

Gliosarcoma con diferenciación osteoblástica y condroblástica.

F. ALAMEDA, JM. COROMINAS, E. GALITÓ*, MJ. GUARDIOLA* Y S. SERRANO.

Servicios de Anatomía Patológica y Neurocirugía*. Hospital del Mar. Barcelona.

SUMMARY

Gliosarcoma with osteoblastic and chondroblastic differentiation.

We report a case of gliosarcoma with osteoblastic and chondroblastic differentiation in a 67 year-old female. Osteoblastic differentiation is very rare in this tumors and exceptional in the sarcomatous elements of the gliosarcoma. We realize some histogenetic considerations about this tumors.

Key words: Cerebral tumours. Gliosarcoma. Extraskelatal osteosarcoma.

INTRODUCCION

El componente sarcomatoso en los glioblastomas multiformes no es raro, alcanzando entre un 5% y un 10% según series. Puede adquirir características de fibrosarcoma, fibrohistiocitoma maligno, angiosarcoma y condrosarcoma. La diferenciación osteoblástica es inusual.

Presentamos un caso de gliosarcoma con componente osteoblástico. El interés de esta entidad, que fue descrita por Feigin, radica en la discusión de la posible histogénesis del componente sarcomatoso en estos tumores.

DESCRIPCION DEL CASO

Se trata de una mujer de 67 años de edad, gastrectomizada por neoplasia gástrica a los 54 años y con historia de anemia ferropénica. Un mes y medio antes de su ingreso, inicia hemiparesia izquierda de carácter progresivo con sensación de acorchamiento de los dedos de la mano izquierda. A la exploración física destaca hemiparesia izquierda facio-braquío-crujal de predominio braquial, hiperreflexia izquierda e

hipoestesia superficial en la mano izquierda. El TAC craneal demuestra una masa ocupante de espacio en lóbulo temporoparietal derecho, que capta contraste, y se acompaña de edema perilesional, y efecto de masa sobre ventrículo. La paciente es intervenida quirúrgicamente, apreciándose un proceso tumoral intracerebral cortico-subcortical, moderadamente vascularizado, con áreas de necrosis, del que se extirpa un 90%.

El estudio óptico de la lesión, mostró un tumor constituido por un tejido de aspecto fibrilar, cuyas células se disponían en haces, con zonas organoides constituidas por células de núcleo grande y citoplasma escaso, y zonas con células de citoplasma amplio y eosinófilo y núcleo pleomórfico que sugieren astrocitos (fig. 1). Se observaba diferenciación cartilaginosa (fig. 2) y ósea focales (fig. 3). No se identificaron lipoblastos, ni células musculares estriadas.

El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para la GFAP en las células de citoplasma amplio y eosinófilo y en algunas células fusiformes, siendo negativa en las áreas con diferenciación cartilaginosa y ósea. La fibronectina fue positiva en las áreas de diferenciación cartilaginosa y negativa en las áreas gliales. La S-100 fue positiva en las células pequeñas, con escaso citoplasma, así como en algunas células fusiformes. La vimentina mostró positividad muy focal en algunas células fusiformes. La desmina, actina muscular espe-

Correspondencia: F. Alameda, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital del Mar, c/ P. Marítimo 25-28, 08003 Barcelona.

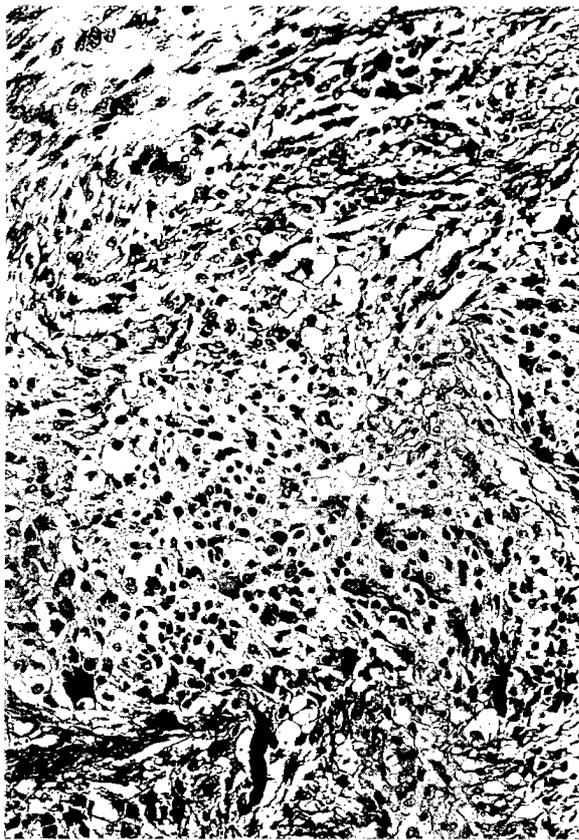


Figura 1: Células tumorales dispuestas en haces y grupos. Células gigantes multinucleadas de citoplasma eosinófilo (H&E. 20x).

