

# Histiocitoma fibroso maligno cerebral en paciente pediátrico: Presentación de un caso y revisión de la literatura

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Brain in Pediatric Patient: A Case Report and Literature Review



Darío Leonardo Balaguera Suárez<sup>1</sup>  
Catalina Wilches Vanegas<sup>2</sup>  
Carolina Mantilla Grosso<sup>3</sup>  
Germán Arturo Beltrán<sup>3</sup>  
Catherine Alvarado Heine<sup>3</sup>



## Palabras clave (DeCS)

Neoplasias encefálicas  
Histiocitoma fibroso maligno  
Imagen por resonancia magnética



## Key words (MeSH)

Brain neoplasms  
Histiocytoma malignant fibrous  
Magnetic resonance imaging



<sup>1</sup>Residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Radióloga, Clínica Reina Sofía, docente de Radiología, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Patóloga(o), Clínica Universitaria Colombia, Organización Sanitas Internacional, Bogotá, Colombia.

## Resumen

Los tumores cerebrales son la segunda causa de neoplasias malignas en niños y los sarcomas primarios en el sistema nervioso central son extremadamente raros. Por esta razón, presentamos los resultados del estudio de un caso en una menor de edad y la revisión realizada sobre la fisiopatología, manifestaciones clínicas y hallazgos en las imágenes de resonancia magnética cerebral de esta patología. Se trata de una niña de 7 años de edad que ingresa al servicio de urgencias con cefalea, sintomatología sugerente de hipertensión endocraneana y disminución de la fuerza del hemicuerpo derecho, por lo que se le practica resonancia magnética cerebral (RM) con medio de contraste, con hallazgo de masa extraaxial temporoparietal izquierda, que desplaza la línea media. La paciente es valorada por neurocirugía y remitida a craneotomía frontoparietal izquierda, con resección completa del tumor. El informe de patología muestra sarcoma fusocelular de alto grado, compatible con histiocitoma fibroso maligno.

## Summary

Brain tumours are the second cause of malignant neoplasms in children while primary sarcomas in the central nervous system (SNC), are extremely rare. For this reason, we present the results of the study of a case of a girl and revision on the pathophysiology, clinical manifestations, and findings on brain MRI of this pathology. We report the case of a seven-year-old patient admitted to the emergency department with headache and symptoms suggestive of intracranial hypertension, and decreased strength of the right side of the body. In brain MRI, we found a left temporoparietal extra-axial mass, displacing the midline. The patient was examined by the neurosurgeon who performed a left frontoparietal craniotomy, with complete tumor resection. The pathology study showed high-grade spindle cell sarcoma, classified as malignant fibrous histiocytoma.

## Introducción

Los tumores cerebrales representan entre el 16 % y el 23 % de todos los tumores en la edad pediátrica (1) y son la segunda causa de cáncer infantil, con una distribución homogénea desde el nacimiento hasta los 14 años de edad (2). Los sarcomas representan aproximadamente el 6 % del total de los cánceres en este grupo etéreo (1); sin

embargo, los sarcomas cerebrales primarios son neoplasias extremadamente raras, con una incidencia estimada del 0,1 al 4 % de todas las neoplasias intracraneales (1). El término *histiocitoma fibroso maligno* (HFM) fue acuñado por primera vez en 1963 por Ozzello. Estos tumores comprometen generalmente las extremidades y el retroperitoneo, y la presentación intracraneana es muy rara, con

muy pocos casos descritos en la literatura (3). La resonancia magnética (RM) es el estudio de elección para el diagnóstico de los tumores intracraniales, la planificación quirúrgica y el control posterior al tratamiento (4,5). Histopatológicamente existen más de cincuenta subtipos de sarcomas de tejidos blandos, según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) (6), por lo que es fundamental para un adecuado tratamiento identificar claramente el tipo de lesión, mediante la utilización de técnicas biomoleculares y la identificación del genoma tumoral (7).

