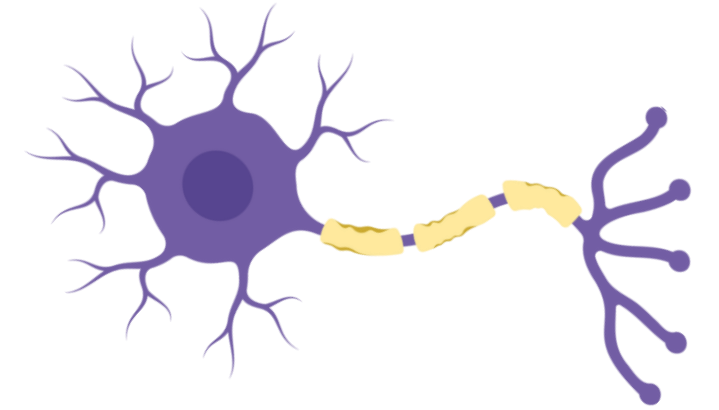
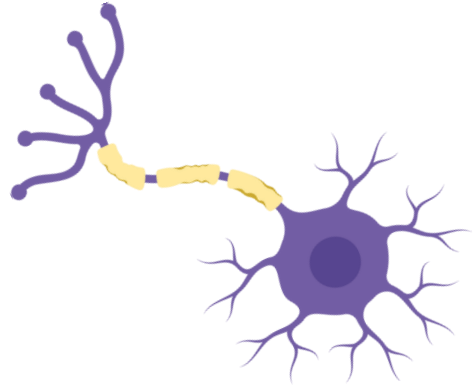




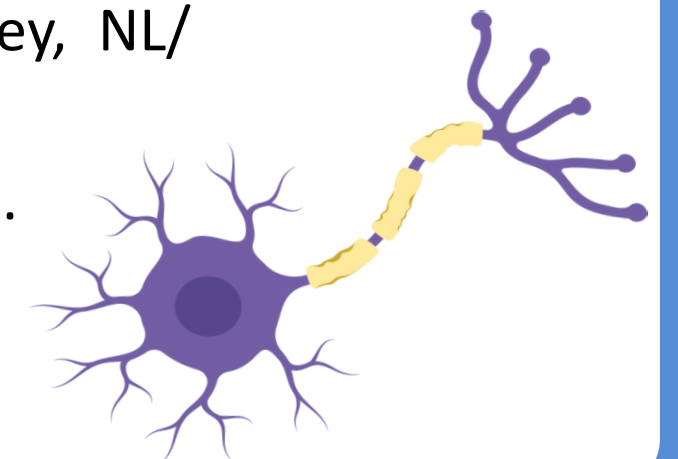
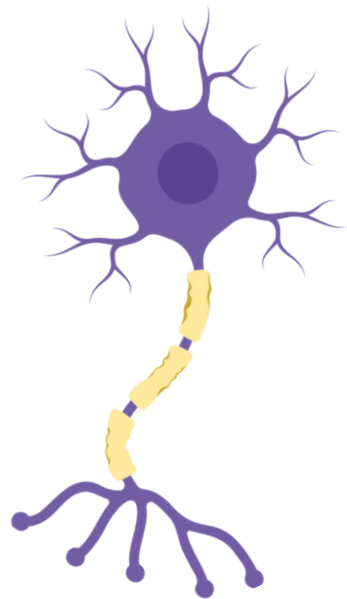
Academia Mexicana de Neuropatología, A.C.

Sesión mensual

Neuropatología quirúrgica

Profesor: **Dr. Eric Eduardo Mendoza Oviedo**

- Anatomopatólogo y Citopatólogo, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, UANL. Hematopatólogo, Hospital Español de México, UNAM. Neuropatólogo, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, UNAM.
- Adscrito al Servicio de Anatomía Patológica de la U.M.A.E. No.25, IMSS, Monterrey, NL/ Patólogo en Grupo Diagnóstico ARIES, Monterrey, NL.
- Secretario de la Academia Mexicana de Neuropatología, A.C. Mesa Directiva 2025-2028.



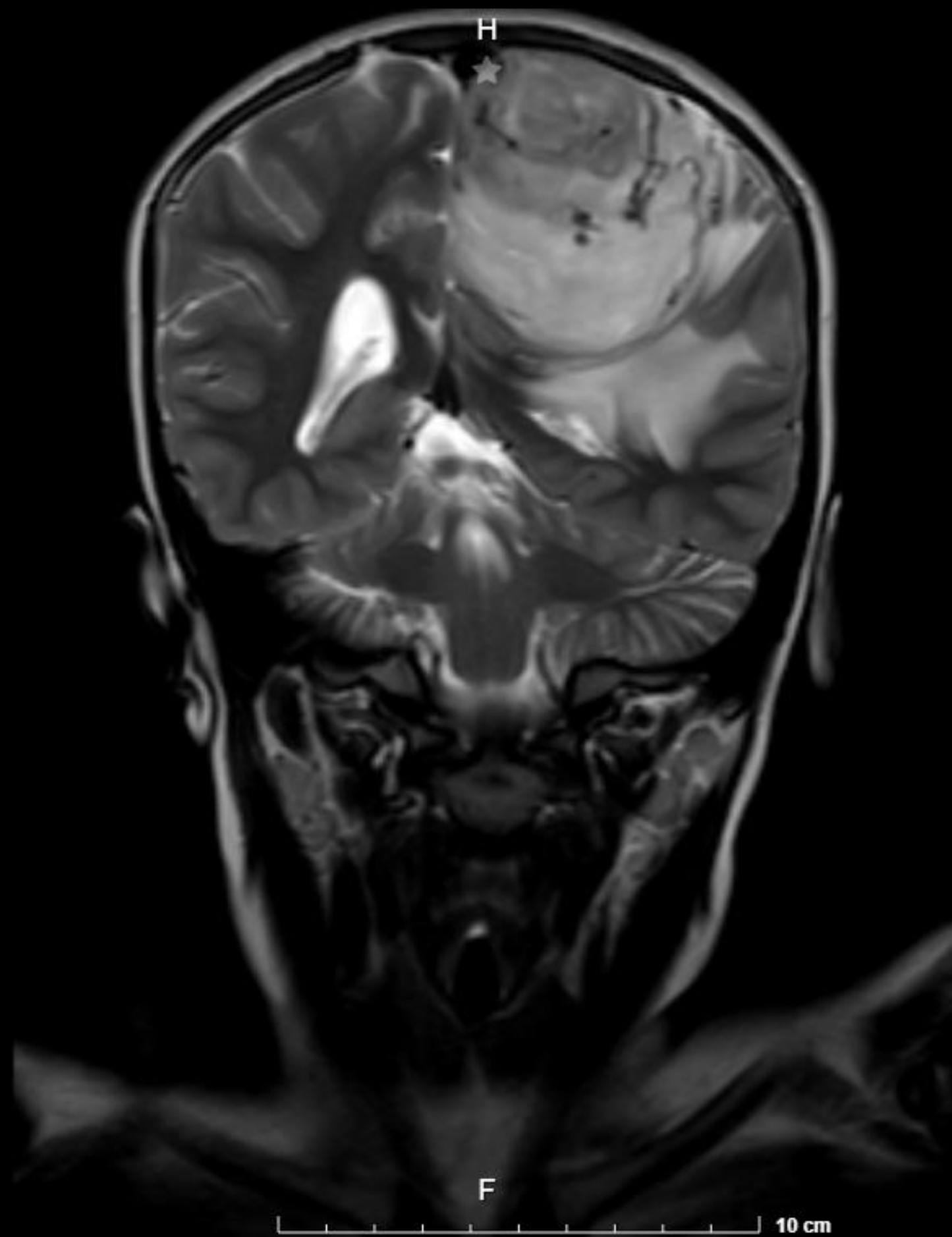
Academia Mexicana de Neuropatología, A.C.
amneuropatologia.org.mx
contacto@amneuropatologia.org.mx

Resumen clínico

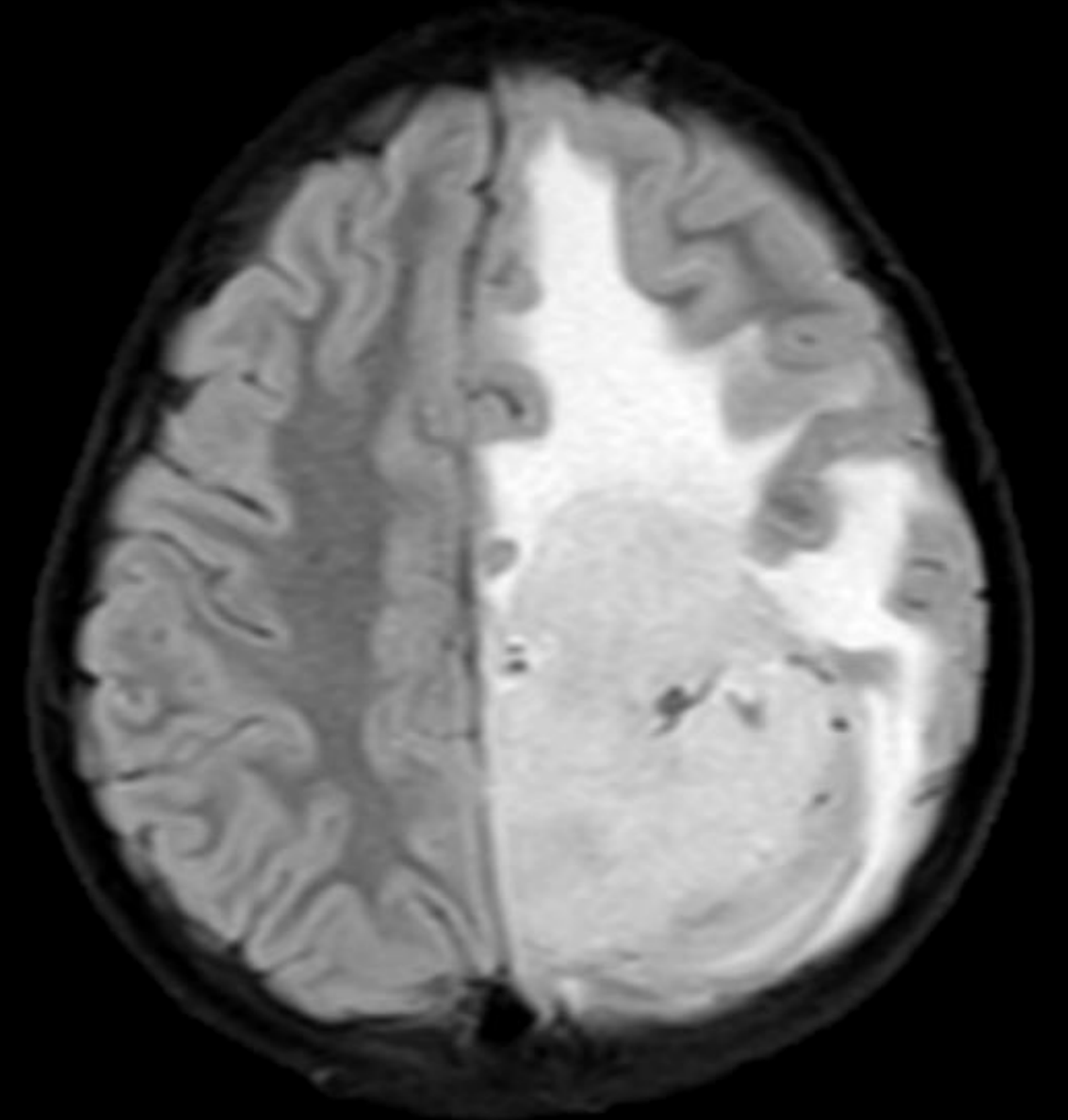
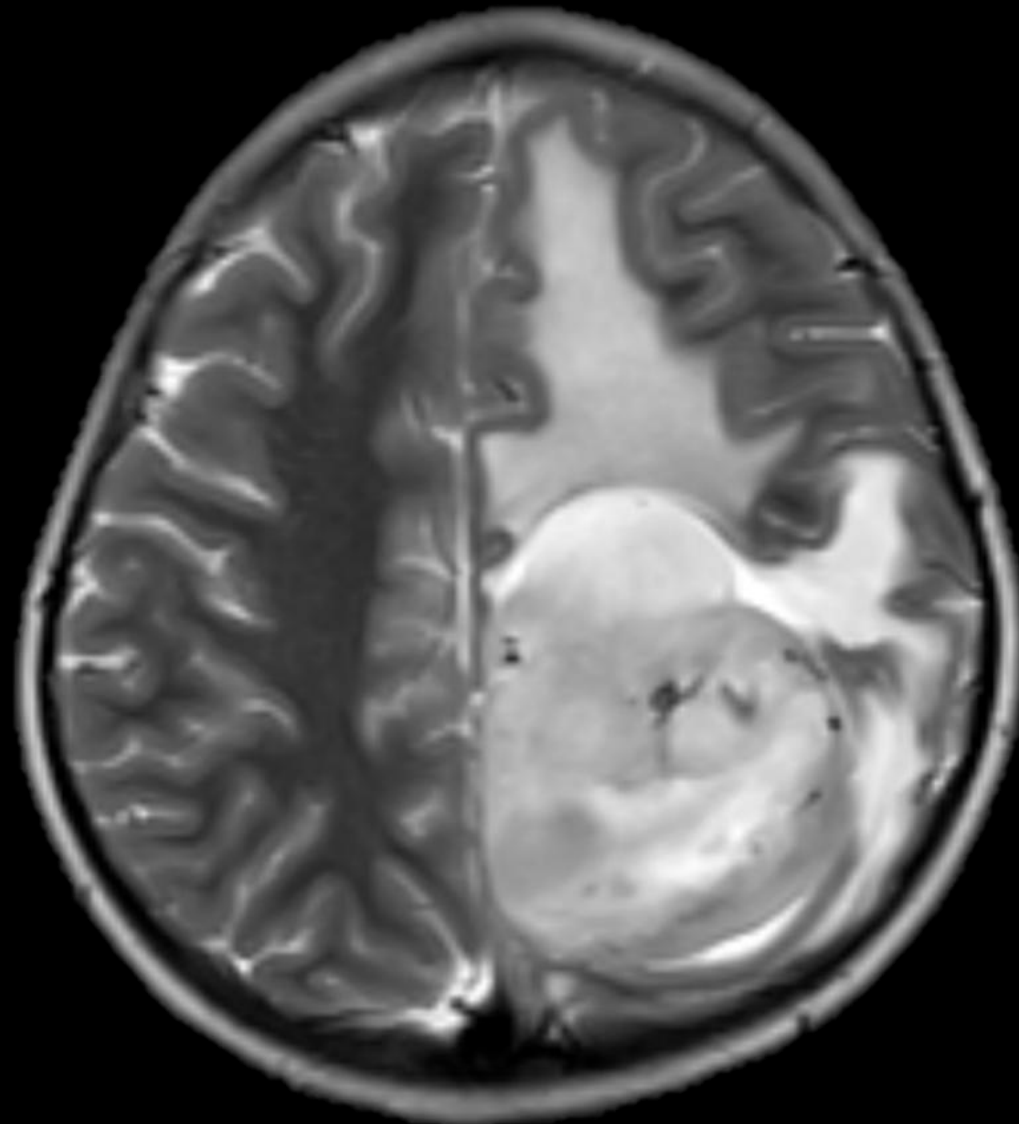
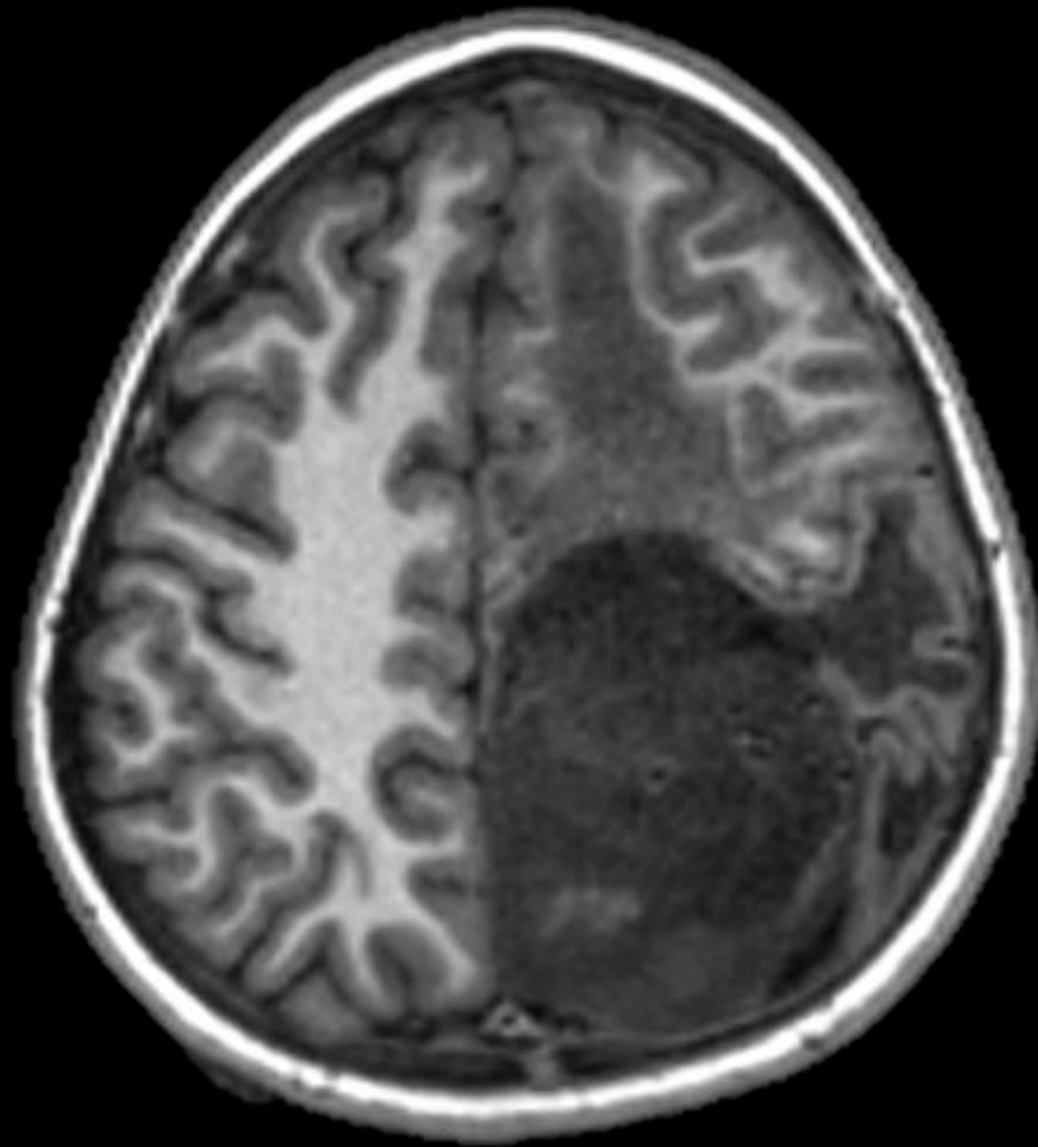
- Paciente femenina de 8 años de edad que inició su padecimiento actual en **mayo de 2024** con parestesias y debilidad en miembro inferior derecho, con cefalea holocraneal de tipo opresivo 10/10 EVA, sin irradiaciones, que disminuía con el uso de analgésicos orales, de uno a dos episodios al mes, acompañada de mareo y somnolencia.
- En **septiembre de 2024** presentó aumento de la frecuencia de la cefalea por lo que acudió a la consulta de pediatría en el HGZ 02, fue valorada y solicitaron estudios de neuroimagen, realizados de manera particular, con los hallazgos la refirieron al HGZ 33, y posteriormente a nuestra unidad.



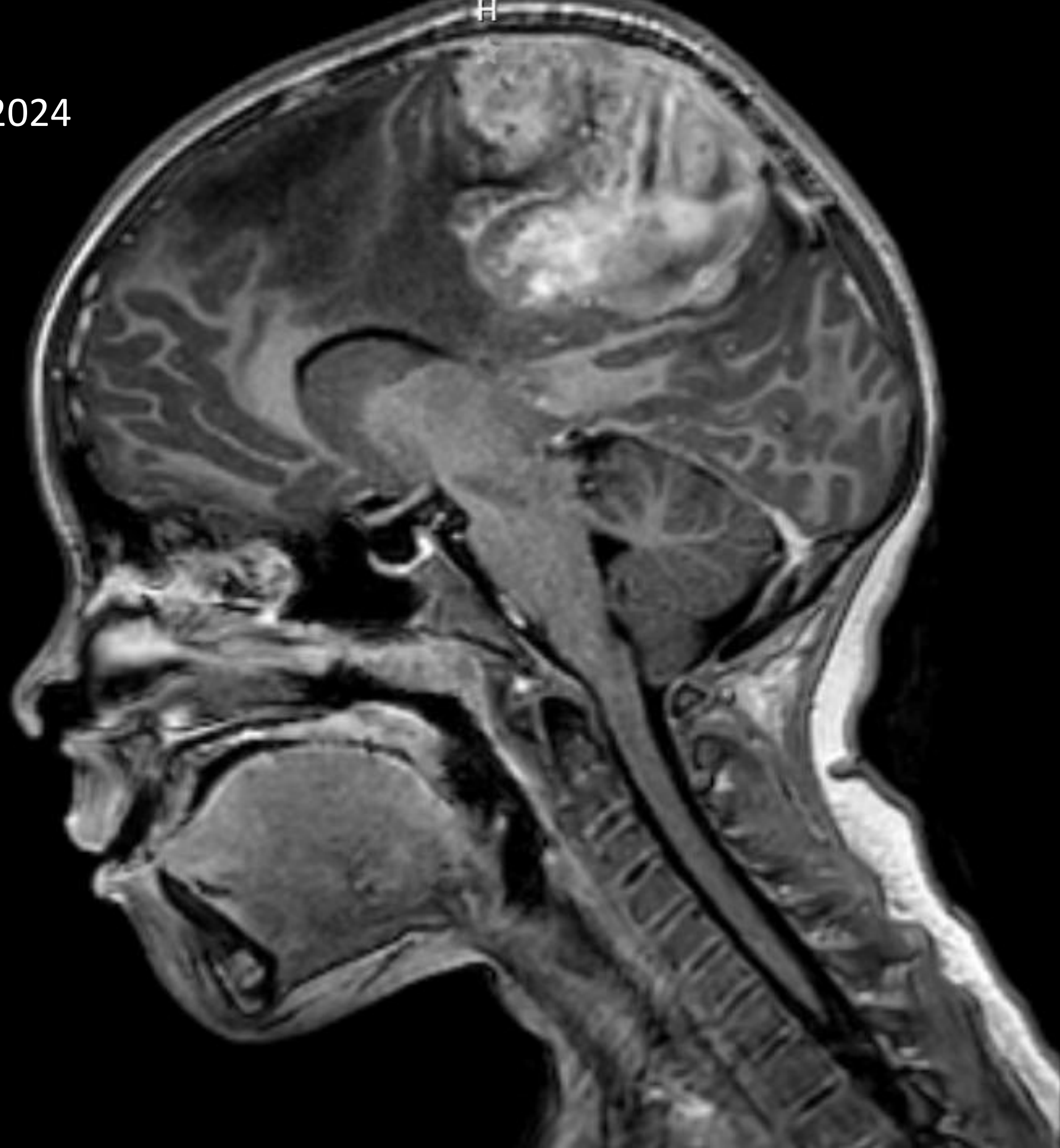
IRM HGZ 33 01-11-2024



IRM HGZ 33 01-11-2024



IRM HGZ 33 01-11-2024

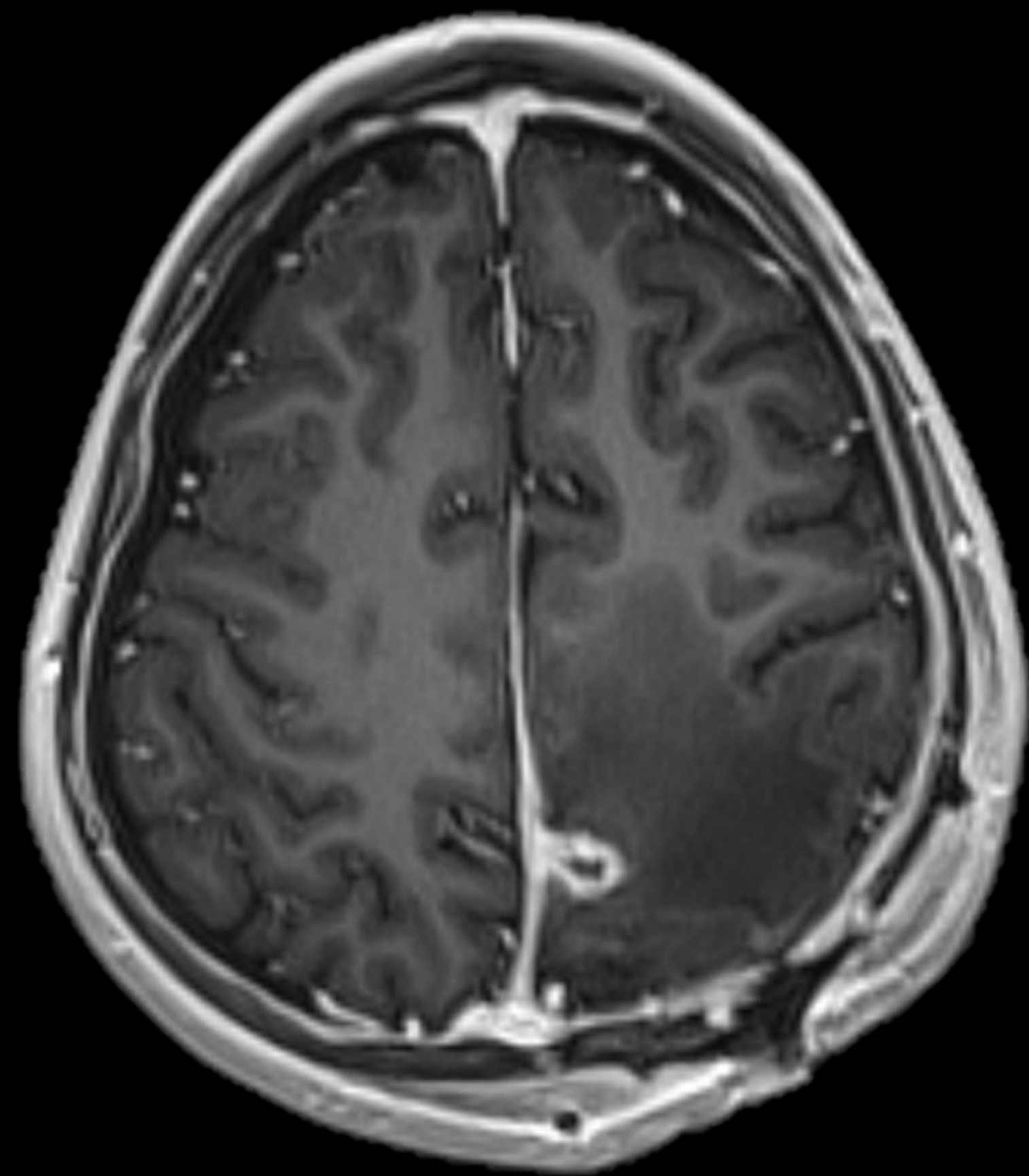
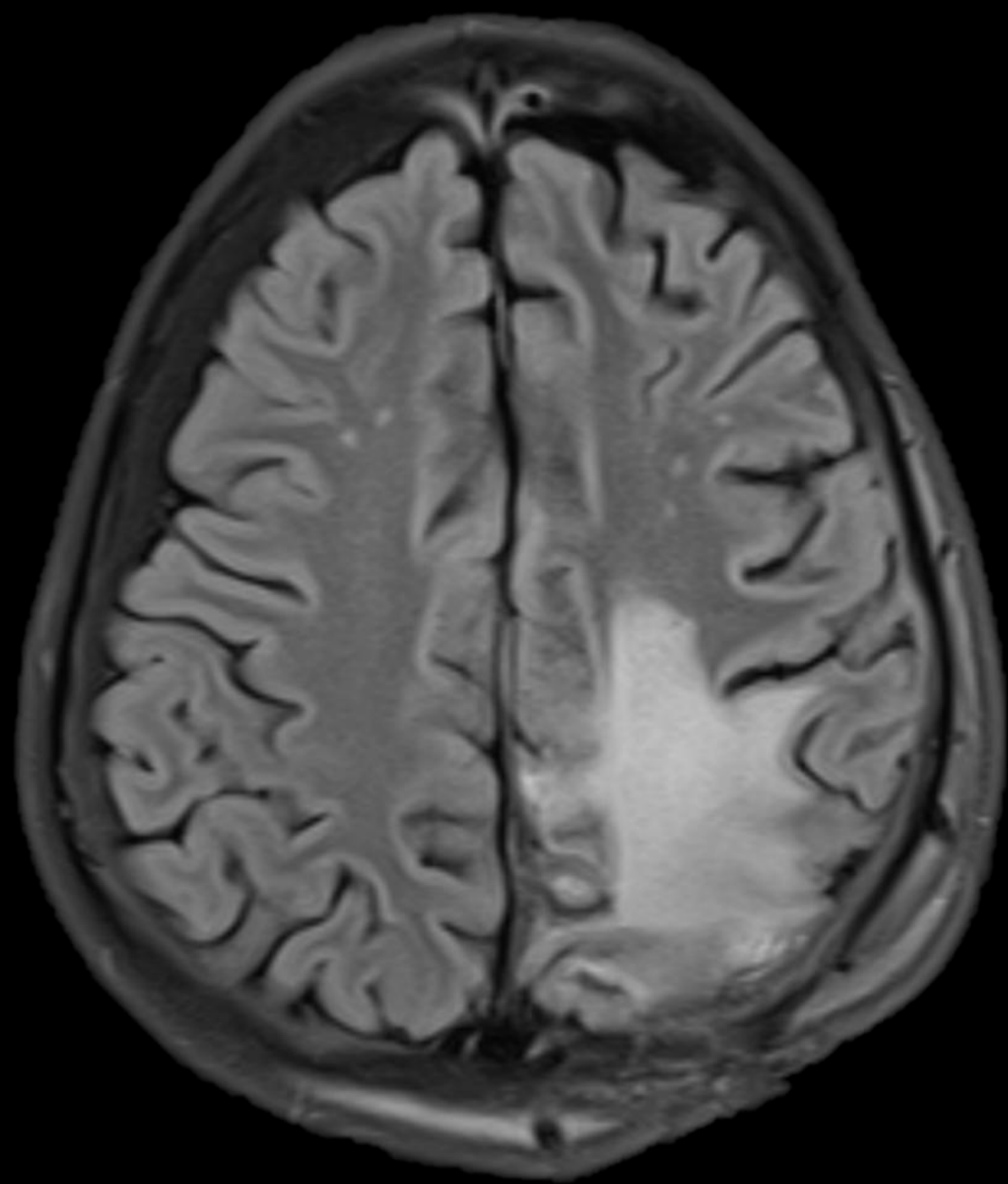


