

CASO CLÍNICO

TUMOR FIBROSO SOLITARIO MENÍNGEO

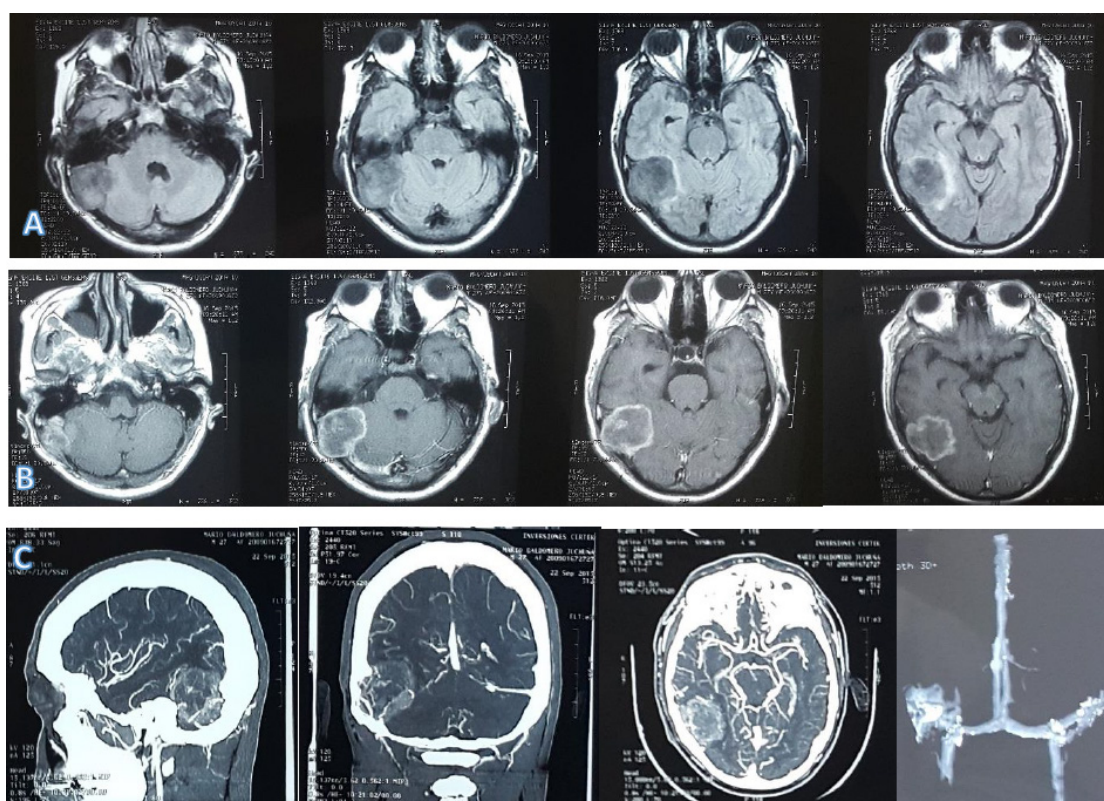
Luis Sandoval
NEUROLOGÍA HOSPITAL GENERAL DE ENFERMEDADES
INSITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL

Resumen

Se presenta caso de paciente masculino de 28 años, sin antecedentes médicos de importancia, con síndrome convulsivo primer evento. Se le realiza estudio de imagen donde se documenta lesión ocupativa extraaxial temporo – occipito – cerebelar derecha. Paciente es llevado a resección de tumor. Se obtiene hallazgo histopatológico de tumor fibroso solitario menigeo. Además se documenta foco irritativo cortical a este mismo nivel. El tumor fibroso solitario menigeo representa un espectro de tumores mesenquimales, agrupado actualmente por la Clasificación de la OMS como Tumor fibroso solitario/ Hemangiopericitoma grado 1. El tratamiento se basa en resección quirúrgica amplia y vigilancia a largo plazo.

Palabras Clave: hemangiopericitoma (hemangiopericytoma), convulsiones (seizures), tumor fibroso solitario, metástasis de neoplasia (neoplasm metastasis), neoplasias (neoplasm).