## Historia clínica

Niña de siete años de edad que ingresó al servicio de urgencias por múltiples episodios de emesis de una semana de evolución, cefalea frontal y pérdida de fuerza de la hemicara derecha, epífora ipsilateral, previamente medicada con antieméticos y analgésicos sin mejoría. Al examen físico se evidenció desviación de la comisura labial hacia la izquierda, disminución de fuerza de la hemicara derecha y limitación para la oclusión palpebral ipsilateral. Se encontró, también, disminución de fuerza en el hemicerpo derecho 4/5, que limitaba la bipedestación y la deambulaci3n. Signo de Romberg negativo. La RM cerebral con medio de contraste mostr3 una masa extraaxial temporoparietal izquierda y una hernia subfalcina que desplazaba la l3nea media hacia la derecha (figuras 1, 2, 3 y 4). Por clínica de hipertensi3n endocraneana y decisi3n de Neurocirug3a se le practic3 craneotom3a frontoparietal izquierda de urgencia por, con resecci3n completa de la lesi3n, que deriv3 en mejor3a parcial de la sintomatolog3a en el posquirúrgico inmediato.

El informe de patolog3a revela neoplasia maligna de patr3n fusocelular con núcleos hipercromáticos alargados, algunos redondeados, multilobulados, con frecuentes figuras mit3ticas (hasta 50 por 10 CAP) y focos de necrosis (figura 5a). Se observa escasa sustancia gris adyacente rechazada por la lesi3n y adecuada circunscripci3n entre el tumor y el par3nquima adyacente (figura 5b). Las células se disponen en haces y algunos focos muestran células grandes con citoplasma amplio eosin3filo pleom3rfico (figura 6). Se observa positividad de las células tumorales para vimentina (figura 7a), focalmente para desmina en las células pleom3rficas (figura 7c) y negatividad para leucemia mieloide aguda (AML, por sus siglas en ingl3s de *acute myeloid leukemia*), ant3geno de membrana epitelial (EMA, por sus siglas en ingl3s de *epithelial membrane antigen*), miogenina y prote3na ácida fibrilar glial (GFAP). El índice de proliferaci3n celular (Ki 67) es del 90 % (figura 7b). El INI1 est3 conservado. Éste perfil inmunohistoquímico junto con la arquitectura de la lesi3n en la que se observa atipia celular marcada, con necrosis y alto conteo mit3tico permite diagnosticar neoplasia fusocelular de alto grado de tipo sarcoma pleom3rfico compatible con histiocitoma fibroso maligno.

En la RM de control se evidencian cambios posquirúrgicos con residuo tumoral, por lo que se inicia ciclo de poliquimioterapia con vincristina, fosfamida, cisplatino, etop3sido y radioterapia. Clínicamente, la paciente manifiesta recuperaci3n completa del estado neurol3gico. En el control de perfusi3n y espectroscopia por RM a los 2, 9, 12 y 19 meses postratamiento no se observa recidiva tumoral.

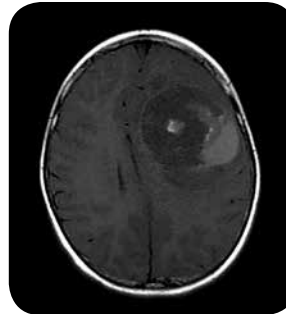


Figura 1. RM con informaci3n T1, axial. En la regi3n frontoparietal izquierda se observa la masa extraaxial de contornos definidos, con predominante baja se3al y algunos focos de alta se3al que corresponden a hemorragias intratumorales, desplaza el par3nquima adyacente, se asocia a hernia subfalcina hacia la derecha con obliteraci3n de las astas frontales de los ventr3culos laterales.



Figura 2. a) Axial; b) coronal y c) axial secuencia FLAIR. Masa de se3al heterog3nea con m3ltiples focos qu3sticos e importante edema vasog3nico asociado.