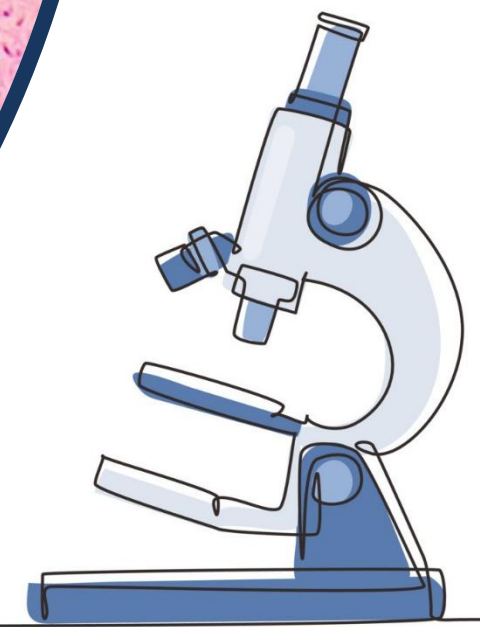
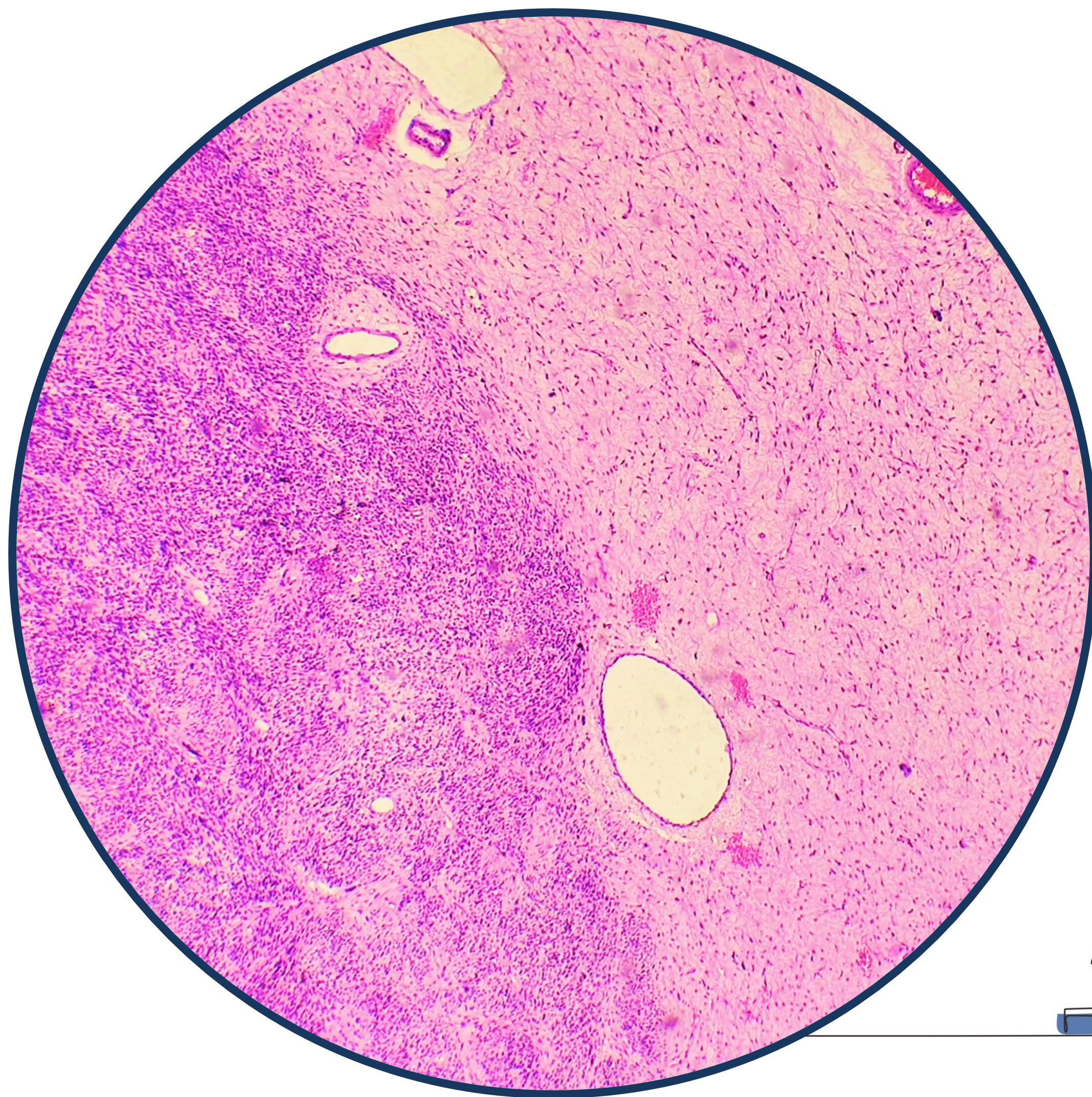
Resumen clínico

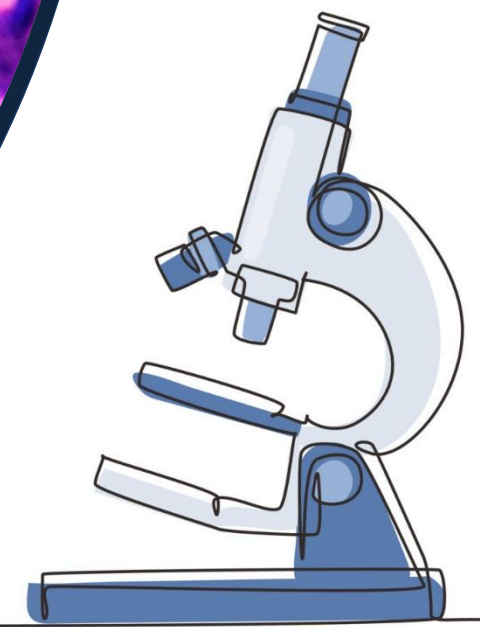
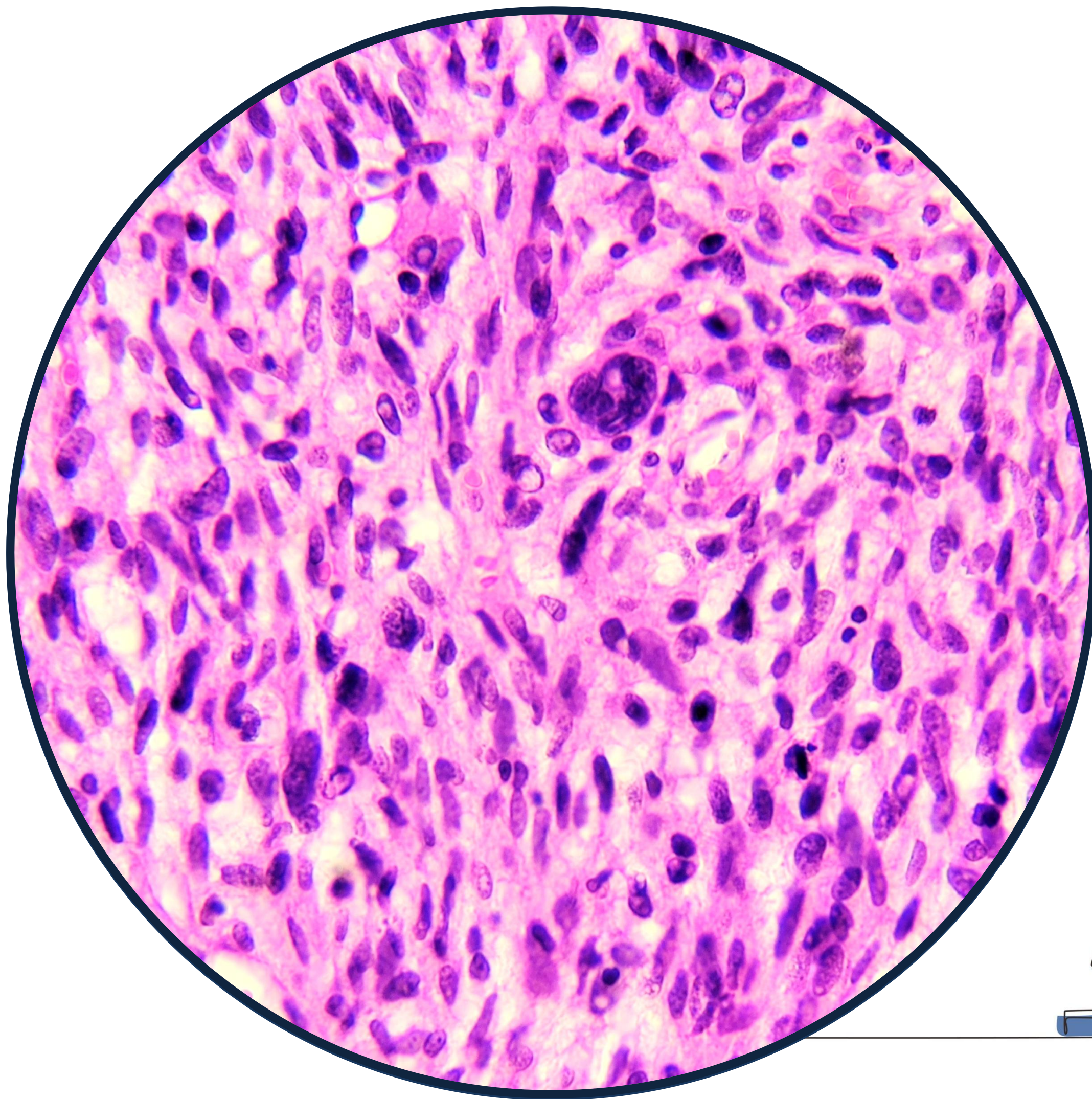
El **11 de noviembre de 2024** se realizó craneotomía parietal parasagital izquierda más resección total de lesión “Simpson 1”.

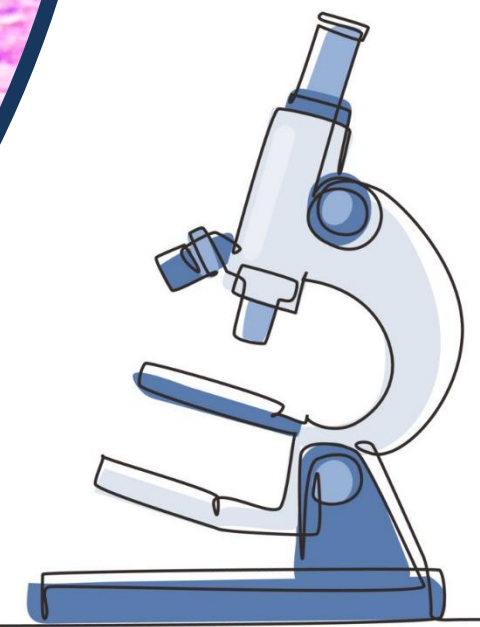
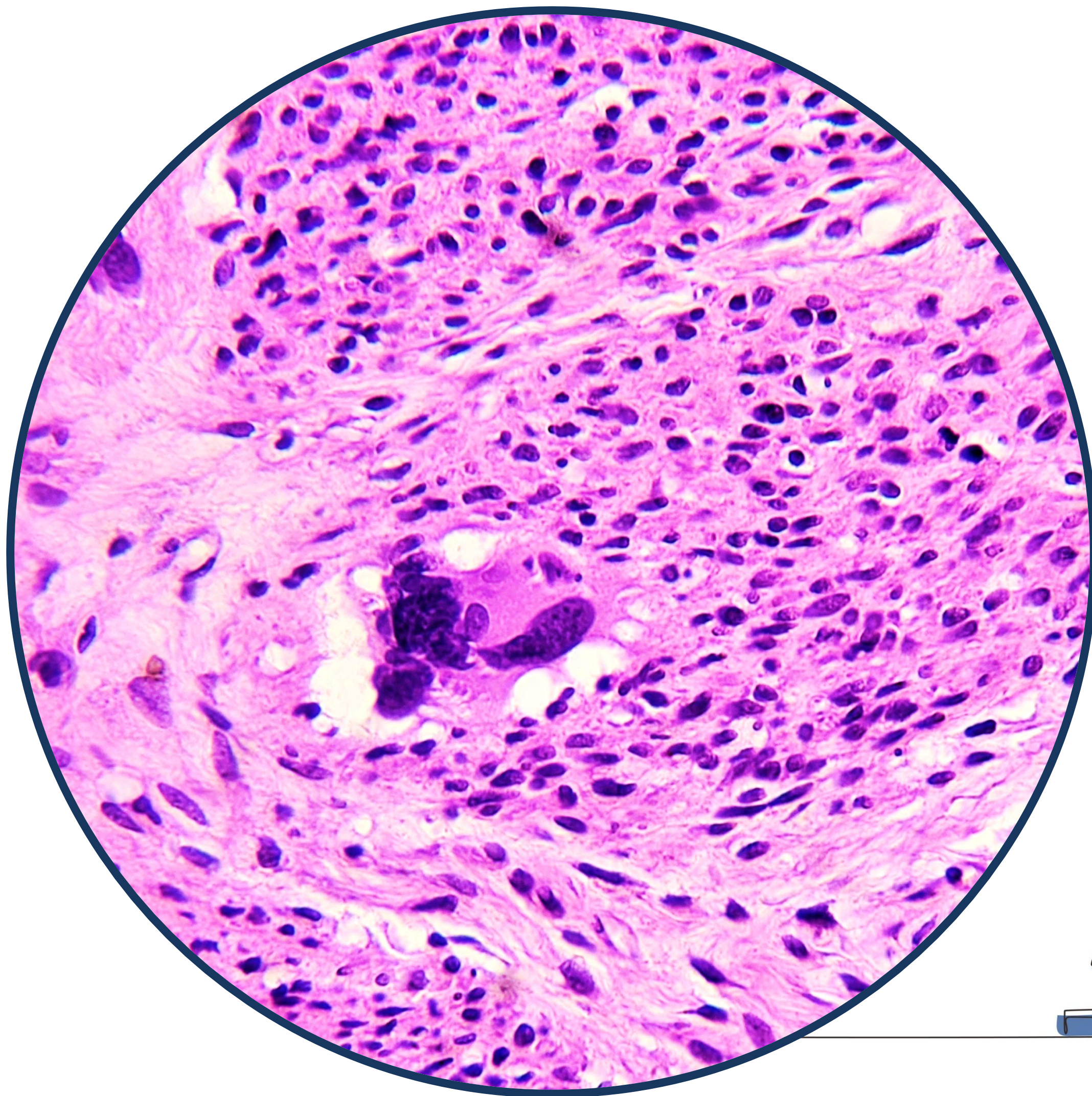
Hallazgos quirúrgicos: Lesión indurada, heterogénea con múltiples áreas hemorrágicas de coloración rosa grisáceo, con porciones calcificadas y difícilmente aspirables, porciones de menor densidad fácilmente aspirables con abundante trama vascular, plano aracnoideo respetado, invasión y penetración dural además de contactar sin penetrar seno sagital superior en su tercio medio.

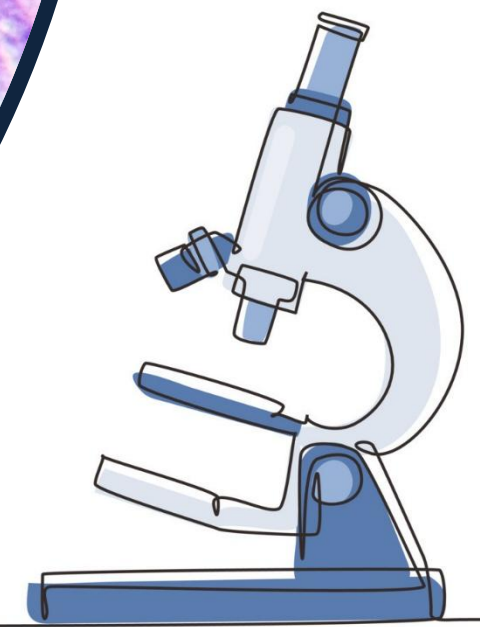
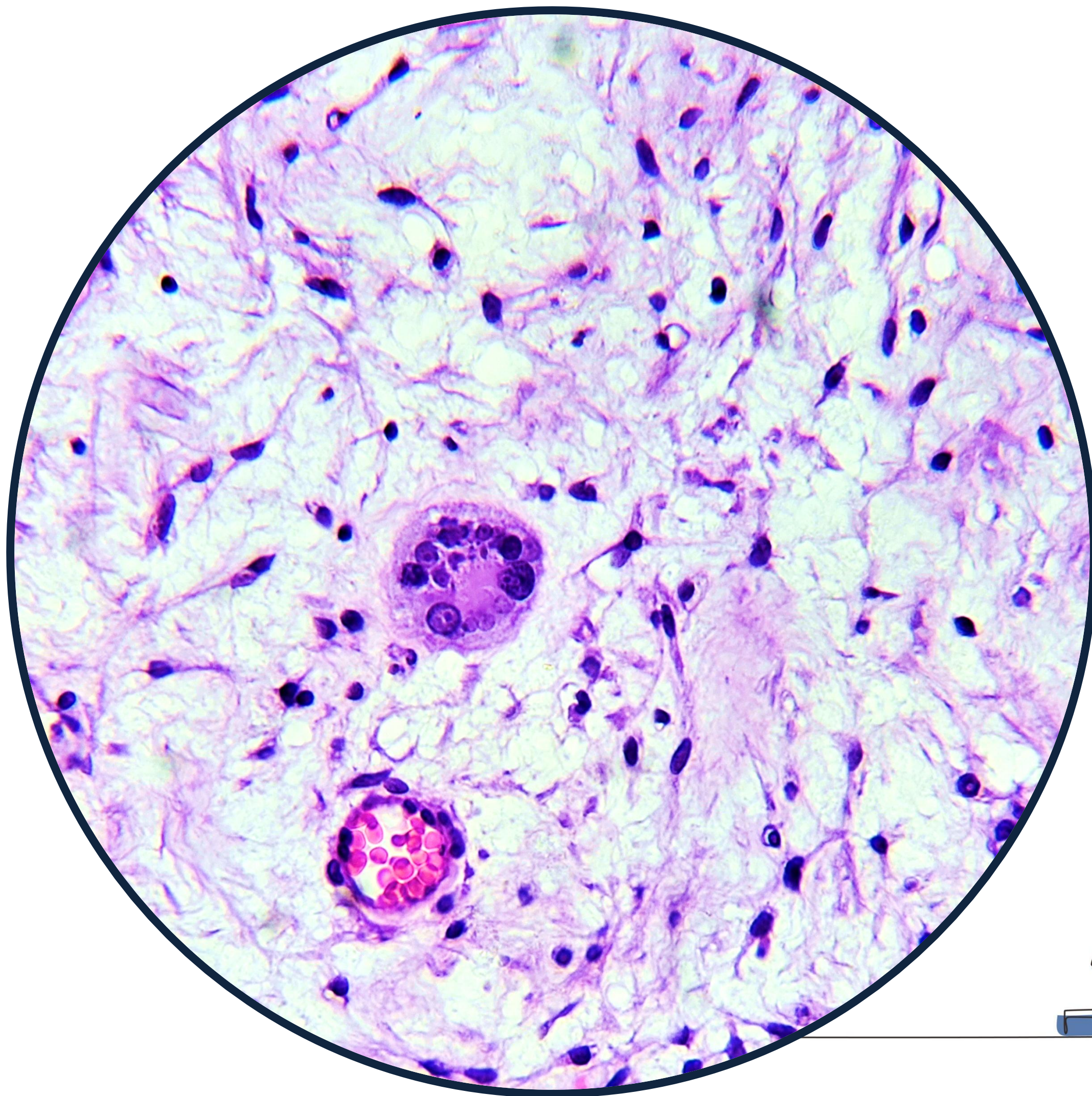




