

Sarcoma Reticuloendotelial del Cerebro

(Informe de dos casos)

DR. FERNANDO ALVARADO ACOSTA*

Los tumores del sistema linforreticular que comprometen el sistema nervioso central se pueden clasificar de una manera práctica en dos grupos (Rubinstein): uno de ellos muestra el patrón histológico del reticulosarcoma o linfosarcoma que se originan en los ganglios linfáticos, médula ósea, bazo, o en cualquier órgano en cuya estructura se encuentren células linfoideas y reticulares; este tipo de tumor cuyo origen primario es extracraneal aparece finalmente en el espacio epidural, duramadre, parénquima cerebral y fuera del cráneo sobre la médula espinal. Este tipo de tumores puede ser llamado: tumores somáticos primarios del sistema linforreticular con depósitos en el sistema nervioso central.

El otro grupo está representado por el tipo de tumor que informamos ahora, en este caso el tumor se encuentra limitado al sistema nervioso y ha sido descrito en la literatura con diversos nombres tales como peritelioma, reticulosarcoma, sarcoma reticuloendotelial, tumor primario mesenquimatoso y microglioma; sin embargo actualmente se consideran estos términos como sinónimos y al hablar de sarcoma reticuloendotelial y microglioma o microgliomatosis se entiende un mismo tipo de tumor.

En el cerebro no hay tejido linfoide pero sí existen elementos celulares del sistema reticuloendotelial representados por las células microgliales, células adventiciales (histiocitos perivasculares) y células fijas en la extensión perivascular de las leptomeninges. A partir de estas células se originan estos sarcomas reticuloendoteliales, algunos de los cuales podrían aparecer en otros órganos mediante un proceso de neoplasia multifocal más que por metástasis. Con la excepción de la enfermedad de Hodgkin en la cual en los últimos años se han acumulado pruebas que evidencian que su multifocalidad puede ser el resultado de metástasis, en los otros tipos de linfomas se considera que se originan en una forma multicéntrica; en el linfoma de Hodgkin la infiltración del sistema nervioso es rara, en la literatura existen varios casos informados, la mayoría de carácter espinal. Recientemente Marshall et al (1968) informan de dos casos de enfermedad de Hodgkin con infiltración de meninges y parénquima cerebral.

El sarcoma reticuloendotelial es poco frecuente siendo éstos los dos únicos y primeros casos estudiados en nuestro país; el primero de ellos en 1967 en el Hospital San Juan de Dios y el segundo en 1973 en el Hospital México.

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital México, Caja Costarricense de Seguro Social. Cátedra de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Universidad de Costa Rica.

CASO N° 1

J. A. M. Hombre de 72 años, que en 1965 se le diagnosticó hernia inguinal derecha, hernia epigástrica y parasitosis intestinal. En 1967 ingresa refiriendo dificultad para caminar, cefaleas nocturnas desde 2 meses antes, que se iniciaron después de trauma craneoencefálico con pérdida de conocimiento, mareos, disminución de la agudeza visual, disfagia, disfonía, parestesias, contracciones musculares y calambres. En la exploración física la presión arterial fue de 110/80, el reflejo corneal izquierdo estaba abolido, hipoestésias e hipoalgesia de la segunda rama del V par, paresia facial izquierda supranuclear, paresia de los nervios IX, X, XI derechos, ataxia con lateropulsión derecha, hipotonía de miembros inferiores, marcha atáxica con estepaje izquierdo y Romberg con lateropulsión derecha. Días después el paciente presenta ptosis, hemianopsia, enftalmus del ojo izquierdo (Horner), confusión, incoherencia y somnolencia; aparecieron escaras sacras y glúteas; persistió con rigidez nuchal y fallece un mes después de la fecha de internamiento. Un líquido cefalorraquídeo ventricular mostró albúmina 18.37 mgs., glucosa 69 mgs., 76 linfocitos y 80 eritrocitos por mm³. y otro líquido cefalorraquídeo dio albúmina 44 mgs., glucosa 34 mgs., 182 linfocitos / mm³.; en otro examen la albúmina fue de 51.45 mgs., glucosa 48.5 mgs. y 254 linfocitos por mm³. Un electroencefalograma fue informado como anormal compatible con hipertensión endocraneana.

