



ARTÍCULO BREVE

## Sarcoma histiocítico primario del sistema nervioso central. Reporte de caso y revisión de la literatura



Bárbara Estupiñán-Díaz<sup>a,\*</sup>, Sirced Salazar-Rodríguez<sup>b</sup>, Julio Jiménez-Galainena<sup>b</sup>, Iván García-Maeso<sup>c</sup>, Nelson Quintanal-Cordero<sup>c</sup>, José Antonio Prince-López<sup>c</sup> y Ernesto Wilson-Batista<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Laboratorio de Neuromorfología. Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN), La Habana, Cuba

<sup>b</sup> Departamento de Anatomía Patológica. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba

<sup>c</sup> Servicio de Neurocirugía, Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN), La Habana, Cuba

Recibido el 12 de mayo de 2014; aceptado el 13 de enero de 2015

Disponible en Internet el 15 de julio de 2015

### PALABRAS CLAVE

Inmunoquímica;  
Sarcoma histiocítico;  
Sistema nervioso  
central

### KEYWORDS

Central nervous  
system;  
Histiocytic sarcoma;  
Immunohistochemistry.

**Resumen** La afectación primaria del sistema nervioso central por un sarcoma histiocítico es extremadamente infrecuente, con apenas 17 casos publicados y un comportamiento clínico agresivo. Presentamos el caso de una mujer de 46 años cuyas imágenes de resonancia magnética mostraron masa tumoral intraparenquimatosa temporoparietal derecha con desplazamiento de la línea media y edema vasogénico asociado. El tumor fue resecado parcialmente, resultó ser un sarcoma histiocítico. La paciente falleció a los 3 meses de ser realizado el diagnóstico. La necropsia demostró un severo edema cerebral y recrecimiento del tumor sin afectación del resto de los órganos. El diagnóstico estuvo basado en las características microscópicas del tumor, complementado con un panel inmunoquímico amplio, que resulta vital para confirmar el origen histiocítico y excluir otras lesiones malignas.

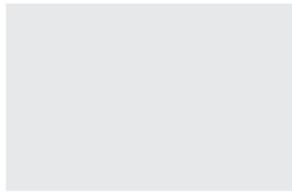
© 2014 SEAP y SEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Primary histiocytic sarcoma of the central nervous system. A case report and review of the literature

**Abstract** Primary histiocytic sarcoma of the central nervous system is not only an extremely rare tumour, with only 17 published cases to date, but also a very aggressive one. We report the case of a 46 year old woman, who was seen on magnetic resonance to have a right intracerebral parietal temporal tumour with displacement of the midline and associated vasogenic oedema. The tumour was partially resected and seen to be a histiocytic sarcoma. The patient died 3 months after the diagnosis. Necropsy showed severe brain oedema and tumour regrowth but

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [baby@neuro.ciren.cu](mailto:baby@neuro.ciren.cu) (B. Estupiñán-Díaz).



no involvement of other organs. Diagnosis was based on the microscopic characteristics of the tumour as well as an immunohistochemical panel, essential for the confirmation of its histiocytic origin and for the differential diagnosis with other malignant lesions.

© 2014 SEAP y SEC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia rara, de origen hematopoyético y comprende menos del 0,5–1% de todos los linfomas no Hodgkin<sup>1,2</sup>.

En 1942, Gall et al. nombran al SH como sarcoma de células reticulares<sup>1</sup>. Posteriormente en 1970, Mathé et al. introducen el término de SH, definiéndolo como una neoplasia maligna, originada en los histiocitos / macrófagos libres o fijos del sistema mononuclear fagocítico<sup>3</sup>.

Los sitios más frecuentes de presentación del SH son los ganglios linfáticos, la piel, el tracto gastrointestinal y partes blandas<sup>1,4–6</sup>. La afectación primaria del sistema nervioso central (SNC) por un SH es extremadamente rara y solo 17 casos han sido reportados<sup>7–20</sup>. Es objetivo de nuestro trabajo describir las características clínico-patológicas y los resultados inmunohistoquímicos evidenciados en una paciente que falleció como consecuencia de un SH primario del SNC.