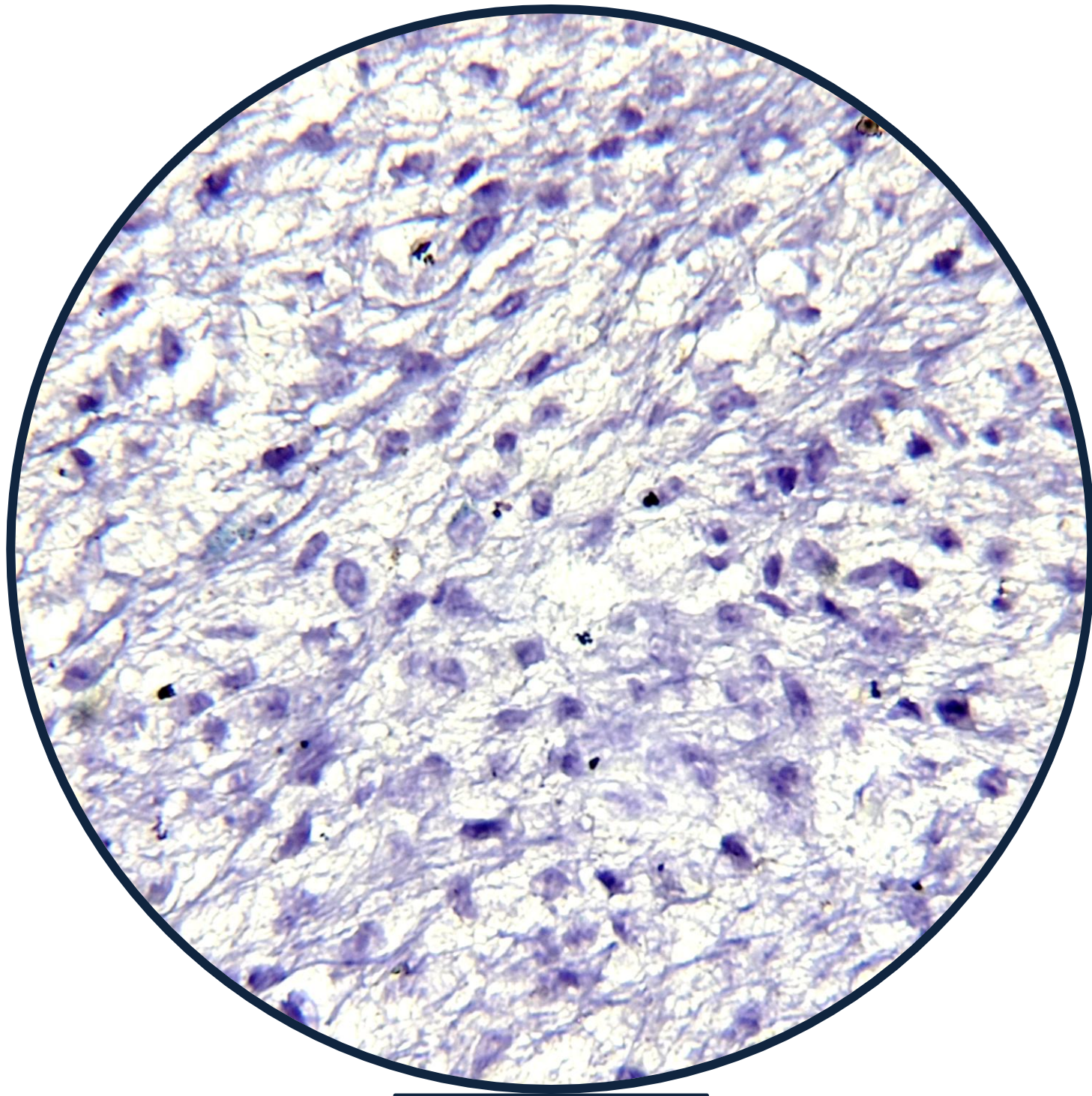




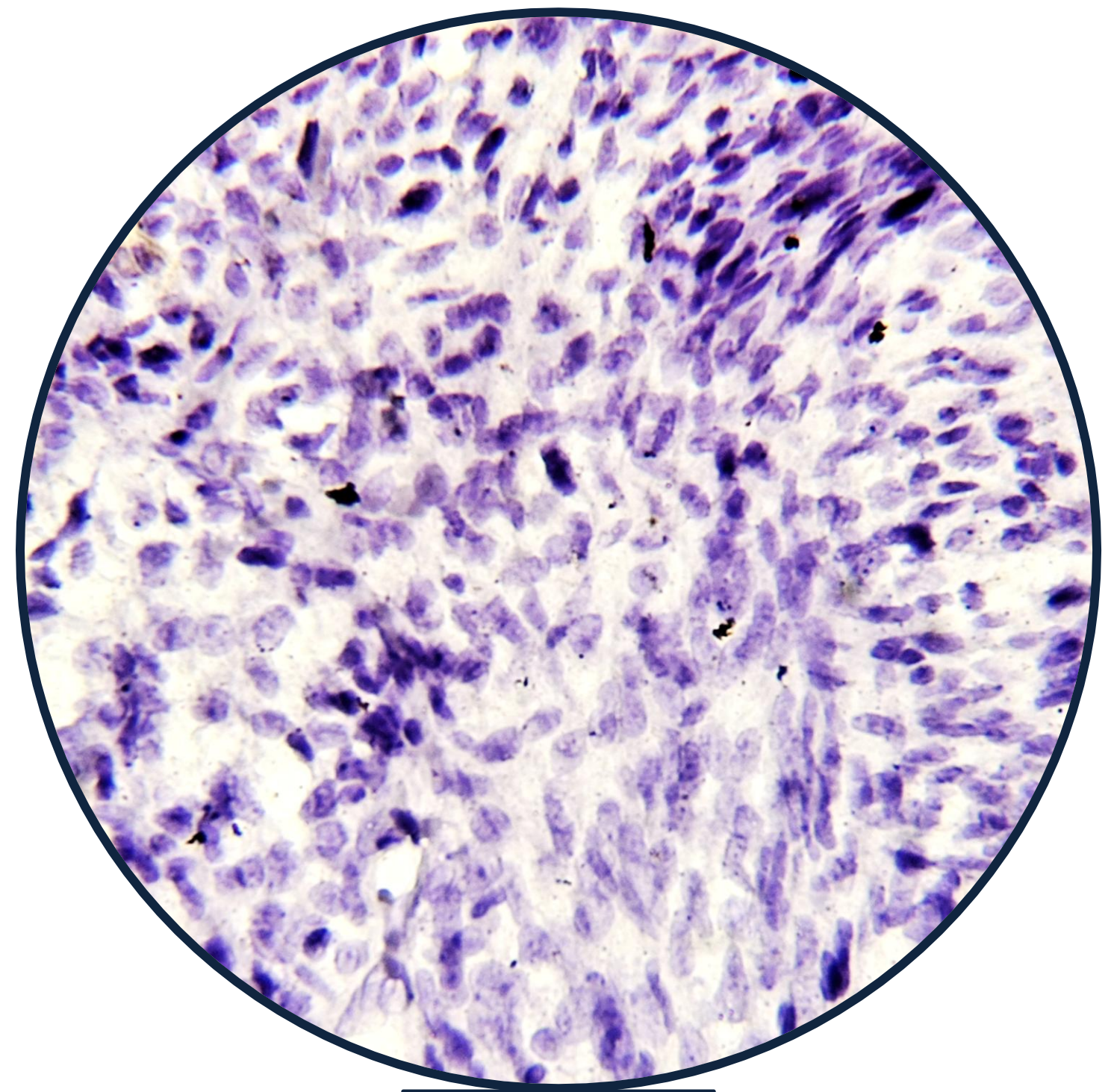




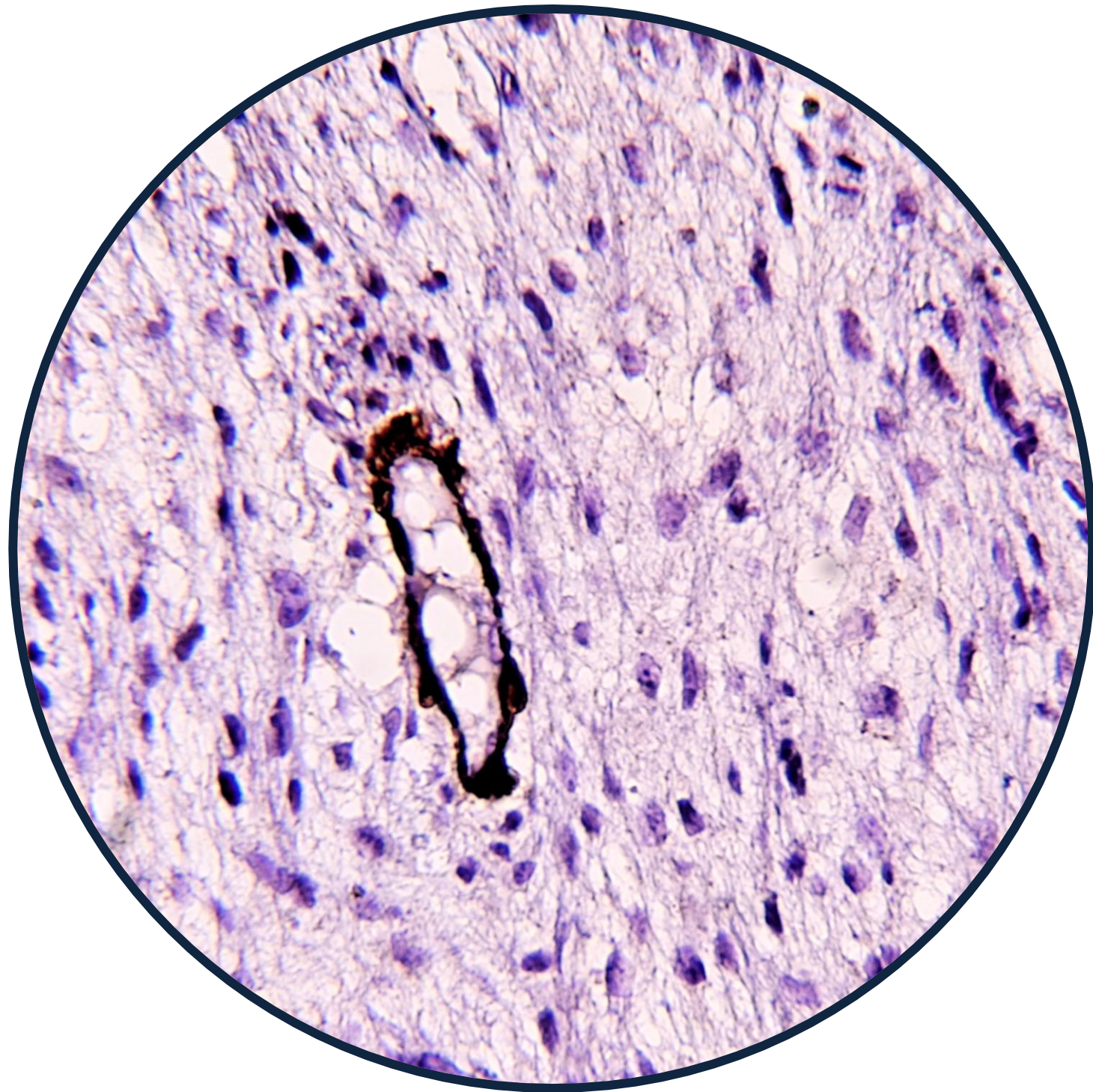




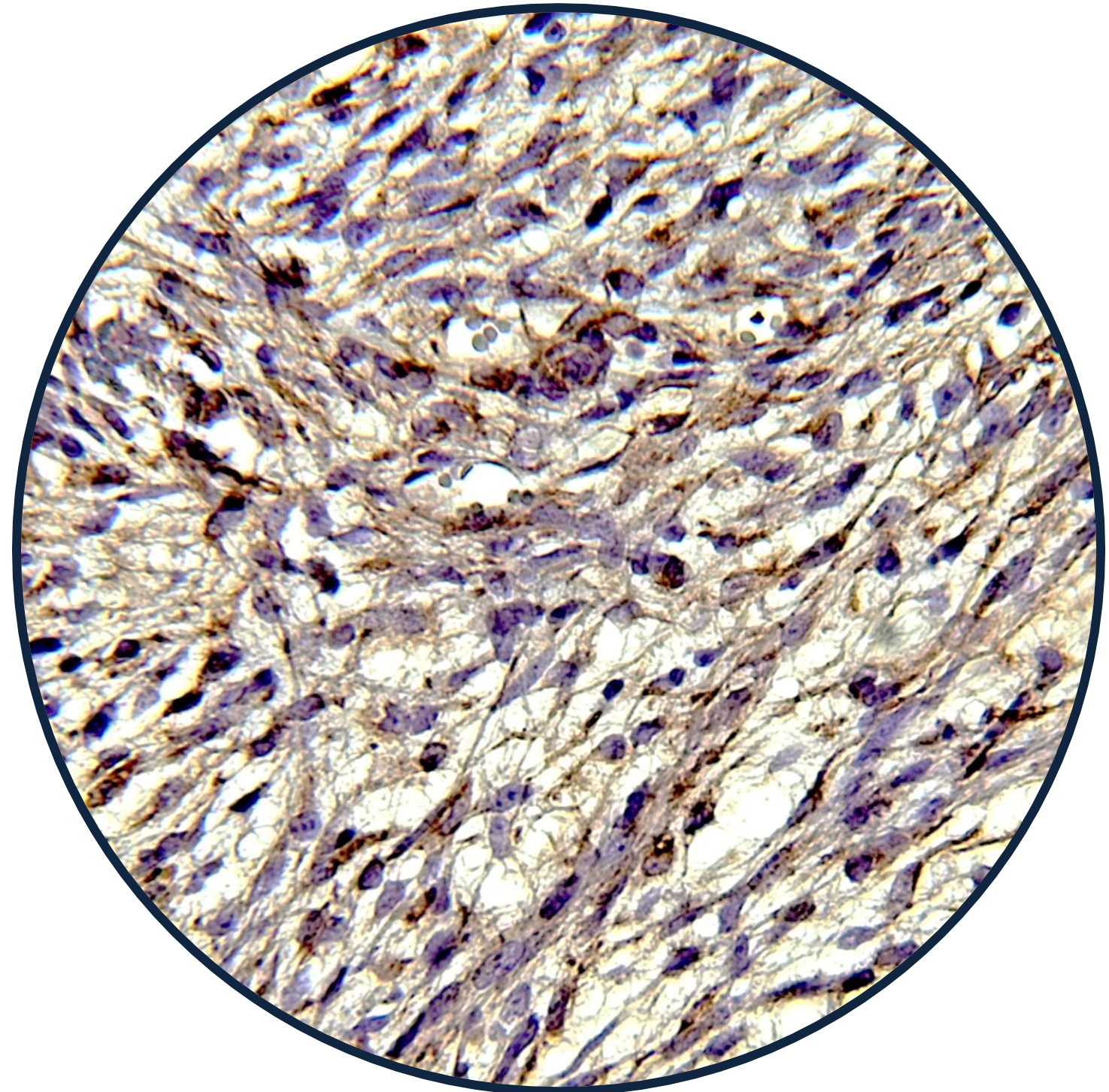
RP



EMA



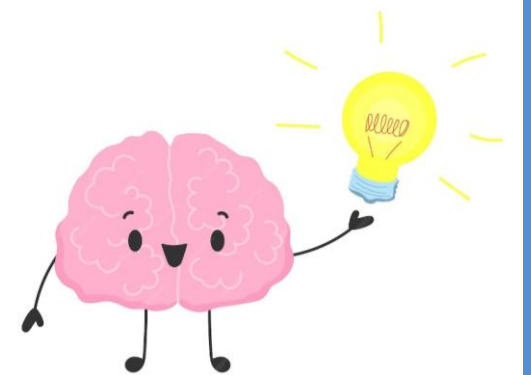
AML



VIM

Reporte de inmunohistoquímica

- VIMENTINA: POSITIVO.
- EMA: NEGATIVO.
- RP: NEGATIVO.
- ACTINA DE MUSLO LISO: NEGATIVO.
- DESMINA: NEGATIVO.
- MDM2: NO VALORABLE.

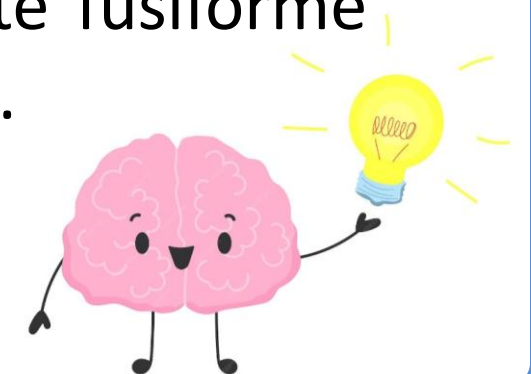


Diagnóstico

Referido como "tumor supratentorial parasagital izquierdo", (BTO y estudio definitivo):

- Neoplasia mesenquimal de alto grado compatible con sarcoma.
 - Necrosis: no identificada (score 0).
 - Mitosis: más de 19 mitosis en 10 campos de alto poder (score 3).
 - Grado de diferenciación tumoral: score 3.
 - Profundidad de la invasión: invade sistema nervioso central.
 - Invasión linfovascular: no identificada.
- Grado histológico (French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group FNCLCC): G3, SCORE 6.

Nota: la imagen histológica muestra una neoplasia de aspecto bifásico, con un componente fusiforme compacto y áreas de aspecto mixoide con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto.

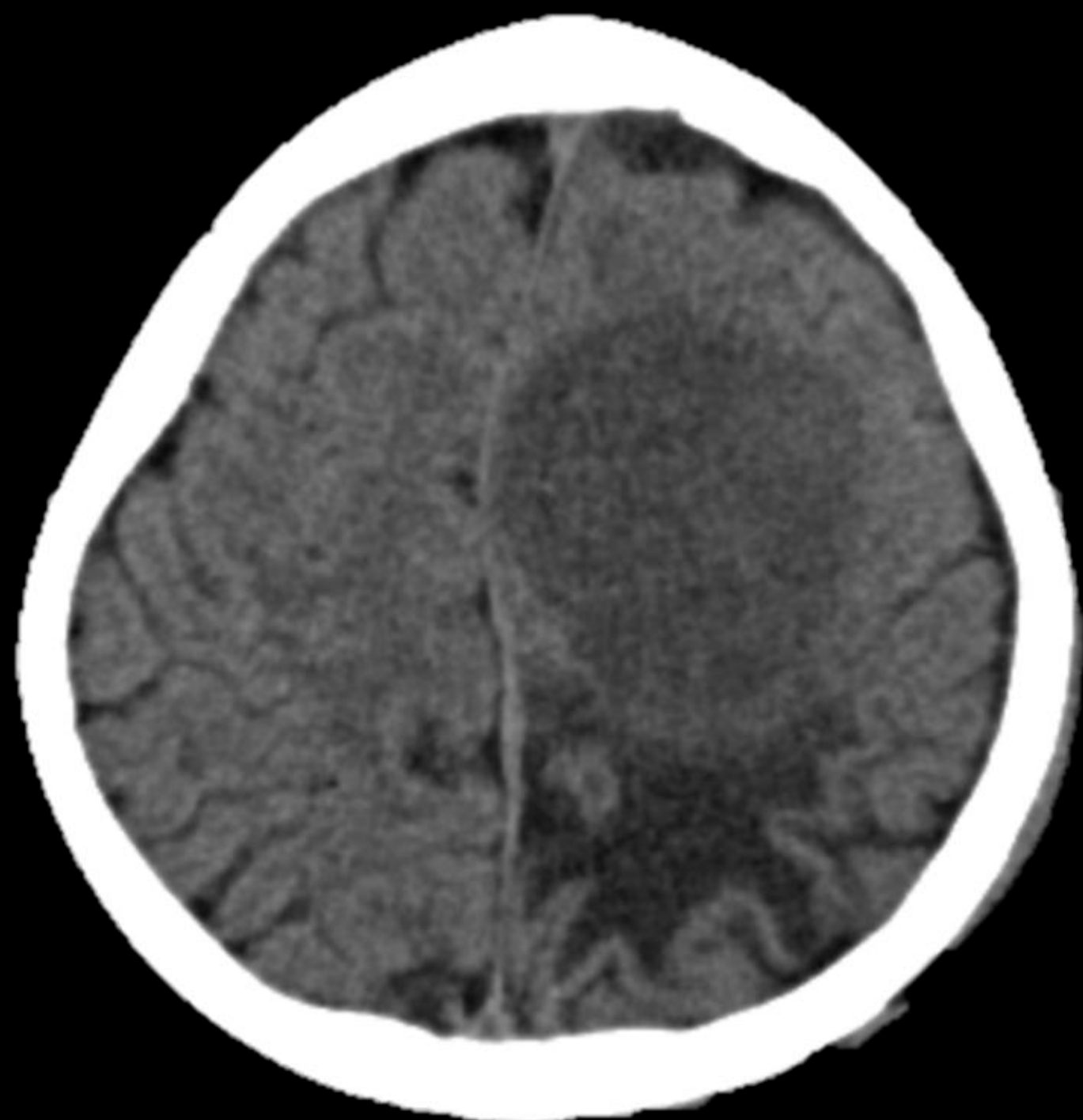


Resumen clínico

- El **21 de marzo de 2025** se ingresó para realizar el primer ciclo de quimioterapia con Ifosfamida, vincristina y doxorubicina durante 5 días. Se egresó el **29 de marzo de 2025**.
- El **07 de abril de 2025** Se reingresó al hospital secundario a paresia de miembro pélvico derecho e irritabilidad.
- El **08 de abril de 2024** se realizó tomografía de cráneo simple y contrastada donde se evidenció recidiva de la lesión.

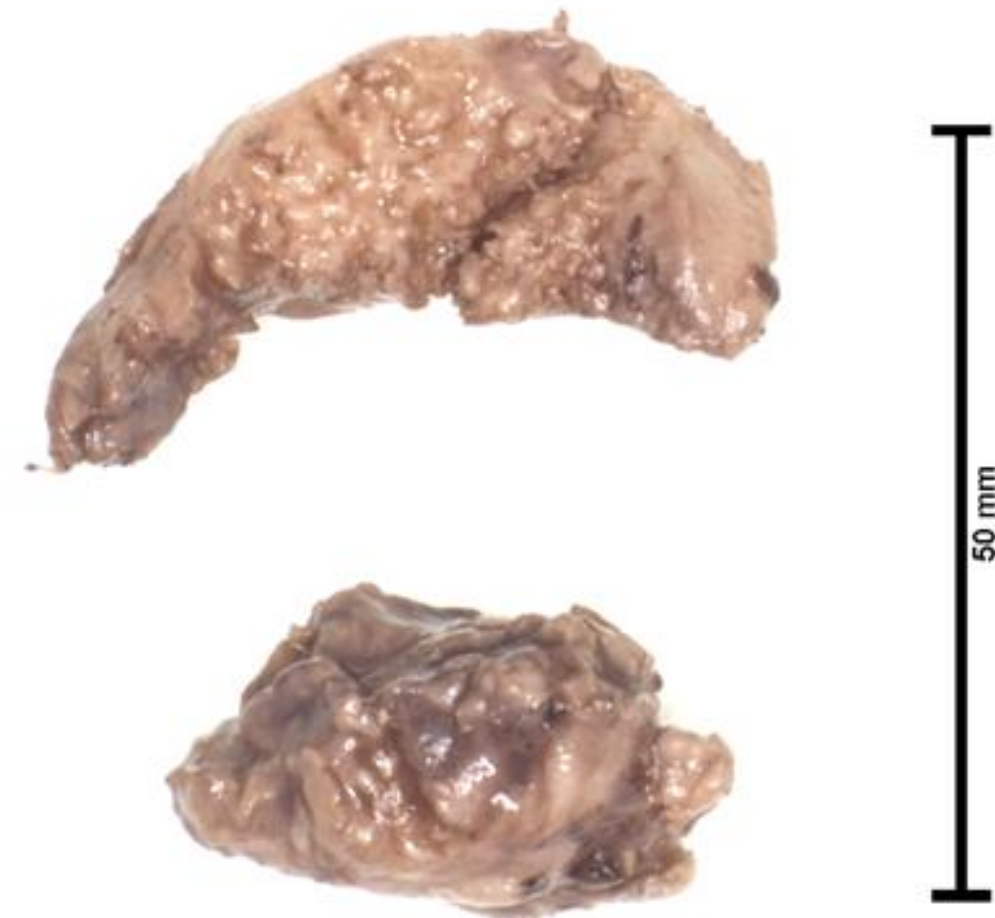


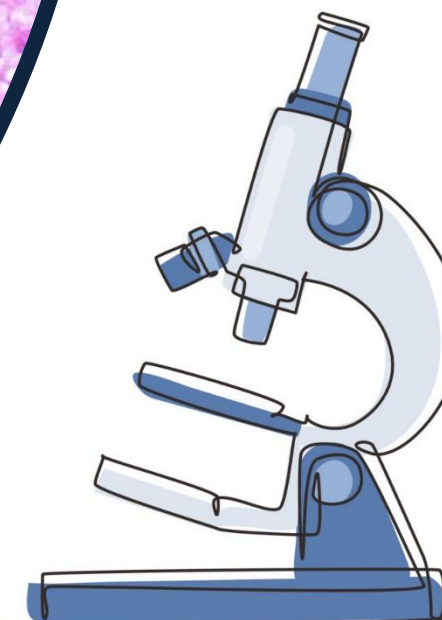
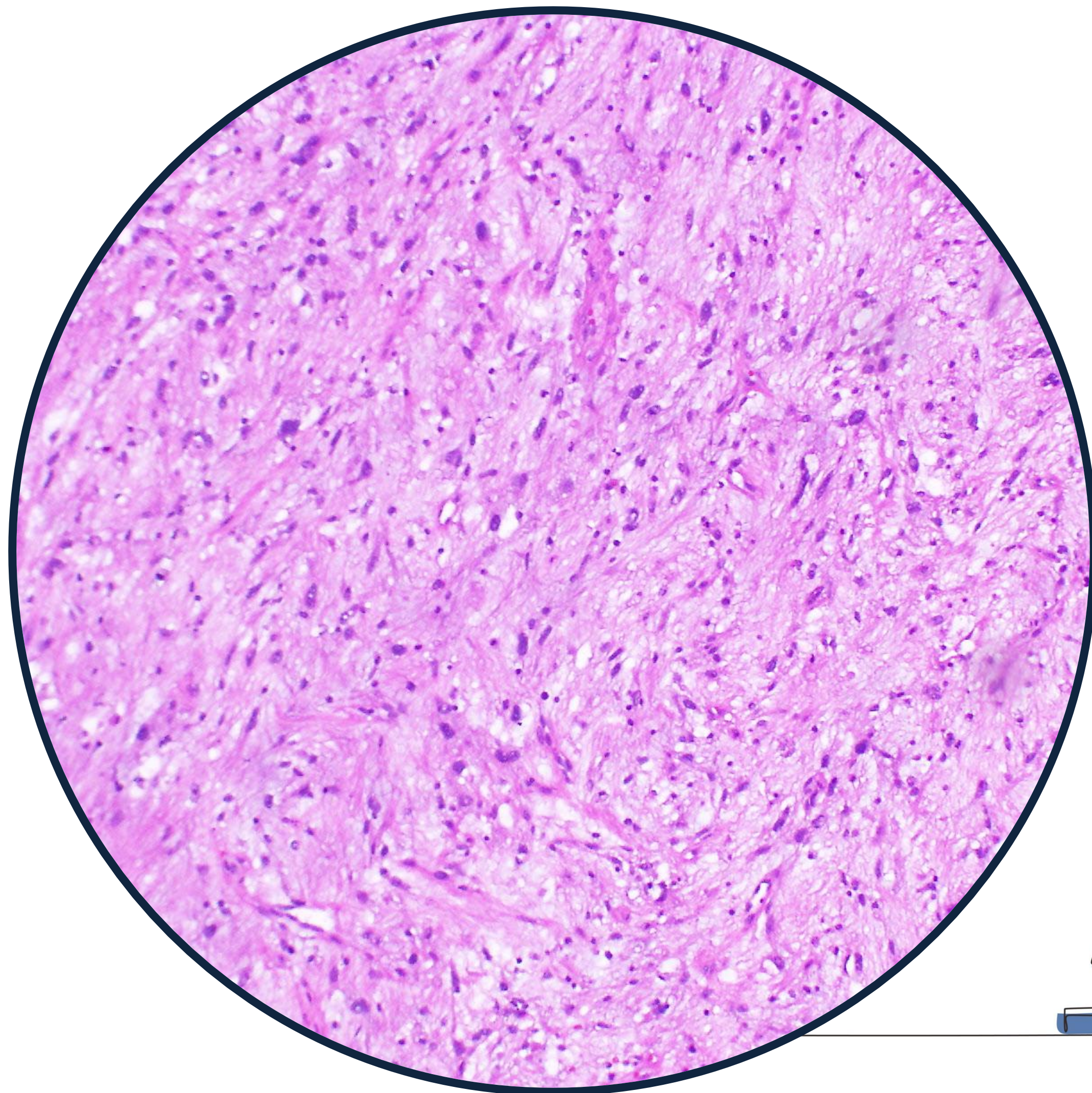
TAC UMAE 25 08-04-2025

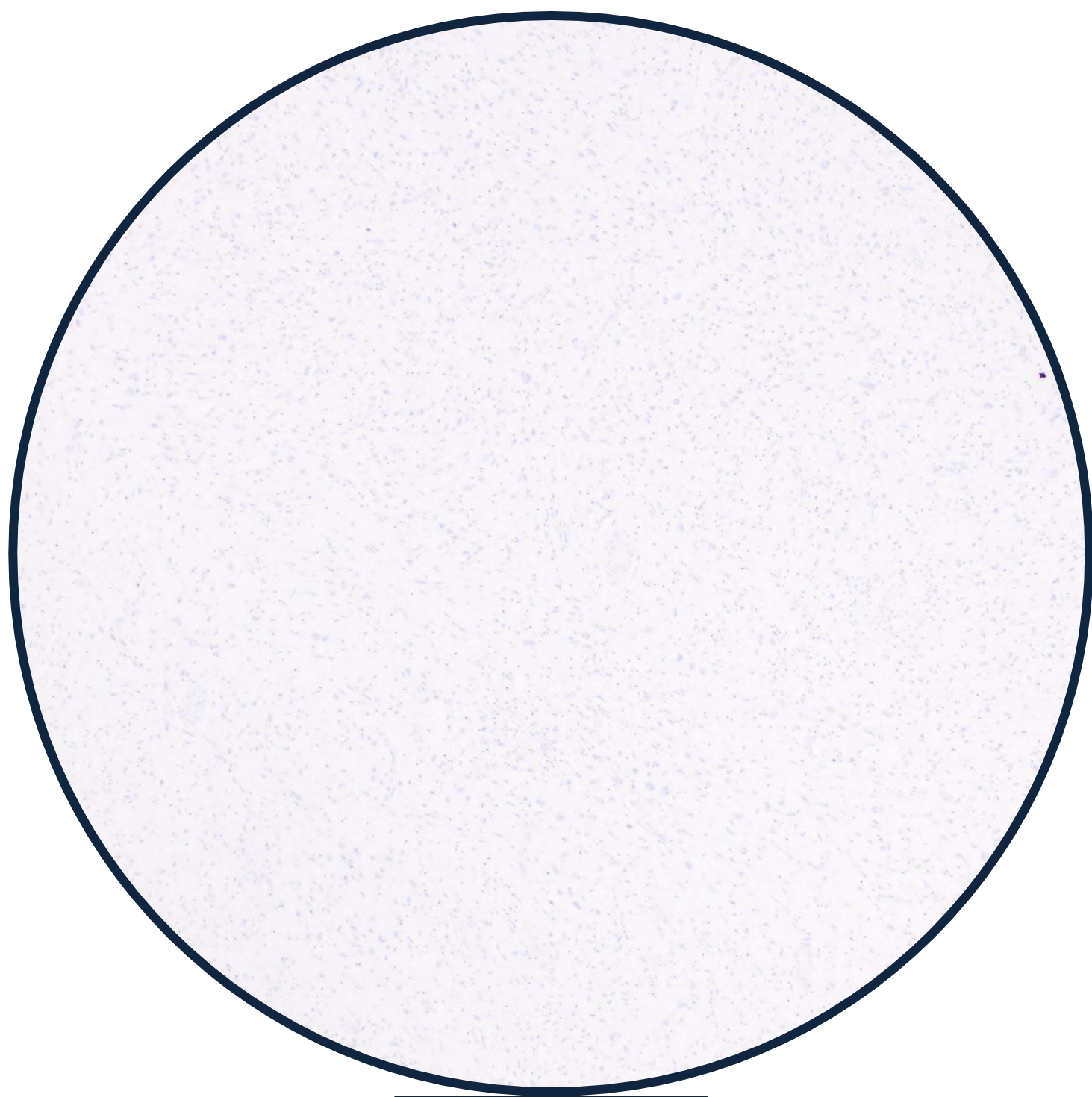


Estudio macroscópico

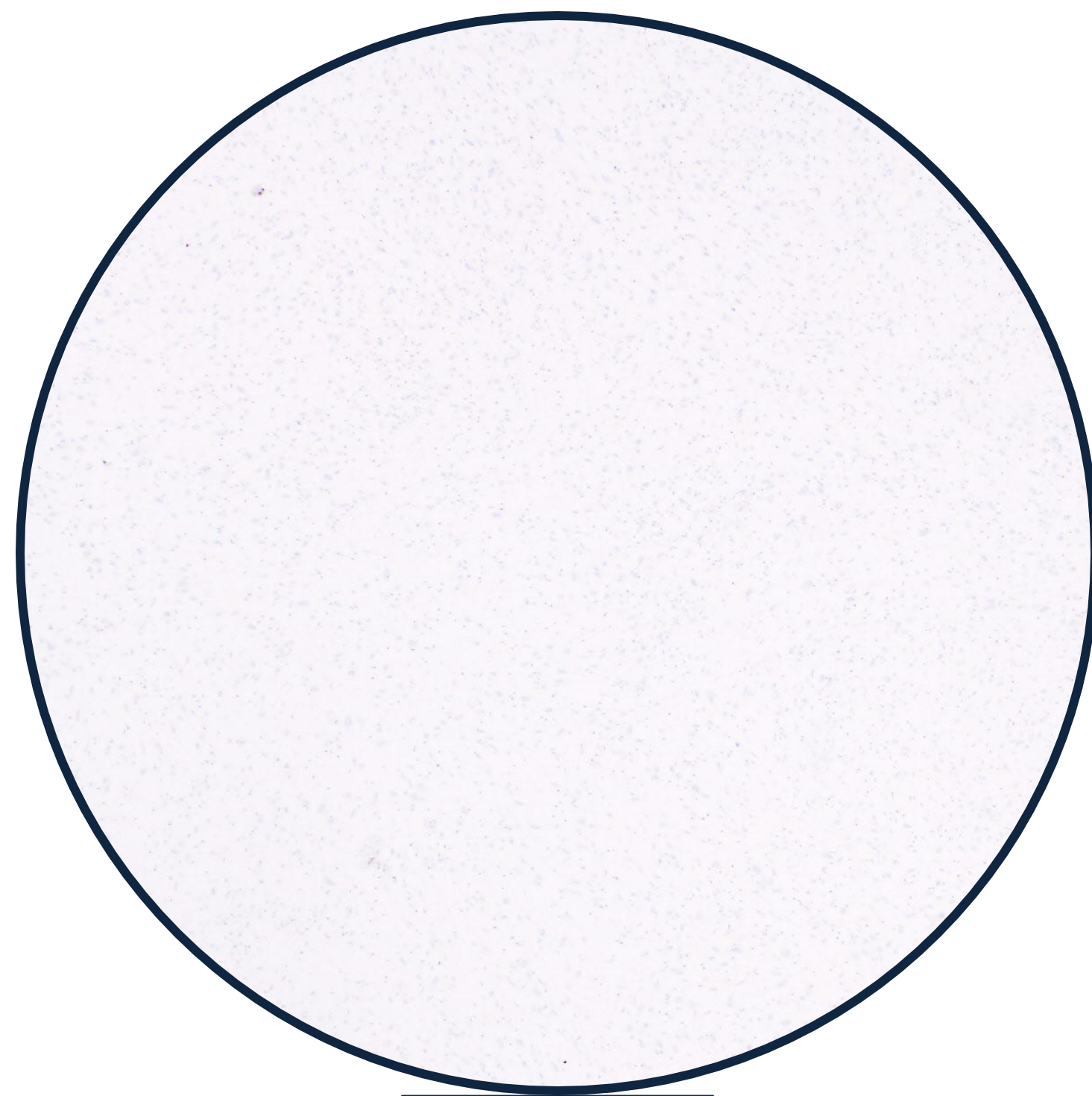
Referido como “región frontoparietal izquierda”, son 2 fragmentos, el mayor pesó 6 gr y midió 6.0x2.0x1.1 cm, el menor pesó 8 gr y midió 3.8x2.7x2.5 cm. Se incluyeron totalmente en 20 cápsulas.



