

Sarcoma meningeo, a propósito de un caso

Johana Carolina Rojas-Mirquez;

Álvaro Mondragón-Cardona;

Carlos Montoya-Hidalgo;

Estudiantes Medicina y Cirugía Universidad Tecnológica de Pereira. Miembros Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de Risaralda ACEMRIS. Miembros Asociación de Sociedades Científicas de Estudiantes de Medicina de Colombia ASCEMCOL, Pereira, Colombia. Correos Electrónicos: aeomondragon@utp.edu.co

Mauricio Azcarraga;

Estudiante de Medicina y Cirugía Universidad Nuestra Señora de La Paz, Bolivia. Miembro Asociación Científica de Estudiantes de Medicina Universidad Nuestra Señora de la Paz, Bolivia.

Dayorsem Canelon, MD;

Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela.

Humberto Effio-Imán, MD;

Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Especialista en Neurocirugía. Director departamento de neurocirugía Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Lima, Perú.

Recibido : Enero 5 de 2012.

Aceptado : Abril 8 de 2012.

Resumen

Los sarcomas menígeos son tumores intracerebrales de muy rara presentación, 3% de todos los tumores primarios intracraneanos. Debido a su frecuencia, pocos casos han sido descritos en la literatura. Son tumores de rápido crecimiento, con altas tasas de recurrencia y de complicaciones, así como también tienen un amplio espectro de manifestaciones y un pésimo pronóstico. Se presenta el caso de un paciente femenino de 17 años de edad, quien por medio de estudios por imágenes se le descubre un masa frontal de gran tamaño, se interviene quirúrgicamente y se realiza diagnóstico histopatológico de sarcoma meníngeo infiltrante a sustancia blanca.

Palabras clave: Sarcoma, meninges, Neoplasias menígeas.

Abstract

Meningeal Sarcoma: a propose of one case

Meningeal sarcomas are intracerebral tumors that presents with a really low frequency, and account for 3% of all primary intracranial tumors. Due to their low frequency, there have been just few cases reported on the literature. They are fast growing tumors, present high recurrence and complications rates, and are associated with a broad specter of clinical manifestations and a terrible prognostic. Present a case of a 17 years-old female patient, who had a frontal brain mass with a considerable size, demonstrated by imagenologic studies. The Histopatological diagnosis revealed meningeal sarcoma wich was infiltrating the white matter.

Keywords: Sarcoma, meninges, meningeal neoplasms.

Introducción

Los tumores cerebrales constituyen un grupo variado de neoplasias que se originan a partir de diferentes grupos celulares del sistema nervioso central (SNC) o de otros tumores originados en el organismo que posteriormente hacen metástasis a SNC. Los más comunes son los gliomas, meningiomas y las metástasis a SNC.

En el grupo de los tumores infrecuentes del SNC; el sarcoma es un tumor primario maligno muy agresivo que se puede originar de componentes meníngeos, muy raro, que comprende cerca del 3% de todos los tumores primarios intracraneales (1). Han sido descritos pocos casos de esta patología en la literatura disponible. Generalmente son de crecimiento muy rápido, con fácil recurrencia después de cirugía. Su crecimiento rápido facilita habitualmente la presencia de hemorragias, necrosis y áreas quísticas. Por su evolución clínica se manifiestan con síntomas de aumento de presión intracraneana, déficit motor y sensitivo (2).

Debido a la infrecuente presentación de esta neoplasia del SNC, al alto porcentaje de recaída postquirúrgica y al pobre pronóstico, es de gran importancia ampliar la información sobre esta patología dada la poca información disponible, considerando aspectos como la presentación clínica, la evolución, las técnicas quirúrgicas recomendadas para su abordaje, el complementario manejo médico, el pronóstico y las características imagenológicas e histopatológicas de la misma.