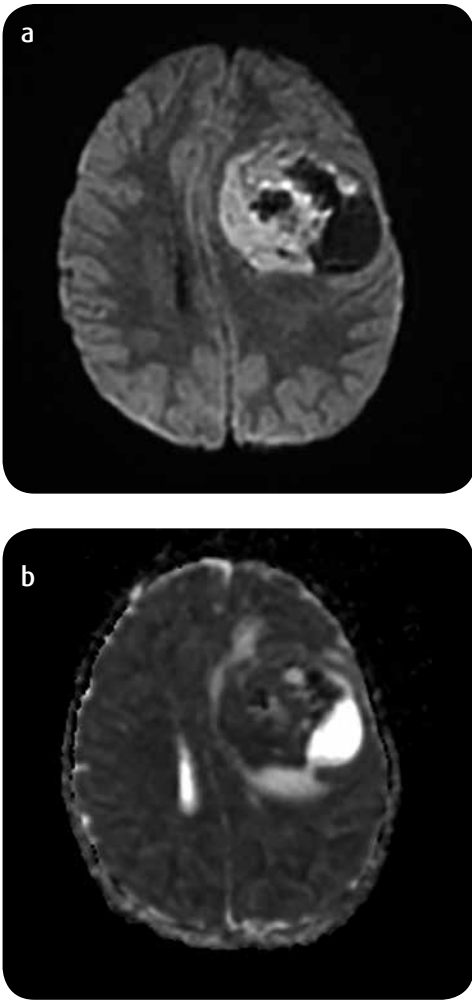


Figura 3. a) Secuencia de Difusión y b) Mapa ADC. Alta señal de la lesión en difusión, con baja señal de la misma en el mapa ADC, que corresponde a restricción por alta celularidad.

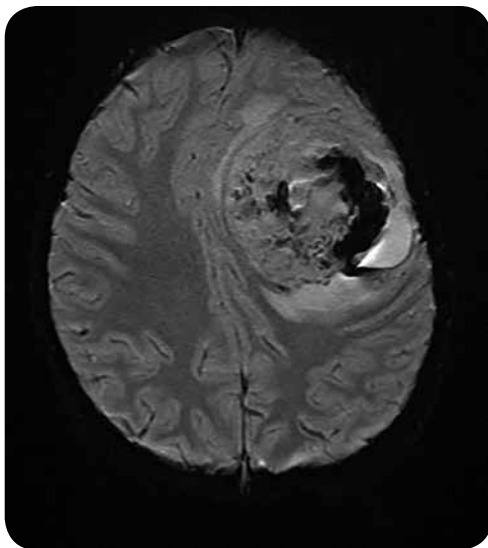


Figura 4. Secuencia Eco de gradiente (susceptibilidad magnética). Áreas de baja señal intratumoral, que corresponden a zonas de hemorragia.

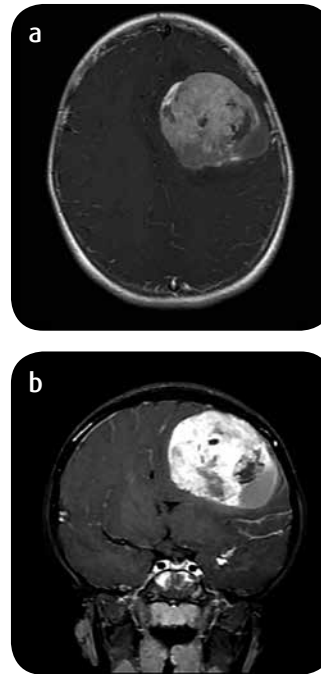


Figura 5. a) Secuencias Axial con información T1 con medio de contraste, y b) coronal. Realce intenso de la lesión con el medio de contraste.