AUTOPSIA

En el tórax había hidrotórax bilateral, los pulmones mostraron bronconeumonía y había crecimiento del corazón con hipertrofia del ventrículo derecho. En la cavidad abdominal en el estómago se encontraron úlceras agudas. El encéfalo pesó 1200 gramos, los hemisferios cerebrales simétricos y las leptomeninges mostraban zonas blanquecinas de 1 y 1.5 cms. de diámetro en la cara ventral del tallo cerebral y cara ventral de lóbulos temporales. En los cortes coronales de los hemisferios cerebrales, en la corteza del lóbulo frontal derecho se observó una zona de 1 cm. de diámetro de color pardo. El tallo cerebral, cerebelo y médula espinal no presentaron alteraciones al corte ni en el aspecto externo. En la histología se observó en las leptomeninges un tumor formado por células de núcleo hiper cromático con citoplasma escaso, mal definido que infiltraban extensamente las leptomeninges y los nervios intracraneales, en el espacio de Virchow-Robin formaba gruesos manguitos alrededor de los vasos sanguíneos. Las tinciones de retículo mostraron algunas fibras reticulares entre las células neoplásicas.

CASO N° 2

H. A. E. Mujer de 73 años, dependiente de zapatería que fue estudiada por primera vez en enero de 1971, por fractura-luxación de hombro derecho, en junio de 1971 fue vista por segunda vez relatando un cuadro de cefaleas, náuseas, vómitos, debilidad de miembros izquierdos y dificultad en el lenguaje. El examen físico reveló un paciente disártrico, con tensión arterial de 200/100, con movimientos anormales buco-linguo-faciales, ataxia, marcha de base muy amplia, inestable, piramidalismo bilateral con hiperreflexia, respuestas plantares extensoras y reflejo de presión en mano derecha. Un electroencefalograma reveló "mínima anormalidad temporal derecha". Ingresó por tercera vez en abril de 1973 con un cuadro de cuatro días de evolución de carácter progresivo con dificultad para movilizar las extremidades y trastornos del lenguaje; además había fiebre de 38°C y tos con expectoración blanquecina. Al examen físico la tensión arterial fue de 180/100, pulso 100, temperatura 37.7°C, con disartria, paresia supranu-

clear VII par izquierdo, rigidez del cuello voluntaria, hipertonia de los cuatro miembros con hiporreflexia derecha. Al día siguiente inició vómitos severos y frecuentes que mostraron un guayaco de una cruz; continuó con vómitos, obnubilada, con abundantes secreciones bronquiales y crépitos pulmonares hasta morir el décimo día de internada. Un líquido cefalorraquídeo demostró leucocitos 30 (100% linfocitos) / mm³., glucosa 68 mgs., proteínas 53 mgs., cloruros 610, sin microorganismos. Hemograma con 12.400 leucocitos, 82 segmentados y 10 linfocitos. Un electroencefalograma hecho 7 días antes de su muerte fue informado como anormal, con lesión frontotemporal izquierda.

AUTOPSIA

En el tórax se observó esofagitis aguda, ruptura de esófago con mediastinitis, pleuritis y atelectasia del pulmón izquierdo. En la cavidad abdominal el estómago presentaba varias úlceras agudas. Había hemorragia de glándulas suprarrenales y nefrosclerosis.

