

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE GRANMA
HOSPITAL UNIVERSITARIO CARLOS MANUEL DE CÉSPEDES.
BAYAMO. GRANMA**

**Gliosarcoma intraventricular. Reporte de un caso y revisión de la literatura.
Intraventricular gliosarcoma. A case report and revision of literature.**

María Luisa Álvarez Jerez¹.

Resumen

El gliosarcoma es una variante del glioblastoma multiforme. Es un tumor que se distingue por presentar un patrón bifásico con un componente glial de alto grado y otro mesenquimatoso. La teoría monoclonal es la más aceptada en la actualidad, planteándose que ambos componentes se originan de una sola célula precursora. Sus manifestaciones clínico-epidemiológicas y pronóstico son similares al del glioblastoma multiforme. El gliosarcoma intraventricular es una entidad rara que ha sido reportada en 5 casos en la bibliografía consultada. Nosotros presentamos el caso de una paciente de 29 años de edad con el diagnóstico histológico de esta patología. Nosotros discutimos el caso y revisamos la literatura.

Descriptor DeCS: GLIOSARCOMA /historia; GLIOSARCOMA /diagnóstico

Abstract

Gliosarcoma is a variation of multiform glioblastoma. It is a tumor characterized by a biphasic pattern with a glial component of high level and a mesenchymatous one. The monoclonal theory is mostly accepted nowadays, showing that both components are created from the main cell. The clinic- epidemiologic and prognosis manifestations are similar to the multiform glioblastoma. The intraventricular gliosarcoma is a weird entity that has been reported in five cases in the consulted bibliography. It was presented a 29 –year- old female patient with the histologic diagnosis of this pathology. We discussed the case and checked the literature.

KEY WORDS: GLIOSARCOMA /history; GLIOSARCOMA /diagnosis

Introducción

El gliosarcoma (GS) fue descrito inicialmente por Stroebe en 1895 como una neoplasia cerebral consistente en la presencia de dos componentes tisulares, el glial y el mesenquimal

(1). Este tumor con patrón bifásico ganó aceptación desde el análisis de los detalles histológicos realizados por Feigin y colaboradores (2, 3). Oficialmente fue aceptado por la WHO un siglo más tarde (4). El término gliosarcoma fue aplicado también a tumores gliales que han presentado un fenotipo mesenquimal con la habilidad para producir reticulina y colágeno (2). Ha existido gran debate respecto a la histogénesis del componente mesenquimal que habitualmente es fenotípicamente el de un fibrosarcoma aunque se han descrito casos con diferenciación a cartílago (4), hueso (5), músculo esquelético (6), endotelios (7), epitelio (8) indiferenciado (histiocitoma fibroso maligno) (9) o mezcla de alguno de los componentes descritos (10, 11).

Representan desde el 1.8% al 2.4% de los glioblastomas multiformes (GM), afectan generalmente la quinta y séptima década de la vida, y los pacientes del sexo masculino tienen la mayor incidencia (12, 13, 14). Otros autores reportan desde el 2% al 8 % de todos los glioblastomas multiformes (15). Su pronóstico es similar al de los GBM (16), reportándose una incidencia mayor de metástasis extraxiales (17). El GS intraventricular es excepcional, se ha encontrado en la bibliografía el reporte de 5 casos (18, 19, 20, 21).

El objetivo de este trabajo es comunicar un nuevo caso de gliosarcoma intraventricular, realizar una revisión bibliográfica y describir sus teorías etiológicas, características clínicas y tratamiento.

