para PGAF, OLIG2, miogenina y MYOD1. El índice de proliferación se valora con el Ki-67, la cual es alta, inferior al 80%.

Caso Clínico N°4

Paciente pediátrico de sexo femenino, de 07 años, natural y procedente de Lima, Perú. La madre refiere antecedente de parto eutócico a término, con peso al nacer de 3.350 Kg, retraso en el desarrollo del lenguaje, no refirió antecedentes de enfermedades previas como leucemias, linfomas, ni otras neoplasias.

Paciente ingresó por el servicio de emergencia de la Clínica Internacional, sede Lima con tiempo de enfermedad de 08 días, caracterizado por cefalea súbita, de moderada intensidad, que aumentó progresivamente y no cedió con la medicación, impidió el sueño y, posteriormente, se asoció con vómitos explosivos a la exploración física se observó paciente despierta e irritable, con escala de Glasgow 15, pupilas isocóricas y reactivas, sin déficit motor. Los exámenes de laboratorio al ingreso revelaron los siguientes resultados: Hemoglobina: 13 g/dL; leucocitos: 7070/mm³, neutrofilia 60%, creatinina: 0.4 mg/dl. urea: 17, glucosa: 100 mg/dl.

El estudio tomográfico evidenció lesión expansiva sólida a nivel del hemisferio cerebeloso izquierdo con edema perilesional y efecto de masa, desplazando el cuarto ventrículo hacia la derecha, con edema perilesional, asociado a dilatación de los ventrículos laterales, así como del tercer ventrículo. **(Figura 13)**

En el estudio de resonancia magnética de encéfalo mostró formación expansiva sólida de bordes parcialmente definidos, lobulados, dependiente del lóbulo cerebeloso izquierdo, las dimensiones fueron 3,6 x 5 x 4,3 cm en sus diámetros transverso, anteroposterior y cefalocaudal respectivamente, presentó focos de degradación hemática sugestivos de evento hemorrágico no reciente, **(Figura 13 y 16)** presentó realce heterogéneo de la sustancia de contraste a predominio del componente proximal **(Figura 14)** y leve restricción al estudio de difusión en comparación al parénquima circundante, **(Figura 15)** se encuentra en íntimo contacto con la tienda del cerebelo la cual se halló engrosado y con realce de contraste sugestiva de probable infiltración, **(Figura 14)** no presentaron signos infiltrativos del seno transversal; por lo que se asoció a edema vasogénico circundante condicionando efecto de masa y colapsando el cuarto ventrículo asociado a leve hidrocefalia y edema transependimario. El hallazgo fue sugerente de meduloblastoma como primera posibilidad, a considerar sarcoma dentro de los diagnósticos diferenciales. Además, se realizó estudio de resonancia magnética de columna total para descartar secundarismo, la cuales presentaron características normales.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente bajo anestesia general, se realizó incisión en piel en región retromastoidea izquierda, disección por planos hasta el hueso temporal, craneotomía y apertura de la duramadre, evidenciando tumoración muy vascularizada, friable, que infiltra el parénquima y la duramadre adyacente con signos de hipertensión endocraneal. Se procedió a resección del tumor con aspirador ultrasónico y hemostasia en lecho quirúrgico. Posteriormente se realizó duroplastía, se reseco duramadre infiltrada, se suturó duramadre sintética y se colocó sellante dural.

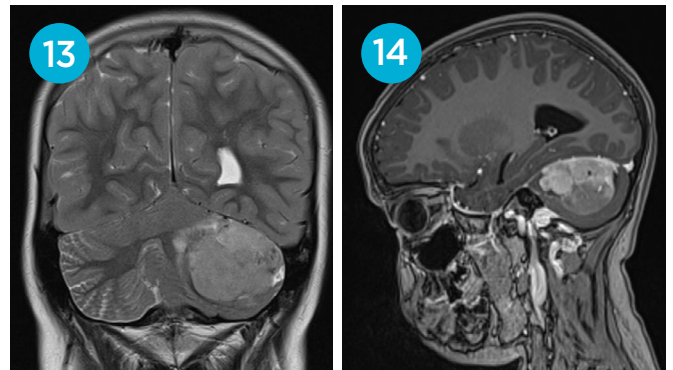


Figura 13: Resonancia magnética de encéfalo en secuencia ponderada en T2 en plano coronal, se observa lesión expansiva intratentorial con señal heterogénea en T2.