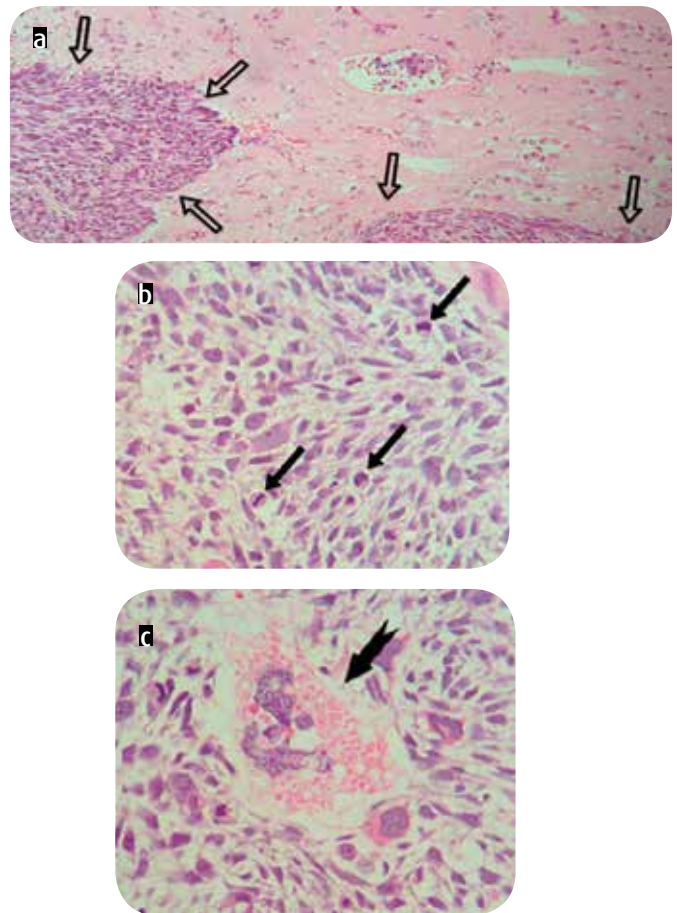


Figura 6. a) Transición entre el tumor y el parénquima cerebral normal adyacente (borde circunscrito, flechas huecas). b) Figuras mitóticas frecuentes (flechas). c) Acercamiento (40X), se observa célula con núcleo pleomórfico y atípico (flecha con muesca).