Caso reportado

Se trata de una paciente de 29 años de edad, sexo femenino, procedente de la región de Manzanillo, provincia Granma; con antecedentes patológicos personales negativos. Un mes anterior al ingreso fue atendida por el Servicio de Neurología de su región por presentar cuadro de epilepsia tardía y cefalea. Fue remitida a nuestro departamento por la persistencia y el carácter progresivo en la intensidad de la cefalea, así como la aparición de náuseas y vómitos. Al exámen físico se detecta papiledema, sin que aparezcan signos deficitarios neurológicos, la escala de Glasgow se mantuvo en 15 puntos, índice de Karnofsky de 100 puntos. Se le realizan los exámenes complementarios hematológicos e imagenológicos necesarios para apoyar el diagnóstico. En la Tomografía Computada (TC) de cráneo realizada se pudo apreciar la masa tumoral homogénea localizada en el ventrículo lateral derecho que se extiende hacia el ventrículo lateral izquierdo, con imagen hiperdensa hacia la porción superointerna que impresiona corresponderse con una calcificación, la dilatación ventricular es mínima y no es apreciable desplazamiento de la línea media (figuras 1, 2 y

3).Al realizarle la Tomografía Computada contrastada no se evidenció realce de la lesión. Se le indicaron medidas generales y específicas de tratamiento, dentro de estas últimas: antiedema cerebral, anticonvulsivante, neuroprotectores, analgésicos, antieméticos etc. La cefalea con poca respuesta a las medidas iniciales por lo que se llegó a administrar analgesia de mayor potencia. El estado de la consciencia se mantuvo invariable, así como la puntuación en la escala de Glasgow. A las 36 horas de su ingreso realiza súbitamente paro cardiorespiratorio y a pesar de las medidas de reanimación fallece.

En el análisis anatomopatológico, con tinción de hematoxilina y eosina se constata la hiper celularidad, pleomorfismo, células gliales atípicas y células de aspecto sarcomatoso con marcada anaplasia (Figura 4 y 5).

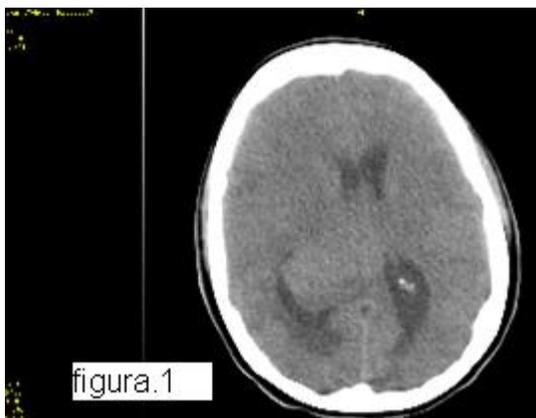




Figura 1, 2 y 3. TC de encéfalo. Masa tumoral homogénea localizada en el ventrículo lateral derecho que se extiende hacia el ventrículo lateral izquierdo, con imagen hiperdensa hacia la porción superointerna que impresiona corresponderse con una calcificación, la dilatación ventricular es mínima y no es apreciable desplazamiento de la línea media.

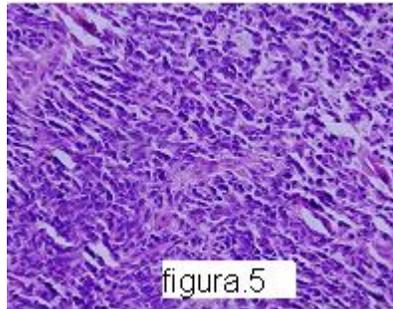
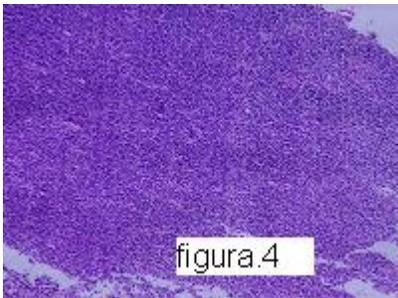


Figura 4 (10x) y 5 (40x). Anatomía microscópica de la lesión. Tinción de hematoxilina y eosina. Se constata la hiper celularidad, pleomorfismo, células gliales atípicas y células de aspecto sarcomatoso con marcada anaplasia.