Caso clínico

Mujer de 17 años de edad, procedente de Trujillo-Perú, que consulta a urgencias en el Hospital local, por presentar cuadro clínico de tres semanas de evolución, consistente en cefalea occipital de inicio súbito, de intensidad severa, que en principio era constante y luego se torna intermitente. Concomitante presenta náuseas y emesis, inicialmente recibe tratamiento sintomático. Una semana después la cefalea, que había cedido un poco en intensidad, continúa con las mismas características antes descritas, asociándose a déficit motor en hemicuerpo izquierdo, motivo por el cual consulta nuevamente al hospital local, de donde es remitida al Hospital Nacional referencia para valoración por neurología y neurocirugía.

La paciente niega antecedentes farmacológicos, tóxicos, alérgicos, quirúrgicos y familiares. En el momento del ingreso se encuentra paciente alerta, orientada en las tres esferas, sin alteraciones sensitivas, con marcada hemiparesia izquierda, resto del examen físico dentro de los límites normales. Se realizaron paraclínicos de rutina sin hallazgos significativos.

Se realizó una tomografía axial computarizada en la cual se evidenció la presencia de un proceso expansivo frontal captante de contraste, con importante efecto de masas y edema perilesional. Es valorada por neurocirugía quienes

deciden realizar una resonancia magnética nuclear con angioresonancia. Imagen 1 y 2.

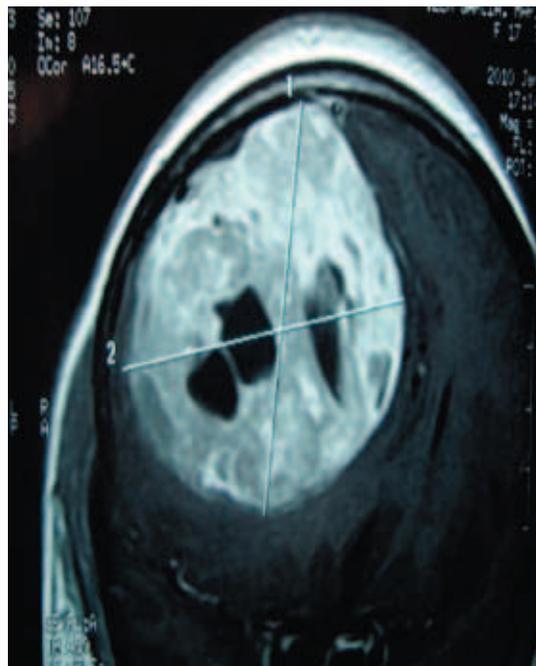


Imagen 1. Resonancia magnética nuclear secuencial, corte sagital.

