

## COMUNICACIÓN BREVE

# Sarcoma fibromixoide de bajo grado intracraneal: a propósito de un caso

E. Ballesteros Gómiz<sup>a,\*</sup>, J. Casalots Casado<sup>b</sup>, A. Rovira Gols<sup>a</sup> y M. Prenafeta Moreno<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiología, Fundació Parc Taulí, Institut Universitari UAB, Sabadell, Barcelona, España

<sup>b</sup> 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 fibromixoide de bajo grado;  
Tumor de tejido conectivo y partes blandas;  
Ángulo punto cerebeloso;  
Tomografía computarizada;  
Resonancia magnética

**Resumen** El objetivo de esta comunicación es ilustrar los hallazgos por resonancia magnética y tomografía computarizada del sarcoma fibromixoide 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.

### KEYWORDS

Low grade fibromyxoid sarcoma;  
Connective and soft tissue tumor;  
Pontocerebellar angle;  
CT;

### 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](mailto:eva.gomiz@gmail.com), [eballesteros@tauli.cat](mailto:eballesteros@tauli.cat) (E. Ballesteros Gómiz).

## Introducción

El sarcoma fibromixoide de bajo grado es un tumor muy raro que fue descrito por primera vez en 1987 por Evans como un tumor de curso clínico e histología aparentemente benignos, pero con un comportamiento local y a distancia agresivo<sup>1</sup>. Suelen originarse en el tejido celular subcutáneo o en la musculatura de las extremidades, aunque también se han descrito casos en otras localizaciones, como el tronco y la cavidad abdominal<sup>2</sup>. Su localización intracraneal es excepcional<sup>3-5</sup>.

Presentamos un caso de sarcoma fibromixoide de bajo grado del ángulo pontocerebeloso en una mujer de 18 años, describimos los hallazgos radiológicos por tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM), y los hallazgos anatomo-patológicos y analizamos su diagnóstico diferencial con otros tumores mesenquimales intracraneales.

## Presentación del caso

Mujer de 18 años de edad sin antecedentes patológicos de interés que ingresó para estudio de un cuadro de 5 meses de evolución de cefalea occipital y paresia facial izquierda periférica, que fue tratada inicialmente con corticoides sin respuesta clínica.

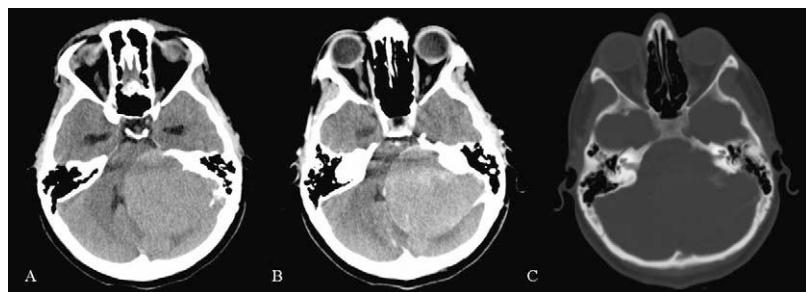
En el último mes la paciente refería un empeoramiento franco del cuadro clínico con aparición de hipoacusia, déficit visual e inestabilidad con lateralización izquierda de la marcha. En la exploración física se detectó un papiledema bilateral, un nistagmo a la mirada horizontal y vertical superior, un habla disártica y una voz bitonal. La única alteración analítica destacable fue una elevación de la velocidad de sedimentación globular.

La TC del cráneo (fig. 1) puso de manifiesto una voluminosa lesión expansiva infratentorial extraparenquimatosa con base amplia de implantación y destrucción de la pared

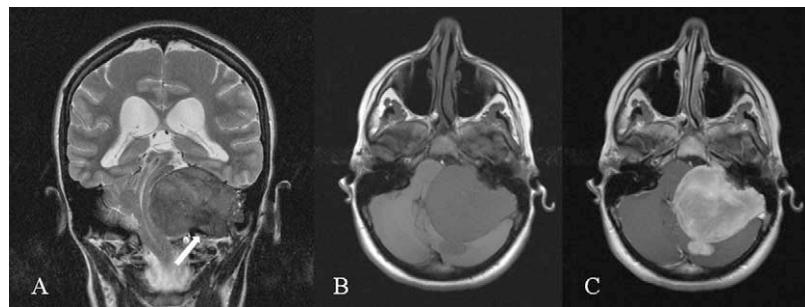
posterior del peñasco izquierdo; la lesión distorsionaba el tronco encefálico y el hemisferio cerebeloso adyacente con compresión del cuarto ventrículo e hidrocefalia obstructiva supratentorial. Se trataba de una tumoración redondeada con un diámetro máximo de 6 cm, bordes bien definidos, densidad homogénea y muy similar a la sustancia blanca cerebral, con un realce homogéneo y moderado tras administrar contraste intravenoso.