Discusión

El gliosarcoma es un tumor primario de sistema nervioso central, descrito como una variante del glioblastoma multiforme, representando entre el 1.8% y el 8% de todos los glioblastomas (12, 13, 14,15). Para ser considerado un gliosarcoma debe presentar una neoplasia glial

inequívoca con un componente sarcomatoso (4). Sin embargo el componente glial debe contener todas las características de un glioblastoma, más frecuentemente el componente es astrocitario, unos pocos casos tienen elementos ependimales u oligodendrogiales reportados (20,22).

En 1958 Feigin y Gross en su descripción histogénica enunciaron que la proliferación vascular había adquirido características sarcomatosas a punto de partida del entorno vascular: células endoteliales, pericitos, células musculares lisas o histiocitos (2, 23). Actualmente estudios genéticos han demostrado un único origen glial de ambos componentes. Se plantea que el componente glial y mesenquimal del gliosarcoma tiene un origen monoclonal, surgiendo desde la misma célula precursora. La teoría monoclonal fue descrita por primera vez por Biernat et al., quienes demostraron mutaciones idénticas a nivel del gen p53 en ambas áreas tumorales (2, 20, 24, 25). La mutación del gen EGFR es la única característica que diferencia actualmente al gliosarcoma del glioblastoma (23).

El gliosarcoma es de localización preferentemente lobar cerebral, teniendo predilección por el lóbulo temporal, frontal, parietal y occipital, en estas regiones se encuentran en íntimo contacto con la duramadre y en ocasiones tienen una densa área adherida a la misma simulando un meningioma (16, 20, 23). Tiene un 15% de capacidad metastásica, mayor que el glioblastoma, afectando hígado, pulmón y ganglios linfáticos (23).

El gliosarcoma intraventricular es una rara entidad que ha sido reportada anteriormente en 5 casos, según la bibliografía consultada. A nuestro criterio es probable que surja desde una transformación de un ependimoma.

La edad de aparición por lo general se encuentra entre la quinta y séptima década de la vida. El sexo masculino se afecta en mayor proporción que el sexo femenino:(relación hombre-mujer: 1.4:1) (4).

Su presentación clínica guarda relación con la localización y el volumen de la lesión, siendo los más frecuentes la cefalea las convulsiones, el déficit neurológico y las manifestaciones de hipertensión endocraneana.

Los estudios de imagen ofrecen características parecidas al resto de los tumores de extirpe glial. El comportamiento biológico y el pronóstico del gliosarcoma son similares al del glioblastoma (24). El tratamiento tampoco difiere, consiste en la resección quirúrgica máxima, radioterapia, quimioterapia, inmunoterapia, terapia génica etc. La mediana de supervivencia se estima que este entre los 6 a 14 meses (19, 20, 24).