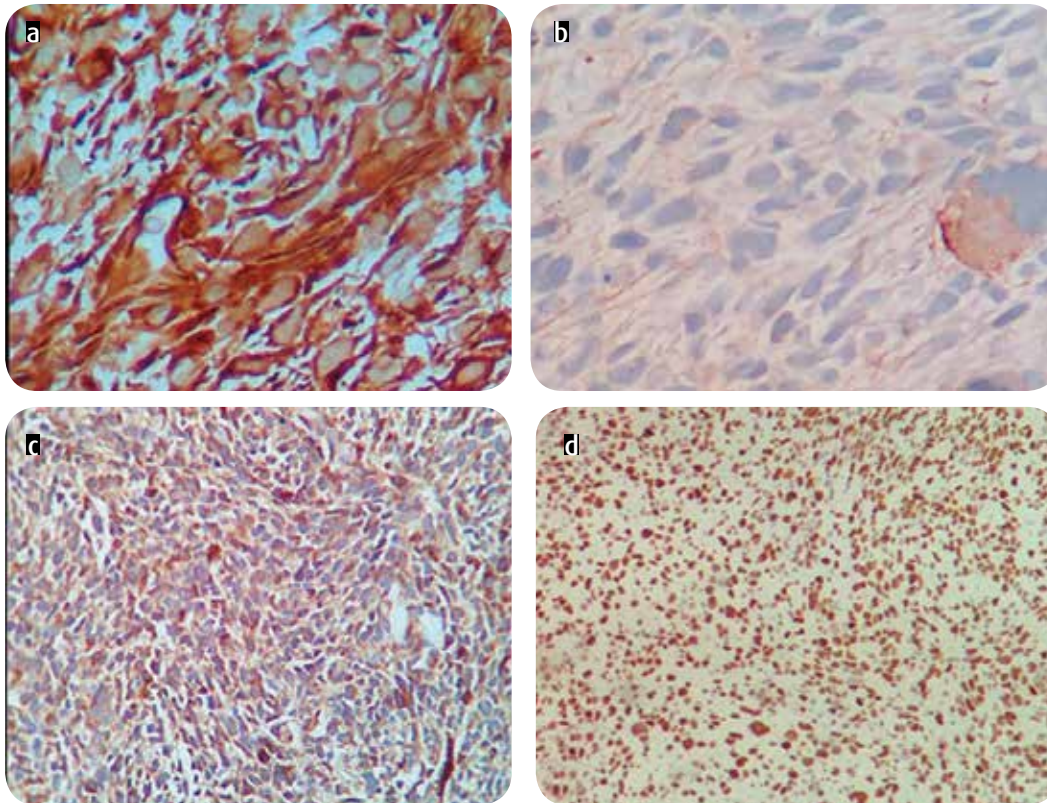


Figura 7. a) Vimentina, b) BCL2, c) desmina, d) Ki67.

## Discusión

Los sarcomas de tejidos blandos son tumores mesenquimatosos, originados de células del mesodermo (5). Su origen primario en el sistema nervioso central es extremadamente raro, con unos pocos estudios de casos en los últimos 50 años, pero con diversa variedad histológica y derivados de las meninges principalmente, de ahí que aparezca como lesión extraaxial (8). Se han encontrado descripciones de HFM como: sarcoma pleomórfico o sarcoma sin otra especificación (NOS), rabdomiosarcoma, condrosarcoma, liposarcoma mixoide y tumor mesenquimatoso maligno (1). En los neonatos e infantes son más comunes los tumores supratentoriales, mientras que en niños, por encima de los 2 años de edad es más común el compromiso infratentorial (5). De acuerdo con el tipo histológico, el tumor de esta paciente se cataloga como sarcoma pleomórfico.

Las descripciones iniciales de este tumor se hicieron hacia las décadas de los sesenta y setenta: lesiones que comprometían la silla turca y el hueso temporal con extensión intracraneal como resultado de radioterapia en tumores hipofisarios (9,10). Este tipo de tumores tiene dos picos de incidencia, por debajo de los 10 y hacia los 40 años de edad, con predominio en hombres (11). Se han propuesto algunos factores predisponentes para el desarrollo del mismo, como el trauma, radioterapia o la cirugía intracraneal por otras causas (11).

La tomografía axial computarizada (TAC) puede mostrar una lesión extraaxial que rechaza el parénquima cerebral adyacente, con densidad heterogénea, contornos definidos, con algunas áreas de alta señal por hemorragia intratumoral y baja señal por áreas quísticas y necrosis, así como edema vasogénico peritumoral y realce intenso

tras la administración de medio de contraste (12). En la RM, la lesión muestra contornos regulares, base dural amplia y baja señal en la sustancia blanca en T1, y señal intermedia a levemente alta en T2 con algunas áreas quísticas y edema vasogénico circundante. Refleja alta señal en difusión con valores de ADC bajos, realce intenso con el medio de contraste y pérdida de la señal intratumoral en la secuencia de susceptibilidad por hemorragia. Por su efecto de masa puede obliterar el sistema ventricular y asociarse a herniación subfalcina (8,12). La tomografía por emisión de positrones fusionada con TAC (PET-CT), muestra una elevada captación de la fluorodeoxyglucosa (FDG) únicamente por la masa; sin embargo, este hallazgo no es específico y puede presentarse en otros tipos de tumores malignos del sistema nervioso central (SNC) (12). El tratamiento está dirigido principalmente a la resección quirúrgica del tumor con extirpación de márgenes amplios, para evitar recidiva local del tumor, y radio y quimio como terapias adyuvantes. La quimioterapia, por sí sola, no tiene efectividad determinada. El pronóstico depende del área afectada, de la extensión tumoral y la atipicidad celular (3,12).