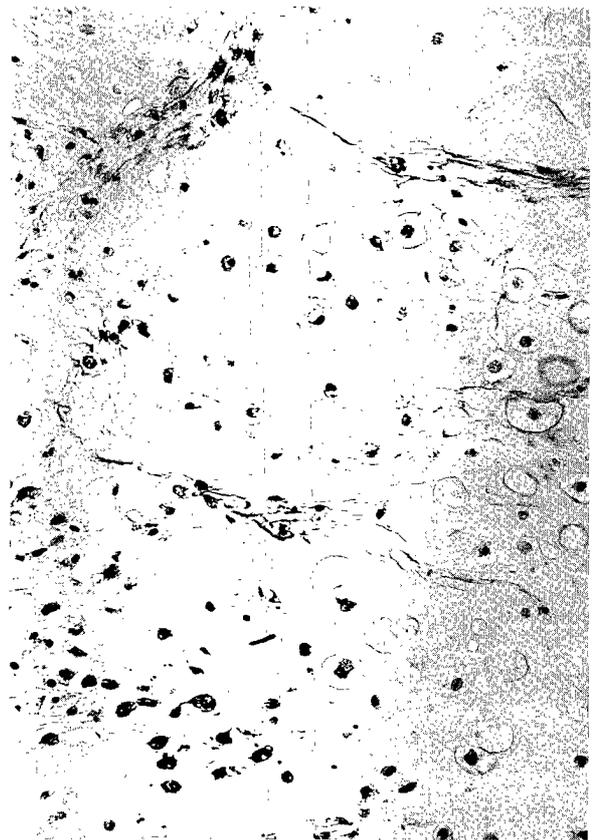


Figura 2: Diferenciación condroblástica (H&E, 20x).

cífica, factor VIII, neurofilamentos, CAM 5.2 y AE1-3, fueron negativas en las células tumorales.

DISCUSION

Los gliosarcomas son tumores malignos mixtos, situados con mayor frecuencia en la profundidad de los lóbulos temporal y frontal (1), sin relación anatómica con las meninges (2). Han sido descritos aislados o asociados a la administración de Thorotrast (3), y a neurofibromatosis tipo I (4).

Histológicamente están compuestos por elementos mesenquimales y gliales malignos. Alrededor del 2-8% de los glioblastomas pueden contener elementos sarcomatosos (5-7). El hallazgo del componente osteoblástico es muy raro (8). Sin embargo, en la literatura existen casos descritos como osteosarcomas intracerebrales puros, con datos histológicos e inmunohistoquímicos superponibles a los de los osteosarcomas extraesqueléticos (9).

Por otro lado, se han descrito también tumores mesenquimales malignos, intracerebrales, acompañados de un componente glial histológicamente benigno, los llamados sarcogliomas (10,11).

Se ha sugerido que, en estos casos el componente sarcomatoso podría inducir la aparición de elemen-

tos gliales benignos, desarrollados a partir de astrocitos. Otros autores (6), piensan que se trataría de dos tumores que coexisten en el tiempo.

El componente mesenquimal maligno en los gliosarcomas, provendría, según algunos autores (1,8,9,12-16), de la transformación neoplásica de los vasos que acompañan al componente glial del tumor, derivando inicialmente a fibrosarcoma, angiosarcoma o fibrohistiocitoma maligno, o más raramente a rabdomyosarcoma, condrosarcoma y osteosarcoma. Este concepto se basa en estudios ópticos y experimentales (2). Los estudios inmunohistoquímicos realizados hasta la fecha, no son conclusivos respecto a la histogénesis de estos tumores (2,12). Además de positividad para GFAP, vimentina y S-100, se han descrito casos positivos para mioglobina, para marcadores epiteliales y para HMB-45 (14). Otros autores, sin embargo, piensan que se trataría de una transformación metaplásica de las propias células tumorales. Este concepto se basa en la observación de la existencia de formas de transición celular del componente glial al componente cartilaginoso, hasta obtener una estructura histológica indistinguible del cartílago mesenquimal, pero conservando aspectos inmunohistoquímicos que revelan el origen glial de estas células (17). En nuestro caso no es así, dado que el



Figura 3: Diferenciación osteoblástica (H&E. 20x).

componente cartilaginosa no muestra positividad para la GFAP. La positividad para la fibronectina en el componente cartilaginosa apoyaría la diferenciación mesenquimal propiamente dicha, pero no aportaría datos en cuanto a la histogénesis del componente mesenquimal, dado que el componente glial es negativo para la fibronectina.