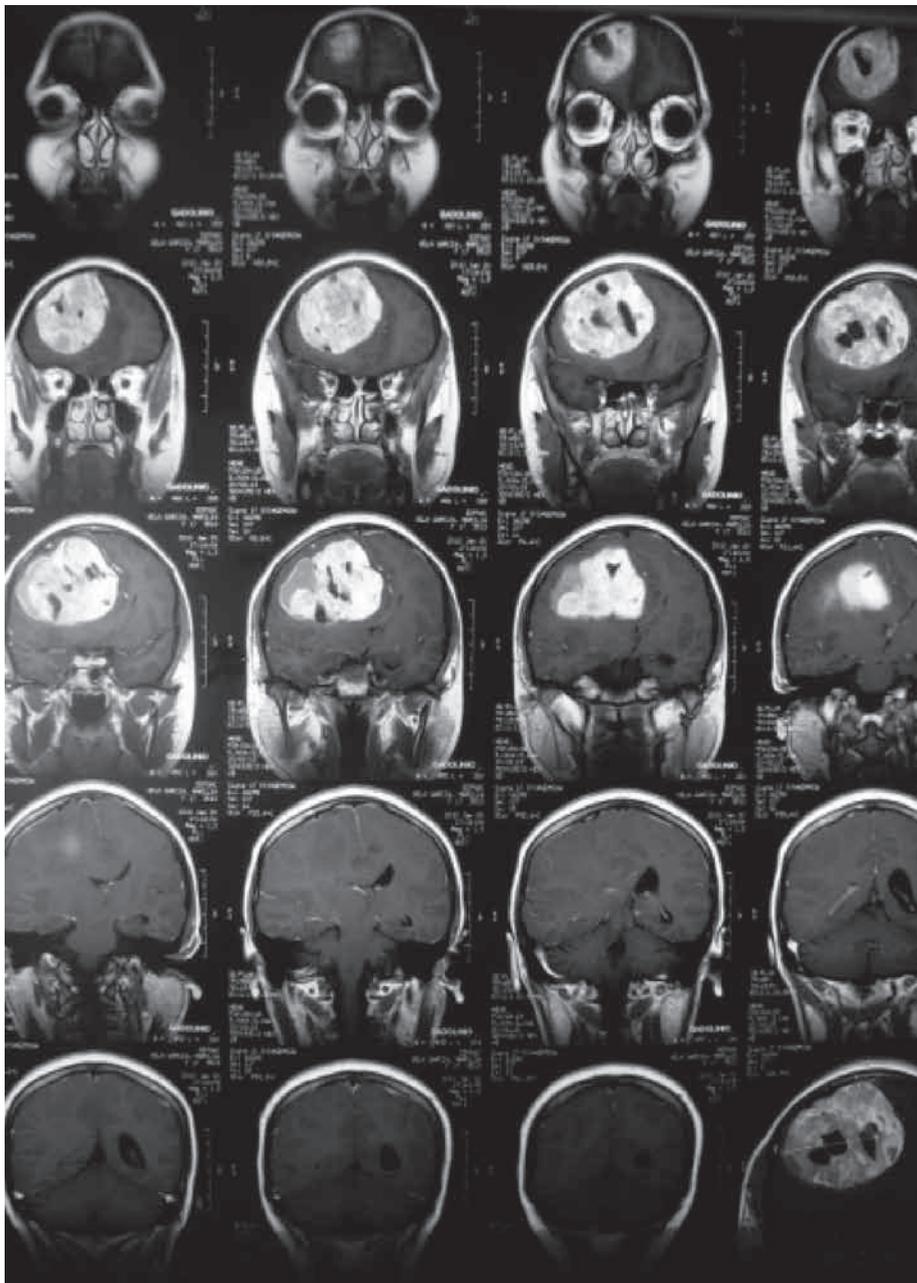


Imagen 2. Resonancia magnética nuclear secuencial corte sagital.

Se evidencia tumor intraaxial de tamaño considerable, ubicado en el interior del lóbulo frontal derecho, con importante efecto de masa, signos de hernia transfascial y asimetría del sistema ventricular. Tumor sugestivo de oligodendrioma, sin descartarse astrocitoma. La paciente es llevada a neurocirugía realizando resección total del tumor por medio de una craniectomía frontoparietotemporal derecha, sin complicaciones en el procedimiento quirúrgico ni en el postoperatorio, se extrae masa de 8 cm de largo por 6 cm de ancho imagen 3. La paciente no

presento déficit motor ni sensitivo posterior a la resección del tumor, la sintomatología referida en el cuadro clínico inicial consistente en hemiparesia izquierda desapareció parcialmente, con persistencia de la cefalea con intensidad leve. La paciente continuó con radioterapia posterior a su recuperación posquirúrgica.