Hombre con iniciales MBJS, de 28 años, originario y residente de San Juan Comalapa, Chimaltenango, católico, soltero, policía. Niega antecedentes médicos de importancia, con antecedente quirúrgico de resección de masa a nivel de mama derecha 2 meses antes de consultar, con hallazgo histopatológico de fibrosis. Consulta con historia de movimientos tónico clónicos generalizados con duración de aproximadamente 45 segundos, con pérdida de control de esfínteres, sin estigmas bucales (mordedura), luego de evento comicial recupera la conciencia a los 15 minutos. Paciente es ingresado con la impresión clínica de SÍNDROME CONVULSIVO PRIMER EVENTO a la unidad de Medicina Interna, quienes solicitan estudio de imagen de resonancia magnética (Figura 1 -).



A - B- Imagen extraxial heterogenea, de bordes irregulares que involucra región temporo occipital cerebelar derecha con edema perilesional, que produce efecto de masa, con captación de medio de contraste. – C -Estudio de angiotomografía en tercera dimensión se describe masa descrita con neovascularización interna con irrigación arterial proveniente de carótida externa de sus ramas auricular posterior y occipital derecha.

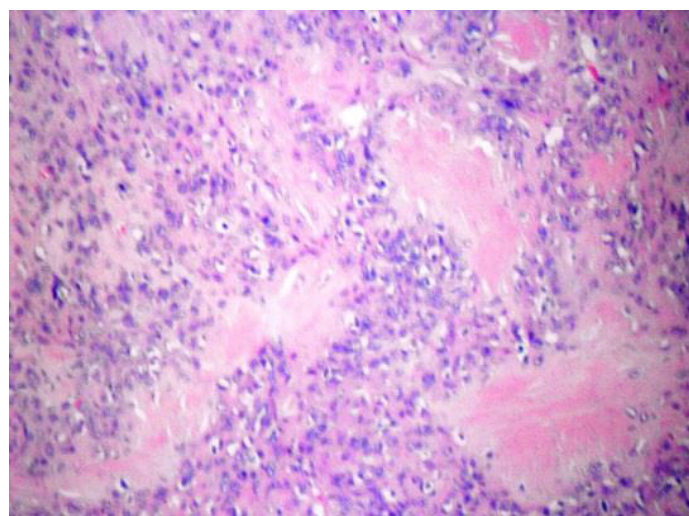
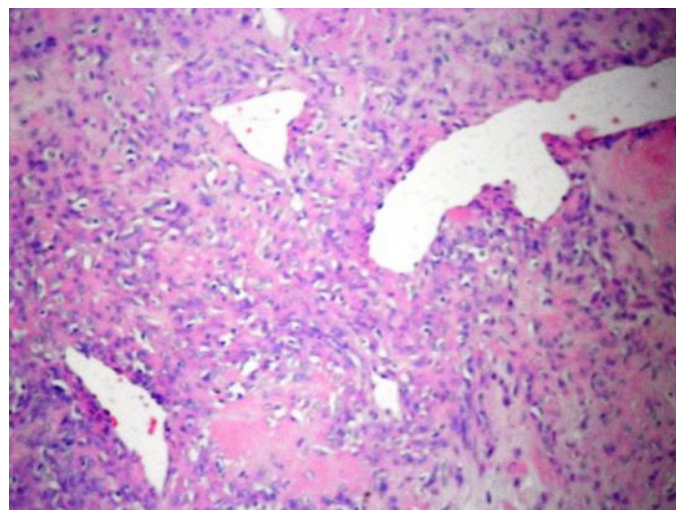
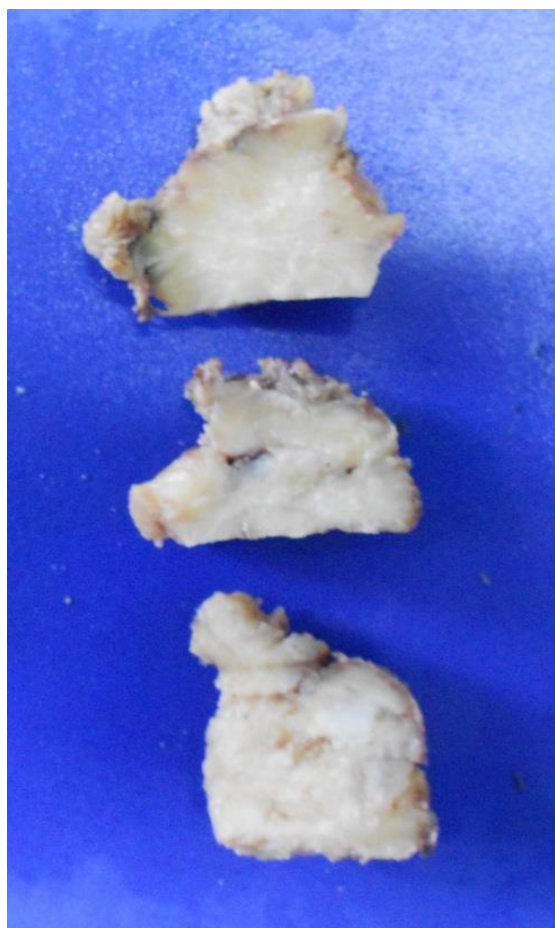
Se consideró proceso ocupativo extraxial, por lo cual se solicitan tomografías de estadificación las cuales sin evidencia de actividad tumoral a distancia.

