

# SARCOMA MENÍNGEO EN UN NIÑO: PRESENTACIÓN DE CASO

## MENINGEAL SARCOMA IN A CHILD: CASE REPORT

Yenifeth E. Bello Caicedo<sup>1</sup>  
Luz Ángela Moreno G.<sup>2</sup>  
Rubén Danilo Montoya C.<sup>3</sup>  
Alfonso Javier Lozano C.<sup>4</sup>  
Lina Jaramillo Barbery<sup>5</sup>  
Edna M. Quintero C.<sup>6</sup>

### PALABRAS CLAVE (DeCS)

Sarcoma  
Meninges  
Niños  
Radiología  
Patología

### KEY WORDS (MeSH)

Sarcoma  
Meninges  
Children  
Radiology  
Pathology

### RESUMEN

Los sarcomas meníngenos constituyen neoplasias muy raras, de comportamiento altamente agresivo, que afectan con mayor incidencia a los niños. Hacen parte de los sarcomas intracraneales primarios e histológicamente corresponden a tumores mesenquimales no meningoteliales malignos. A pesar de su diagnóstico temprano con neuroimágenes, confirmación histológica y tratamiento pertinente, el pronóstico sigue siendo sombrío debido a su rápido crecimiento y alta recurrencia posterior a neurocirugía. Se presenta el caso de un infante con diagnóstico de sarcoma meníngeno, sus características clínicas, imaginológicas e histológicas.

### SUMMARY

Meningeal sarcomas are rare, highly aggressive tumors that predominantly affect children. They are part of the primary intracranial sarcomas and these histologically correspond to mesenchymal non-meningothelial tumors. Despite early diagnosis by neuroimaging, histological confirmation and appropriate treatment, the prognosis remains poor because of its rapid growth and high recurrence after neurosurgery. We report a case of an infant with meningeal sarcoma diagnosis, clinical features, imaging and histology.

<sup>1</sup>Médica residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médica radióloga, Fundación Hospital de la Misericordia. Profesora, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Médico radiólogo, Fundación Hospital de la Misericordia. Profesor, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

<sup>4</sup>Médico neurorradiólogo, Instituto Nacional de Cancerología. Profesor, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

<sup>5</sup>Médica patóloga, Fundación Hospital de la Misericordia. Profesora, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

<sup>6</sup>Médica patóloga, Fundación Hospital de la Misericordia, Bogotá, Colombia.

### Introducción

Los tumores meníngenos primarios ocurren raramente en niños. El subgrupo de los sarcomas meníngenos comprende entre el 0,7% y el 4,3% de todos los tumores intracraneales en infantes. Constituyen tumores altamente agresivos, con sobrevida menor al 50% después del año de la resección (1). Las imágenes desempeñan un importante papel en su diagnóstico temprano, junto con los estudios histológico e inmunohistoquímico, que siempre son mandatorios y decisivos para el tratamiento.

### Caso clínico

El caso corresponde a un niño de 9 años de edad con un cuadro de dos meses de evolución de paresia del miembro superior izquierdo y cefalea, así como presencia de una masa dolorosa palpable en el cuero cabelludo parietal derecho, de rápido crecimiento.

Se le realizaron estudios y resección de tumor craneal extrainstitucionalmente y fue remitido para manejo integral. Se obtuvo una resonancia magnética con medio de contraste de cráneo (figuras 1, 2 y 3) y una biopsia de la lesión (figuras 4, 5 y 6), que confirmaron el diagnóstico de sarcoma meníngeno. Por tal motivo se decide nueva resección y radioterapia.

### Discusión

Los sarcomas meníngenos pertenecen al grupo de tumores mesenquimales no meningoteliales malignos. Descritos inicialmente por Bailey en 1929, pocos casos se han publicado en la literatura médica (2,3). Su procedencia es controversial. La teoría más aceptada es la presencia de células mesenquimatosas primitivas pluripotenciales en las meninges, capaces de dar lugar a diferentes tipos histológicos de neoplasias.

