



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).

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.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4245874>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4245874>

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