Paciente es llevado a sala de operaciones por el departamento de Neurocirugía para resección de lesión.

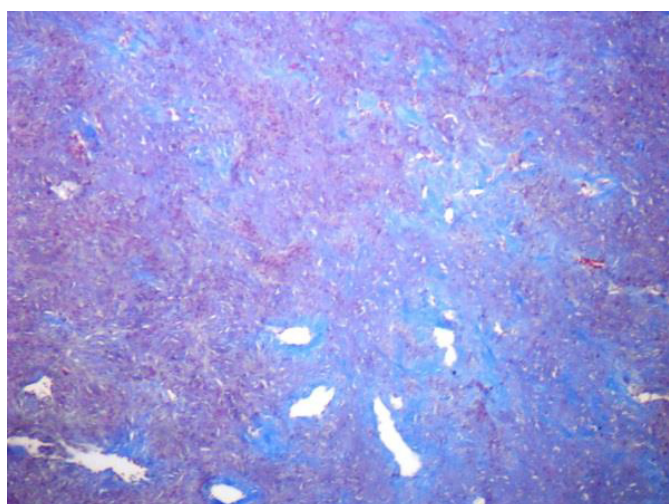
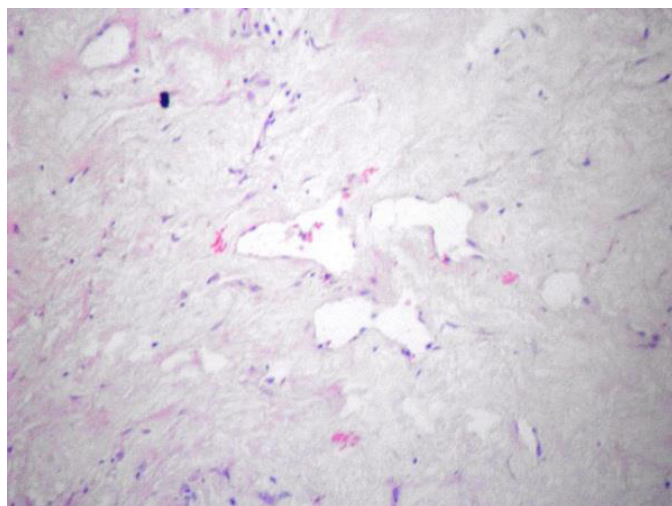
Resultado de patología:

Macroscopicamente: Varios fragmentos de tejido blando, irregular, grisaceos y violaceos de 7x6x3 cms. al corte blanquecinos multinodulares, otros amarillentos.

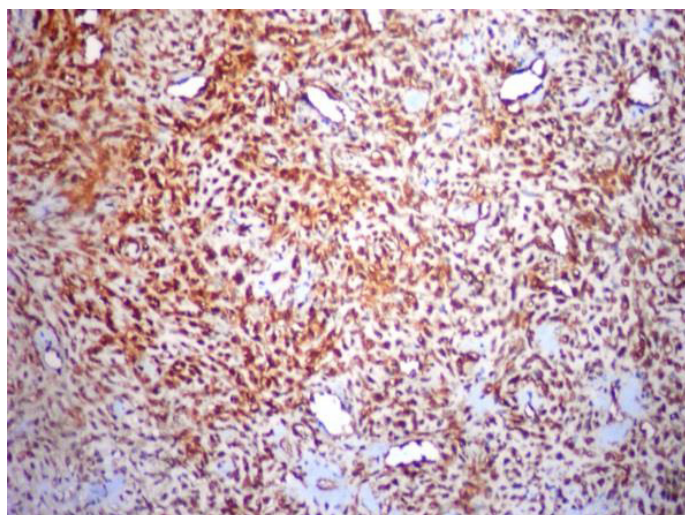
hueso, se reciben varios fragmentos de tejido oseo grisaceo de 3x3x1 cm. en conjunto, al corte grisaceos.