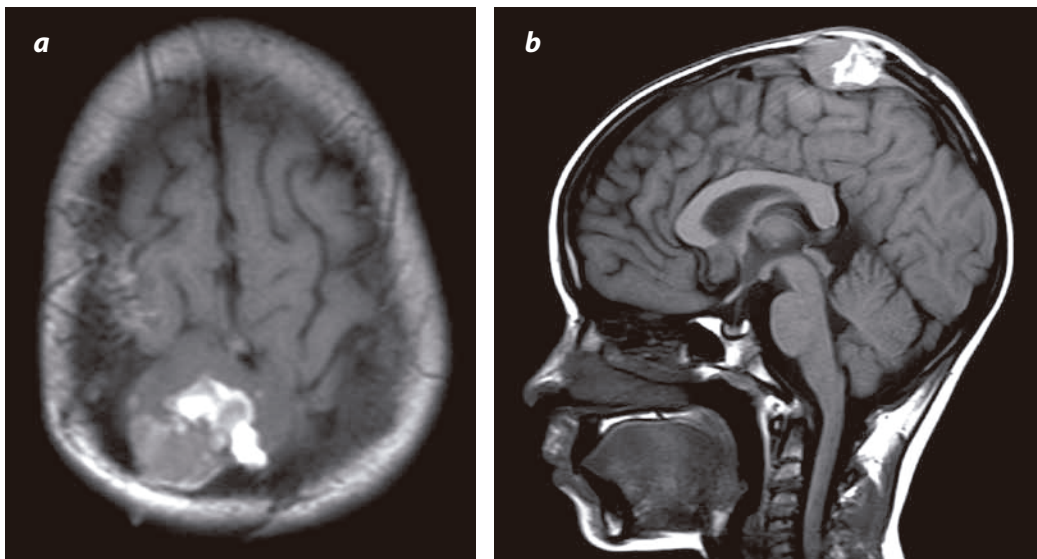


Figura 1. RM con información en T1: a) transversal y b) sagital: masa parietal derecha, extraaxial, de señal heterogénea con áreas de alta intensidad por hemorragia intralesional subaguda tardía, de bordes mal definidos, con base dural, que desplaza y rechaza inferiormente el seno longitudinal superior y ocasiona la destrucción del hueso adyacente.

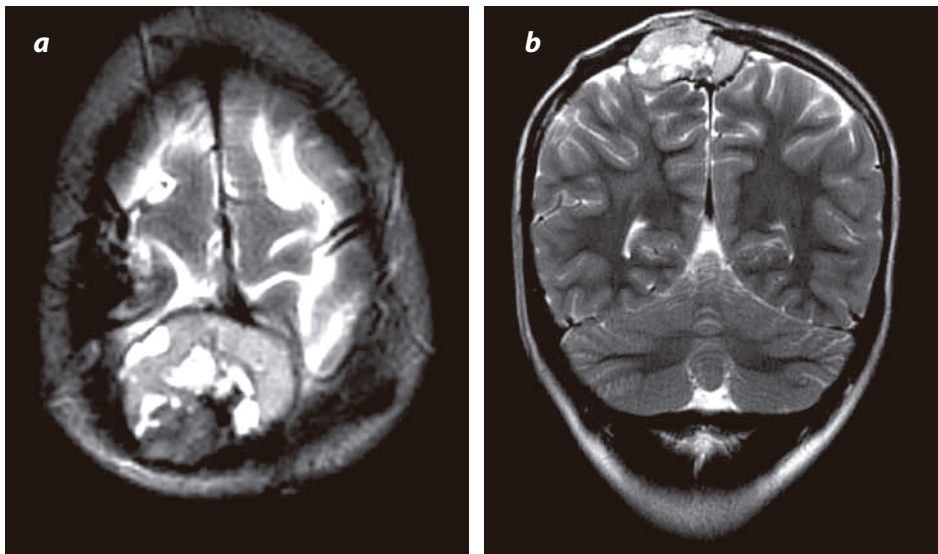


Figura 2. RM con información en T2: a) transversal y b) coronal: masa parietal derecha, extraaxial, heterogénea, con áreas de alta intensidad por hemorragia intralesional subaguda tardía, de bordes mal definidos, con extensión a la línea media, y destrucción ósea.