Figura 14: coronal, se observa lesión expansiva intratentorial con señal heterogénea en T2; Figura 14: En la secuencia ponderada en T1 con supresión grasa, con contraste en plano sagital, muestra realce heterogéneo de la sustancia de contraste, asociado a engrosamiento dural de la tienda del cerebelo adyacente, observándose signo de la cola dural.

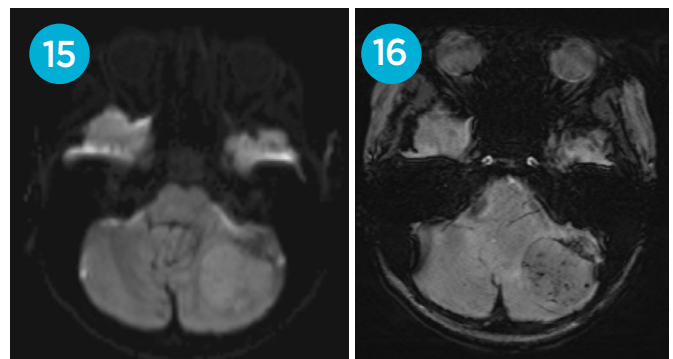


Figura 15: Resonancia magnética de encéfalo, en secuencia ponderada en difusión en plano axial, se observa leve restricción al estudio de difusión.

Figura 16: secuencia ponderada en susceptibilidad magnética en plano axial, se observa hiposeñal laminar con artefacto de susceptibilidad de distribución periférica, en relación con sangrado no reciente.

Se realizaron controles postoperatorios con tomografía y resonancia observándose persistencia de engrosamiento y realce paquimeníngeo adyacente a cambios postquirúrgicos, el cual fue incrementando levemente en los primeros controles mensuales. En el control anual se evidenció persistencia del leve engrosamiento y realce paquimeníngeo adyacente a cambios postquirúrgicos sin cambios significativos en comparación con los estudios previos.

El estudio histopatológico con la tinción de hematoxilina y eosina (HE) mostró neoplasia maligna fusocelular y pleomórfica con células que se entrecruzan en haces arremolinados, de aspecto sarcomatoide, con marcado pleomorfismo nuclear,

presencia de células multinucleadas y algunas globulaciones hialinas aisladas. La actividad mitótica fue prominente. El tumor infiltra el parénquima cerebelar y se observó escaso tejido dural libre. Hallazgo compatible con sarcoma fusocelular de alto grado.

Con la técnica de inmunohistoquímica las células presentaron expresión nuclear retenida de ATRX, fueron positivas para P53 (sobreexpresado), reticulina, desmina, MYOD1 (expresión focal) y negativas para PGAF, CD 34, proteína S-100, actina y miogenina. El índice de proliferación se valora con el Ki-67, la cual es alta, alrededor del 90%.

Discusión

En la presente serie de 04 casos en pacientes pediátricos, tres sarcomas intracraneales fueron de localización supratentorial y uno de localización infratentorial. Las características radiológicas de estos casos disponibles demuestran masas complejas, con componente sólido y quístico, restricción al estudio de difusión del componente sólido, así como componente hemorrágico en diversos estadios y se evidenció afectación meníngea. En el estudio presentado por Koelsche, se identificó que el sarcoma intracraneal primario este asociado al síndrome de predisposición a DICER1, como el blastoma pleuropulmonar, y el rhabdomiosarcoma embrionario. Estos últimos fueron identificados también en el sistema nervioso central, con características similares a su contraparte periférica.² El diagnóstico de sarcoma intracraneal primario requiere de una ampliación en el estudio radiológico del tórax y de la columna total para descartar un blastoma pleuropulmonar primario y el desarrollo de metástasis.⁴

A diferencia del caso reportado por Xiao, el tumor infratentorial que reportamos presentó focos de degradación hemática, a diferencia del componente quístico múltiple que reportó este autor.⁵ Asimismo, con respecto al caso reportado por Lin,⁶ si bien es cierto la lesión tenía también componente quístico múltiple, nuestro caso 3 tenía también componente hemático asociado.⁶