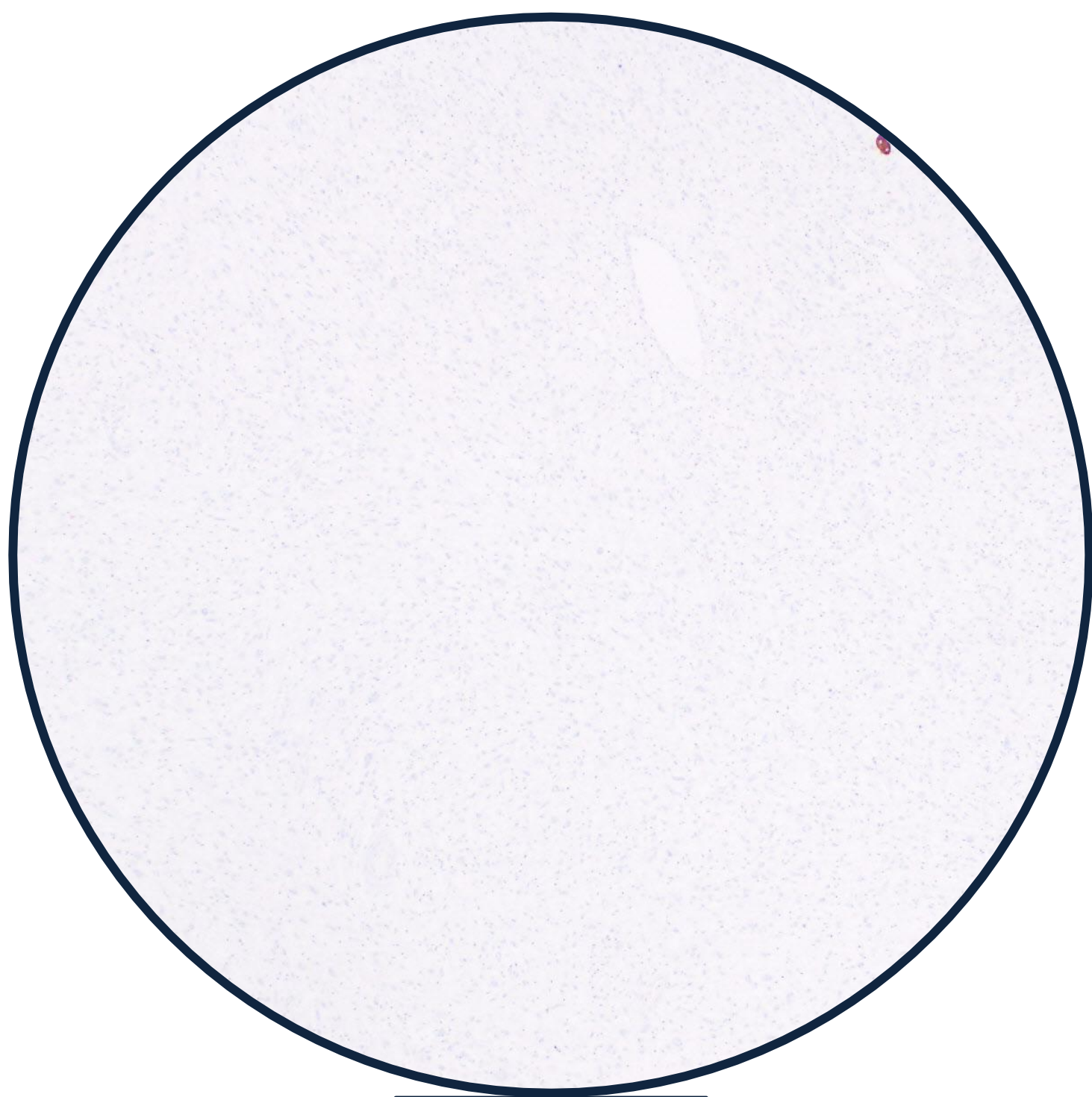




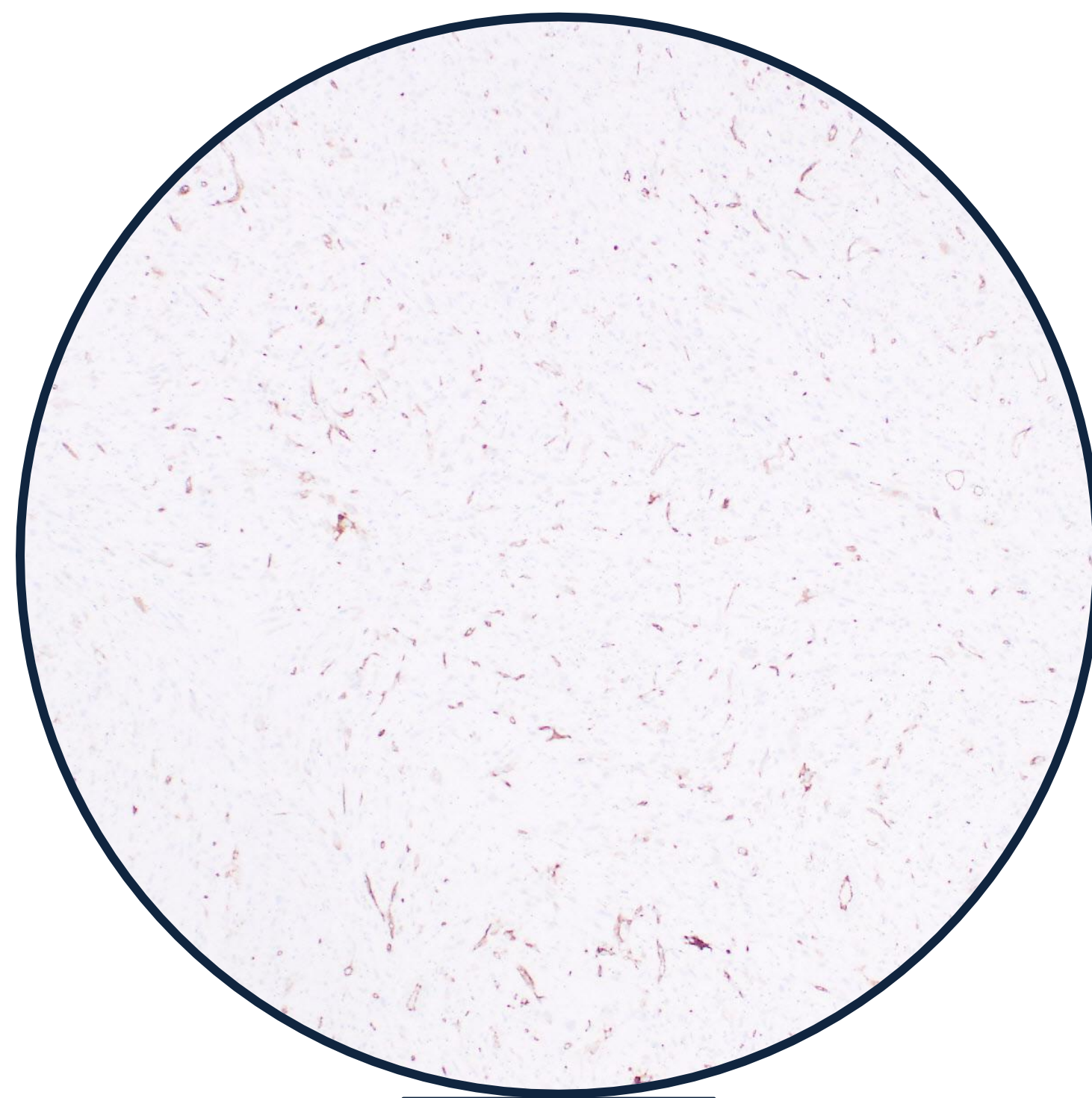
PAGE



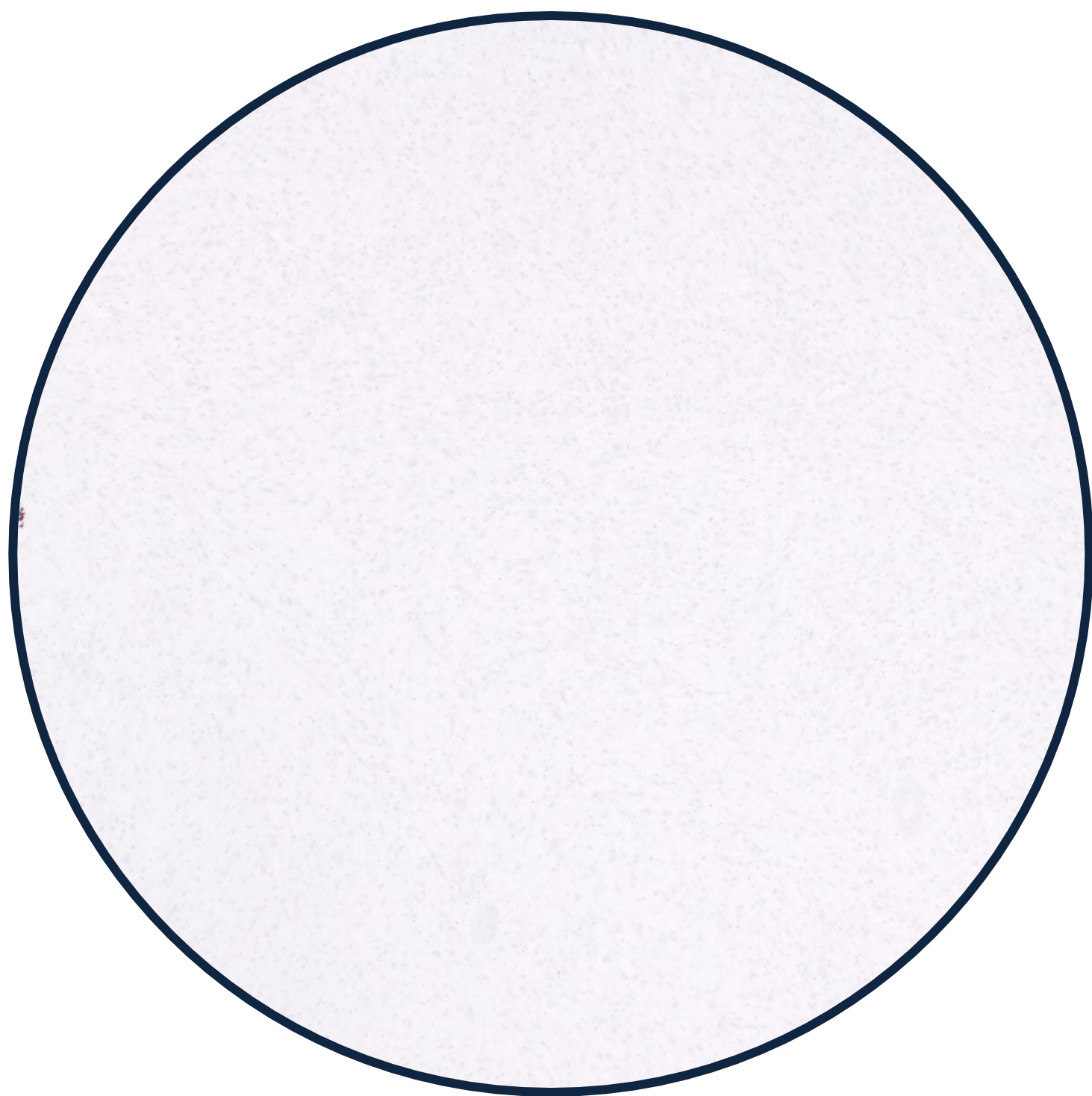
EMA



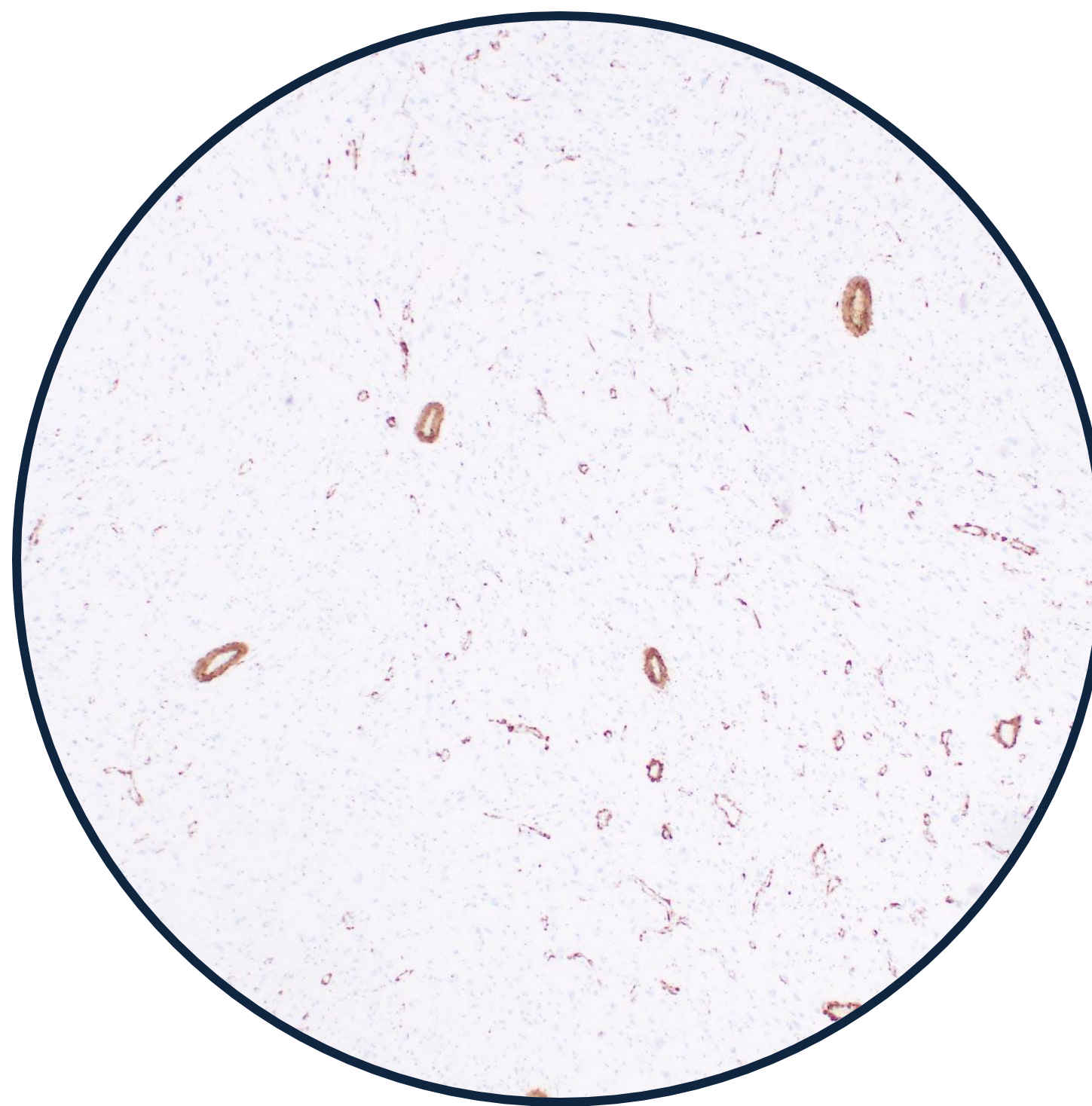
RP



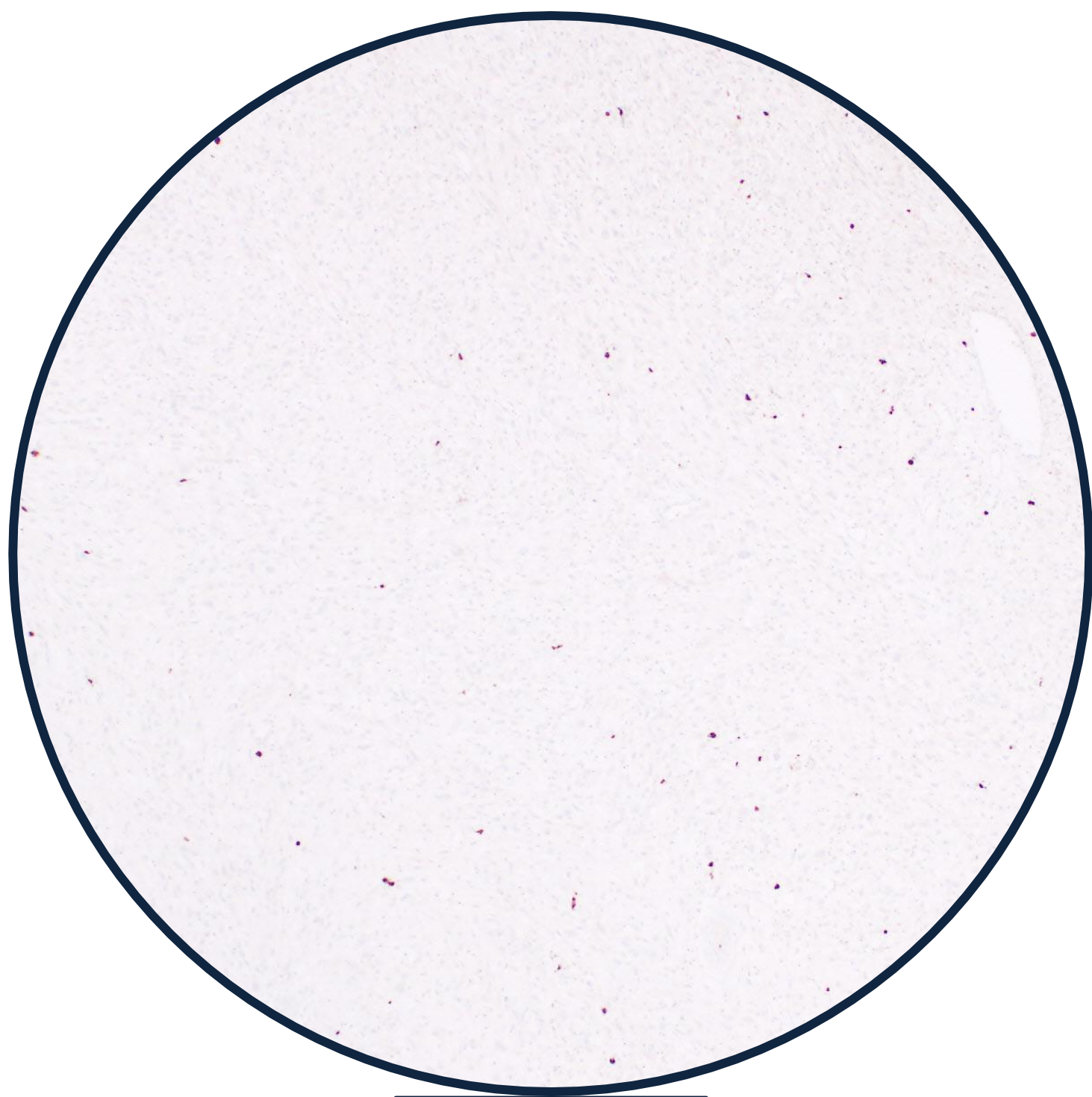
CD34



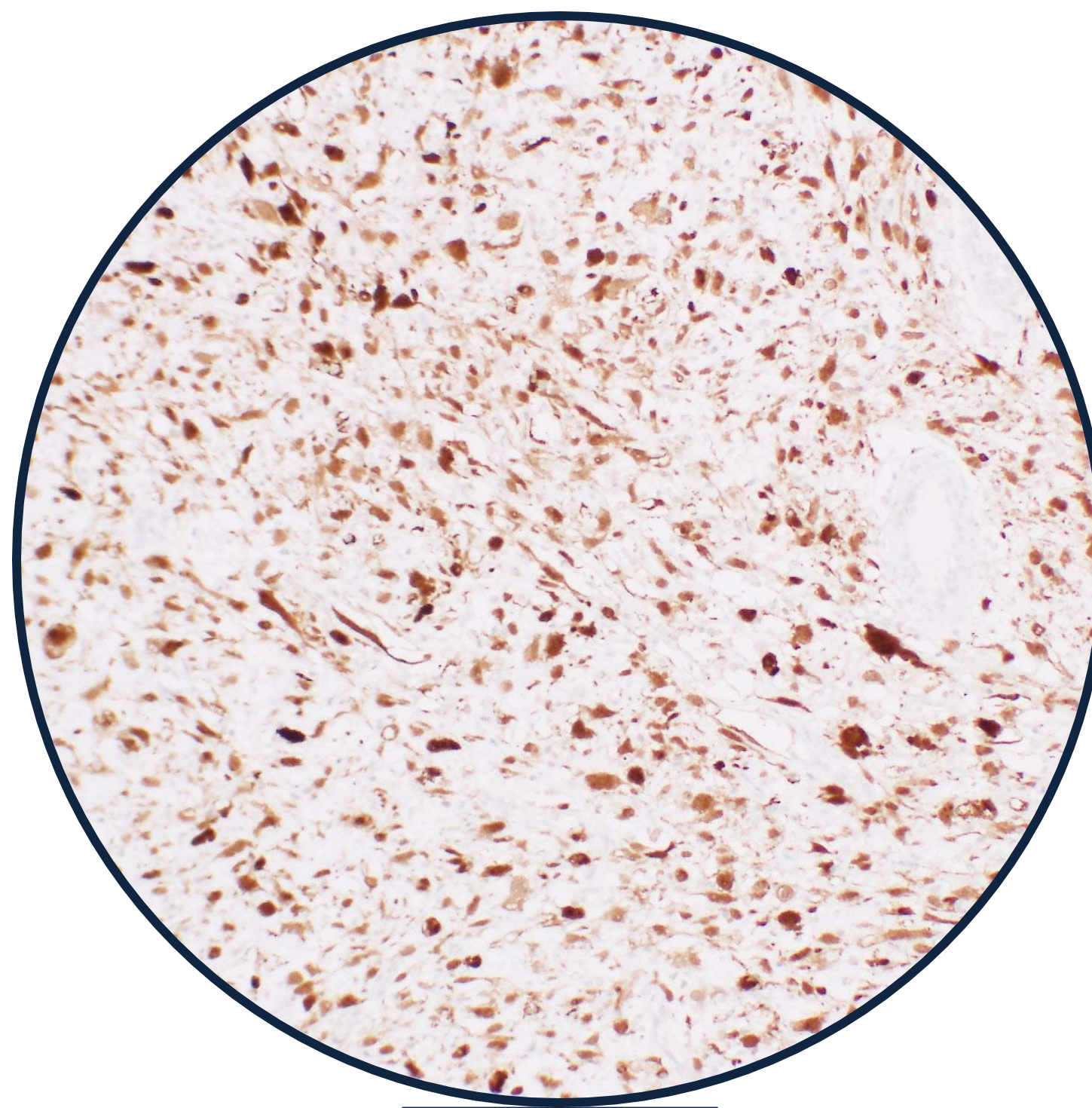
SOX10



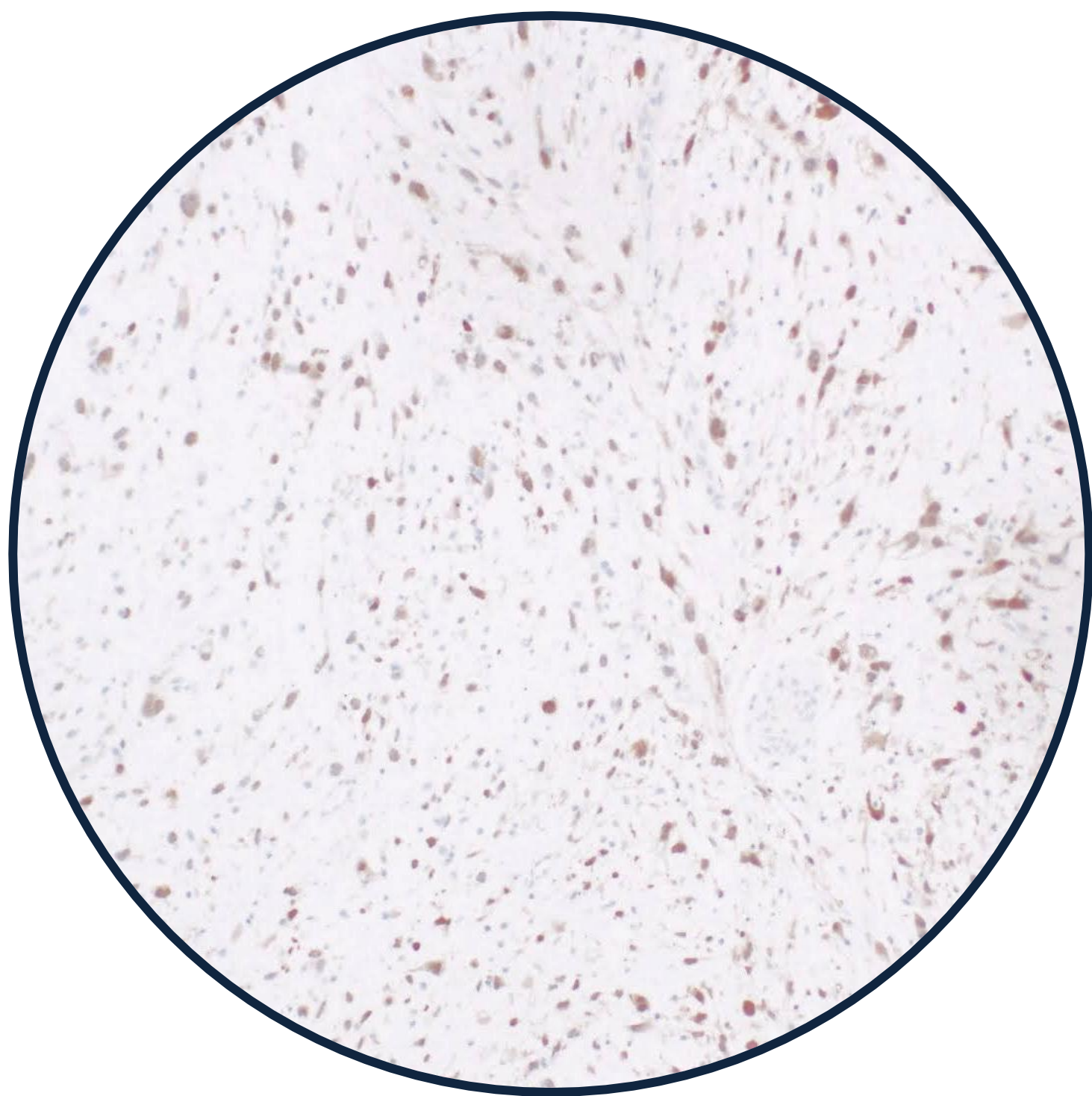
AML



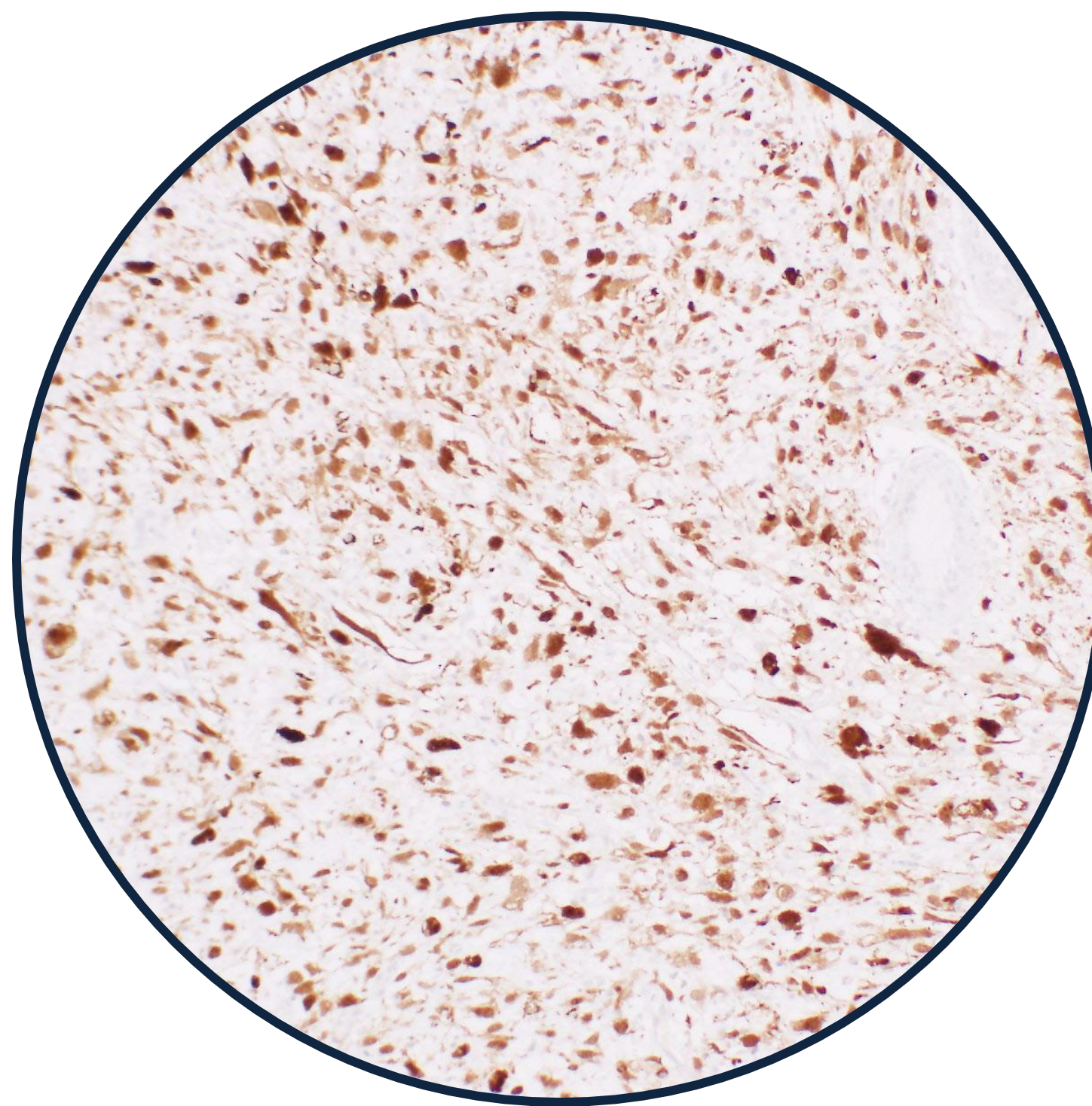
S100



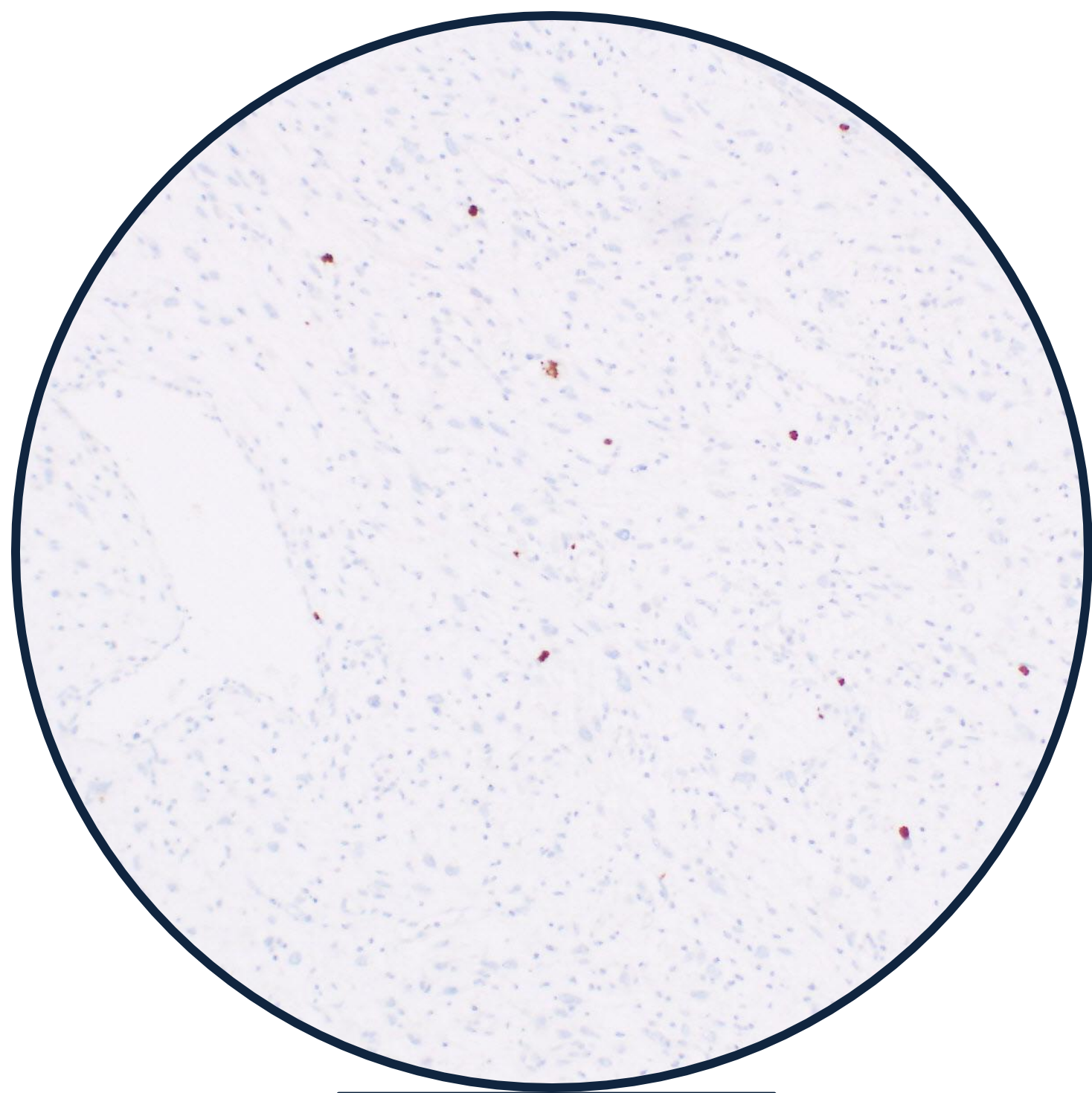
P16



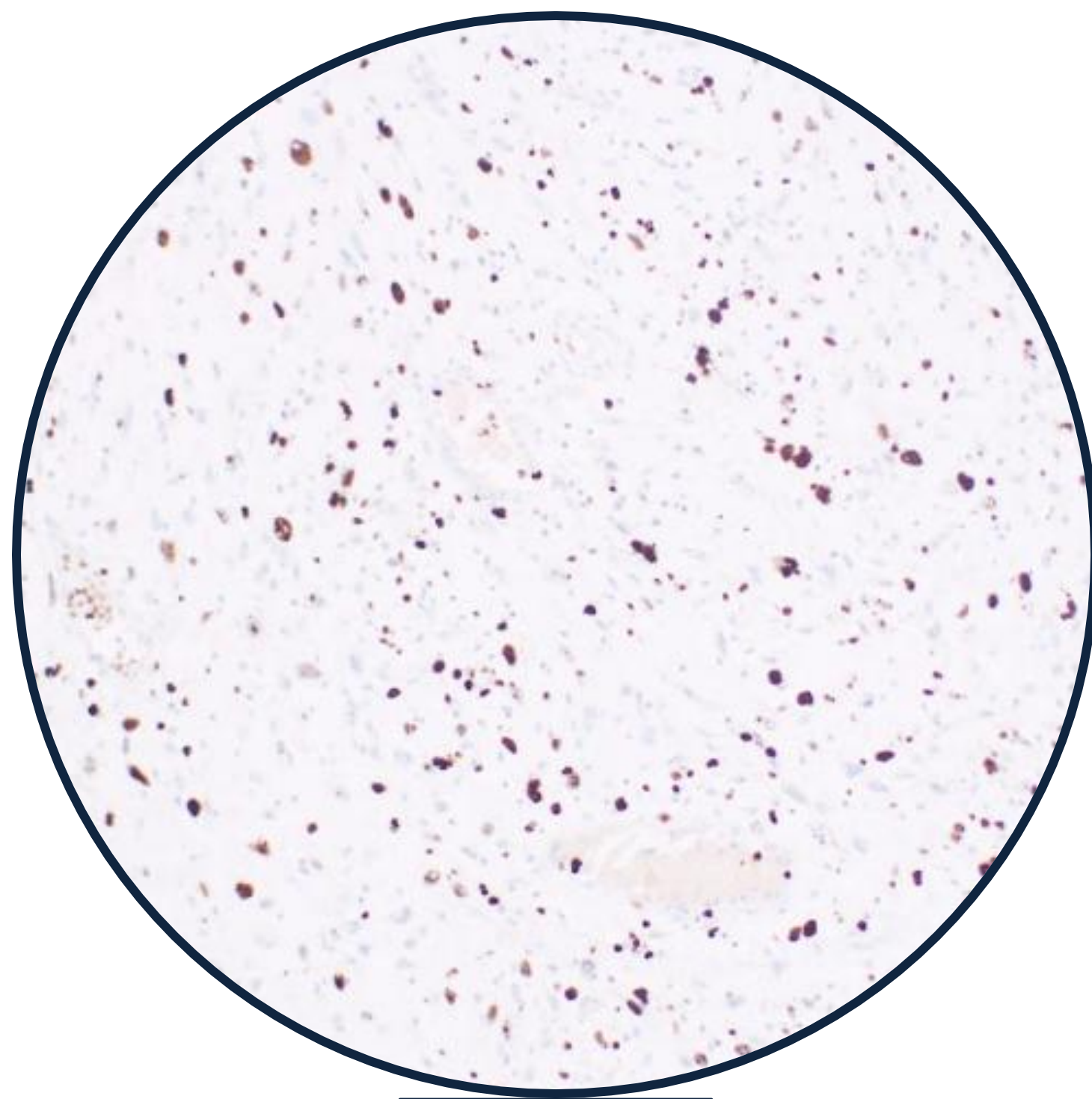
CDK4



P16

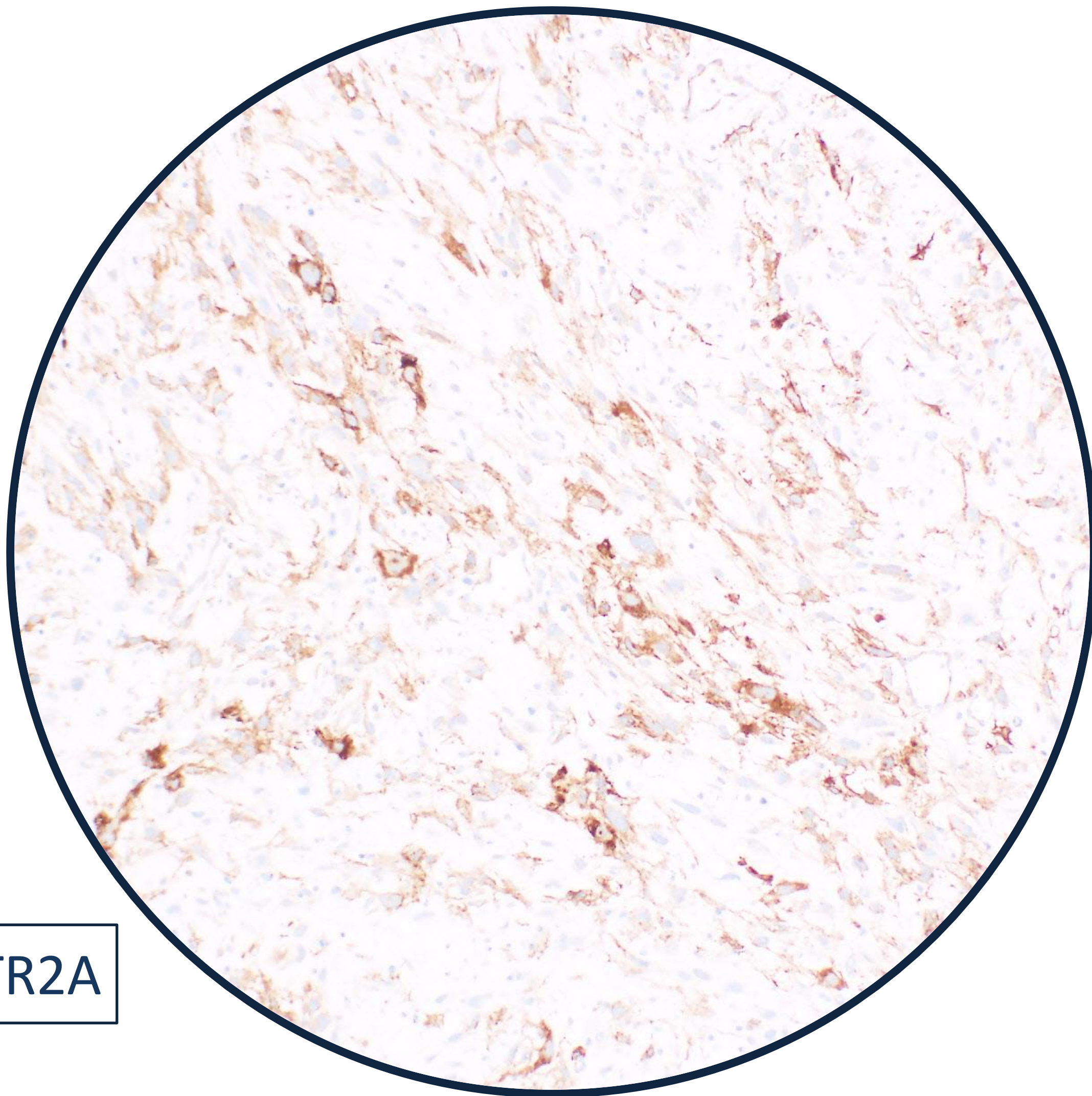


H3 Fosfohistona



Ki67

SSTR2A

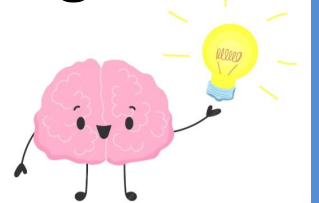


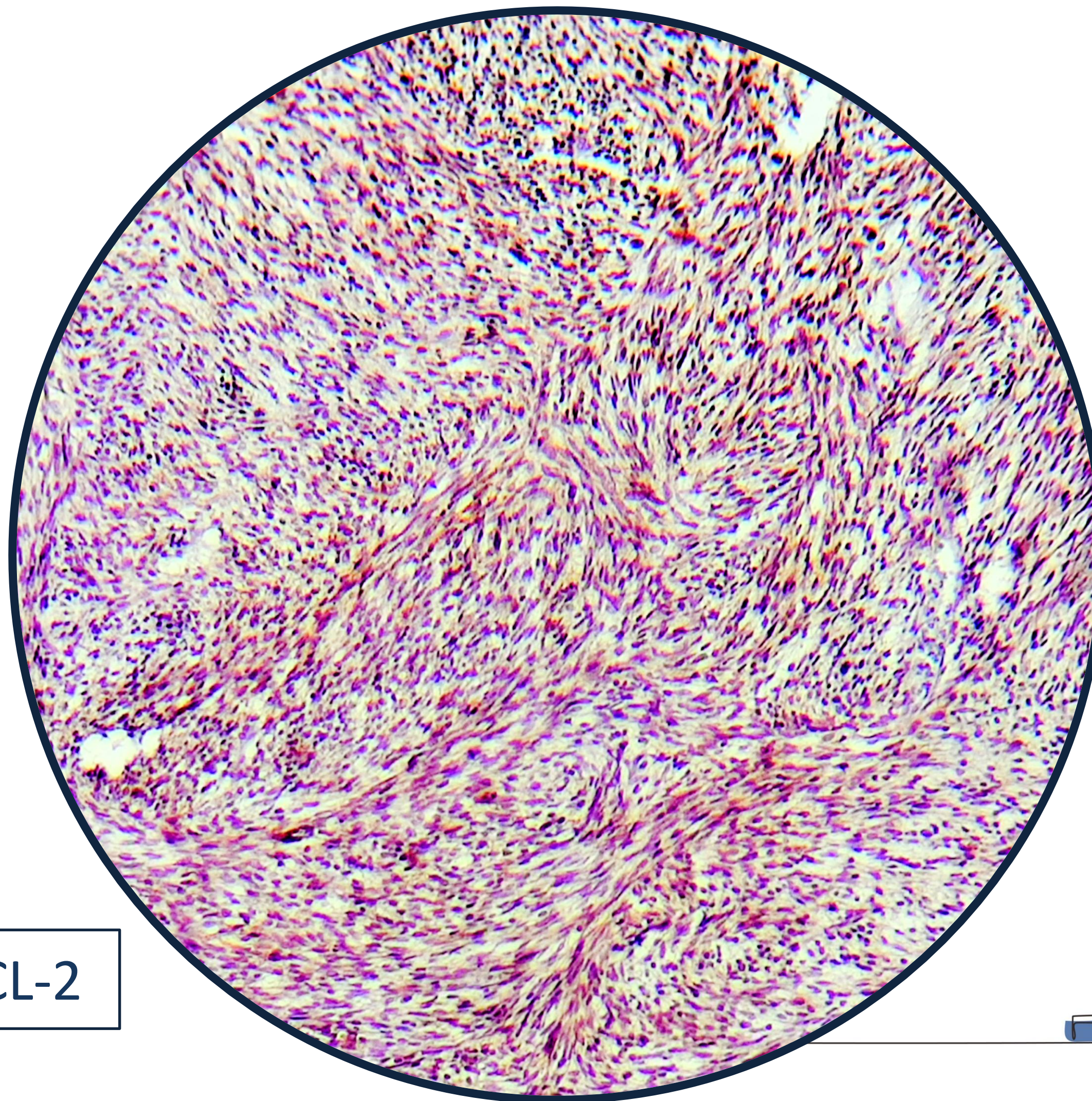


Diagnóstico

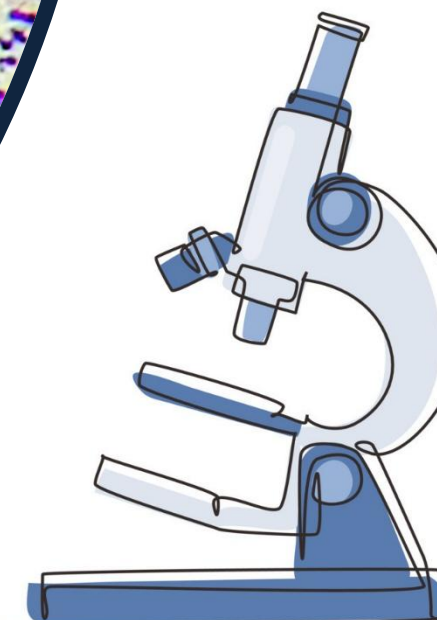
- Procedimiento: resección.
- Sitio tumoral: región frontoparietal izquierda.
- Tamaño del espécimen: 6.0 x 2.0 x 1.1 cm (fragmento mayor).
- Focalidad: unifocal.
- Diagnóstico integrado: compatible con meningioma anaplásico.
- Grado histológico: 3 (CNS WHO 2021).

La positividad para SSTR2 aunado a la imagen histológica (diferenciación sarcomatoide) y el comportamiento proliferativo de la lesión, sugiere que la neoplasia corresponde a un meningioma anaplásico.

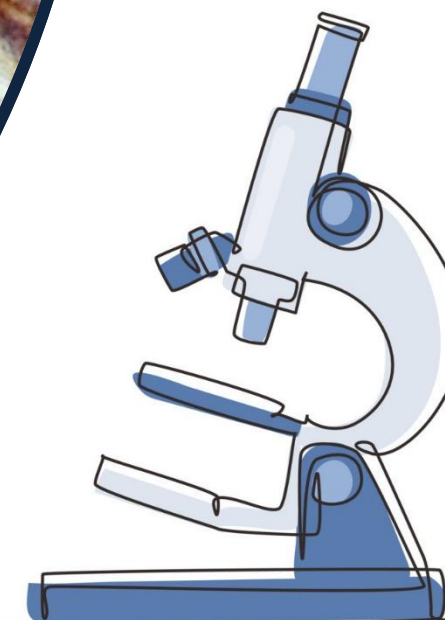
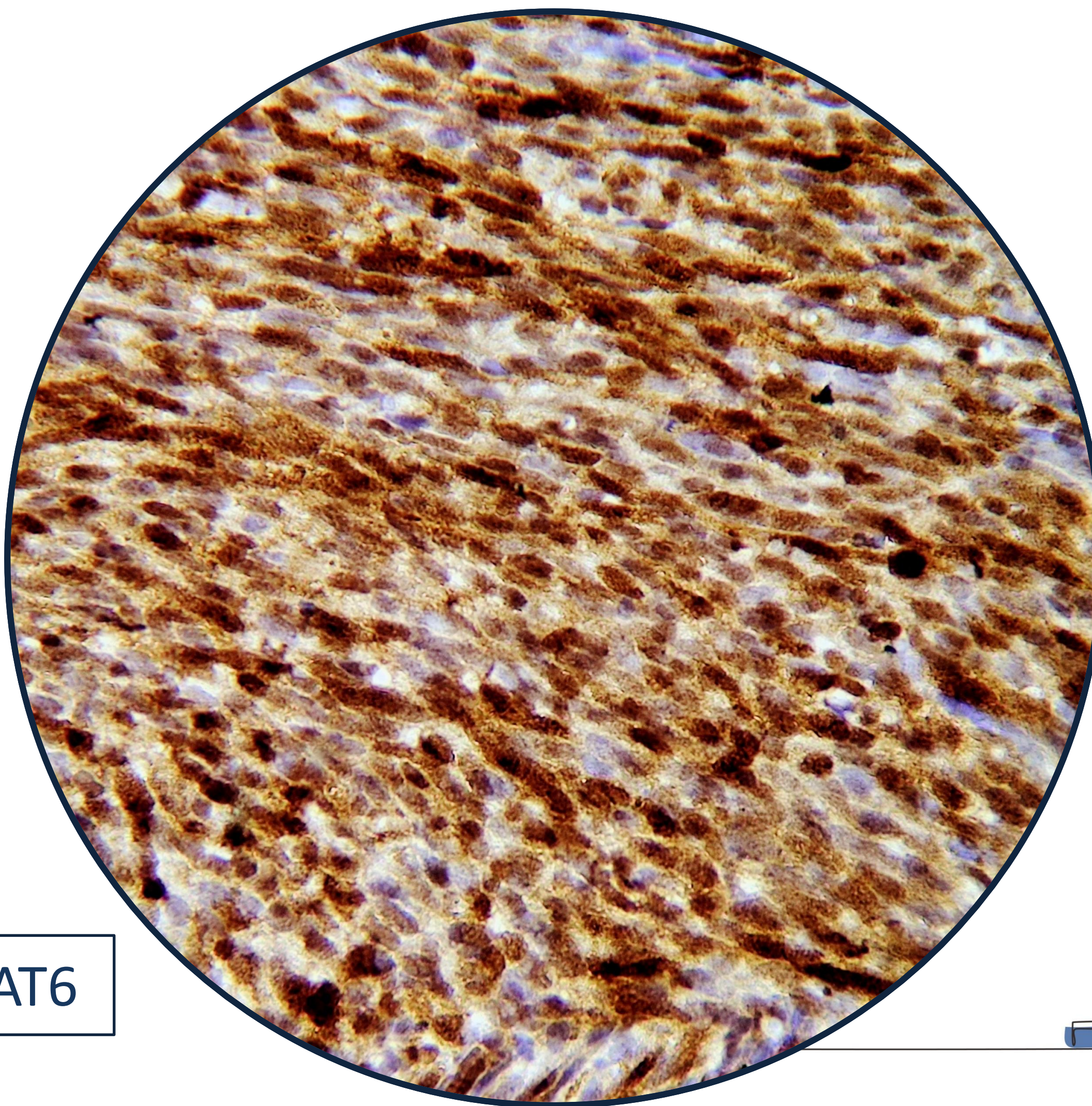


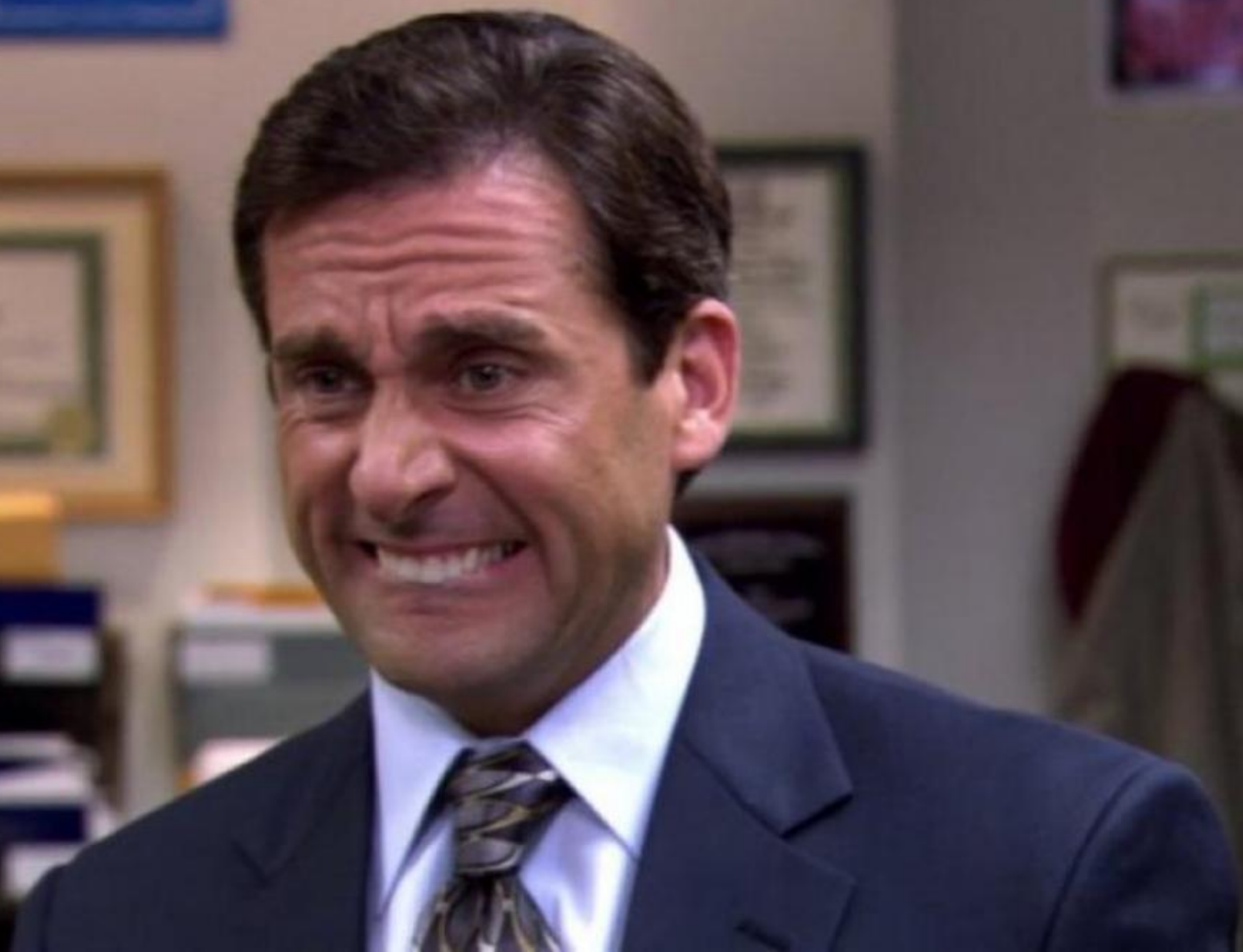


BCL-2



STAT6



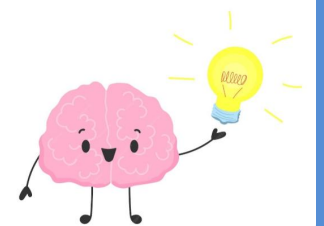