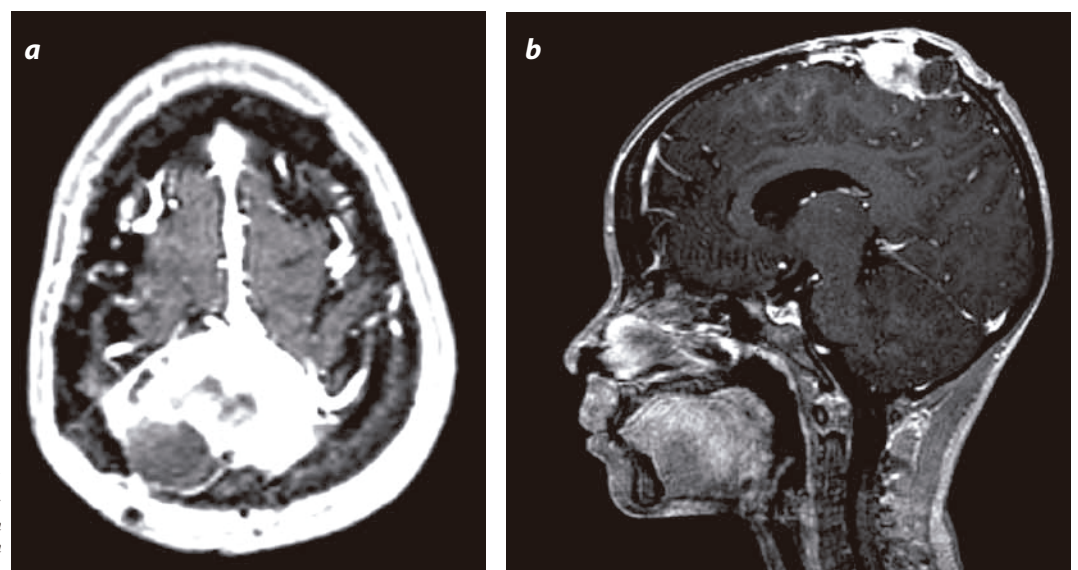


Figura 3. RM con información en T1 posgadolinio: a) transversal y b) sagital: masa parietal derecha, extraaxial, con realce intenso, heterogéneo y destrucción ósea.

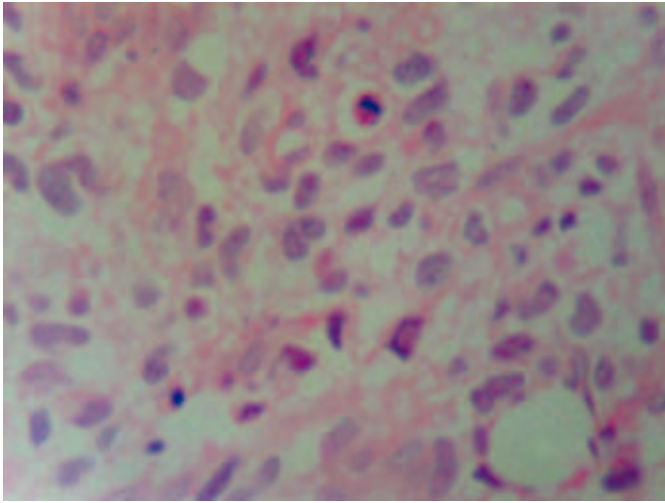


Figura 4. Histopatología. Coloración hematoxilina-eosina. Aumento de 40X. Lesión hiper celular constituida por células de tamaño medio y grande, con pleomorfismo, atipia nuclear y abundantes mitosis. Antígeno Ki-67 del 15-20%.

