

Gliosarcoma

Verónica Encalada G.¹, Paula Espinoza B.², Fabián Díaz H.³

Neurología Clínica, Hospital Vicente Corral Moscoso, MSP. Cuenca, Ecuador

Resumen

¹ Ayudante de Cátedra de Biología, Universidad de Cuenca. Cuenca, Ecuador.

² Estudiante de Quinto Año de la Universidad de Cuenca. Cuenca, Ecuador.

³ Médico Neurólogo, Hospital Vicente Corral Moscoso, MSP. Cuenca, Ecuador.

Fecha de Recepción: 1/02/2013

Fecha de Aceptación: 27/02/2013

Correspondencia:

Verónica Encalada G.

E-mail: vero.e.g@hotmail.com

Cuenca, Ecuador

Rev Med HJCA 2013;5(1):89-93

Introducción. El Gliosarcoma es un tumor primario del sistema nervioso central que ha sido descrito como una variante del Glioblastoma Multiforme (GM), representa del 2 al 8% del total de éstos tumores, se caracteriza por una diferenciación bifásica. Presenta áreas de histología glial y mesenquimática. Produce una supervivencia inferior a un año al momento del diagnóstico y no frecuentemente se presenta en jóvenes por lo que presentamos el siguiente caso.

Caso clínico. Paciente de sexo masculino de 18 años de edad que debutó con convulsiones tónico clónicas generalizadas por 1 ocasión y cefalea holocraneana de leve intensidad a lo largo de un mes, a la que se agregó vómito no precedido de náusea. Una tomografía craneal demostró una lesión hiperdensa de gran tamaño y bordes mal definidos que comprometía ambos hemisferios cerebrales en lóbulos frontales.

Resultados. Se intervino quirúrgicamente con fines paliativos y para obtener una muestra de biopsia. El estudio patológico demostró un Gliosarcoma. El paciente permaneció estable después de la cirugía durante aproximadamente un mes. Una nueva tomografía de control evidenció un aumento del tamaño del tumor. El aumento del tamaño de la masa elevó la presión intracraneana y el paciente falleció 6 semanas después de la cirugía debido a una herniación cerebral y posterior paro respiratorio.

Conclusión. A pesar de la cirugía paliativa en este caso, el pronóstico fue desfavorable, reportándose en la mayoría de los casos una supervivencia inferior a un año.

Descriptor DeCS: gliosarcoma, glioblastoma, mortalidad, sistema nervioso central/patología.

Gliosarcoma

Summary

Background. Gliosarcoma is a primary tumor of the Nervous Central System, considered a variation of the Multiform Glioblastoma. It represents from 2 to 8% of all these tumors. Gliosarcoma is characterized of a biphasic differentiation, with astrocytic and mesenchymal fusocellular components. It produces a survival less than one year at diagnosis and often occurs in young and so we present the following case.

Case report. We report the case of a 18 year old man who without an apparent cause, present generalized tonic clonic seizures once, mild holocraneal headache for one month and also vomiting not preceded by nausea. The CT demonstrated a hyperdense undefined edges mass occupying both frontal lobes hemispheres.

Results. *The patient underwent surgery, and the tumor was partially extracted. After the surgery, the biopsy was performed, evidencing Gliosarcoma. The patient remained stable about a month, but when another TC was performed, the tumor increased its size. The tumor increased the intracranial pressure and the patient died 6 weeks after surgery due to cerebral herniation and subsequent respiratory arrest.*

Conclusion. *Despite palliative surgery, the prognosis is unfavorable, reporting in most cases less than one year survival.*

Keywords: gliosarcoma, glioblastoma/mortality, nervous central system/pathology.

Introducción

El Gliosarcoma es un tumor primario del sistema nervioso central que ha sido descrito como una variante del Glioblastoma Multiforme (GM) y que representa del 2 al 8% del total de éstos [1,2].