Bibliografía

1. Stroebe H (1895) Ueber Entstehung und Bau der Gehirnglioma. Beitr Pathol Anat Allg Pathol 19:405–486
2. Feigin I, Gross SW (1954) Sarcoma arising in glioblastoma of the brain. Am J Pathol 31:633–653
3. Morantz R, Feigin I, Ransohoff J (1976) Clinical and pathological study of 24 cases of gliosarcoma. J Neurosurg 45:398–408
4. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW (1993) The new WHO classification of brain tumors. Brain Pathol 3:255–268
5. Banerjee AK, Sharma BS, Kak VK et al (1989) Gliosarcoma with cartilage formation. Cancer 1989; 63: 518-523.
6. Tada T, Katsuyama T, Aoki T (1987) Mixed glioblastoma and sarcoma with osteoid condral tissue. Clin Neuropathol 6: 160-163.
7. Marucci G, Hadjmohammadi N, Cenni P, Ragazzini T, Eusebi V (2000) Malignant glial tumor with skeletal muscle differentiation. Description of a case. Pathologica 92: 198-203.
8. Shintaku M, Miyaji K, Adachi Y (1998) Gliosarcoma with angiosarcomatous features: a case report. Brain Tumor Pathol 15:101-5.
9. Kim DS, Kang SK, Chi JG (1999) Gliosarcoma: a case with unusual epithelial feature. J Korean Med Sci 14:345-50.
10. Ng HK, Poon WS. (1990) Gliosarcoma of the posterior fossa with features of a malignant fibrous histiocytoma. Cancer 65: 1161-66.
11. [Cubero-Rego D](#), [Montes-de Oca F](#), [Arzuaga-Anderson I](#), [García-Yllán V](#), [Borrajero-Martínez I](#) (2002) Gliosarcoma. Presentación de cinco casos y revisión de la literatura. REV NEUROL. 35:698-699
12. Malone JC, Brown KZ, Parker JC. (1999) Pathologic quiz case. Gliosarcoma containing malignant fibrohistiocytic, osseous, and chondroid elements. Arch Pathol Lab Med 123: 358-60.
13. Actor B, Cobbers JM, Buschges R, Wolter M, et al (2000) Comprehensive analysis of genomic alteration in gliosarcoma and its two tissue components. Genes Chromosomes Cancer 34:416-427
14. Lutterbach J, Guttenberger R, Pagenstecher A (2001) Gliosarcoma: a clinical study. Radiother Oncol 61:57-64
15. Miller CR, Perry A (2007) Glioblastoma. Arch Pathol Lab Med 131:397-406

16. Pakos EE, Goussia AC, Zina VP, Pitouli EJ, Tsekeris PG (2005) Multi-focal gliosarcoma: a case report and review of the literature. *J Neurooncol* 74(3):301–304
17. Burger PC, Scheithauer BW (1994) *Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the central nervous system*. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology
18. Han L, Zhang X, Qiu S, Li X, Xiong W, Zhang Y, Qu H, Chang R, Chen B, Wang W, Li S (2008) Magnetic resonance imaging of primary cerebral gliosarcoma: a report of 15 cases. *Acta Radiol. Nov*; 49(9):1058-67.
19. Govindan A, Bhat DI, Mahadevan A, Chakraborti S, Sampath S, Chandramouli BA, Shankar SK (2009) An unusual case of intraventricular gliosarcoma. *Clin Neuropathol. Sep-Oct*;28(5):379-83.
20. Moiyadi A, Sridhar E, Jalali R (2010) Intraventricular gliosarcoma: unusual location of an uncommon tumor. *J Neurooncol. Jan*; 96(2):291-4.
21. Hatice Tuba Sanal, MD, Nail Bulakbasi, MD, Murat Kocaoglu, MD, Onder Onguru, MD, and Lina Chen, MD (2008) Giant Infantile Gliosarcoma: Magnetic Resonance Imaging Findings *J Child Neurol OnlineFirst*, published on April 10,
22. Behling E, Birbe R, Veznadaroglu E, Andrews DW, Flanders A, Kenyon LC (2004) Gliosarcoma arising from an anaplastic Ependimoma: a case report of a rare entity. *Hum Pathol* 35 (4):512-516.
23. Figon J, Figuera L, Schulz J, Alberione F, Del Giudice G, Cascarino J (2009) Gliosarcoma multicéntrico. Reporte de un caso. *Rev Argent* 23:89-92.
24. Galanis E, Buckner JC, Dinapoli RP, Scheithaver BW, JenkinRB, Wang CH, et al. (1998) Clinical outcome of gliosarcoma compared with glioblastoma multiforme: north central cancer treatment group results. *J Neurosurg* 89:425-430.
25. Biernat W, Aguzzi A, Sure V, Grant JW, Kleihues P, Hegi ME. (1995) Identical mutations of the p53 tumor suppressor gene in the gliomatous and the sarcomatous components suggest a common origin from glial cells. *J Neuropathol Exp Neurol* 54:651-656

¹ Especialista de 1er Grado en Neurocirugía. Profesor instructor.