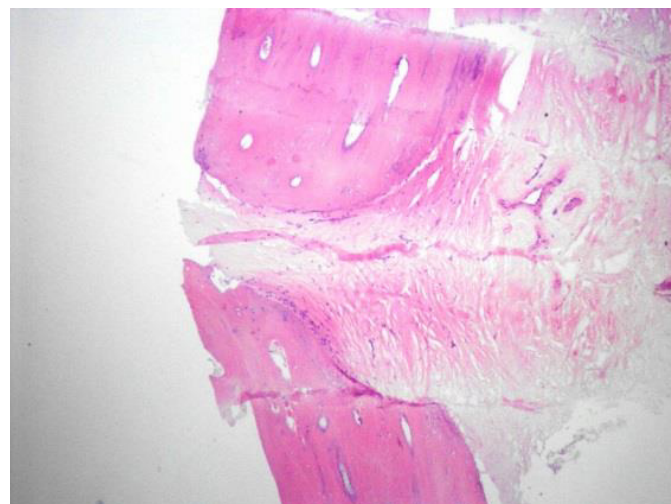
Las imágenes muestran las áreas celulares con vasos característicos y colagenización entre las células. HyE. 4 y 10X.



La neoplasia presentaba áreas acelulares (izquierda) y a la tinción de Masson se demuestra la extensa colagenización de la lesión (derecha) HyE. 4X ambos.



El estudio de inmunohistoquímica demuestra la positividad para CD 34 en las células neoplásicas (izquierda) y el Ki-67 es igual o menor al 2% (derecha). Inmunohistoquímica. 4X.



Se observa la invasión al tejido óseo de la neoplasia. HyE. 4X.

Seguimiento:

Actualmente paciente con medicamentos anti-convulsivantes con control de eventos comiciales, con electroencefalograma con foco irritativo cortical ténoro occipital derecho. En seguimiento en consulta externa de Neurología, Neurocirugía y Oncología.

TUMOR FIBROSO SOLITARIO MENINGEO

La Organización Mundial de la Salud (OMS) lo define como un tumor mesenquimal de tipo fibroblasto, típicamente con patrón vascular abundante, engloba el espectro histológico de los tumores previamente clasificados separadamente como tumores fibrosos solitarios menígeos y hemangiopericitoma. No ha habido evidencia de susceptibilidad genética, y su pronóstico depende de su variación histológica. (Louis, 2016)

El término hemangiopericitoma (HPC) se utilizó por primera vez por Stout y Murray en 1942 para describir neoplasias de origen de pericitico. Con el tiempo, se descubrió que el patrón vascular en asta de ciervo-ramificación del HPC está presente, al menos focalmente, en 15% de todos los tumores de tejidos blandos y es más un patrón histopatológico característico que una entidad clínico patológica específica. (Vincent Y Ng, 2015)

Se presume que surgen de la diferenciación fibroblástica, principalmente afecta a los adultos y pueden aparecer en cualquier sitio. Clásicamente, los tumores fibrosos solitarios se componen de células fusiformes pleomórficas, mezcladas con colágeno, sin ningún patrón u orden en específico o en fascículos cortos, mientras que los tumores dentro del espectro hemangiopericitoma previamente separado se componen de células ovoides, monomórficos con vasos anastomóticos de pared delgada. Las características histológicas de ambos pueden ser vistas en el mismo tumor, y ambos son CD34 positivo y tienen una red vascular dilatada, que apoya la idea de un espectro único del tumor. (Demicco, 2012) La etiología del tumor fibroso solitario no se logró esclarecer completamente hasta años recientes, cuando a través de estudios citogenéticos y de polimorfismo genético se ha logrado dilucidar las bases patogénicas de esta enfermedad. Se conoce que el tumor fibroso solitario pleural se relaciona con múltiples anomalías cromosómicas y la presencia de puntos de quiebre localizados en los cromosomas 12q-15, 8 y 9. (Edgar J Ferreira, 2008)

Mekni en su publicación del 2008 reporta que estas neoformaciones corresponden del 2 - 4% de los tumores de meninges, por lo cual corresponden a menos del 1% de los tumores del Sistema Nervioso Central. (Mekni A, 2008)