El Gliosarcoma se caracteriza por una diferenciación bifásica. Presenta áreas de histología glial y mesenquimática. Las áreas gliales suelen corresponder a un glioblastoma (el tumor maligno más frecuente en adultos; representa del 12 al 15% de las neoplasias intracraneales y del 50 al 60% de tumores astrocíticos o del tejido neuroepitelial) y en raras ocasiones pueden presentar zonas de diferenciación escamosa o glandular.

Las áreas sarcomatosas corresponden generalmente a fibrosarcoma o histiocitoma fibroso maligno, aunque ocasionalmente puede existir diferenciación muscular, ósea o cartilaginosa [1-8].

El objetivo de este artículo es presentar un caso clínico de Gliosarcoma en un paciente de 18 años, cuya admisión postquirúrgica fue realizada en el hospital Regional Vicente Corral Moscoso, hacer una revisión bibliográfica y analizar las características clínicas, tratamiento y evolución del caso.

Caso Clínico

Paciente de sexo masculino de 18 años de edad que sin causa aparente presentó convulsiones tónico clónicas generalizadas por una ocasión, además cefalea holocraneana de leve intensidad a lo largo de un mes, a la misma que se agregó vómito no precedido de náusea.

Se le realizó una tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo y se evidenció una lesión hiperdensa de gran tamaño y bordes muy mal definidos que comprometía ambos hemisferios cerebrales a nivel de lóbulos frontales e involucraba estructuras de la línea media, incluyendo el cuerpo calloso (fig 1).

En la resonancia magnética se evidenció de mejor manera el tamaño de la lesión y el compromiso de ambos hemisferios cerebrales con desplazamiento de la línea interhemisférica hacia la derecha (fig 2).

Se intervino quirúrgicamente al paciente y se realizó una resección subtotal del tumor y biopsia. En la TAC de cráneo postoperatoria se evidenció la extracción parcial del tumor, sin embargo parte del tumor persistía en el hemisferio derecho incluyendo la zona interhemisférica (fig 3).

Resultados

El informe del estudio macroscópico del tumor fue el siguiente: *por separado se recibieron 2 muestras, la más grande contiene un lóbulo cerebral ovalado, formado por tejido blanco-violáceo parcialmente congestivo y hemorrágico que midió 3,8 x 2 cm. Al corte, el tejido es muy blando y en su mayor parte mantiene una estructura cerebral preservada, observándose claramente una perfecta delimitación de la sustancia blanca, sustancia gris y de sus circunvoluciones, excepto una estrecha área del borde de resección profundo, en donde el tejido es gris-violáceo, muy blando y de aspecto tumoral. Conjuntamente con este lóbulo vienen también otros diminutos fragmentos de tejidos de aspecto tumoral.*

El informe microscópico de patología reportó lo siguiente: *se observa un tumor de patrón sólido, infiltrante, extremadamente celular y cuyos elementos generales son muy heterogé-*

neos, de diferente tamaño, redondeados, ovalados, fusiformes, alargados y gigantes multinucleados, con núcleos bizarros, hipercromáticos y dispuestos en guirnaldas. El estroma es reticular, en partes muy vascularizado, con endotelio prominente y activo, congestivo, hemorrágico y edematoso; en diferentes áreas hay además algunas mitosis atípicas, áreas necróticas, formaciones de elementos tumorales en empalizadas y un predominio de células fusiformes o alargadas con franca diferenciación sarcomatosa. En las áreas contiguas o adyacentes supratumorales se aprecian zonas de tejido tumoral de stirpe astrocítico en diferentes estados evolutivos, pero casi en su totalidad el tumor muestra máximo grado de anaplasia celular.

Conclusión de la biopsia: *Glioblastoma Multiforme con diferenciación sarcomatosa grado IV.*

En el posoperatorio, el paciente permaneció asintomático durante un periodo aproximado de un mes, luego del cual presentó letargia, relajación de esfínteres, cefalea de moderada intensidad, vómito por varias ocasiones razón por la cual fue re-ingresado al hospital.