El encéfalo pesó 1.060 gramos. Supratentorial 950 gms., infratentorial 110 gramos; las leptomeninges no mostraron alteraciones, los hemisferios cerebrales simétricos y las circunvoluciones sin alteraciones. No habían hernias y los vasos cerebrales presentaban algunas placas de ateroma en las arterias cerebrales medias y basilar en un 25%. En los cortes coronales de los hemisferios cerebrales se observó una masa de tejido de 1.5 cm. de diámetro, de color rosado y superficie granular en la mitad derecha del cuerpo calloso que protruía en la cavidad del ventrículo derecho (asta frontal). En los núcleos grises y sustancia blanca del lóbulo temporal se observaron algunas zonas blandas pardo amarillentas de 0.2 a 0.5 cms. de diámetro. El tallo cerebral y cerebelo, en los cortes coronales y exteriormente no mostraron alteraciones. La médula espinal no presentaba alteraciones. En la histología el tumor del cuerpo calloso mostró células de núcleo ovoide, bilobulado con citoplasma visible dispuestas en forma de masas o cordones, los núcleos con cromatina granular dispuesta en la vecindad de la membrana nuclear; se observaron vasos sanguíneos rodeados por células, algunas adheridas a ellos por prolongaciones protoplasmáticas. En los cortes de núcleos grises, mesencéfalo y protuberancia se observaron vasos sanguíneos rodeados por dichas células que les formaban un manguito. Aquí se encontraron también unas células semejantes a linfocitos. Con tinciones de carbonato de plata algunos de los elementos celulares se impregnaron y el citoplasma mostró varias formas, algunas semejantes a células de microglía activadas; las tinciones para retículo (Laid Law) mostraron abundantes fibras dispuestas en forma concéntrica alrededor de los vasos sanguíneos y en la masa sólida del cuerpo calloso habían numerosas fibras reticulares a las cuales se adherían las células tumorales. Se observó extensa infiltración de las leptomeninges por células linfocíticas y retículo endoteliales neoplásicas.

DISCUSION

En los dos casos de sarcoma retículoendotelial que informamos, el curso clínico fue diferente; en el primero de ellos el curso clínico fue corto, de 3 meses, pero el otro tuvo un curso inusual de 2 años y medio de duración sin tratamiento. En la revisión de grandes series de casos descritos en la literatura, Burstein et al (1963) relatan una sobrevida de 5 meses desde el inicio de los síntomas, después de tratamiento quirúrgico, mientras la sobrevida después de radiación y excisión total o subtotal fue de 4 años. En los casos descritos por González Angulo et al (1968) el curso clínico fue corto, todos con una historia clínica de menos de 4 meses. Fisher et al (1959) reportan un caso tratado que

sobrevivió 4 años y Barnard (1968) informa de un caso con sobrevida de 2 años y vivo aún en 1970. Fisher et al (1969) presenta una recopilación de 56 casos publicados; en 21 se hizo craniotomía muriendo 14 dentro de las dos semanas después de la operación y en general los casos mostraron un curso subagudo con un promedio de sobrevida de 3 meses.

En cuanto al cuadro clínico en ambos hubo síntomas que evidenciaron aumento de presión intracraneal; en el primero de los casos se hizo este diagnóstico. En los dos casos se observaron alteraciones visuales como: disminución de la agudeza visual y hemianopsia; en ambos habían signos del tracto piramidal así como ataxia y trastornos de la marcha. En el primer caso hubo rigidez nuchal y alteraciones de los nervios craneales, por lo que junto a los signos de hipertensión intracraneal se hizo el diagnóstico de meningitis tuberculosa; en el segundo caso se pensó en una enfermedad vascular difusa como arterioesclerosis con múltiples pequeños infartos.

En cuanto a los exámenes de gabinete, el electroencefalograma aportó poca ayuda pues en el primer caso uno fue informado como "anormal, compatible con hipertensión intracraneal"; en el caso 2 un electroencefalograma fue informado como "mínima anomalía temporal derecha" y otro como "anormal con lesión frontotemporal izquierda." En relación al estudio del líquido cefalorraquídeo, los dos casos mostraron gran cantidad de linfocitos; en el primero de ellos la cifra llegó a 254 linfocitos /mm³. En la literatura Fisher et al (1969) informa 5 casos en los cuales en el líquido cefalorraquídeo se encontraron células mononucleares descritas como "microgliales" y en 9 casos se encontraron linfocitos; agrega este autor que los líquidos descritos con linfocitosis bien pudieran ser células neoplásicas o linfoides componentes de este tipo de sarcoma reticuloendotelial.