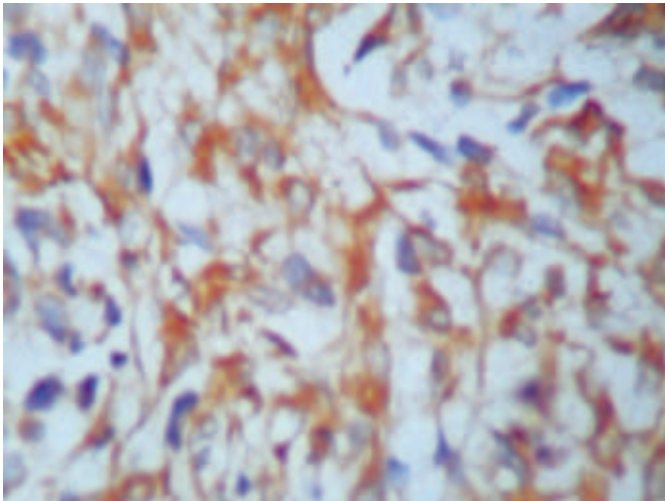


Figura 5. Inmunohistoquímica. Vimentina. Aumento de 40X. Positivo para vimentina (tinción café), lo cual demuestra el origen mesenquimal.

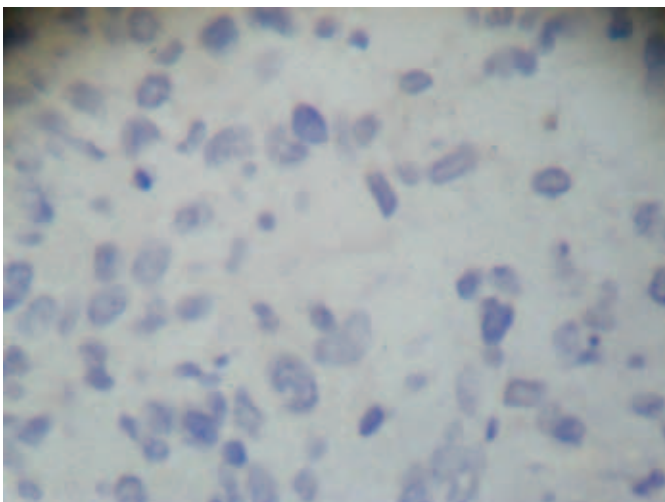


Figura 6. Inmunohistoquímica. Negatividad para antígeno epitelial de membrana (ello descarta su origen epitelial).

De acuerdo con su mayor diferenciación y marcación inmunofenotípica, pueden ser angiosarcomas, condrosarcomas, fibrosarcomas, osteosarcomas, leiomiomas o histiocitomas fibrosos malignos. Cuando carecen de las características de los anteriores se denominan *sarcomas meníngicos* (3,4). En general, estos sarcomas podrían clasificarse de forma similar a sus contrapartes extracraneales (2,4-7).

De todos los agentes etiológicos potenciales, solo la irradiación con fines terapéuticos ha sido aceptada en la literatura, con un rango de aparición de dos a diez años luego de la terapia. Es excepcional el trauma previo, seguido por proliferación reparativa y subsecuente cambio sarcomatoso (2,3,6,8).

Los sarcomas meníngicos pueden aparecer a cualquier edad; pero son más frecuentes en niños. Tienen igual distribución por sexo (3,4). La presentación clínica es similar a otras neoplasias meníngicas, con una afectación general más rápida, debido a su alta tasa de crecimiento. Por su importante vascularización, es posible que haya hemorragia intracraneana (2,3).

En imágenes, los sarcomas meníngicos se presentan como lesiones altamente agresivas, generalmente con base dural, a menudo con componentes intra y extraaxiales (4). En radiología simple se observan como lesiones radiolúcidas, de bordes líticos, con afectación de tejidos blandos, que constituyen masas amorfas.

El comportamiento en tomografía depende del subtipo. El sarcoma meníngico indiferenciado se presenta como una masa infiltrante, de bordes mal definidos, con cambios quísticos, necróticos y hemorrágicos intralesionales y con realce heterogéneo posterior a la administración de medio de contraste (2,4). En resonancia magnética (RM) tienen una señal heterogénea, predominantemente de baja intensidad en secuencias con información en T1, de alta intensidad en imágenes con información en T2, con restricción a la difusión y con realce intenso pero heterogéneo posterior a la administración de gadolinio. Las imágenes con información en T2 en secuencia FLAIR son muy útiles para evaluar edema e infiltración intraparenquimatoso cerebral (4).