Al examen físico demostró una tensión arterial de 100/70 mm Hg. Pulso: 100 lpm. Frecuencia Respiratoria: 20 pm. Temperatura axilar: 36.5 °C. Cabeza: cicatriz de aproximadamente 12 cm desde la región fronto-temporal izquierda hasta la región fronto-temporal derecha. Presencia de masa en la región supra ciliar izquierda de aproximadamente 3 cm de diámetro, blanda, fluctuante, no dolorosa e inmóvil. Ojos: exoftalmos, pupilas iguales, reactivas a la luz y acomodación.

Examen neurológico: paciente letárgico (astenia psicomotora). Desorientado en tiempo, orientado en espacio y persona (Glasgow 15/15). Fuerza muscular de 5/5 en miembros superiores e inferiores. Hiperreflexia en miembro inferior izquierdo +++ y derecho ++++. Signos meníngeos presentes.

Una TAC de cráneo de control evidenció el crecimiento del Gliosarcoma de tal forma que ocupó nuevamente el espacio que anteriormente se encontraba libre debido a la exéresis subtotal del tumor (fig 4). En la evolución del paciente se evidenció un gran deterioro neurológico, con estupor, signos menín-

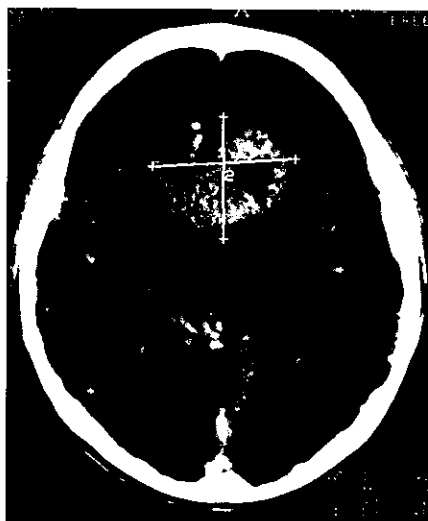


Fig 1



Fig 2

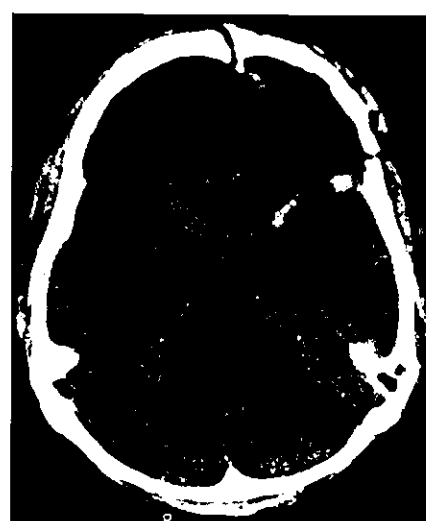


Fig 3

geos más manifiestos y la masa supraciliar aumenta de tamaño debido a la salida de líquido cefalorraquídeo a través de la lesión de incisión de la cirugía por aumento de la presión intracraneana. Debido a su deterioro neurológico se realizó una tercera TAC de cráneo y se evidenció un incremento notorio del tamaño del Gliosarcoma así como de la masa supraciliar (fig 5). Ocho semanas después de la cirugía el paciente falleció por un paro respiratorio debido a la herniación del tallo cerebral.

Discusión

El término Gliosarcoma fue acuñado por primera vez por Ströbe en el año 1898, pero fueron Feigin y Gross quienes en 1958 definieron al gliosarcoma como un subtipo de glioblastoma, en el que la proliferación vascular ha adquirido características sarcomatosas [9].

Este tipo de tumor representa del 2 al 8% de los Glioblastomas Multiformes, los mismos que a su vez pueden clasificarse en dos variedades; gliosarcoma propiamente dicho y glioblastoma de células gigantes [2,10-12].

El gliosarcoma es responsable de 12 mil muertes anuales en Estados Unidos y su incidencia en éste país y en Europa es de dos a tres casos nuevos anuales por cada 100 mil habitantes [8].

El Gliosarcoma al igual que todos los Glioblastomas, es una patología muy poco frecuente pero que tiene una alta tasa de recurrencia [13-16].