En la RM (fig. 2) la lesión aparecía con una señal homogénea e isointensa en T1 respecto al córtex cerebral, mientras que en T2 mostraba un aspecto más heterogéneo, era fundamentalmente hipointensa y se realzaba homogéneamente tras la administración de gadolinio. Se constataba una ocupación tumoral del agujero rasgado posterior izquierdo con preservación del conducto auditivo interno (CAI). No se evidenciaron estructuras vasculares anómalas asociadas.

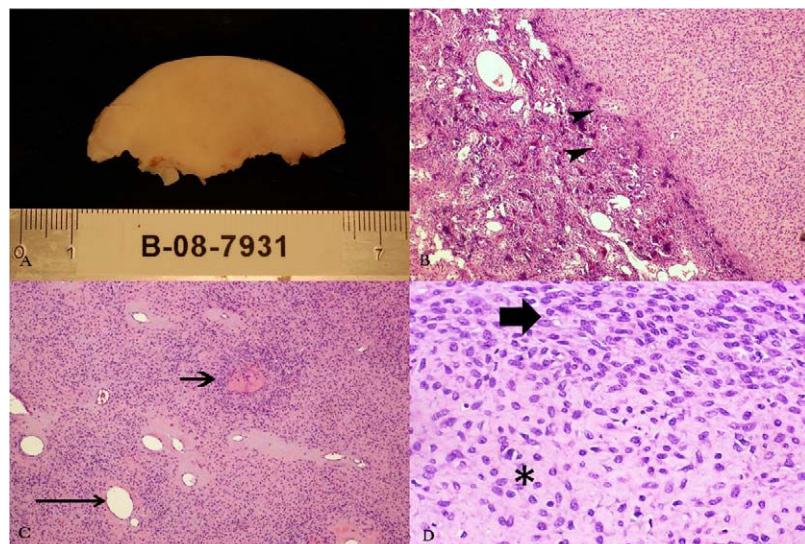
Se realizó una resección quirúrgica completa con abordaje retromastoideo y translaberíntico izquierdo. Macroscópicamente, era una tumoración no encapsulada redondeada, de aproximadamente 6 cm de diámetro, aspecto fibroso y con una superficie cruenta correspondiente al margen de resección. El análisis microscópico de la pieza (fig. 3) mostró una densidad celular variable con dos componentes diferenciados: áreas densas constituidas por las células fusiformes y otras con un fondo mixoide y células ovoideas, fusiformes o estrelladas. Se reconocían frecuentes estructuras redondeadas o irregulares, collagenizadas, rodeadas por celularidad tumoral de menor tamaño y mayor densidad, algunas de las cuales mostraban calcificaciones (rosetas). Los vasos presentaban paredes gruesas e hialinizadas. No se observó atipia marcada y el índice mitótico fue de 2 mitosis por 50 campos de gran aumento. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad intensa de las células tumorales para vimentina, positividad moderada para alfa-actina del músculo liso y positividad débil en algunas células que rodean las estructuras collagenizadas para S-100. Fueron negativas la tinción



**Figura 1** Tomografía computarizada. Gran masa extraparenquimatosa infratentorial lateral izquierda, isodensa con respecto a la corteza cerebral, que se realza homogéneamente tras la administración de contraste y que condiciona una importante distorsión y compresión lateral izquierda del tronco cerebral y del hemisferio cerebeloso. La lesión tumoral erosiona las estructuras óseas petrosas adyacentes, aunque con preservación del conducto auditivo interno. A) Imagen axial sin contraste. B) Imagen axial con contraste. C) Imagen axial en la ventana del hueso.