Recientemente, se ha descrito mutación idéntica del gen supresor P53 en los componentes glial y sarcomatoso de una serie de gliosarcomas, dato que apoyaría un origen glial del componente sarcomatoso (18).

RESUMEN

Presentamos un caso de gliosarcoma con diferenciación osteoblástica y condroblástica en una mujer de 67 años. La diferenciación osteoblástica es infrecuente, constituyendo prácticamente una excepción dentro de las múltiples formas de componente sarcomatoso descritas en los gliosarcomas. Hacemos algunas consideraciones respecto a la histogénesis de estos tumores.

Palabras clave: Tumores cerebrales. Gliosarcoma. Osteosarcoma extraesquelético.

BIBLIOGRAFIA

1. Feigin IH, Gross SW. Sarcoma arising in glioblastoma of the brain. *Am J Pathol* 1955; 31: 633.
2. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumours of the nervous system. Ed Edward Arnold, London 5^{ed} 1989; pp: 233-37.
3. Wargotz E, Sidawy MK, Jannotta FS. Thorotrast associated gliosarcoma. *Cancer* 1988; 62: 58-66.
4. Koshi K, Munaka M, Yamada H, Hanada T, Wada S, Yokota A. Gliosarcoma associated with von Recklinghausen's disease. A case report. *No Shinkei Geka* 1992; 20: 1195-98 (Summary in English).
5. Morantz RA, Feigin I, Ransohoff J. Clinical and pathological study of 24 cases of gliosarcoma. *J Neurosurg* 1976; 45: 398-408.
6. Mayo CM, Barron KD. Concurrent glioma and primary intracranial sarcoma. *Neurology* 1966; 16: 662-672.
7. Stapleton SR, Harkness W, Wilkins PR, Uttley D. Gliomyosarcoma: An immunohistochemical analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1992; 55: 728-730.
8. Hayashi K, Ohara N, Jeon HJ, Akagi S, Takahashi K, Agaki T, Namba S. Gliosarcoma with features of condroblastic osteosarcoma. *Cancer* 1993; 72: 850-855.
9. Ohara N, Hayashi K, Shinohara C, Kamitani M, Furuta T, Yoshino T, Takahashi K, Taguchi K, Akagi T. Primary osteosarcoma of the cerebrum with immunohistochemical and ultrastructural studies. Report of a case. *Acta Neuropathol* 1994; 88: 384-388.
10. Ono N, Nakamura M, Ihone HK, Tamura M, Murata M. Congenital gliosarcoma: so-called sarcoglioma. *Child's Nerv Syst* 1990; 6: 416-420.
11. Lalitha VS, Rubinstein LJ. Reactive gliosis in an intracranial sarcoma: A form of mixed sarcoma and glioma (sarcoglioma). Report of eighth cases. *Cancer* 1979; 43: 246-257.
12. Banerjee AK, Sharma BS, Kab VK, Ghatok NR. Gliosarcoma with cartilage formation. *Cancer* 1989; 63: 518-523.
13. HK Ng, Poon SW. Gliosarcoma of the posterior fossa with features of a malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1990; 65: 1161-1166.
14. Gottschalk J, Jautzke G, Schreiner C. Epithelial and melanoma antigens in gliosarcoma. An immunohistochemical study. *Path Res Pract* 1992; 188: 182-190.
15. Feigin IH, Allen LB, Lipkin L, Gross SW. The endothelial hyperplasia of cerebral blood vessel with brain tumours and its sarcomatous transformation. *Cancer* 1958; 11: 264-277.
16. Paulus W, Jellinger K. Mixed glioblastoma and malignant mesenchymoma. A variety of gliosarcoma. *Histopathology* 1993; 22: 277-279.
17. Kepes JJ, Rubinstein LJ, Chiang H. The role of astrocytes in the formation of cartilage in gliomas. *Am J Pathol* 1984; 117: 471-483.
18. Biernat W, Aguzzi A, Sure U, Grant JW, Kleihues P, Hegi ME. Identical mutations of the p53 tumor suppressor gene in the gliomatous and the sarcomatous components of gliosarcoma suggest a common origin from glial cells. *J Neuropathol Exp Neurol* 1995; 54: 651-656.