Estos tumores por ser de alto grado debido a su carácter infiltrante, recidivan en un 60 a 90% de los casos ya sea en su punto de origen o a 2 o 3 cm alrededor del sitio de aparición inicial. El tiempo medio de recurrencia depende del predominio que tengan; si su predominio es gliomatoso es de 53 semanas y si es sarcomatoso de 62 [16-19].

Se presenta principalmente a nivel supratentorial, con mayor predilección por el lóbulo temporal (44%), seguido del lóbulo parietal (28%), los lóbulos frontales (17%) y occipitales (11%) [1].

Se ha reportado la bilateralidad hemisférica a expensas de la localización frontal y un predominio de lesiones en el lóbulo derecho [8].

En el paciente se presentó en los lóbulos frontales e involucró las estructuras de la línea media incluido el cuerpo calloso, sin embargo las lesiones mostraron un predominio en el lado izquierdo. Constituye una neoplasia agresiva que suele presentarse más comúnmente en varones que en mujeres con una relación de 1.8:1. [23].

Con respecto a la edad de presentación, suele aparecer en pacientes mayores a 50 años, edad promedio de 53 años y con predominio de incidencia entre la cuarta a la sexta década de vida aunque no se descarta su diagnóstico también en edades pediátricas [8,10,23].

Este caso clínico resulta interesante debido a que se presenta en un paciente

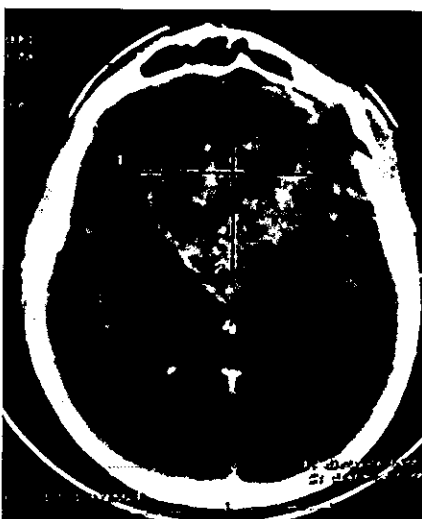


Fig 4

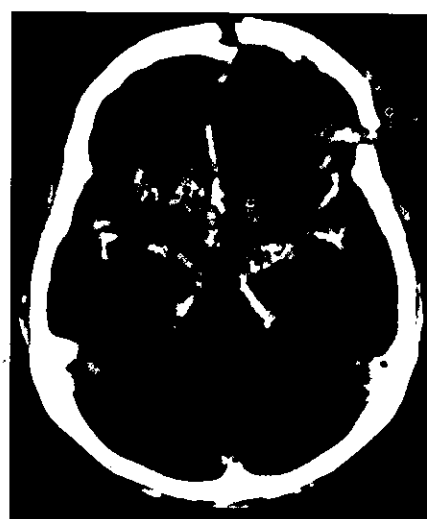


Fig 5

de sexo masculino que concuerda con la literatura, sin embargo se presenta a una edad mucho más temprana que la edad promedio de aparición, es decir a los 18 años.

En la literatura consultada, se mencionan dos casos de Gliosarcoma en pacientes de aproximadamente la misma edad, un caso de un paciente de sexo masculino de 17 años de edad y otro paciente de sexo femenino de 21 años; cabe recalcar lo señalado anteriormente, es decir, que a pesar de no ser frecuentes en jóvenes, éstos casos si se presentan inclusive en niños, como es un caso reportado en un paciente de 23 meses de edad [19,23,25].

La principal sintomatología fue la cefalea y otros signos y síntomas en orden de mayor a menor frecuencia son: alteración de las funciones mentales superiores, focalización y crisis convulsivas. Además de éstos, también se presentan con menor frecuencia, afasia, parésias y alteraciones visuales [8,19]. La sintomatología inicial del paciente se manifestó con cefalea y crisis convulsivas tal y como se manifiesta dentro de los síntomas y signos más frecuentes.