**Figura 2** Resonancia magnética. Se constata con mayor claridad tanto la localización extraparenquimatosa de la lesión tumoral infratentorial lateral izquierda como el grado de distorsión y compresión del tronco cerebral y del hemisferio izquierdo. La lesión tumoral es hipointensa en T2 e isointensa en T1 con respecto a la señal normal de la corteza cerebral y se realza intensa y homogéneamente con gadolinio. Nótese la ocupación del agujero rasgado posterior (flecha). A) Imagen coronal en secuencias potenciadas en T2. B) Imagen axial en T1. C) Imagen en T1 con gadolinio.



**Figura 3** Hallazgos histológicos. A) Pieza macroscópica con bordes lisos y superficie cruenta de implantación. B, C y D) El estudio microscópico con tinción de hematoxilina-eosina constata la infiltración tumoral ósea (cabezas de flecha) y muestra el aspecto clásico de este tumor con una mezcla de zonas hipocelulares altamente colagenizadas (zonas fibrosas, asterisco) y nódulos mixoides de mayor densidad celular (flecha ancha) con un patrón de crecimiento característico en remolino, arcadas de pequeños vasos curvilíneos y esclerosis perivascular arteriolar (flecha larga). También se pueden identificar rosetas de colágeno prominentes y bien formadas (flecha corta).

para EMA, CD34, AE1-AE3, actina y desmina. La tinción Rojo Congo no evidenció depósitos de amiloide. La actividad proliferativa con Ki-67 osciló según las zonas entre un 2 y 50% de las células, siendo menor en las zonas más laxas.

## Discusión

El sarcoma fibromixoide de bajo grado es un tumor raro de lento crecimiento de los tejidos blandos que puede aparecer a cualquier edad, con una edad media de 34 años, pero hasta un 19% de los casos ocurre en pacientes menores de 18 años<sup>2</sup>. La mayor parte se origina en la grasa subcutánea o en los tejidos blandos profundos del muslo pudiendo afectar también por orden de frecuencia a la pared torácica/axila, los hombros, la región inguinal, las nalgas y el cuello; otras localizaciones más infrecuentes son el retroperitoneo,

el mesenterio, el lecho ungueal, el ligamento falciforme, la cápsula renal y el mediastino<sup>4</sup>. Los primeros casos de sarcoma fibromixoide de bajo grado fueron descritos por Evans<sup>1</sup> como tumores con un curso clínico agresivo con un índice de recurrencias, metástasis y muerte del 68, el 41 y el 18%, respectivamente<sup>2</sup>. En el año 1997, Lane et al<sup>6</sup> describieron otro tumor de naturaleza fibromixoide caracterizado por la presencia de rosetas con un curso clínico indolente, con solo un caso de recidiva local y ninguna metástasis. Posteriormente, Folpe et al<sup>7</sup> publicaron en el año 2000 los rasgos clinicopatológicos de 73 casos de sarcoma de fibromixoide de bajo grado, algunos de los cuales tenían características solapadas con el tumor fusiforme hialinizante con rosetas descrito por Lane et al. En este estudio se concluyó que el sarcoma fibromixoide descrito por Evans y el tumor fusocelular hialinizante con rosetas gigantes descrito por Lane et al en realidad constituyan dos espectros de

una misma entidad patológica, cuyo pronóstico global no es tan malo como inicialmente fue descrito por Evans, con un índice de recurrencias, metástasis y muerte de solo el 9, el 6 y el 2%, respectivamente<sup>2</sup>.

Los sarcomas intracraneales primarios son tumores extremadamente raros y la mayoría son fibrosarcomas<sup>4</sup>. No existen rasgos radiológicos definitivos que diferencien el sarcoma fibromixoide de bajo grado de otro tipo de fibrosarcomas, ya que se comportan como masas sólidas con grados variables de realce, necrosis o degeneración quística y hemorrágica. El coeficiente de atenuación, la intensidad de señal en T2 y el patrón de captación varían en función del componente mixoide<sup>8</sup>.