Diagnóstico

Addendum

Referido como "tumor supratentorial parasagital izquierdo", resección:

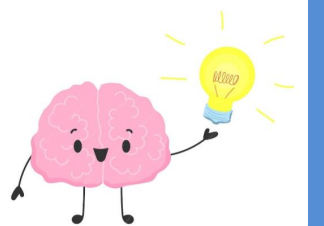
- Tipo histológico: Tumor fibroso solitario.
- Grado histológico: 2 (Clasificación de la OMS 2021).
- Necrosis: No identificada.
- Tasa mitótica: 16 mitosis en 10 campos de alto poder.



Revisión bibliográfica

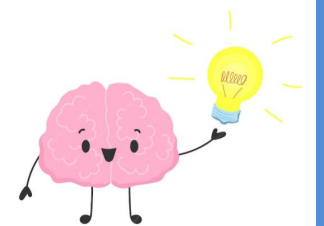
Índice

1. Tumores extra-axiales intracraneales.
2. Clasificación histológica del tumor fibroso solitario.
3. Tumor fibroso solitario pediátrico.
4. Tumor fibroso solitario desdiferenciado.
5. Sensibilidad y especificidad del STAT6 en el diagnóstico del TFS.
6. Conclusiones.



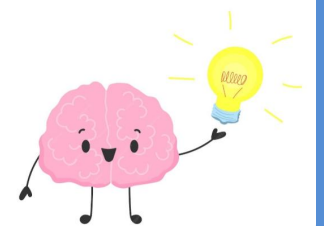
Tumores intracraneales extra-axiales

- Los tumores extra-axiales son las neoplasias intracraneales más comunes del adulto (35% de acuerdo con la base de datos del CBTRUS).
- Los meningiomas son el tumor extra-axial mas común en adultos (aproximadamente 1/3 de todas las neoplasias intracraneales).
- Los tumores de la vaina del nervio periférico son los tumores extra-axiales mas comunes durante la infancia (< 14 años), constituyendo aproximadamente el 4.9% de todas las neoplasias intracraneales, mientras que los craneofaringiomas tienen una prevalencia ligeramente menor en este grupo de edad (4.1%).