El Gliosarcoma no difiere del Glioblastoma en lo que a las características clínicas y al tratamiento se refiere. El tratamiento de elección consiste en la excéresis del tumor y aplicación posterior de radioterapia, aunque se han reportado casos en los que la radioterapia no se aplica debido a un gran deterioro neurológico [6,7,8].

En el caso que presentamos, se procedió a realizar la extirpación subtotal del tumor, sin embargo el paciente no recibió radioterapia posterior a la cirugía debido al deterioro de su estado neurológico.

Con respecto a la supervivencia de los pacientes que presentan esta patología, la misma varía entre 3 y 15 meses [8,12,16,19,20]. La supervivencia va desde 81% a los tres meses y desciende a 51% y 20% a los 12 y 36 meses respectivamente, con una supervivencia media a los cinco años inferior al 5% [4, 24].

En un estudio realizado por Perry et al, los pacientes que recibieron cirugía y radioterapia presentaron una supervivencia promedio mayor, de 10.6 meses, que aquéllos que sólo recibieron cirugía, 6.2 meses, es decir que el tiempo de sobre-

vida fue 4.4 meses más en los que recibieron el tratamiento combinado [2].

Hasta el momento y a pesar de los avances en el conocimiento de la biología del GM y del tratamiento quirúrgico agresivo, la radioterapia y la quimioterapia, esta entidad continúa siendo una neoplasia que irremediamente causa la muerte [8].

Conclusión

En este caso clínico, la sobrevida del paciente fue de 1.5 meses a partir de la cirugía y 2.5 meses a partir de la aparición de la sintomatología. El desenlace fatal fue al igual que en todos los casos reportados, inevitable.

Conflicto de Intereses

Los Autores declaran no tener conflicto de intereses

Contribuciones de los autores

VE es responsable por los conceptos del estudio, revisión bibliográfica, adquisición de datos clínicos, preparación del manuscrito y definición de los conceptos académicos.

PE, es responsable de la edición y revisión.

Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito final.

FD realizó el manejo clínico.

Agradecimientos

Un agradecimiento a los médicos postgraduados e internos del área de clínica del Hospital Vicente Corral Moscoso, que colaboraron con la preparación del caso clínico.

Abreviaturas

TAC: Tomografía axial computadorizada

RM: Resonancia Magnética

GM: Glioblastoma Multiforme

Referencias bibliográficas

1. Louis D, Ohgaki H, Wiestler O, Cavenee W, Burger P, Jouvet A, Scheithauer W, Kleihues P. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathologica* 2007; 114(2):97-109.
2. Fijón J, Figueroa L, Schulz J, Del Giudice G, Alberione F, Cascarino J. Gliosarcoma Multicéntrico. Reporte de un caso. *Revista Argentina de Neurociencia* 2009; 23:89-92.
3. Escalona-Zapata J, Calvo A, Díez M, Lacruz C. ¿Es el fibrosarcoma primitivo cerebral la fase final de la evolución del gliosarcoma? *Revista Española de Patología* 2003; 36(2): 181-188.
4. García C. Tumores primarios del sistema

nervioso central en el adulto: registro y aportaciones epidemiológicas en Aragón y su área de influencia sanitaria en la década 1980-1990. Zaragoza-España. 1992.