En cuanto a la anatomía patológica, el primero de los casos mostró una infiltración difusa de las leptomeninges y nervios craneales sin masas visibles en los cortes coronales del cerebro y tallo cerebral. En la histología se observaron en el cerebro vasos sanguíneos rodeados por manguitos de células neoplásicas; en resumen este caso se comportó como una verdadera sarcomatosis meníngea. En el segundo caso había una masa de aspecto granular en el cuerpo calloso y en la histología se observó lejos de ella vasos sanguíneos rodeados de células neoplásicas; los aspectos macroscópico e histológico son similares a los caracteres de los sarcomas reticuloendoteliales descritos en la literatura. En nuestros casos el tumor estaba limitado al sistema nervioso central sin evidencia de tumor en algún otro órgano. Finalmente es importante recordar que cuando se hace el diagnóstico clínico se debe hacer una biopsia para confirmarlo, ya que se considera este tumor como altamente radiosensible con sobrevida hasta de 4 años; en cuanto al tratamiento no se aconseja la excisión quirúrgica por el carácter difuso multifocal en el cerebro.

R E S U M E N

Se presentan 2 casos de sarcoma reticuloendotelial del cerebro; en los dos el diagnóstico se hizo por la autopsia. Se presenta una clasificación de los linfomas que comprometen el sistema nervioso, que los divide en: 1) tumores somáticos con compromiso del cerebro y 2) tumores primarios del sistema nervioso que pueden aparecer en forma multicéntrica en otros órganos. Los caracteres clínicos y patológicos son semejantes a los ya descritos y se hace énfasis en la importancia del correcto diagnóstico por biopsia por la larga sobrevida cuando son tratados con radiación.

SUMMARY

Two cases of reticuloendothelial sarcoma of the brain are reported. In both cases the diagnosis was made at autopsy. A classification of lymphomas that involve the central nervous system is presented, including; 1) somatic tumors involving the brain, and 2) primary tumors of the central nervous system, which may appear as multicentric foci in other organs. The clinical and pathological features are similar to those already described. Emphasis is made on the importance of a correct biopsy diagnosis, since radiation therapy provides a prolonged survival.