Debido a la alta incidencia de diseminación leptomeníngica y por el líquido cefalorraquídeo (40% de los casos), es importante explorar todo el neuroeje durante el diagnóstico y el seguimiento. Es posible que se produzcan metástasis en el pulmón, en los huesos y en el hígado, por lo cual son necesarios los estudios de extensión (3,6). El diagnóstico diferencial en imágenes se debe realizar con tumores meningoteliales benignos (meningioma), malignos (meningioma atípico/maligno) y metástasis (3,4,8).

La biopsia es crucial para establecer un diagnóstico y un plan terapéutico. En el estudio histopatológico se encuentran neoplasias pleomórficas, con atipia nuclear y generalmente alto índice núcleo/citoplasma (7). La actividad proliferativa es variada, pero en su mayoría presentan índice mitótico alto, con más de cinco mitosis por diez campos de gran aumento. En términos de inmunofenotipo, son tumores positivos a la vimentina (marcador de origen mesenquimal), con antígeno epitelial de membrana (EMA) negativo, lo cual descarta su origen epitelial (meningotelial), es decir, de células bien diferenciadas de las meninges (5).

El objetivo del tratamiento es lograr el control local temprano de la enfermedad, con extirpación quirúrgica radical y extensa. La radioterapia postoperatoria previene la recidiva local y disminuye el riesgo de metástasis (6). La quimioterapia suele ser considerada, pero su uso aún es controversial. El pronóstico permanece sombrío por su alta tasa de recurrencia, con supervivencia menor al 50% después del año de la resección (1,4).

## Conclusión

Los sarcomas meníngeos son neoplasias raras, sumamente agresivas, que afectan más a niños que a adultos. Por su rápido crecimiento y alta recurrencia, tienen un pronóstico pesimista. Las imágenes diagnósticas desempeñan un importante papel en el diagnóstico temprano y en la evaluación de su extensión. El estudio histológico y el inmunofenotípico son cruciales para determinar el plan terapéutico. Debido al escaso número de casos publicados hasta la fecha y al comportamiento biológico agresivo, es necesaria mayor investigación.

## Referencias

1. Pfluger T, Weil S, Weis S, et al. MRI of primary meningeal sarcomas in two children: differential diagnostic considerations. *Neuroradiology*. 1997;39:225-8.
2. Buttner A, Pfluger T, Weis S. Primary meningeal sarcomas in two children. *J Neuro-Oncology*. 2001;52:181-8.
3. Al-Gahtany M, Shroft M, Bouffet E, et al. Primary central nervous system sarcomas in children: clinical, radiological, and pathological features. *Childs Ner Syst*. 2003;19:808-17.
4. Osborn A, Salzman K, Barkovich A, et al. *Diagnostic imaging brain*, 2da edición. Madrid: Marban; 2011.
5. Perry A, Dehner L. Meningeal tumors of childhood and infancy. An update and literature review. *Brain Pathol*. 2003;13:386-408.
6. Merimsky O, Lepechoux C, Terrier P, et al. Primary sarcomas of the central nervous system. *Oncology*. 2000;58:210-4.
7. Paulus W, Slowik F, Jellinger K. Primary intracranial sarcomas: histopathological features of 19 cases. *Histopathology*. 1991;18:395-402.
8. Ironside J. Classification of primary intracranial sarcomas and other central nervous system neoplasms. *Histopathology*. 1991;18:483-6.

## Correspondencia

Yenifeth E. Bello Caicedo  
Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas  
Facultad de Medicina  
Universidad Nacional de Colombia  
Carrera 30 con calle 45  
Bogotá, Colombia  
yenifethbello22@hotmail.com

Recibido para evaluación: 9 de noviembre del 2011

Aprobado para publicación: 18 de noviembre del 2011