5. Martínez J, Conde E, Manjón P, Ricoy J, Pérez A. Cordoma: Sus variantes y diagnóstico diferencial. *Revista Española de Patología* 2007; 40(3):135-145.
6. Chourmouzi D, Potsi S, Moutzouglou A, Papadopoulou E, Drevelegas K, Zaraboukas T, Drevelegas A. Dural lesions mimicking meningiomas: A pictorial essay. *World Journal of Radiology* 2012; 4(3):75-82.
7. Vicuña M, Rivera I, Rodríguez A. Ejercicio Diagnóstico. *Revista Latinoamericana de Patología* 2010; 48(2): 129-130.
8. Hernández R, Medellín R, Cerda R, Calderón A. Factores pronósticos de supervivencia en pacientes mexicanos con glioblastoma multiforme. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social* 2010; 48(2):121-126.
9. Cubero D, Machado I, Pérez J, Montes de Oca F. Gliosarcoma presentación de 3 casos. Revisión de la literatura. La Habana-Cuba. 2001.
10. León M, Prieto E, Martínez de la Torre V, Flores P. Cinco casos de Gliosarcomas. VIII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. 2006.
11. Alameda F, Corominas E, Galitó, Guardiola M, Serrano S. Gliosarcoma con diferenciación osteoblástica y condroblástica. *Patología* 1996; 29(4).
12. Fariás F, Sánchez F, Ramírez J, Velázquez F, García N, Fariás C, Santana A, Zayas A, Ortega J. Gliosarcoma de fosa posterior. *Archivos de Neurociencia (Mex)* 2006; 11(2):136-140.
13. Sung K, Woo S, Chang W, Bong L, Juhie L. Gliosarcoma of the Cerebellar Hemisphere: a Case Report and Review of the Literature. *Korean Journal of Radiology* 2010; 11(5):566-570.
14. Quintero K, Oros C, Falcón R, Torres E, González J, Montes L. Gliosarcoma cerebral, presentación de un caso y revisión de la bibliografía. *Patología Revista latinoamericana* 2008; 46(4):396-397.
15. Andaloussi-Saghir K, Oukabli M, El Marjany M, Sifat H, Khalid K, Mansouri H. Secondary gliosarcoma after the treatment of primary glioblastoma multiforme. *The North American Journal of Medical Sciences* 2011; 3(11):527-530.
16. Ocampo M, Aponte M, Jojoa J. Tumores infrecuentes del SNC: gliosarcoma. Reporte de un caso. *Revista Colombiana de Radiología* 2007; 18(4):2261-2265.
17. Suárez E, Heinike H. Meningiomas recurrentes: Factores asociados. *Acta Médica Peruana* 2010; 27(1):12-22.
18. Onco Guía de tumores pediátricos del sistema nervioso central. Cataluña-España. 2004.
19. Velázquez G, Lara H, Hernández M, Soriano J, Chávez L, Olvera J. Gliosarcoma. Informe de dos casos de autopsia y uno de biopsia en el Hospital General de México. *Revista Latinoamericana de Patología* 2008; 46(2):96-100.
20. Atienza L, Añón M, Guerrero R, Beltrán M, Requena J. Gliosarcoma con diferenciación adenoide y fibras de Rosenthal. Presentación de un caso. *Revista Española de Patología*

- 2006; 39(3):193-196.
21. Han Seunggu J, Yang Isaac, Tihan Tarik, Prados Michael D, Parsa Andrew T. Primary gliosarcoma: key clinical and pathologic distinctions from glioblastoma with implications as a unique oncologic entity. *Journal of Neurooncology* 2010; 96(3):313-320.
 22. Barth F, Kaur B. Rat brain tumor models in experimental neuro-oncology: the C6, 9L, T9, RG2, F98, BT4C, RT-2 and CNS-1 gliomas. *Journal of Neurooncology* 2009; 94(3): 299-312.
 23. Noguchi T, Monte-Serrat D, Zozula P, Selman S, João C, Bleggi L. Gliosarcoma. Report of four cases with immunohistochemical findings. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 2004; 62(3):608-612.
 24. Muñoz M, Faga C, Márquez M, Gómez J, Bayo E. Nuevas perspectivas en el tratamiento paliativo del glioblastoma multiforme y astrocitoma anaplásico recidivado con implantes de carmustina. *Oncología* 2005; 28(5):249-257.
 25. Okami N, Kawamata T, Kubo O, Yamane F, Kawamura H, Hori T. Infantile gliosarcoma: a case and a review of the literatura. *Child's Nervous System* 2002; 18:351-355.
 26. Meis J, Martz K, Nelson J. Mixed glioblastoma multiforme and sarcoma. A clinicopathologic study of 26 radiation therapy oncology group cases. *Cancer* 1991; 67(9):2342-2349.

Como citar este artículo:

Encalada V, Espinoza P, Díaz F. Gliosarcoma. Reporte de un caso. Rev Med HJCA 2013; 5(1):89-93.