Presentan la mayor incidencia en la cuarta y quinta década de la vida, con predominio leve del sexo masculino, se pueden presentar en la población pediátrica pero son extremadamente raros. (Louis, 2016)

A nivel de sistema nervioso central la mayoría de los tumores fibrosos solitarios / hemangiopericitoma se presentan con base en la duramadre (principalmente supratentoriales) y 10% son espinales. (Louis, 2016)

En el presente año (2016) la OMS publica la nueva clasificación de los tumores del Sistema Nervioso Central tomando en cuenta parámetros moleculares adicionados a la histología, además introduce un sistema de clasificación para tumores de tejido blando para la ahora entidad conocida como, tumor fibrosos / hemangiopericitoma. Su potencial de malignidad es estadificado en 3 grados, y rompe el esquema típico de 4 grados (I – IV) usado previamente (Louis, 2016):

- Grado 1: alto contenido de colágeno, relativamente poca celularidad y células fusiformes; previamente llamado tumor fibrosos solitario.
- Grado 2: mayor contenido celular, menor contenido de colágeno, células rellenas y vasculatura en cuervo de ciervo; previamente llamado hemangiopericitoma.
- Grado 3: corresponde al término previo de hemangiopericitoma anaplásico. Se diagnostica en base a 5 o más mitosis por 10 campos de gran aumento. El grado 1 es considerado benigno y de fenotipo tumor fibroso solitario, y típicamente se recomienda solamente la resección quirúrgica; el grado 2 y 3 se consideran malignos y de fenotipo hemangiopericitoma, ameritan tratamiento adyuvante, usualmente con radioterapia. (Louis, 2016)

El comportamiento clínico con el fenotipo de tumor fibroso solitario se considera de tipo benigno luego de resección quirúrgica completa. Neoformaciones con el fenotipo hemangiopericitoma tienen un alto grado de recurrencia de hasta 75% en pacientes seguidos por más de 10 años, además pueden desarrollar metástasis extracraneales a hueso y a pulmón. (Louis, 2016).

El tratamiento de elección es quirúrgico, con remoción completa de la lesión para evitar recurrencia, con buen pronóstico. (Héctor M Prado, 2006)

Se recomienda la resección amplia de dichas lesiones, tanto benignas como malignas. Se deben considerar estudios preoperatorios vasculares, así como embolización arterial, por el riesgo de sangrado durante resección. (Héctor M Prado, 2006)

No hay evidencia que apoye el uso de quimioterapia adyuvante. Si los hallazgos histopatológicos son de tipo maligno se podría considerar radioterapia. Se recomienda seguimiento a largo plazo ya que la recaída local y distante es posible, incluso con características benignas. (Héctor M Prado, 2006) Los tumores fibrosos solitarios de la región de la cabeza y cuello son raros y más comúnmente benignos. El diagnóstico depende de las características microscópicas e inmunohistoquímicas, aunque las imágenes pueden ayudar. Los pacientes con estos tumores se pueden tratar de manera segura con la escisión local, pero los tumores con márgenes positivos requieren un estrecho seguimiento durante varios años debido a la posibilidad de recurrencia tardía local.

Conclusión

Tomando en cuenta el caso clínico mencionado de nuestro paciente, nos encontramos con un tumor fibroso solitario / hemangiopericitoma grado 1 extra axial localizado en meninge. Según la epidemiología corresponden a menos del 1% de los tumores del sistema nervioso central. Se recomienda la escisión por completa, por la probabilidad de recurrencias locales y a distancia a largo plazo.

Se tendrá que dar seguimiento con medicamentos para crisis comiciales, así como vigilancia oncológica.

Bibliografía

Demicco, E. G. (2012). Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Modern pathology*, 25.

Edgar J Ferreira, e. a. (2008). Tumor fibroso solitario de la pleura. *Revista Chilena de Cirugía*, 60(5), 465-472.

Héctor M Prado, e. a. (2006). Tumores fibrosos/miofibrosis en cabeza y cuello. *Revista Hospital General Dr. M Gea González*, 79-81.

Louis, D. A.-B. (2016). The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathologica*, 803-820.

Mekni A, K. J. (2008). Hemangiopericytoma in the central nervous system. A study of eight cases. *Neurochirurgie*.

Vincent Y Ng, e. a. (2015, abril 4). Solitary Fibrous Tumor. Retrieved from Medscape: <http://emedicine.medscape.com/article/1255879-overview>