El diagnóstico diferencial de un fibrosarcoma en el ángulo pontocerebeloso debe establecerse con otros tumores mesenquimales (como el meningioma, el schwannoma o el tumor fibroso solitario) y con el tumor del saco endolinfático. El meningioma y el schwannoma constituyen el 85–90% de las tumoraciones del ángulo pontocerebeloso<sup>9</sup>. Mientras que el meningioma aparece típicamente como una masa semilunar hemisférica excéntrica al CAI con una base petrosa amplia que puede mostrar calcificaciones, signo de la cola dural e invasión ósea, el schwannoma generalmente es redondeado y emerge del CAI con remodelación de este. En el estudio RM, la señal en T2 suele ser leve o marcadamente aumentada en el schwannoma y variable en el meningioma. La visualización de un patrón mixto en T2 y un realce marcadamente heterogéneo puede sugerir el diagnóstico de tumor fibroso solitario<sup>10</sup>. El tumor del saco endolinfático, un tumor neuroectodérmico asociado a la enfermedad de Von Hippel Lindau, se origina en la porción distal del acueducto vestibular con destrucción de la porción retrolaberíntica del peñasco y muestra una señal heterogénea en T1 y T2 con presencia de quistes intratumorales hiperintensos en T1 y T2 que ayudan a establecer la sospecha diagnóstica<sup>9</sup>.

El sarcoma fibromixoide de bajo grado no muestra una inmunohistoquímica específica, sus células neoplásicas se tiñen de forma intensa y difusa para la vimentina y en algunos casos se describe reactividad focal para marcadores musculares, como la actina de músculo liso, lo que sugiere diferenciación miofibroblástica al menos en algunas células. Casos menos frecuentes son positivos para desmina, CD34 o citoqueratinas<sup>2</sup>.

El diagnóstico definitivo de sarcoma fibromixoide de bajo grado se hizo sobre la base de los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos. La falta de expresión de pancitoqueratina (AE1-AE3) permitió excluir un tumor de estirpe carcinomatosa. La reactividad para vimentina, la presencia de mitosis y la elevada actividad proliferativa con Ki-67 sugirieron que se trataba de un tumor mesenquimal de alto grado. Su negatividad para EMA, CD34 y su positividad débil para S-100 permitieron descartar otras tumoraciones, como el meningioma, el tumor fibroso solitario y los tumores de la vaina nerviosa.

Después de su exéresis quirúrgica en dos tiempos la paciente fue trasladada a un centro específico para la

realización de radioterapia. A los 12 meses de seguimiento no se ha registrado recurrencia local ni metástasis a distancia.

## Autoría

Los autores del trabajo participaron en la realización, redacción y corrección del manuscrito. La autora principal realizó la búsqueda bibliográfica y la redacción principal del manuscrito. La sección de patología realizó la lectura de las piezas, colaboró en la búsqueda bibliográfica y realizó aportaciones intelectuales relevantes. Los radiólogos Dr. Rovira y Dr. Prenafeta contribuyeron en la selección de las imágenes radiológicas, en la corrección del trabajo y en su aprobación final. Todos los autores leyeron y aprobaron la realización del artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. Am J Clin Path. 1987;88:615–9.
- Folpe A, van den Berg E, Molenaar WM. Low grade fibromyxoid sarcoma. En: Fletcher CDH, Unni KK, Hertens F, editors. *Pathology and genetics of tumours of soft tissues and bone (IARC WHO classification of tumours)*. Ed. IARC press; 2002. p. 104–5.
- Saito R, Kumabe T, Watanabe M, Jokura H, Shibuya M, Nakazato Y, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma of intracranial origin. J Neurosurg. 2008;108:798–802.
- Tun K, Ozen O, Kaptanoglu E, Gurcan O, Beskonakli E, Celasun B. Primary intracranial low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans tumor). J Clin Neurosci. 2008;15:1298–301.
- Paulus W, Slowik F, Jellinger K. Primary intracranial sarcomas: Histopathological features of 19 cases. Histopathology. 1991;18:395–402.
- Lane KL, Shannon RJ, Weiss SW. Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: A distinctive tumor closely resembling low-grade fibromyxoid sarcoma. Am J Surg Pathol. 1997;21:1481–8.
- Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: A clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. Am J Surg Pathol. 2000;24:1353–60.
- Miyake M, Tteishi U, Maeda T, Arai Y, Seki K, Hasegawa T, et al. CT and MRI features of low-grade fibromyxoid sarcoma in the shoulder of a pediatric patient. Radiat Med. 2006;24:511–4.
- Bonneville F, Sarrazin JL, Marsot-Dupuch K, Iffenecker C, Cordoliani YS, Doyon D, et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: A segmental approach. Radiographics. 2001;21:419–38.
- Weon YC, Kim EY, Kim H-J, Byun HS, Park K, Kim JH. Intracranial solitary fibrous tumors: Imaging findings in 6 consecutive patients. Am J Neuroradiol. 2007;28:1466–9.