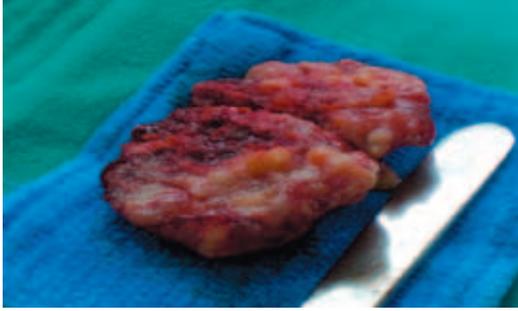


Imagen 3. Tumor extraído en el procedimiento quirúrgico

Es enviado a patología, donde en análisis histopatológico reporta; células fusiformes con núcleo alargado, moderado pleomorfismo nuclear, cromatina irregular en grumos y mitosis frecuentes. Escaso citoplasma de bordes poco definidos en haces paralelos, zona de necrosis. Infiltra la sustancia blanca con aumento moderado de la glía, datos compatibles con sarcoma primario de meninges infiltrante a sustancia blanca cerebral imagen 4.

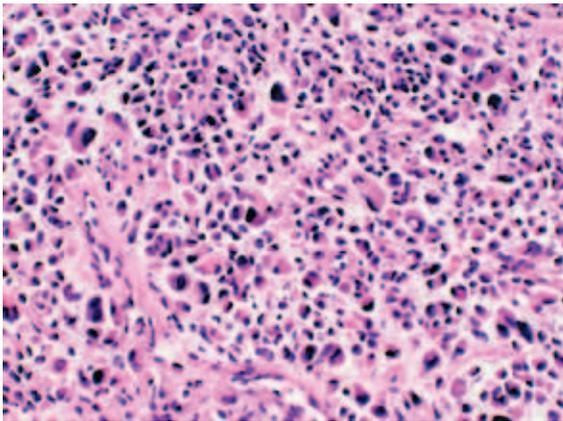


Imagen 4. Histopatología tinción hematoxilina-eosina

Discusión

Ante la sospecha clínica de una masa intracraneal, responsable de sintomatología, debe ponerse en consideración la presentación de tumores según la epidemiología: las patologías de origen parasitario y tuberculoso, frecuentes en nuestro medio, así como también se deben sospechar las patologías tumorales primarias como metastásicas (2).

La evolución del cuadro clínico con un rápido empeoramiento del estado de la paciente sumado a los estudios de imagen que muestran un tumor de gran tamaño que causa efecto de masa y a los datos histopatológicos que señalan pleomorfismo celular, infiltración a sustancia blanca y abundantes mitosis son indicativas de malignidad

(2). Dentro de los tumores a descartar se encuentran el oligodendroglioma en el cual se observan células poligonales de núcleo redondo central y citoplasma claro, asociación difusa con células adosadas unas a otras, sin estroma intermedio imagen en panal de abejas (3) y el meningioma maligno, un tumor infrecuente que se origina en la capa aracnoidal de la duramadre y que es usualmente de crecimiento lento (4).

Radioterapia, quimioterapia y la remoción quirúrgica total del tumor cerebral constituyen alternativas terapéuticas descritas para el abordaje de los sarcomas meníngeos, sin encontrarse en la literatura evidencia sustancial sobre el abordaje terapéutico de esta entidad (5). Se describe una sobrevida del 50%, debido a la alta agresividad clínica del sarcoma meníngeo y a su alta posibilidad de recurrencia en un periodo corto posterior al tratamiento quirúrgico (6).

En el caso presentado, la paciente, aunque con una expectativa de vida larga y un oportuno diagnóstico y manejo médico-quirúrgico, sin complicación alguna quirúrgica ni posquirúrgica, según la bibliografía encontrada se establece un pronóstico realmente pobre, debido a la agresividad y a la alta probabilidad de recurrencia tumoral en el sitio primario.

El sarcoma meníngeo es un tumor del sistema nervioso central (SNC) extremadamente agresivo, puede aparecer durante cualquier momento de la vida, especialmente en niños y más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 2:1. Representa aproximadamente 3% de todos los sarcomas primarios intracraneales y la frecuencia dentro de todos los tumores intracraneales varía de 0,17 a 1,2% (7).