La presentación de estos tumores es muy variable, en los casos que hemos reportado no se identificó compromiso óseo, sin embargo, este tumor podría comprometer también el hueso, como en el caso reportado por Katsaros, que evidenció destrucción del hueso petroso y occipital y erosión del clivus y la unión atlantooccipital.⁷

Bibliografía

1. David N Louis, Arie Perry, Pieter Wesseling, Daniel J Brat, Ian A Cree, Dominique Figarella-Branger, Cynthia Hawkins, H K Ng, Stefan M Pfister, Guido Reifenberger, Riccardo Soffietti, Andreas von Deimling, David W Ellison, The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary, *Neuro-Oncology*, Volume 23, Issue 8, August 2021, Pages 1231-1251, <https://doi.org/10.1093/neuonc/noab106>
2. Koelsche, Christian; Mynarek, Martin; Schrimpf, Daniel; Bertero, Luca; Serrano, Jonathan; Sahm, Felix; Reuss, David E.; Hou, Yanghao; Baumhoer, Daniel; Vokuhl, Christian; Flucke, Uta; Petersen, Iver; Brück, Wolfgang; Rutkowski, Stefan; Zambrano, Sandro Casavilca; Garcia Leon, Juan Luis; Diaz Coronado, Rosdali Yesenia; Gessler, Manfred; Tirado, Oscar M.; Mora, Jaume; Alonso, Javier; Garcia del Muro, Xavier; Esteller, Manel; Sturm, Dominik; Ecker, Jonas; Milde, Till; Pfister, Stefan M.; Korshunov, Andrey; Snuderl, Matija; Mechtersheimer, Gunhild; Schüller, Ulrich; Jones, David T. W.; von Deimling, Andreas (2018). Primary intracranial spindle cell sarcoma with rhabdomyosarcoma-like features share a highly distinct methylation profile and DICER1 mutations. *Acta Neuropathologica*, (), -. doi:10.1007/s00401-018-1871-6
3. Zhang, G., Xiao, B., Huang, H., Zhang, Y., Zhang, X., Zhang, J., & Wang, Y. (2019). Intracranial synovial sarcoma: A clinical, radiological and pathological study of 16 cases. *European Journal of Surgical Oncology*. doi:10.1016/j.ejso.2019.08.015.
4. Sakaguchi, Maki; Nakano, Yoshiko; Honda-Kitahara, Mai; Kinoshita, Masashi; Tanaka, Shingo; Oishi, Masahiro; Noguchi, Kazuhiro; Fukuda, Masaki; Maeba, Hideaki; Watanabe, Takuya; Hayashi, Yutaka; Ikeda, Hiroko; Minato, Hiroshi; Ichimura, Koichi; Nojima, Takayuki; Nakada, Mitsutoshi (2019). Two cases of primary supratentorial intracranial rhabdomyosarcoma with DICER1 mutation which may belong to a "spindle cell sarcoma with rhabdomyosarcoma-like feature, DICER1 mutant". *Brain Tumor Pathology*, (), -. doi:10.1007/s10014-019-00352-z
5. Xiao, G., Pan, B., Tian, X., Li, Y., Li, B., & Li, Z. (2012). Synovial sarcoma in cerebellum: a case report and literature review. *Brain Tumor Pathology*, 31(1), 68-75. doi:10.1007/s10014-012-0126-9
6. Lin, Y.-J., Yang, Q., Tian, X., Li, B., & Li, Z. (2012). Unusual primary intracranial dural-based poorly differentiated synovial sarcoma with t(X; 18)(p11; q11). *Neuropathology*, 33(1), 75-82. doi:10.1111/j.1440-1789.2012.01320.x
7. Katsaros, V. K., Katsarou, A.-A., Papadopoulou, A., Floros, D., & Marangos, N. (2008). Intracranial Primary Synovial Sarcoma: Radiologic-Pathologic Correlation. *The Neuroradiologic Journal*, 21(3), 362-367. doi:10.1177/197140090802100310

Financiamiento

El estudio no contó con financiamiento.

Conflictos de interés

Ninguno declarado por los autores.

Correspondencia:

Francisco Manuel Melgar Granados
Clínica Internacional Sede San Borja, Av. Guardia Civil
421 - 433. Lima - Perú

E-mail: francisco.melgar@medicos.ci.pe