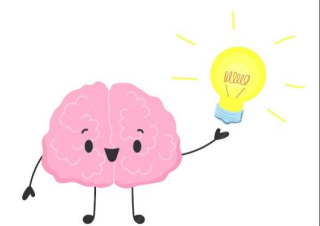
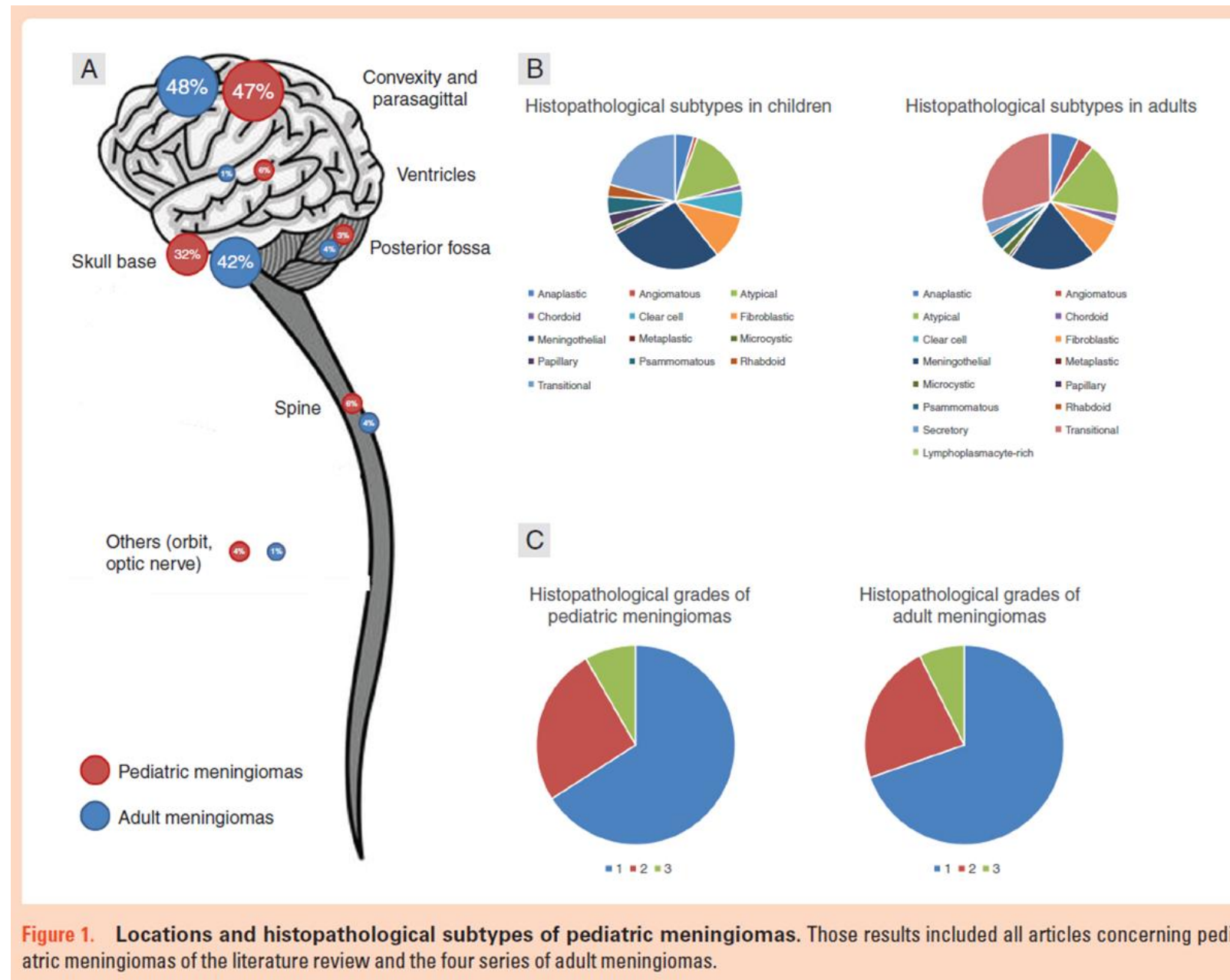
Tumores intracraneales extra-axiales

- Los meningiomas pediátricos representan una proporción muy pequeña de todos los meningiomas diagnosticados (1 a 5% de acuerdo con la base de datos del CBTRUS).
- La literatura reciente ha determinado que los meningiomas pediátricos son clínicamente, histopatológicamente, genéticamente y epigenéticamente distintos de sus contrapartes en el adulto.



Tumores intracraneales extra-axiales

- 28% meningotelial.
- 21% transicional.
- 15.5% atípico.
- 10.5% fibroblástico.
- 6% células claras.
- **4% anaplásico.**
- 4% psammomatoso.
- 3% papilar.
- 3% rabdoide.
- 1.5% microquístico.
- 1.5% cordoide.
- 1% angiomatoso.
- < 1% secretor.
- < 1% metaplásico.
- < 1% rico en infiltrado linfoplasmacítico.



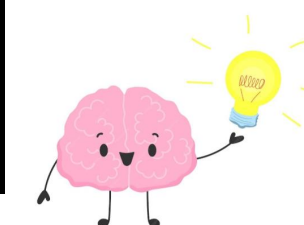
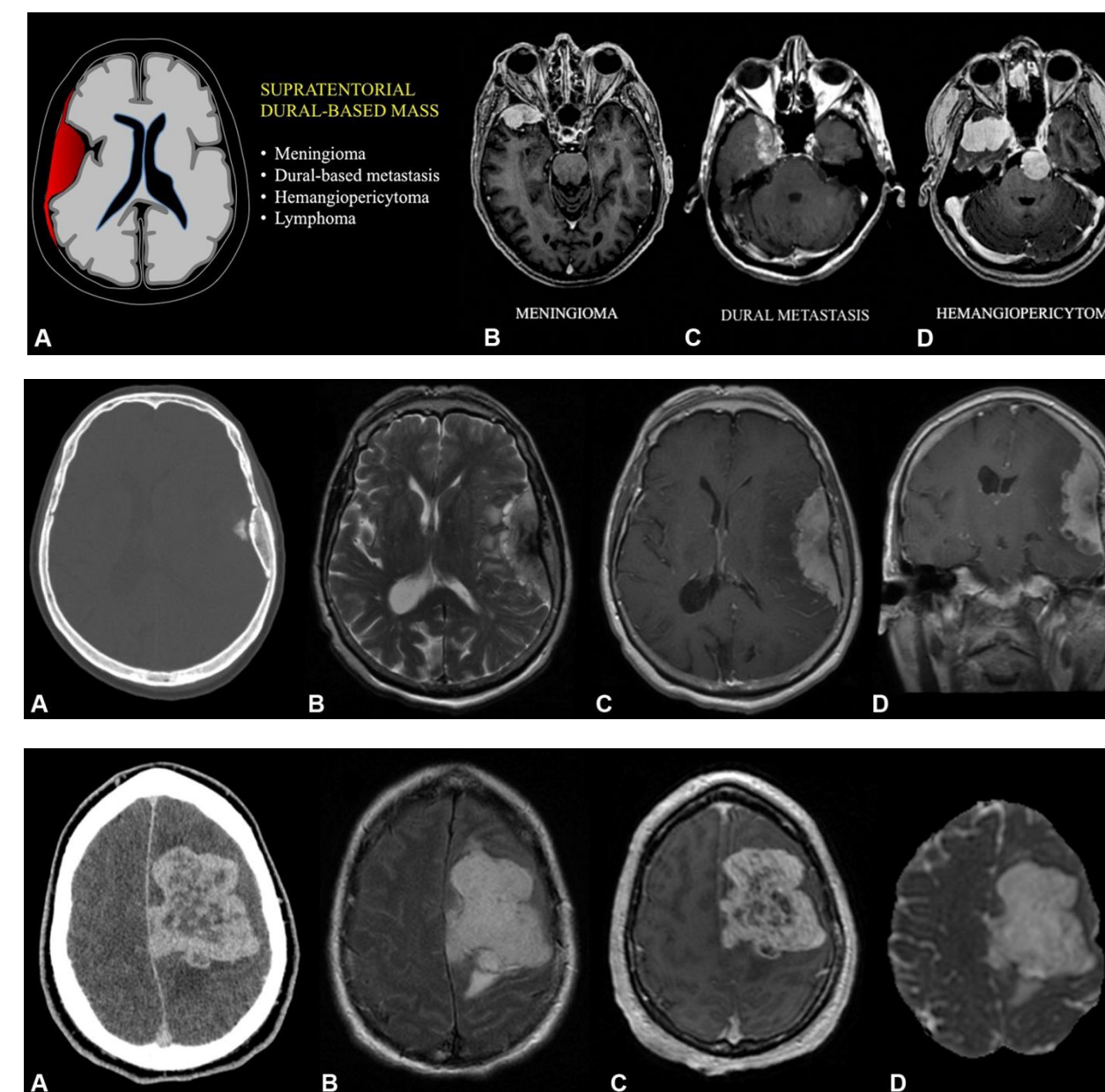
Tumores intracraneales extra-axiales

Epidemiology of extra-axial intracranial tumors

Pathology	Number of cases (2005–2009)	Proportion of all intracranial neoplasms	Annual age-adjusted incidence*
Meningioma	110 359	35.5%	7.22
Pituitary tumors	43 882	14.1%	2.94
Nerve sheath tumors	25 926	8.3%	1.70
Lymphoma†	6774	2.2%	0.45
Other meningeal neoplasms	2706	0.9	0.18
Craniopharyngioma	2680	0.9%	0.18
Extra-axial mesenchymal tumors	1192	0.4%	0.08
Other extra-axial hematopoietic neoplasms	182	0.1%	0.01

*Per 100 000 individuals/year.

†The Central Brain Tumor Registry of the United States report does not separate the prevalence of intra- and extra-axial involvement for these tumors (Dolecek et al., 2012).



Tumores intracraneales extra-axiales

Review

Meningeal tumors histologically mimicking meningioma

Valeria Barresi^{a,*}, Maria Caffo^b, Giovanni Branca^a, Rosario Caltabiano^c, Giovanni Tuccari^a

^a Department of Human Pathology, Section of Pathological Anatomy, University of Messina, Italy

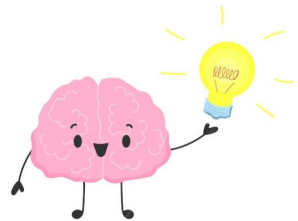
^b Department of Neurosciences, Section of Neurosurgery, University of Messina, Italy

^c Department G.F. Ingrassia, Section of Pathological Anatomy, University of Catania, Italy

- El hemangiopericitoma meníngeo representa el tumor mesenquimal primario mas frecuente de las leptomeninges y constituye un 0.4% de todos los tumores primarios del SNC.
- Asociado a su aspecto histológico e índice mitótico, puede confundirse con el meningioma atípico. Pero el HPC tiene un peor pronóstico con recurrencias casi inevitables, metástasis a huesos, pulmones e hígado, y probablemente muerte relacionada con el tumor en el 61% a 15 años.

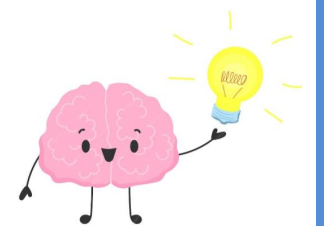
Mimickers of meningioma according to the histotype.

Histotype of meningioma	Histological mimicker
Meningothelial Fibrous	Melanocytoma
	Solitary fibrous tumor
	Meningeal Leiomyoma
Angiomatous Clear cell Chordoid	Hemangioblastoma
	Hemangioblastoma
	Intradural chordoma
Atypical	Hemangioendothelioma
	Hemangiopericytoma
	Meningeal Leiomyosarcoma
Anaplastic	Metastatic carcinoma
	Meningeal ES-PNET
	Leptomeningeal medulloblastoma
	Metastatic carcinoma
	Leptomeningeal medulloblastoma

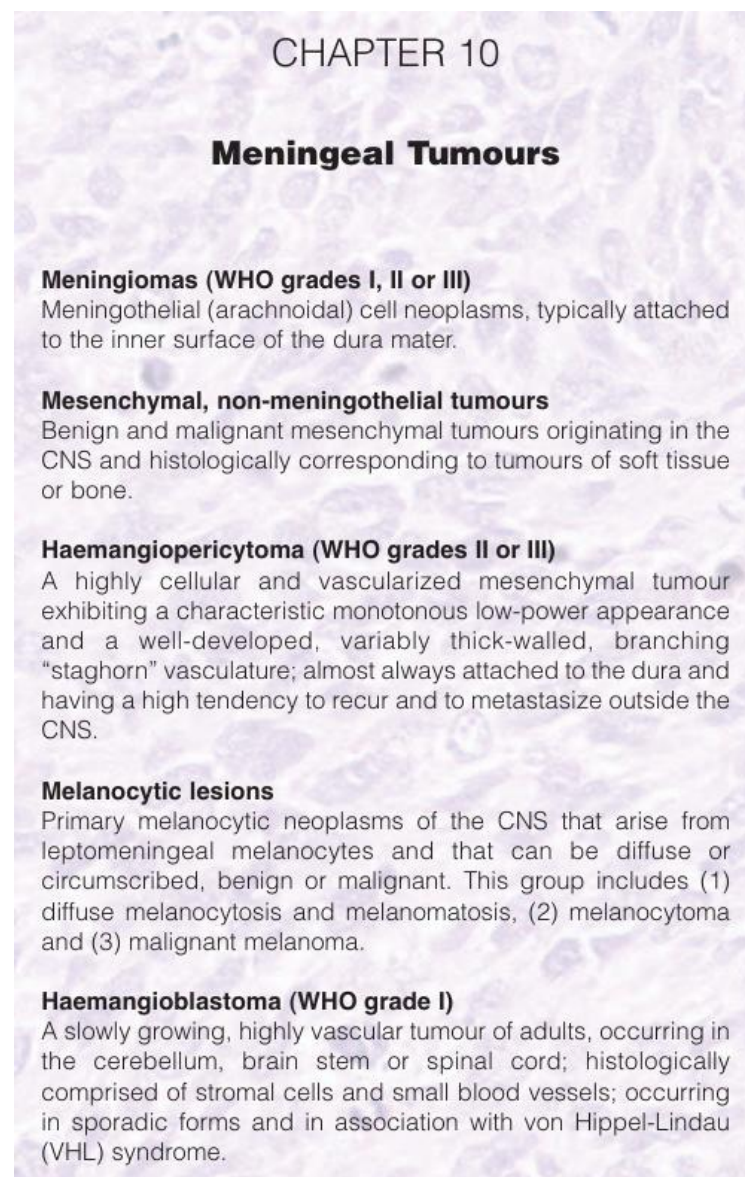


Tumores mesenquimales no meningoteliales

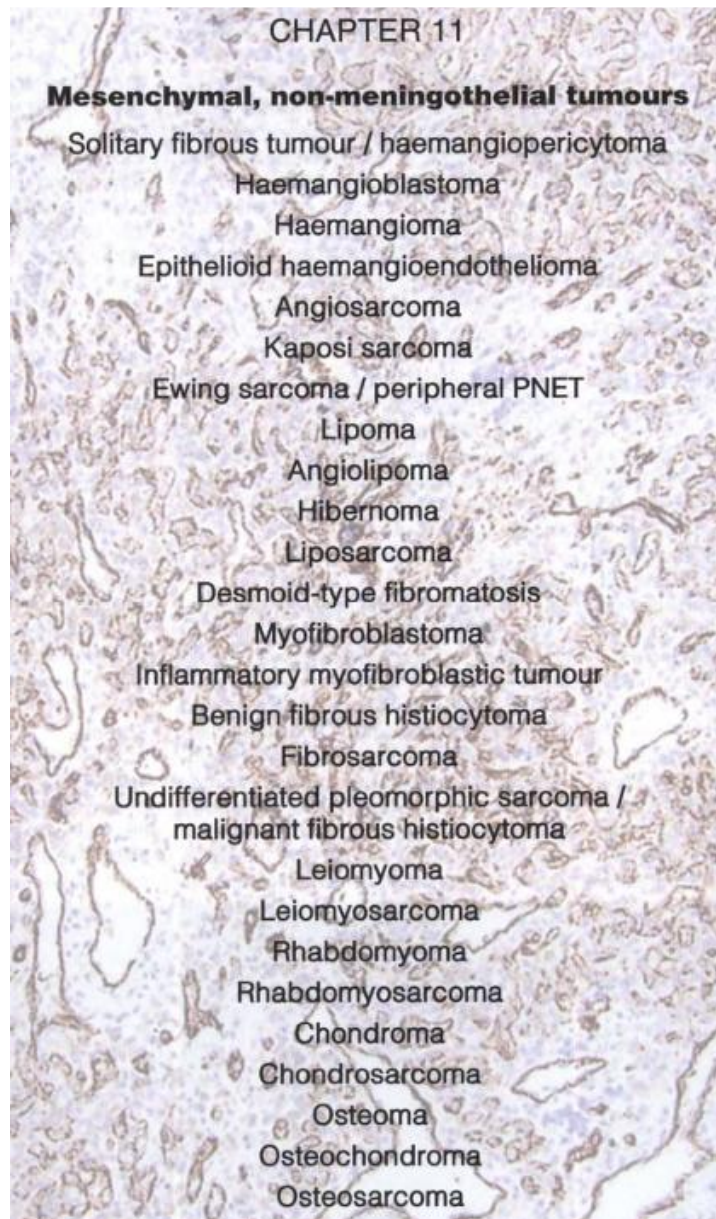
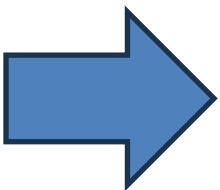
- La terminología y las características histológicas de los tumores mesenquimales benignos y malignos, no meningoteliales, originados en el SNC, se corresponden con las de sus homólogos de tejidos blandos y huesos.
- En general, cualquier tumor mesenquimal puede surgir dentro del sistema nervioso o tener un efecto sobre él, **pero los tumores mesenquimales primarios del SNC son muy raros.**
- **Se desaconsejan los términos nosológicos anticuados, como "sarcoma de células fusiformes", "sarcoma pleomórfico", "mixosarcoma" y "hemangiopericitoma".**



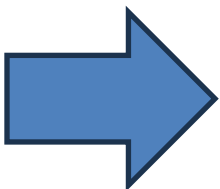
Clasificación de los tumores del SNC



Clasificación de la OMS 2007



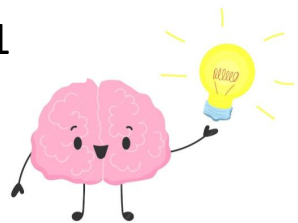
Actualización de la clasificación de la OMS 2016



8. Mesenchymal, non-meningothelial tumours involving the CNS

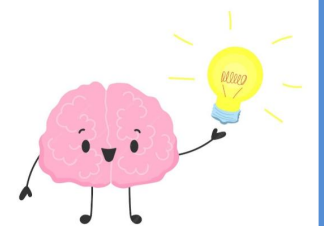
- Mesenchymal, non-meningothelial tumours involving the CNS: Introduction
- Soft tissue tumours**
- Fibroblastic and myofibroblastic tumours*
 - Solitary fibrous tumour
 - Vascular tumours*
 - Haemangiomas and vascular malformations
 - Haemangioblastoma
 - Skeletal muscle tumours*
 - Rhabdomyosarcoma
 - Tumours of uncertain differentiation*
 - Intracranial mesenchymal tumour, FET::CREB fusion-positive
 - CIC-rearranged sarcoma
 - Primary intracranial sarcoma, DICER1-mutant
 - Ewing sarcoma
- Chondro-osseous tumours**
- Chondrogenic tumours*
 - Mesenchymal chondrosarcoma
 - Chondrosarcoma
- Notochordal tumours**
- Chordoma

Clasificación de la OMS 2021



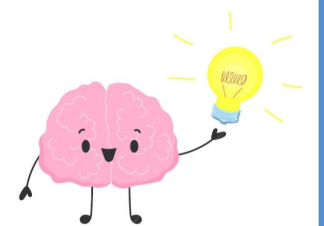
Tumor fibroso solitario

- Es una neoplasia fibroblástica con una inversión genómica en el locus 12q13, que conduce a la fusión de los genes *NAB2* y *STAT6*, así como a la expresión nuclear de STAT6.
- Quedan en desuso los términos: tumor fibroso solitario/hemangiopericitoma; hemangiopericitoma.



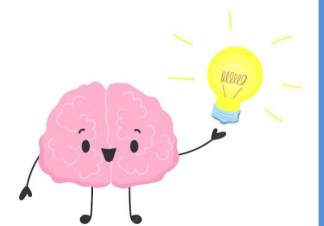
Tumor fibroso solitario

- La mayoría son de base dural (a menudo supratentoriales) y alrededor del 10% son espinales.
- En la mayoría de los casos, los síntomas y signos son consistentes con la localización, el efecto de masa y el aumento de la presión intracraneal debido al tamaño del tumor.
- La verdadera incidencia y prevalencia de esta entidad es difícil de determinar debido a su nomenclatura inconsistente. Los datos de grandes series sugieren que constituyen < 1% de todos los tumores del SNC.



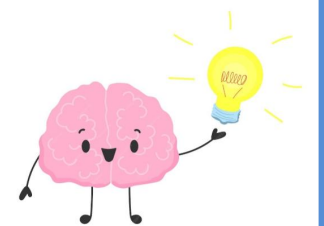
Tumor fibroso solitario

- La incidencia máxima se produce entre la quinta y la séptima décadas de la vida, con un **18% de los casos en pacientes de < 40 años.**
- Relación M:F: 1,08:1.
- Se ha notificado el TFS primario del SNC en la población pediátrica, pero es extremadamente raro.

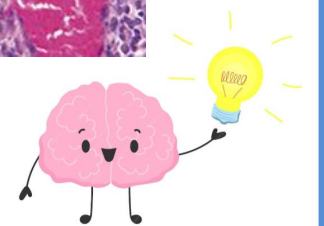
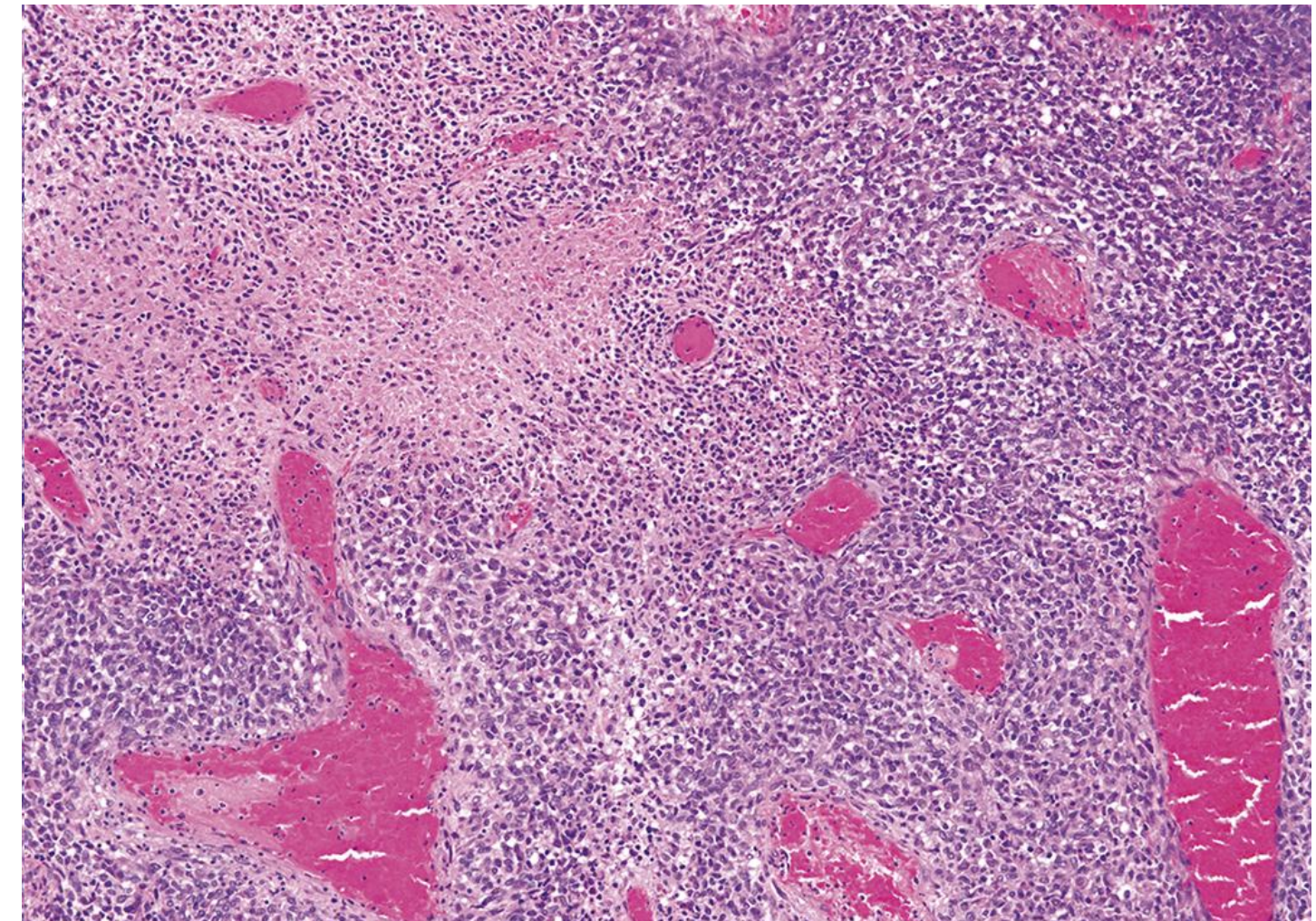
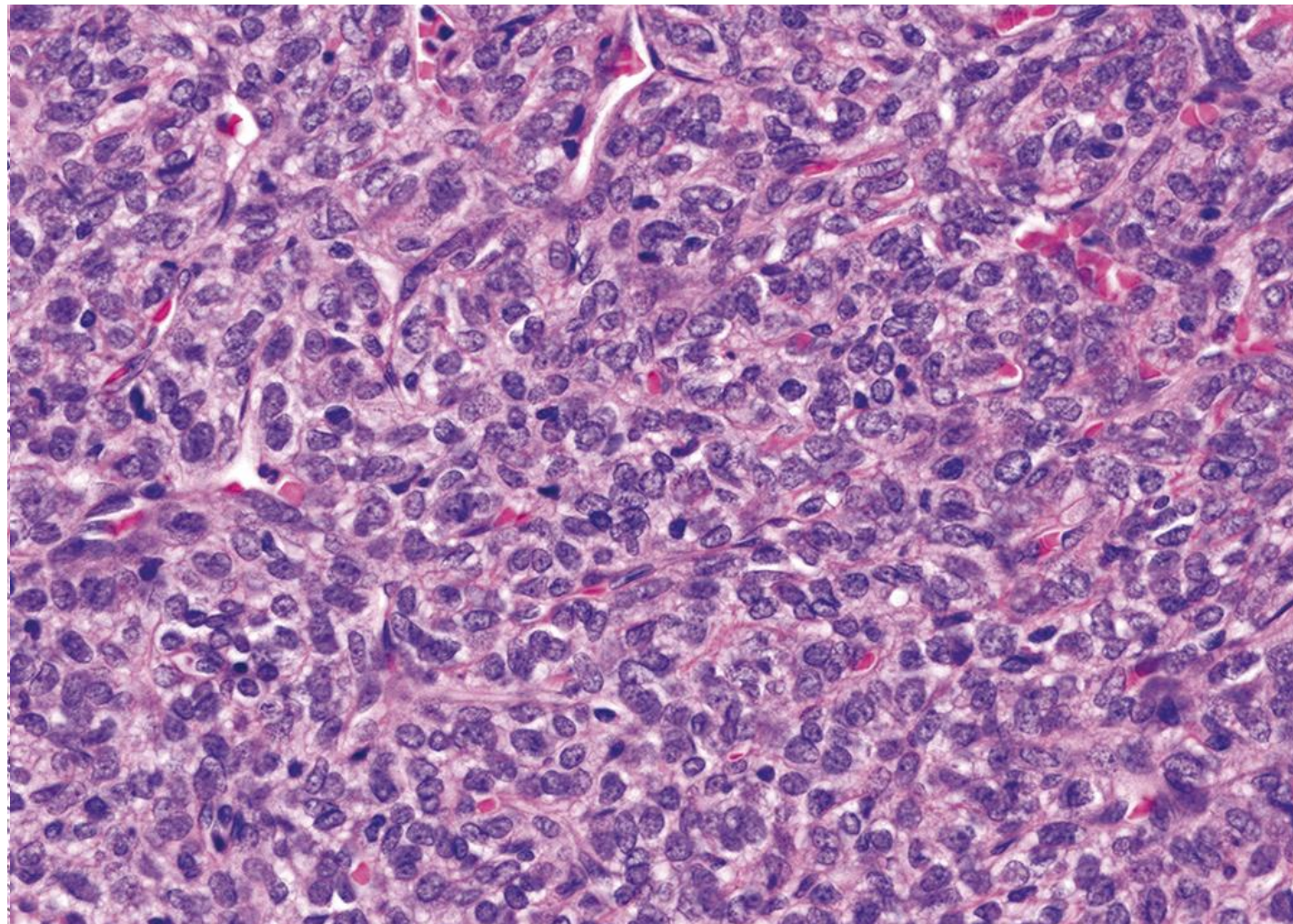