En el caso estudiado se evidenció una masa sólida frontoparietal izquierda, con áreas quísticas, realce homogéneo y edema vasogénico circundante, que por sus características y estudio histológico fue compatible con fibrohistiocitoma maligno de alto grado (9). El diagnóstico diferencial, debe hacerse con meningioma, gliosarcoma, schwannoma, xanthoastrocitoma pleomórfico, gliomas malignos, linfoma, y metástasis (3,10,12), de allí la importancia de la correlación histológica y los biomarcadores para su clasificación.

## Conclusión

Los sarcomas cerebrales son una entidad rara en la población general y más en la edad pediátrica, por lo cual hay pocas series de casos publicados en este grupo etéreo. El histiocitoma fibroso maligno o sarcoma pleomórfico primario en niños es aún más raro, por lo que se cuenta con pocas descripciones en la literatura y, aunque su pronóstico a largo plazo es malo, en la paciente de este caso no se ha observado recidiva tumoral hasta el momento.

## Referencias

1. Benesch M, Von Bueren AO, Dantonello T, Von Hoff K, Pietsch T, Leuschner I, et al. Primary intracranial soft tissue sarcoma in children and adolescents: A cooperative analysis of the European CWS and HIT study groups. *J Neurooncol.* 2013;111:337-45.
2. González J, García A, Garaizar C. Tumores cerebrales infantiles: diagnóstico y semiología neurológica [internet]. AEP. 2008 [citado 10 ene. 2016]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/27-tumores.pdf>
3. Ozdemir M, Ozgural O, Bozkurt M, Torun FM, Okcu Heper A, Tuna H. Primary intracerebral malignant fibrous histiocytoma mimicking a meningioma. *Turk Neurosurg.* 2012;22:475-7.
4. Al-Okaili RN, Krejza J, Wang S, Woo JH, Melhem ER. Advanced MR imaging techniques in the diagnosis of intraaxial brain tumors in adults. *Radiographics.* 2006;26(Suppl 1):S173-89.
5. Borja MJ, Plaza MJ, Altman N, Saigal G. Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: Supratentorial tumors. *Am J Roentgenol.* 2013;200:483-503.
6. Lewis VO, Madewell JE. Oncologic Imaging: A Multidisciplinary Approach [internet]. *Oncologic Imaging: A Multidisciplinary Approach.* 2012 [citado 10 ene 2016]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-1-4377-2232-1.00037-1>
7. Tschöep K, Kohlmann A, Schlemmer M, Haferlach T, Issels RD. Gene expression profiling in sarcomas. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2007;63:111-24.
8. Oliveira AM, Scheithauer BW, Salomao DR, Parisi JE, Burger PC, Nascimento AG. Primary sarcomas of the brain and spinal cord: a study of 18 cases. *Am J Surg Pathol.* 2002;26:1056-63.
9. Koşucu P, Yavuz AA, Yavuz MN, Reis A, Ahmetoğlu A. Primary intracranial malignant fibrous histiocytoma. *Eur J Radiol Extra.* 2003;47:78-81.
10. Romero FJ, Ortega A, Ibarra B, Piqueras J, Rovira M. post-radiation cranial malignant fibrous histiocytoma studied by CT. *Comput Med Imag Graphics.* 1989;13:191-4.
11. Gelabert-González M, Fernández-Villa JM, Reyes-Santías R. Histiocitoma fibroso maligno de duramadre. *Neurocirugía.* 2003;14:235-9.
12. Yoo RE, Choi SH, Park SH, Jung HW, Kim JH, Sohn CH, et al. Primary intracerebral malignant fibrous histiocytoma: CT, MRI, and PET-CT findings. *J Neuroimaging.* 2013;23:141-4.

## Correspondencia

Catalina Wilches Vanegas  
 Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas Clínica  
 Reina Sofía  
 Bogotá, Colombia  
[cwilches30@hotmail.com](mailto:cwilches30@hotmail.com)

Recibido para evaluación: 25 de enero de 2016

Aceptado para publicación: 29 de noviembre de 2016