AGRADECIMIENTO

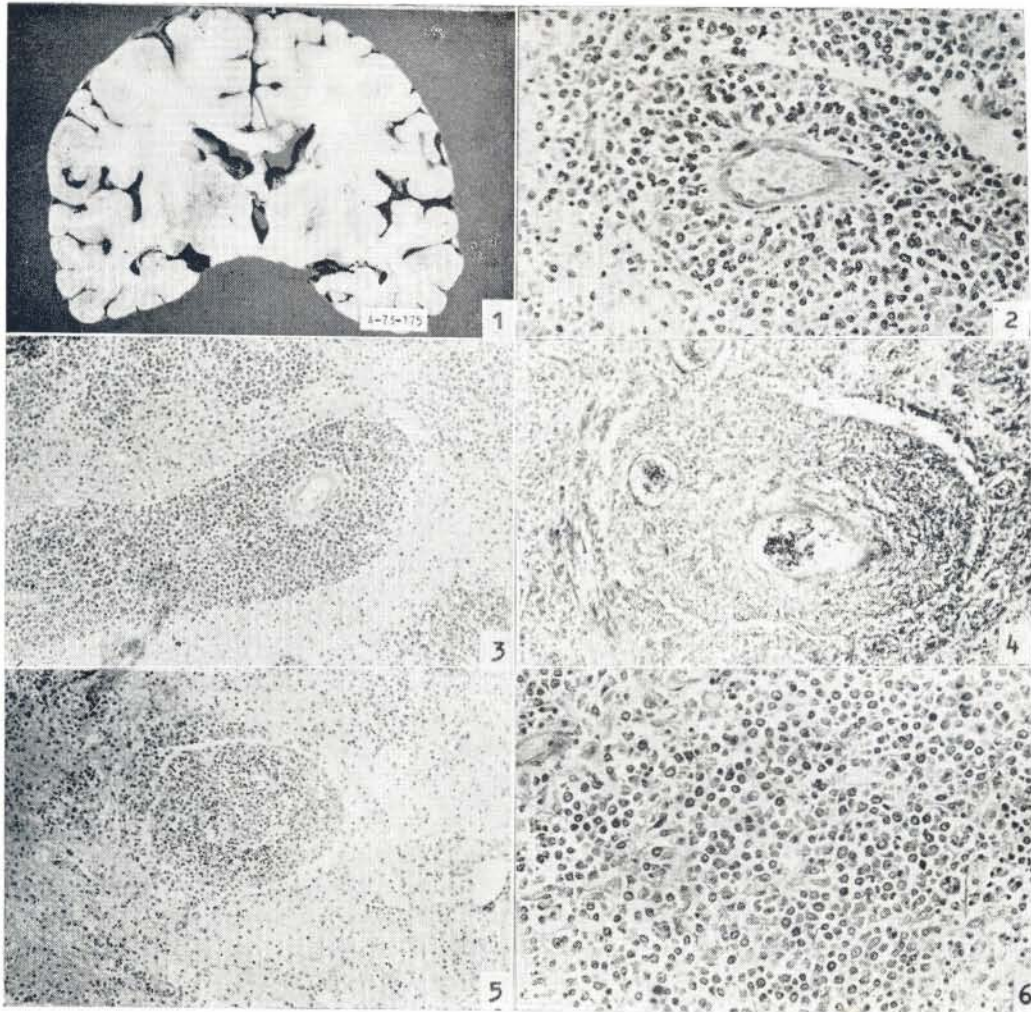
El primero de los casos fue estudiado por el Dr. Jorge Salas C., en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital San Juan de Dios.

Agradezco al Dr. Salas el haberme facilitado todo el material de este caso.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—ADAMNS, J. H. AND JACKSON, J. M.:
Intracerebral Tumors of Reticular Tissue: The problems of Microgliomatosis and Reticulo-Endothelial Sarcomas of the Brain. *J. Path. Bact.*, 91: 369-381, 1966.
- 2.—BLACKBOURNE, B. D. AND WAGGENER, J. D.:
Ultrastructure of a Primary Cerebral Reticuloendothelial Sarcoma (Microgliomatosis). *J. Neuropath., Exp. Neurol.* 26: 141, 1967.
- 3.—BURSTEIN, S. D.; KERNOHAN, J. W. AND UHLEIN, A.:
Neoplasms of the Reticuloendothelial System of the Brain. *Cancer*, 16: 289-305, 1963.
- 4.—CORDERO, R. ET AL:
Manifestaciones neurológicas de la Enfermedad de Hodgkin. *Acta Méd. Cost.* (2) 111-115, 1972.
- 5.—FISHER, D.; MANTELL, B. S. AND URICH, H.:
The Clinical Diagnosis and Treatment of Microgliomatosis: Report of a Case. *J. Neurol., Neurosurg. Psychiat.* 32: 474-478, 1969.
- 6.—FISHER, E. R.; DAVIS, E. R. AND LEMMEN, L. J.:
Reticulum-cell sarcoma of Brain (microglioma). *A. M. A. Arch. Neurol. & Psychiat.* 81: 591-598, 1959.
- 7.—GONZÁLEZ-ANGULO, A.; M. T., RABIELA AND L. LOMBARDO, 1968:
Reticuloendothelial Sarcoma of the Brain. Report of four cases. *J. Neurosurg.*, 28: 569-564, 1968.
- 8.—GOTTIEB, L. I.; COPELAND, W. W. AND WILLIAMS, W. C.:
Cancer Seminar 5: 136-137; 156-159, 1970.
- 9.—HANBERY, J. W. AND DUGGER, G. S.:
Perithelial Sarcoma of Brain; clinicopathologic study of 13 cases. *A. M. A. Arch. Neurol. & Psychiat.* 71: 732-761, 1954.
- 10.—HORVAT, B.; PENA, C. AND FISHER, E. R.:
Primary Reticulum Cell Sarcoma (microglioma) of the Brain. *Arch. Path.*, 87: 609-616, 1969.