Tumor fibroso solitario

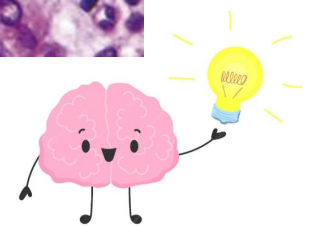
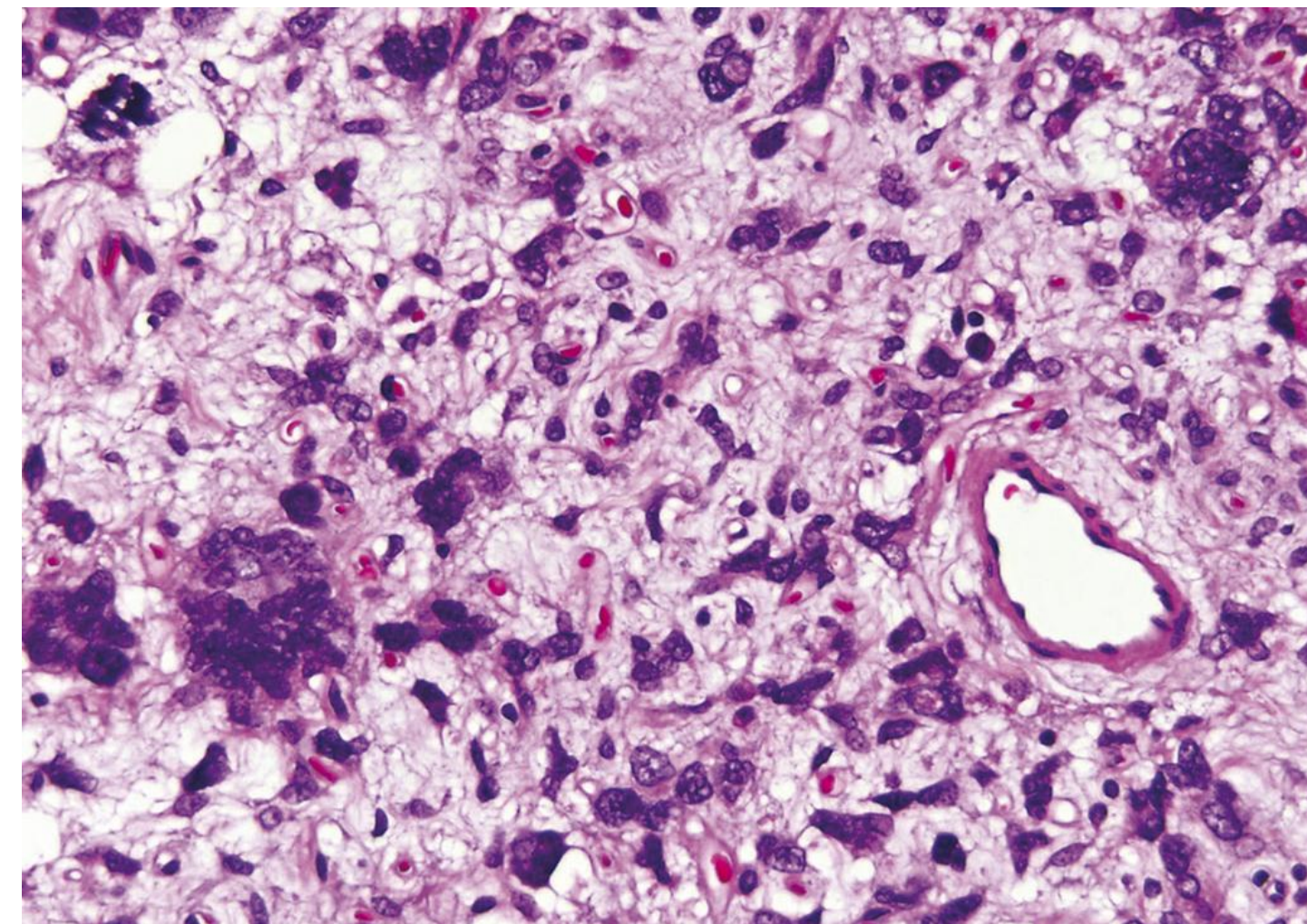
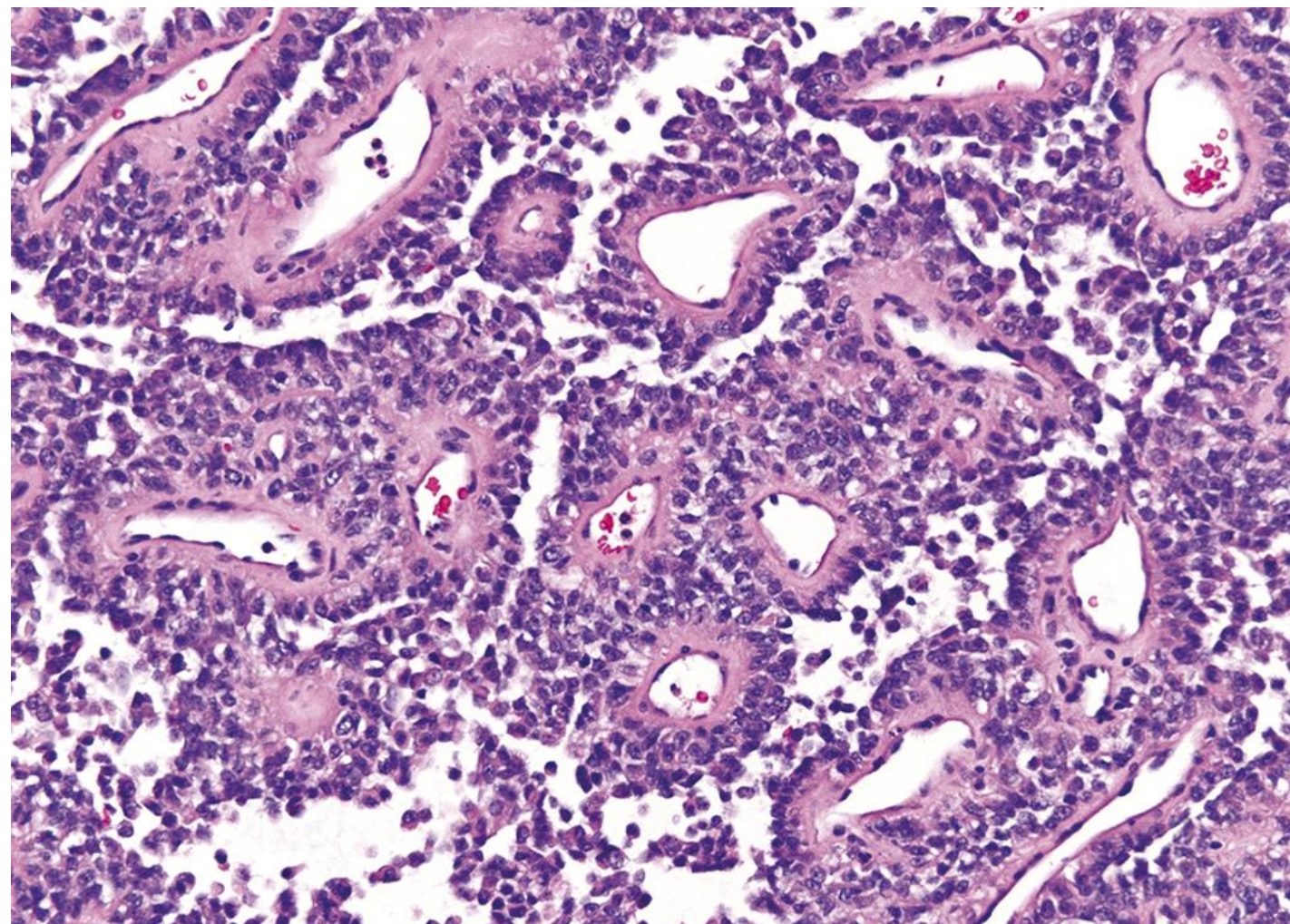
- **La histogénesis sigue siendo objeto de debate.**
- El sello genético distintivo del TFS en todos los sitios anatómicos es una inversión paracéntrica que involucra al cromosoma 12q13, lo que resulta en la fusión de los genes *NAB2* y *STAT6*.
- **La demostración de la fusión del gen *NAB2::STAT6* es prácticamente patognomónica.** Se han descrito casos de mutación *en TP53* y **sobreexpresión de p16 en tumores más agresivos.**



Tumor fibroso solitario



Tumor fibroso solitario

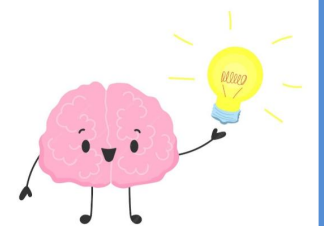


Tumor fibroso solitario

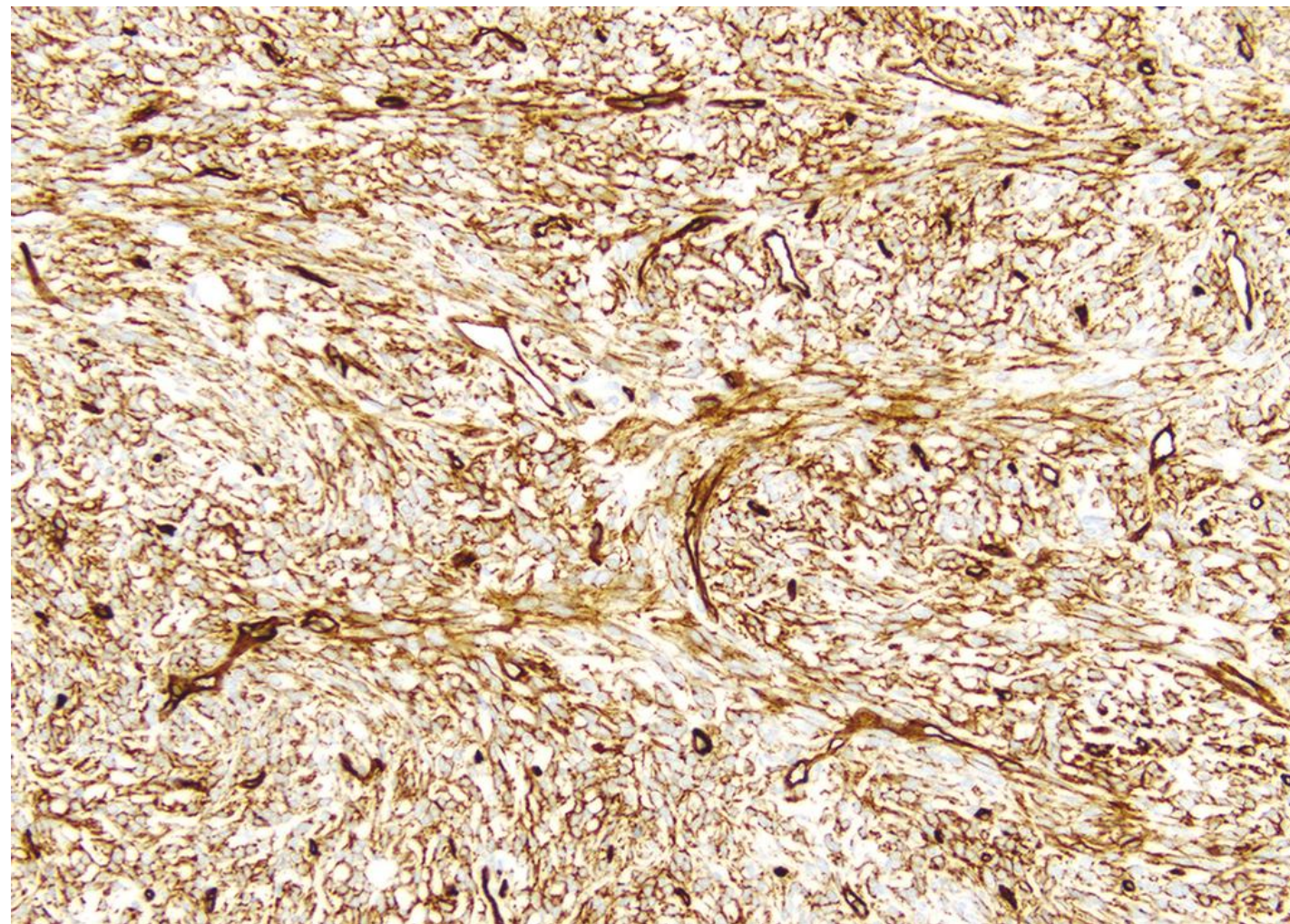
En dos estudios separados, se encontró que la clasificación histológica basada en una combinación de actividad mitótica y necrosis tumoral se correlaciona con el pronóstico.

Se identificaron los siguientes grados:

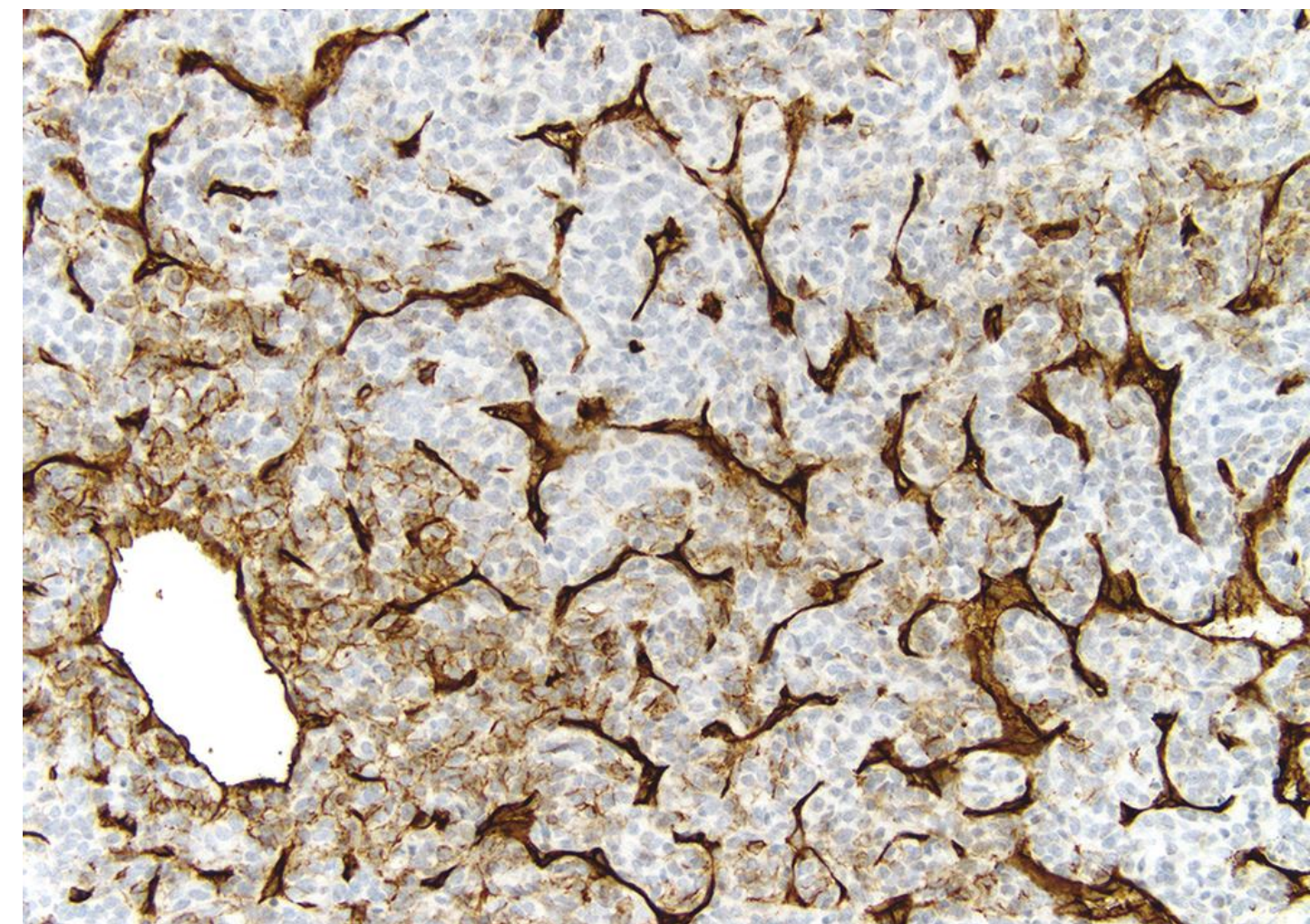
- SNC OMS grado 1: $< 2,5$ mitosis/mm² (< 5 mitosis/10 HPF).
- SNC OMS grado 2: $\geq 2,5$ mitosis/mm² (≥ 5 mitosis/10 HPF) sin necrosis.
- SNC OMS grado 3: $\geq 2,5$ mitosis/mm² (≥ 5 mitosis/10 HPF) con necrosis.



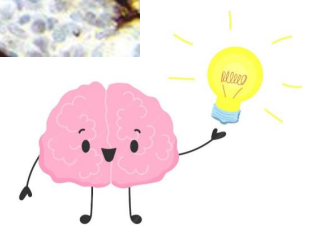
Tumor fibroso solitario



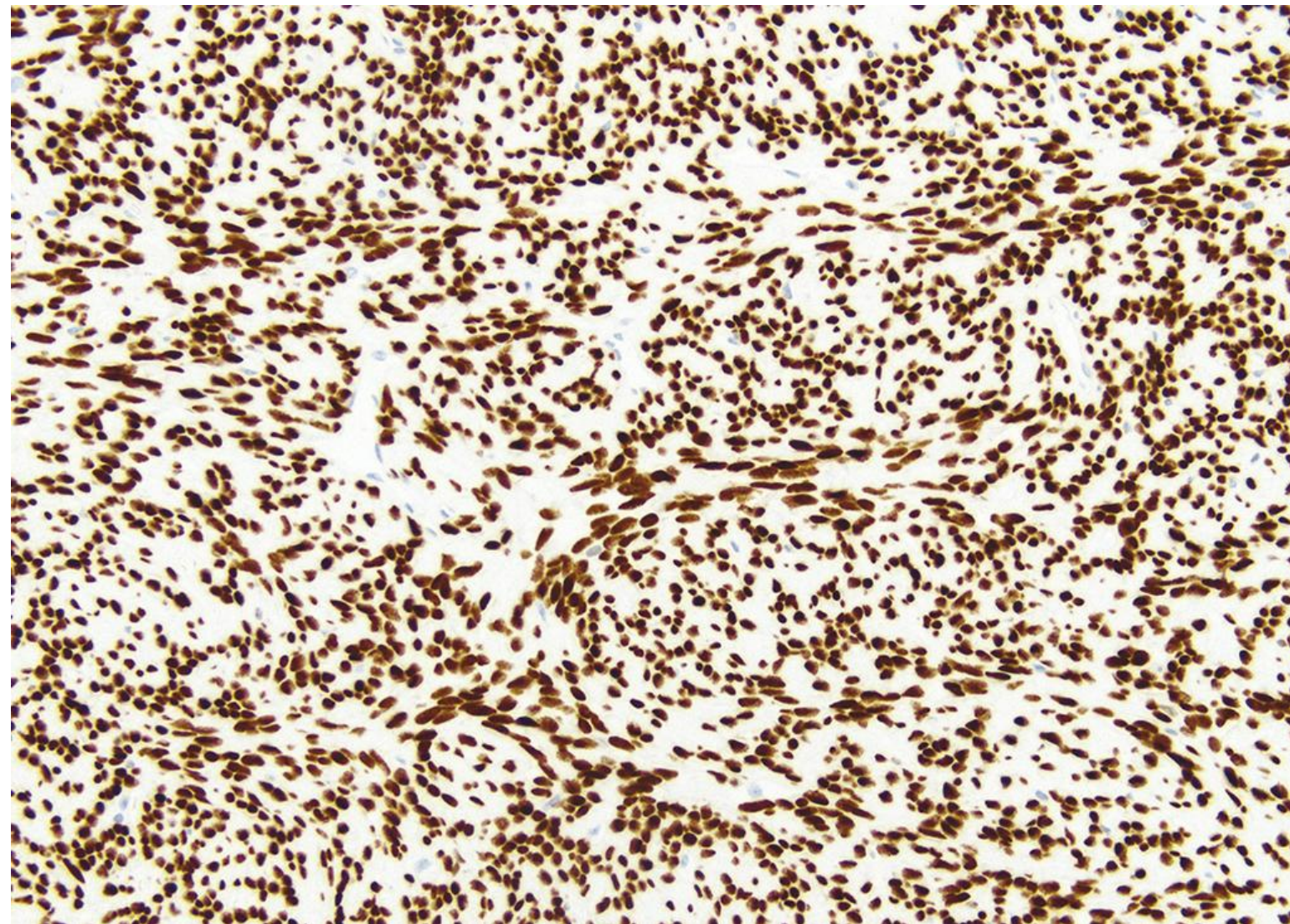
CD34



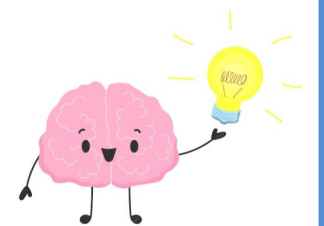
CD34



Tumor fibroso solitario



STAT6



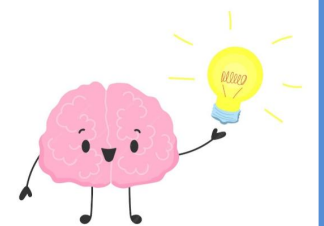
Tumor fibroso solitario pediátrico

J Neurosurg Pediatrics 14:149–154, 2014
©AANS, 2014

Intracranial infantile hemangiopericytoma

Case report

- Los Hemangiopericitomas intracraneales son mucho mas raros que sus contrapartes periféricas representando menos del 1% de los tumores del SNC.
- El Hemangiopericitoma intracraneal del adulto, fue identificado primero por Begg y Garet en 1954, este tumor es agresivo, con base dural y puede ser radiológicamente indistinguible de los meningiomas.
- **El Hemangiopericitoma intracraneal infantil, es extremadamente raro y se conoce poco acerca de su pronostico y curso clínico.**



Tumor fibroso solitario pediátrico

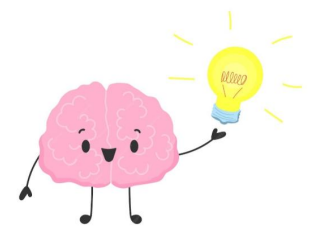
TABLE 1: Summary of the previously reported cases of infantile HPC*

Authors & Year	Age at Op, Sex	Location	Presenting Signs/Symptoms	Intervention	Histopathological Findings	Follow-Up
present case	2 mos, M	lt frontal region, extraaxial	macrocephaly	GTR	round & spindle-shaped cells; highly vascularized tissue; abundant reactive extramedullary hematopoiesis CD31 neg; CD34 pos; CD45 neg; CD99 neg; EMA neg; GFAP neg; keratin neg; MSA pos; NSE neg; S100 neg; SMA pos	NED at 28 mos
Aouad et al., 1991	5 days, M	rt cerebrum	lethargy; tense fontanel; bilat papilledema	GTR	spindle-shaped cell; numerous thin-walled vascular channels w/ single layer of endothelial cells; areas of necrosis; few mitotic figures; EMA neg; GFAP neg; S100 neg; NSE neg; reticulin pos; vimentin pos	NED at 5 mos
Blank et al., 1988	9 mos & 31 mos, F	lt sylvian fissure	rt VII nerve palsy & monoparesis of rt arm	initial op: STR; repeat op: GTR	"hemangiopericytoma"	recurrence at 20 mos after 1st op & 2 mos after 2nd
Cavalheiro et al., 2002	34 wks gest, M	lt frontoparietal region	mother was in motor vehicle accident	GTR	highly cellular lesion w/ extensive vascular network; CD34 pos; EMA neg; reticulin pos; Ki 67/MIB-1 = 7%	NED at 2 yrs
Cole & Naul, 2000	6 wks, M	rt parietooccipital region	seizures	GTR	EMA neg; GFAP neg; keratin neg; reticulin pos; vimentin pos	NED at 1 mos
Herzog et al., 1995	2.5 mos, M	rt parasagittal region	seizures	GTR	highly proliferative ovoid cells surrounding thin-walled capillaries; areas of necrosis; numerous mitotic figures	alive at 5 yrs
	19 days, M	lt anterior temporal fossa	lt ophthalmoplegia & ptosis	STR	highly proliferative ovoid cells surrounding thin-walled capillaries; extensive necrosis; numerous mitotic figures; EMA neg; GFAP neg; reticulin pos; S100 neg; vimentin pos	NED at 27 mos
Kerl et al., 2011	18 mos, F	lt occipitotemporal region	presented at 5 days w/ dehiscence of sagittal fissure; received chemo prior to resection	8 cycles of chemo; GTR	highly vascularized, cellular lesion w/ necrosis; low mitotic index; CD34 pos; Ki 67/MIB-1 = 4%	NED
Peace, 1954	3.5 days, † M	rt cerebrum	flaccid; seizures; bulging fontanel; fixed pupils	none	proliferation of ovoid cells & associated hemorrhage; dense capillary networks; no mitosis; reticulin pos	DOD
Sobel et al., 2006	33 wks gest, † M	posterior fossa	diagnosed via neonatal ultrasound at 33 wks gest when mother presented w/ abdominal discomfort	none	hypercellular (ovoid) & hypervascular lesion; extensive necrosis; many mitotic figures; CD34 pos; desmin neg; EMA neg; GFAP neg; NSE neg; S100 neg; synaptophysin neg; vimentin pos; Ki 67/MIB-1 = 40–50%	DOD at 11th day of life
Solitare & Krigman, 1964	32 wks gest, † F	rt middle fossa	stillborn	none	3.5 x 2 x 4-cm mass; fusiform cells w/ reticulin fibers; "mixed HPC & meningeal fibroma"	DOD
Wyller et al., 1973	6 mos, F	lt parietooccipital region	lethargic; tense fontanel	GTR & cobalt radiotherapy	cellular lesion w/ abundant capillaries; noted necrosis; occasional mitotic figures; reticulin pos	NED at 14 mos
Fernandez-Pineda et al., 2011‡	7 yrs, NA	posterior fossa	NA	op (unknown result), chemo, & radiotherapy	NA	DOD at 3 yrs
	14 yrs, NA	pineal gland	NA	op (unknown result), chemo, & radiotherapy	NA	DOD at 7 yrs

* chemo = chemotherapy; DOD = dead of disease; EMA = epithelial membrane antigen; gest = gestation; GFAP = glial fibrillary acidic protein; GTR = gross-total resection; MSA = muscle-specific actin; NA = not available; NED = no evidence of disease; neg = negative staining; NSE = neuron-specific enolase; pos = positive staining; SMA = smooth-muscle actin; STR = subtotal resection.

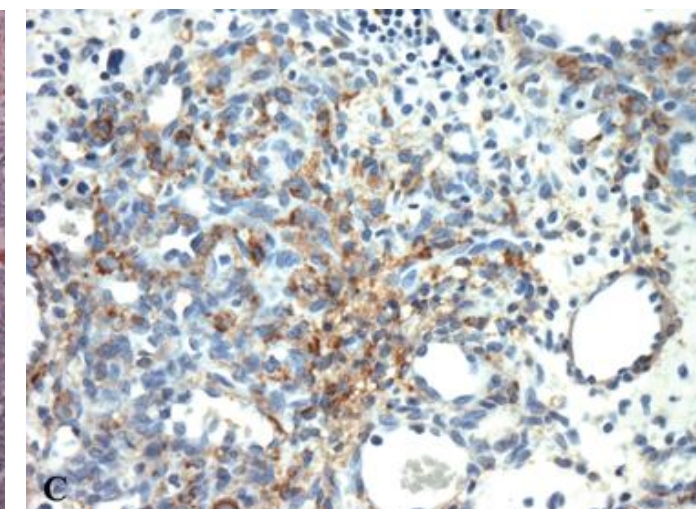
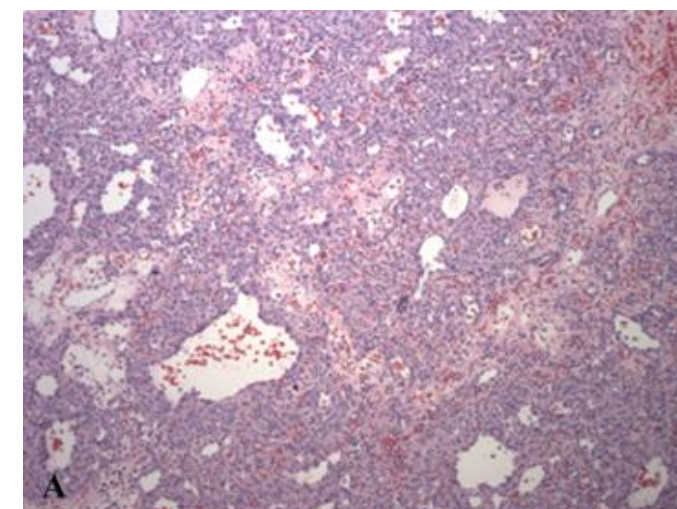
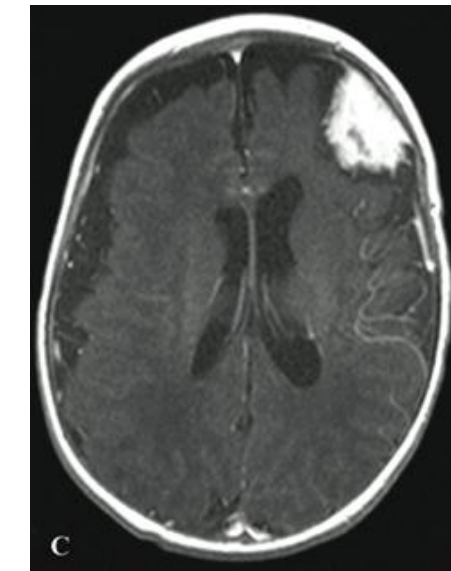
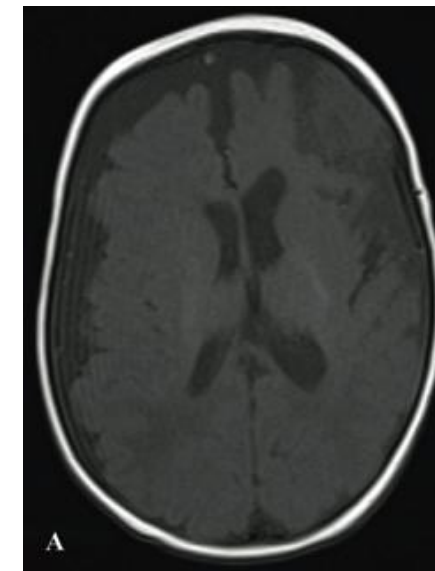
† No surgery was performed.