La primera descripción de un sarcoma primario de SNC fue descrita, según la literatura disponible, por Strobe en 1895. El sarcoma meníngeo está clasificado a dentro de los tumores no meningoteliales mesenquimales, categoría que incluye una serie de tumores raros malignos que derivados de duramadre, aracnoides y piamadre (8). Los sarcomas de las meninges pueden surgir directamente de las células mesenquimales o pueden desarrollarse dentro de un meningioma, también representarse por extensión directa desde la base del cráneo, bóveda del cráneo o senos paranasales o surgir a partir de metástasis leptomeníngea extracraneal (9). La etiología de las neoplasias meníngeas se desconoce, se postula que pueden aparecer posteriores a la irradiación externa de tumores de otros tipos (2).

El sarcoma meníngeo se compone de células fusiformes con abundantes fibras reticulares. La ubicación de los sarcomas meníngeos generalmente es supratentorial, por lo general adheridos a la duramadre; sin embargo, sólo las lesiones del parénquima pueden ser observadas. La extensión subaracnoidea no es inusual ya que el tumor metastásico es raro (9).

La sospecha clínica de sarcoma meníngeo puede hacerse inicialmente por un cuadro clínico de corta evolución, el

aspecto macroscópico de la lesión, la invasión a estructuras vecinas y finalmente el estudio histopatológico que muestra células pleomórficas, preservación de la arquitectura lobular y un número mayor de mitosis, índice de mayor agresividad y posibles recurrencias (10). El estudio histopatológico de la biopsia o la resección quirúrgica completa, son obligatorias para el diagnóstico de sarcoma meníngeo, debido a que la aparición de la lesión en la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética nuclear es inespecífica (11).

Agradecimientos

Al hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao Perú y su personal en el departamento de neurocirugía. Al grupo organizador de la Pasantía de Neurología y Neurocirugía de la Sociedad Científica San Fernando, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran que no se presentaron conflictos de intereses con este estudio.

Referencias

1. Haruo Okazaki. Atlas of neuropathology. Gower Medical Publishing 1988; 141-144.
2. Adams RD, Victor M: principles of neurology. McGraw Hill, N.Y. 1985: 479-509.
3. VII congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica y I congreso de preparaciones virtuales por internet.
4. E. spagnuolo, A. Calvo, A. Erman, A Tarigo, G. Mañana. Meningiomas recidivantes con agresividad progresiva y posterior extensión extracraneana. Analisis de dos casos. Neurocirugía. 2003, 14: 409-414.
5. Buttner A, Pfluger T, Weis S. Primary meningeal sarcomas in two children. J Neuro oncology 2001; 52:181-188.
6. Aung TH, Tse CH. Bifrontal meningeal fibrosarcoma in a patient with metastases to the liver, kidneys and suprarenal glands. Aust N. Z. J. Surg 1993; 63: 746-748.
7. Dimitrakopoulou-Strauss A, Strauss LG, Schwarzbach M, et al. Dynamic PET 18F-FDG studies in patients with primary and recurrent soft-tissue sarcomas: impact on diagnosis and correlation with grading. J Nucl Med 2001; 42:713.
8. Rondinelli PIP, Salvajoli JV, Sredni ST, Araújo MB. Sarcoma meníngeo: Rara entidade dentre as neoplasias de sistema nervoso central na infância. RSBC, 2003; 21:23-28.
9. Berger A, Prados B. Textbook of neuro-oncology. Elsevier Saunders, Philadelphia, 2005:348.
10. Mateen F, Nassar A, Bardia A, Jatoi A, Haddock M, et al . Spinal intradural extraosseous Ewing's sarcoma. Rare tumors. 2011; 3(1): 21-24.
11. Rondinelli PIP, Salvajoli JV , Sredni ST, Araújo MBM. Sarcoma meníngeo: Rara entidade dentre as neoplasias de sistema nervoso central na infância. RSBC, 2003; 21:23-28.