- 11.—LOS LI, E. J.:
Primary intracerebral pleomorphic reticulum-cell sarcoma; report of case. *A. M. A. Arch. Path.* 61: 322-328, 1956.
- 12.—LUSE, S. A.:
Electron Microscopic Studies of Brain Tumors. *Neurology* 10: 881-905, 1960.
- 13.—MARSHALL, G.; ROESSMANN, U. AND VAN DEN NOORT, S. (1968):
Invasive Hodgkin's Disease of Brain: report of two cases and review of American and European literature with clinical pathologic correlations. *Cancer, Philad.*, 22, 621.
- 14.—MILLER, A. A. AND RAMSDEN, F.:
Primary Reticulosis of the Central Nervous System "Microgliomatosis." *Act. Neurochir.* 11: 438-478, 1963.
- 15.—NICHOLS, P. JR. AND WAGNER, J. A.:
Primary, intracranial sarcoma; report of 9 cases with suggested classification. *J. Neuropath. & Exper. Neurol.*, 11: 215-234, 1952.
- 16.—OLVERA, J. E.:
Comunicación Personal, 1970.
- 17.—RABSON, A. S. AND KIRSCHSTEIN, R. L.:
Intracranial Sarcomas produced by polyoma virus in Syrian hamsters. *A. M. A. Arch. Path.* 69: 663-671, 1960.
- 18.—RUBINSTEIN, L. J.; OLVERA, J. E. AND LOMBARDO, L.:
Seminario de Neuropatología. 1er. Congreso Centroamericano y Mexicano de Patología. *Boletín de la Asociación Mexicana de Patólogos, A. C.* 7, 13-59, 1969.
- 19.—RUBINSTEIN, L. J.:
Microgliomatosis. *Acta Neurochir., Suppl.* 10: 201, 1964.
- 20.—RUSSELL, D. S. AND RUBINSTEIN, L. J.:
Pathology of Tumours of the Nervous System. London, England. Edward Arnold (Publishers) Ltd. 1959; pp. 58-61; 67.
- 21.—ZÜLCH, K. J.:
Brain Tumors; their biology and pathology. New York, N. Y. Springer Publishing Company, Inc., 1957.



- Fig. 1. Caso 2: Sarcoma reticuloendotelial del cerebro. Tumor en mitad derecha del cuerpo calloso formado por tejido homogéneo y granular.
- Fig. 2. Caso 2: En la masa sólida del cuerpo calloso los vasos se encuentran rodeados por células de núcleo ovoide o bilobulado con citoplasma escaso que infiltra más allá del espacio de Virchow-Robin (H y E 250 X).
- Fig. 3. Caso 2: Infiltración perivascular en las zonas vecinas de la masa del cuerpo calloso. (H y E 100 X).
- Fig. 4. Caso 2: Vaso sanguíneo que muestra fibras reticulares dispuestas concéntricamente y separadas por células neoplásicas. (Tinción de Laidlaw para retículo 250 X).
- Fig. 5: Infiltración perivascular de células linfocíticas y reticuloendoteliales neoplásicas. (H y E 100 X).
- Fig. 6: Células neoplásicas reticuloendoteliales con núcleos ovoideos o ligeramente lobulados con cromatina granular densa y citoplasma escaso. (H y E 250 X).