## Descripción clínica del caso

Mujer de 46 años con antecedentes de ser fumadora desde los 12 años. Dos meses antes del ingreso comienza con cefalea, trastornos de conducta, somnolencia, desorientación y lenguaje incoherente, así como disminución de la fuerza muscular del miembro inferior izquierdo que le provoca dificultad para la marcha. Las imágenes de resonancia magnética (IRM) evidenciaron con la técnica de T2 una lesión intraparenquimatosa temporoparietal derecha, de bordes bien delimitados, hiperintensa con zonas de hipointensidad en su interior, edema perilesional y discreto desplazamiento de estructuras de la línea media, cuyo diámetro mayor en el corte coronal fue de 6 x 5 cms (fig. 1). Es llevada al quirófano con el diagnóstico clínico preoperatorio de meningioma temporoparietal derecho. Se le realiza craneotomía frontoparietotemporal, apreciándose durante el acto quirúrgico un tumor de bordes poco definidos con áreas de necrosis y otras zonas de consistencia más dura.

Macroscópicamente, el tejido recibido para estudio por parafina estaba formado por múltiples fragmentos, el mayor de 4 x 2 cms, de color pardo, consistencia blanda en algunos, en otros un poco más dura y aspecto mucoso.

Histológicamente, observamos con la tinción de hematoxilina/eosina un tumor maligno, compuesto por células grandes, anaplásicas, algunas de ellas binucleadas con núcleos pleomórficos y nucléolo prominente, citoplasma abundante, eosinófilo y vacuolado en algunas células así como hemofagocitosis (fig. 2A). Se observó de 2 a 3 mitosis por 10 campos a mayor aumento, algunas atípicas; presencia de células inflamatorias (linfocitos y neutrófilos) entre las células tumorales así como extensas áreas de necrosis.

Se realizó estudio inmunohistoquímico con el método estreptavidina-biotina-peroxidasa. La tabla 1 muestra las características de los diferentes anticuerpos utilizados en el diagnóstico del tumor. El perfil demostró positividad en las células tumorales con la vimentina (fig. 2B) así como con el CD68 (fig. 2C) y lisozima (fig. 2D) y focalmente con el CD163 (fig. 2E); positividad focal y débil con la proteína S100. Estas a su vez fueron negativas para el CD30 (fig. 2F), ALK, EMA, melan-A, citoqueratina, desmina y proteína ácida gliofibrilar (GFAP, de sus siglas en inglés). Los linfocitos observados entre las células tumorales fueron positivos al CD45. El índice de proliferación Ki67 osciló entre 15 y 20% (fig. 2G). Se concluye como un sarcoma de morfología epiteloide y diferenciación histiocítica, de alto grado de malignidad.

La paciente evoluciona de forma satisfactoria, se le da el alta y continúa tratamiento con radioterapia. Las IRM de control evidenciaron una resección del tumor de más del 60%.

A los dos meses del alta, ingresa nuevamente por presentar cefalea suboccipital, lenguaje incoherente y hemiparesia izquierda. Las IRM demostraron importante edema cerebral asociado al tumor. Los médicos de asistencia suspenden la radioterapia y comienzan tratamiento antiedema cerebral. Evoluciona con somnolencia, no obedece órdenes, crisis convulsivas con pérdida de conciencia y periodos de excitación psicomotora. Se produce un empeoramiento progresivo de la sintomatología, llegando al coma. Fallece a los 5 días del ingreso.

Se le realizó una necropsia completa, que incluyó el hábito externo, el análisis macro- y microscópico de todos los órganos. El encéfalo pesó 1.580 gramos, con importante congestión de los vasos meníngeos y edema cerebral marcado. Ausencia de ateromatosis y presencia de hernia amigdalina bilateral. En el hemisferio cerebral derecho a nivel del lóbulo temporal se observó esfacelación del tejido y ligero abultamiento. A los cortes seriados apreciamos un tumor de color gris amarillento con áreas de color rojizo que impresionaba como necrosis y aspecto gelatinoso (fig. 3A). El tumor se extendía desde el lóbulo temporal, hasta el occipital con un tamaño aproximado de 10 cms y un diámetro mayor de 6 cms, con adecuada delimitación del parénquima cerebral no tumoral. La lesión involucraba la corteza, subcorteza y sustancia blanca, alcanzando la pared del ventrículo lateral de ese lado (fig. 3B). Se observó además dilatación ligera de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo. Histológicamente, apreciamos la misma morfología vista en los fragmentos procesados para biopsia, pero con un mayor pleomorfismo de las células tumorales y extensas áreas de necrosis, lo que imposibilitó el análisis inmunohistoquímico.

Lo positivo tras el análisis morfológico del resto de los órganos fue: ateromatosis ligera de la aorta y ramas,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4137583>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4137583>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)