‡ Non-infantile cases; age at diagnosis and surgery significantly greater than the other reported cases.



Tumor fibroso solitario pediátrico

- Paciente masculino de 2 meses de edad .
- Llega a la consulta con aumento del perímetro cefálico.
- Examen neurológico sin alteraciones.
- IRM: tumor frontal extra-axial de 2.8×2.2×3.0 cm, es hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, con ávida captación del medio de contraste, ligeramente heterogénea.
- IHQ:
 - CD34: positivo focal.
 - AML: positivo.
 - Vimentina: positivo débil.
 - CD45, CD99, EMA, S-100, CK AE1/AE3, ENE, PAGF: negativo.

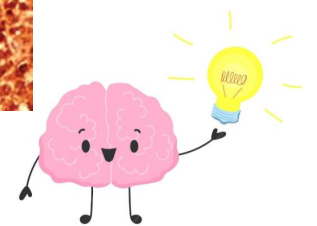
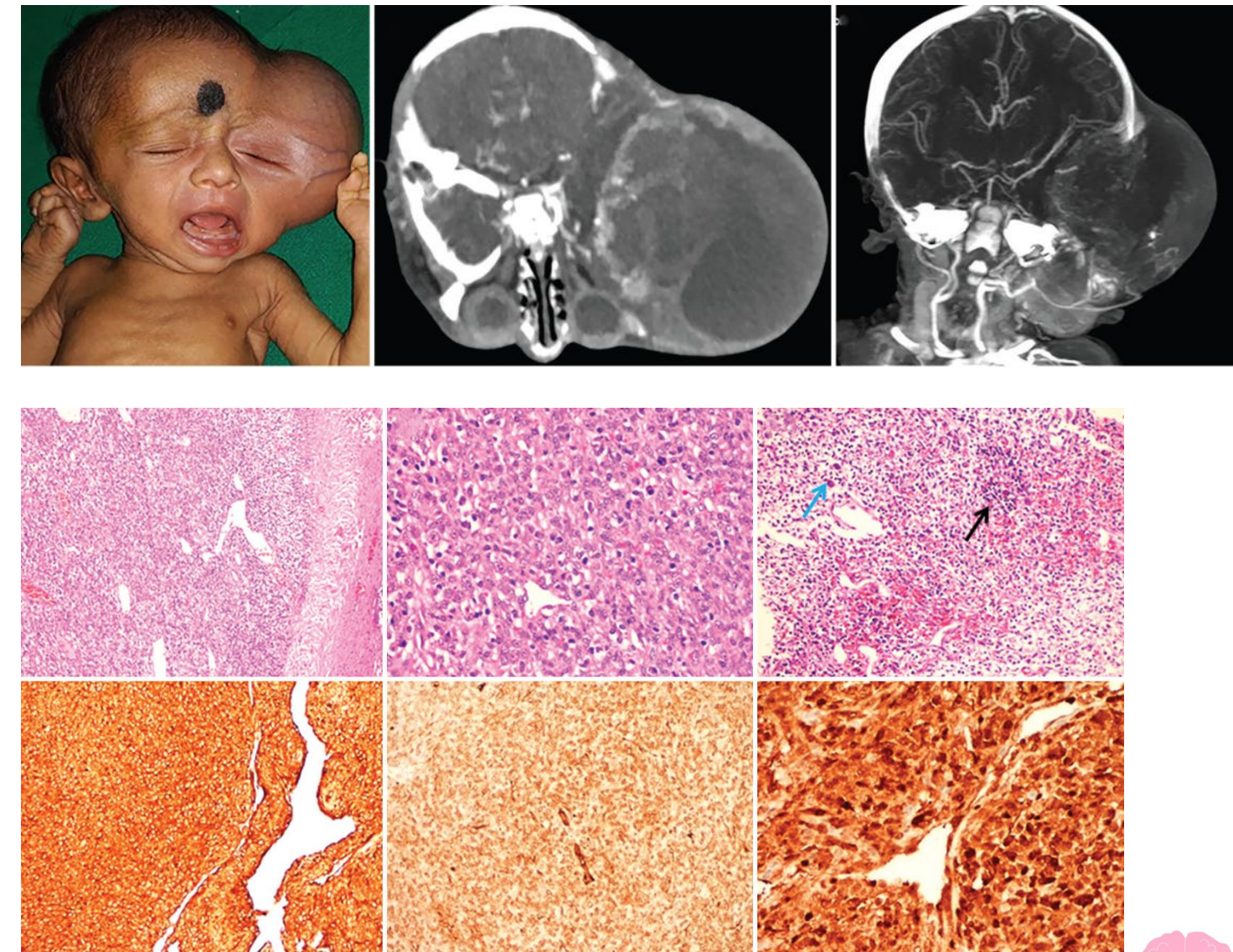


Tumor fibroso solitario pediátrico

Case Report

Intracranial, Extradural, Hemangiopericytoma in a Neonate

- Paciente recién nacido a término, masculino.
- Con hinchazón gradualmente progresiva en el lado izquierdo de la cara desde el nacimiento, el cual fue diseminándose sobre el lado izquierdo de la parte superior de la cara y la piel cabelluda de la región temporal deformando la fisura palpebral.
- La TAC mostro una gran lesión de tejidos blandos en cráneo en la región temporal izquierda y frontoparietal adyacente. Se observó necrosis central, pero no calcificaciones. La lesión era extra dural, sin invasión al parénquima cerebral.
- IHQ:
 - Vimentina: positivo.
 - CD99: positivo.
 - CD34: positivo (membranoso) focal.
 - STAT-6: positivo (nuclear).
 - AML: positivo en parches.
 - CD31, pan CK, CD1a, Bcl-2, desmina, S100, MPO: negativo.



Tumor fibroso solitario pediátrico

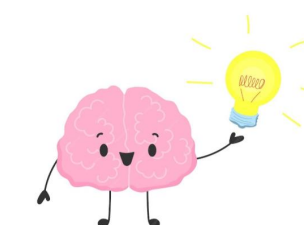
Table 1: Comparative summary of reported cases of neonatal intracranial hemangiopericytoma

Author (year)	Sex	Antenatal diagnosis	Clinical features and location of mass	Management	Histopathology	Reti culin	Immunohistochemistry					F/U and outcome
							Vimentin	CD34	GFAP	Desmin	S100	
Peace (1954)	Male	No	Flaccid seizures, bulging fontanelle Right cerebral mass	Nil	Proliferation of ovoid cells, hemorrhage, dense capillary network	Rich	NM	NM	NM	NM	NM	Death
Solitare and Krigman (1964)	Female	No	Stillborn Right middle cranial fossa mass	Nil	Fusiform cells, "mixed hemangiopericytoma and meningeal fibroma"	Rich	NM	NM	NM	NM	NM	Death
Aouad <i>et al.</i> (1991)	Male	No	Lethargy, tense fontanelle, papilledema Right cerebral	Complete gross resection	Spindle-shaped cells, numerous thin-walled vascular channels, necrosis	Rich	Positive	NM	Negative	NM	Negative	Well at 5 months
Herzog <i>et al.</i> (1995)	Male	No	Left ptosis Left anterior temporal fossa	Incomplete resection	Highly proliferative ovoid cells surrounding thin-walled capillaries, extensive necrosis, numerous mitotic figures	Rich	Positive	NM	Negative	NM	Negative	Spontaneous regression by 18 months, well at 27 months
Cavalheiro <i>et al.</i> (2002)	Male	Yes	Left frontoparietal mass	Complete gross resection	Highly cellular lesion, extensive vascular network	Rich	NM	Positive	NM	NM	NM	Well at 24 months
Sobel <i>et al.</i> (2006)	Male	Yes	Posterior cranial fossa mass	Nil	Hypercellular, ovoid cells, hypervascular, necrosis	NM	Positive	Positive	Negative	Negative	Negative	Death

Table 1: Contd...

Author (year)	Sex	Antenatal diagnosis	Clinical features and location of mass	Management	Histopathology	Reti culin	Immunohistochemistry					F/U and outcome
							Vimentin	CD34	GFAP	Desmin	S100	
Kerl <i>et al.</i> (2011)	Female	No	Dehiscence of sagittal fissure Left occipitomenal mass	Eight cycles chemo-VAC, complete resection at 18 months	Highly vascular, cellular, necrosis	NM	NM	Positive	NM	NM	NM	Well, at?
Present case (2020)	Male	No	Left temporofacial disfiguring mass	Incomplete resection	Highly cellular, staghorn-shaped blood vessels	ND	Positive	Positive	Negative	Negative	Negative	Static residual, at 9 months

NM – Not mentioned; ND – Not done; GFAP – Glial fibrillary acidic protein; F/U – Follow-up; VAC – Vincristine, Actinomycin D, Cyclophosphamide

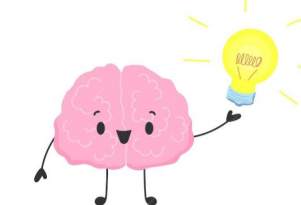


Tumor fibroso solitario desdiferenciado

Case Report

A case of intracranial solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma with dedifferentiated component

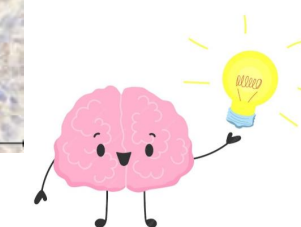
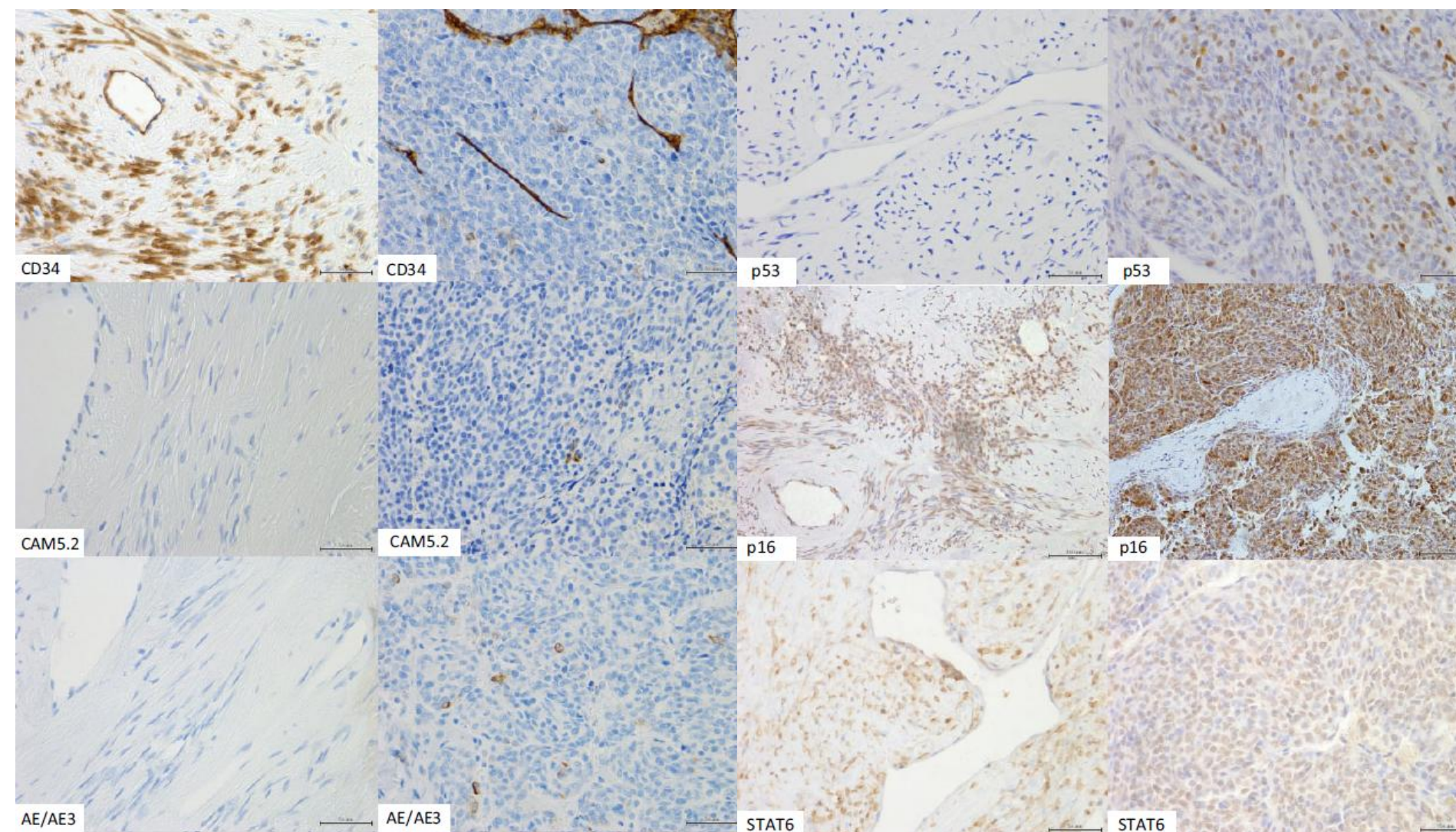
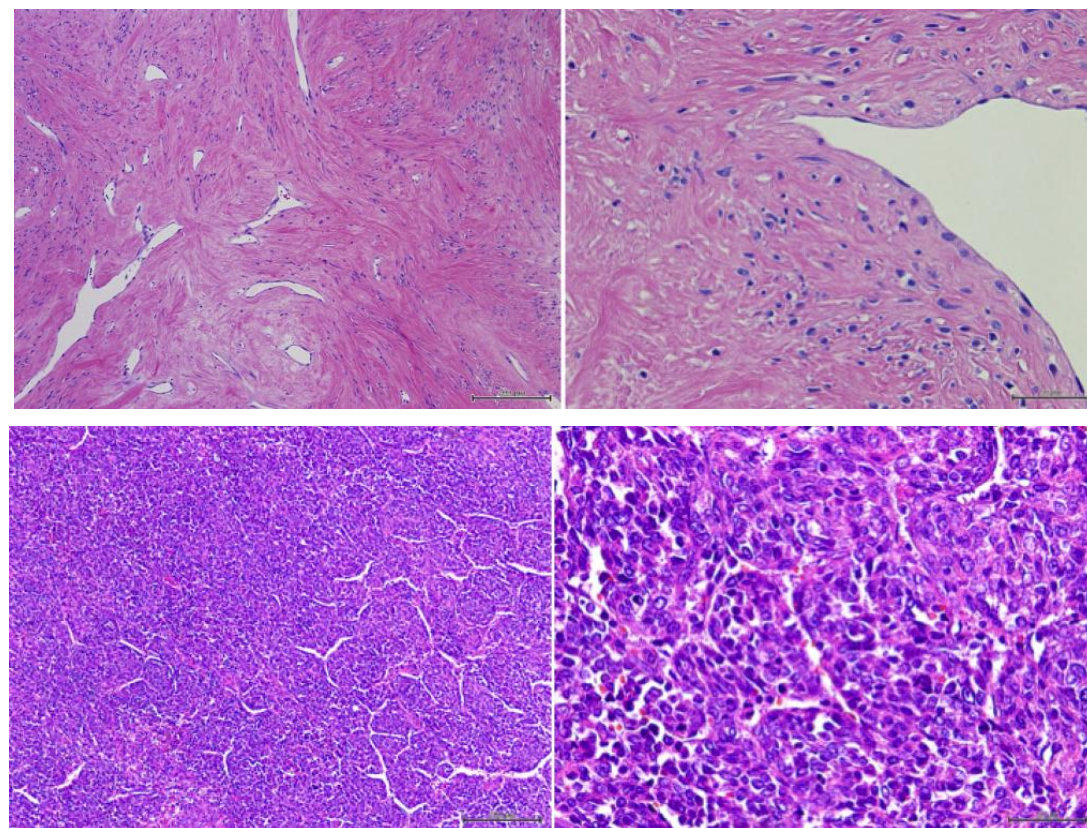
- Se han reportado muchos casos de desdiferenciación dentro del tumor fibroso solitario/hemangiopericitoma en tejidos blandos.
- La desdiferenciación tiene dos hallazgos morfológicos: el tumor fibroso solitario convencional y el componente desdiferenciado. Este último es un componente sarcomatoso pleomórfico de alto grado, el cual puede presentar células tumorales pleomórficas y actividad mitótica alta.
- El TFS/HPC de tejidos blandos a veces revela características sarcomatosas y han sido llamados «TFS maligno» o «HPC anaplásico». Sin embargo, la desdiferenciación se ha diferenciado por la coexistencia de características convencionales y sarcomatosas.



Tumor fibroso solitario dediferenciado

Case Report

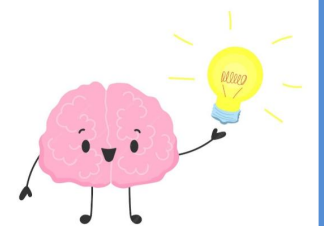
A case of intracranial solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma with dedifferentiated component





Diagnóstico diferencial

- El hemangiopericitoma anaplásico intracraneal (AHPC) es un subgrupo raro y maligno de tumor fibroso solitario/hemangiopericitoma (SFT/HPC) según la **Clasificación de Tumores del Sistema Nervioso Central de la OMS de 2016**.
- Si bien se ha descrito la importancia de los marcadores inmunohistoquímicos como CD34 y vimentina en el diagnóstico de SFT/HPC y meningioma, **muchos de los informes se basaron en estudios realizados antes del descubrimiento del gen de fusión NAB2-STAT6**, lo que llevó a una reclasificación.
- Los SFT/HPC de grado II y III de la OMS son considerados tumores malignos debido a las altas tasas de recurrencia y metástasis.





Intracranial anaplastic solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma: immunohistochemical markers for definitive diagnosis

Daisuke Yamashita¹ • Satoshi Suehiro¹ • Shohei Kohno^{1,2} • Shiro Ohue^{1,3} • Yawara Nakamura¹ • Daisuke Kouno¹ • Yoshihiro Ohtsuka¹ • Masahiro Nishikawa¹ • Shirabe Matsumoto¹ • Joshua D. Bemstock⁴ • Shuko Harada⁵ • Yosuke Mizuno⁶ • Riko Kitazawa⁶ • Takanori Ohnishi^{1,7} • Takeharu Kunieda¹

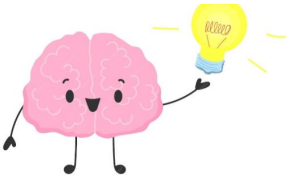
Diagnóstico diferencial

Table 1 Clinical features and imaging findings of six patients with anaplastic SFT/HPC

Case	Age	Sex	Initial symptoms	Location	Size (mm)	Cyst	Imaging (CT, MRI, angiography)	Embolization	Resection	Radiation	Follow up (month)	Recurrence (time)	Metastasis (time)		Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	Case 5	Case 6
1	67	F	Mild DOC, hemiparesis, sensory aphasia, hemianopia	Parietal convexity	70	+	CT: iso MRI: T1; mild low T2; high Gd; +	–	1st: STR 2nd: STR	1st: extended field radiotherapy 2nd: SRS	30 (expired)	+ (27 months)	–	Mitosis	≥ 5/10HPF	≥ 5/10HPF	≥ 5/10HPF	≥ 5/10HPF	5–6/10HPF	≥ 5/10HPF
2	53	F	Mild DOC, headache, pain of trigeminal nerve (V2)	Temporal fossa	55	–	CT: mild high MRI: T1; iso T2; iso ~ mild high Gd; +	+	STR	1st: SRS 2nd: SRS	80 (alive)	+ (63 months)	–	Necrosis	+	–	+	–	+	+
3	72	M	Mild DOC, hemiparesis	Frontal convexity	56	–	CT: high MRI: T1; iso T2; mild high Gd; + Flow void + Angiography: corkscrew +	+	STR	SRS	70 (alive)	–	Liver, kidney, pancreas (70 months)	Nuclear atypia	+	+	+	+	±	–
4	51	F	Ataxia	Supratentorium~occipital convexity	29	+	CT: high MRI: T1; iso T2; mild high Gd; +	–	GTR	SRS	54 (alive)	–	–	Cellularity	High	High	Moderate	High	High	High
5	72	M	Facial dysesthesia (V1, 2)	Temporal fossa~inflatemporal fossa	62	+	CT: iso MRI: T1; low T2; mild high Gd; +	+	PR	SRS	41 (alive)	+ (36 months)	Lung (40 months)	Reticulin	3+	3+	3+	3+	3+	3+
6	48	F	Headache, nausea, vertigo, lower nerve palsy	Cerebellopontine angle~spinal canal (C1 level)	53	–	CT: mixed density with hemorrhage MRI: T1; iso T2; iso ~ mild high Gd; + Flow void +	+	PR	SRS	11 (expired)	+ (3 months)	–	STAT6	3+	3+	3+	2+	2+	3+
														NAB2	3+	3+	3+	2+	3+	3+
														Vimentin	3+	3+	2+	3+	2+	3+
														Bcl-2	2+	–	–	3+	2+	–
														CD34	3+	–	2+	–	3+	–
														CD99	–	–	1+	1+	1+	–
														Factor XIIIa	–	–	–	–	–	–
														CD57	–	1+	–	–	1+	ND
														Laminin	1+	–	1+	–	–	1+
														SMA	1+	–	1+	1+	–	1+
														EMA	–	–	–	–	–	–
														Cytokeratin	–	–	ND	–	–	–
														S-100	–	–	–	–	–	–
														GFAP	–	–	–	–	ND	–
														Desmin	–	–	–	–	–	–
														MIB-1 index	42%	14%	5%	4.3%	32%	30%

F, female; M, male; DOC, disturbance of consciousness; CT, computed tomography; MRI, magnetic resonance imaging; STR, subtotal removal; GTR, gross total removal; PR, partial removal; SRS, stereotactic radiosurgery

STAT6, signal transducer and activator of transcription 6; NAB2, NGFI-A binding protein 2; SMA, smooth muscle actin; EMA, epithelial membrane antigen; GFAP, glial fibrillary acidic protein; ND, not done





Intracranial anaplastic solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma: immunohistochemical markers for definitive diagnosis

Daisuke Yamashita¹ · Satoshi Suehiro¹ · Shohei Kohno^{1,2} · Shiro Ohue^{1,3} · Yawara Nakamura¹ · Daisuke Kouno¹ · Yoshihiro Ohtsuka¹ · Masahiro Nishikawa¹ · Shirabe Matsumoto¹ · Joshua D. Bemstock⁴ · Shuko Harada⁵ · Yosuke Mizuno⁶ · Riko Kitazawa⁶ · Takanori Ohnishi^{1,7} · Takeharu Kunieda¹

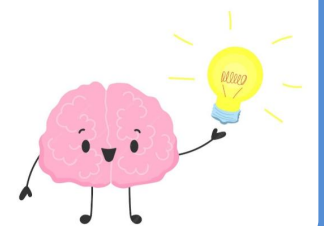
Diagnóstico diferencial

Table 3 Immunoreactivities of IHC markers in SFT/HPC and meningioma: analysis of literature review

	SFT/HPC (n = 354)				Meningioma (n = 460)			
STAT6	340	/	352	96.6%	0	/	454	0%
NAB2	62	/	62	100%	83	/	87	95.4%
Vimentin	10	/	10	100%	4	/	4	100%
ALDH1	64	/	76	84.2%	5	/	180	2.8%
GRIA2	62	/	74	83.8%	29	/	180	16.1%
Bcl-2	29	/	35	82.9%	100	/	125	80.0%
CD34	127	/	163	77.9%	20	/	312	6.4%
p16	5	/	7	71.4%	4	/	5	80.0%
CD99	9	/	13	69.2%	3	/	5	60.0%
p21	4	/	8	50.0%	3	/	5	60.0%
PR	3	/	17	17.6%	70	/	92	76.1%
EMA	17	/	113	15.0%	117	/	131	89.3%
CD57	1	/	7	14.3%	3	/	4	75.0%
Cytokeratin	2	/	22	9.1%	7	/	116	6.0%
SSTR2A	2	/	25	8.0%	120	/	126	95.2%
S-100	2	/	36	5.6%	46	/	131	35.1%
GFAP	0	/	35	0%	0	/	127	0%
Desmin	0	/	8	0%	0	/	5	0%
Synaptophysin	0	/	8	0%	0	/	5	0%

Table 5 Sensitivity and specificity of IHC markers for SFT/HPC and meningioma

IHC markers	Sample sizes	Sensitivity (%)	Specificity (%)
For SFT/HPC			
STAT6	806	96.6	100
NAB2	149	100	4.6
Vimentin	14	100	0
ALDH1	256	84.2	97.2
GRIA2	254	83.8	83.9
Bcl-2	160	82.9	20
CD34	475	77.9	93.4
For meningioma			
PR	109	76.1	82.4
EMA	244	89.3	85
SSTR2A	151	95.2	92
S-100	167	35.1	94.4





Intracranial anaplastic solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma: immunohistochemical markers for definitive diagnosis

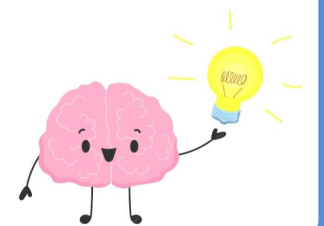
Daisuke Yamashita¹ · Satoshi Suehiro¹ · Shohei Kohno^{1,2} · Shiro Ohue^{1,3} · Yawara Nakamura¹ · Daisuke Kouno¹ · Yoshihiro Ohtsuka¹ · Masahiro Nishikawa¹ · Shirabe Matsumoto¹ · Joshua D. Bemstock⁴ · Shuko Harada⁵ · Yosuke Mizuno⁶ · Riko Kitazawa⁶ · Takanori Ohnishi^{1,7} · Takeharu Kunieda¹

Diagnóstico diferencial

Table 4 Literature review of immunoreactivities in subtypes of SFT/HPC

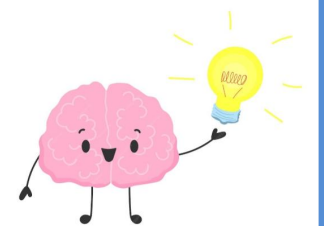
	All (n = 354)				Grade I (n = 112)				Grade II (n = 51)				Unknown (grade II or III) (n = 110)				AHPC (grade III) (n = 81)			
STAT6	340	/	352	96.6%	106	/	110	96.4%	47	/	51	92.2%	107	/	110	97.3%	80	/	81	98.8%
NAB2	62	/	62	100%	25	/	25	100%					37	/	37	100%				
Vimentin	10	/	10	100%	3	/	3	100%	3	/	3	100%	1	/	1	100%	3	/	3	100%
ALDH1	64	/	76	84.2%	20	/	24	83.3%	17	/	23	73.9%					27	/	29	93.1%
GRIA2	62	/	74	83.8%	20	/	24	83.3%	20	/	23	87.0%					22	/	27	81.5%
Bcl-2	29	/	35	82.9%	9	/	13	69.2%	8	/	8	100%	1	/	2	50.0%	11	/	12	91.7%
CD34	127	/	163	77.9%	55	/	61	90.2%	29	/	38	76.3%	1	/	2	50.0%	42	/	62	67.7%
p16	5	/	7	71.4%	1	/	2	50.0%	2	/	2	100%					2	/	3	66.7%
CD99	9	/	13	69.2%	4	/	4	100%	2	/	3	66.7%	1	/	2	50.0%	2	/	4	50.0%
p21	4	/	8	50.0%	1	/	2	50.0%	2	/	3	66.7%					1	/	3	33.3%
PR	3	/	17	17.6%	2	/	5	40.0%	0	/	5	0%	0	/	1	0%	1	/	6	16.7%
EMA	17	/	113	15.0%	3	/	39	7.7%	2	/	31	6.5%	1	/	2	50.0%	11	/	41	26.8%
CD57	1	/	7	14.3%	0	/	2	0%	1	/	2	50.0%					0	/	3	0%
Cytokeratin	2	/	22	9.1%	0	/	7	0%	0	/	6	0%	1	/	2	50.0%	1	/	7	14.3%
SSTR2A	2	/	25	8.0%	1	/	10	10.0%	1	/	6	16.7%					0	/	9	0%
S-100	2	/	36	5.6%	0	/	15	0%	1	/	8	12.5%	0	/	2	0%	1	/	11	9.1%
GFAP	0	/	35	0%	0	/	13	0%	0	/	9	0%	0	/	1	0%	0	/	12	0%
Desmin	0	/	8	0%	0	/	2	0%	0	/	3	0%					0	/	3	0%
Synaptophysin	0	/	8	0%	0	/	2	0%	0	/	3	0%					0	/	3	0%

ALDH1, aldehyde dehydrogenase 1; GRIA2, glutamate receptor 2; PR, progesterone receptor; SSTR2A, somatostatin receptor 2A



Sensibilidad y especificidad de STAT6

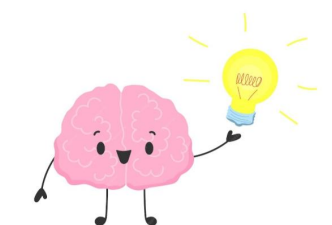
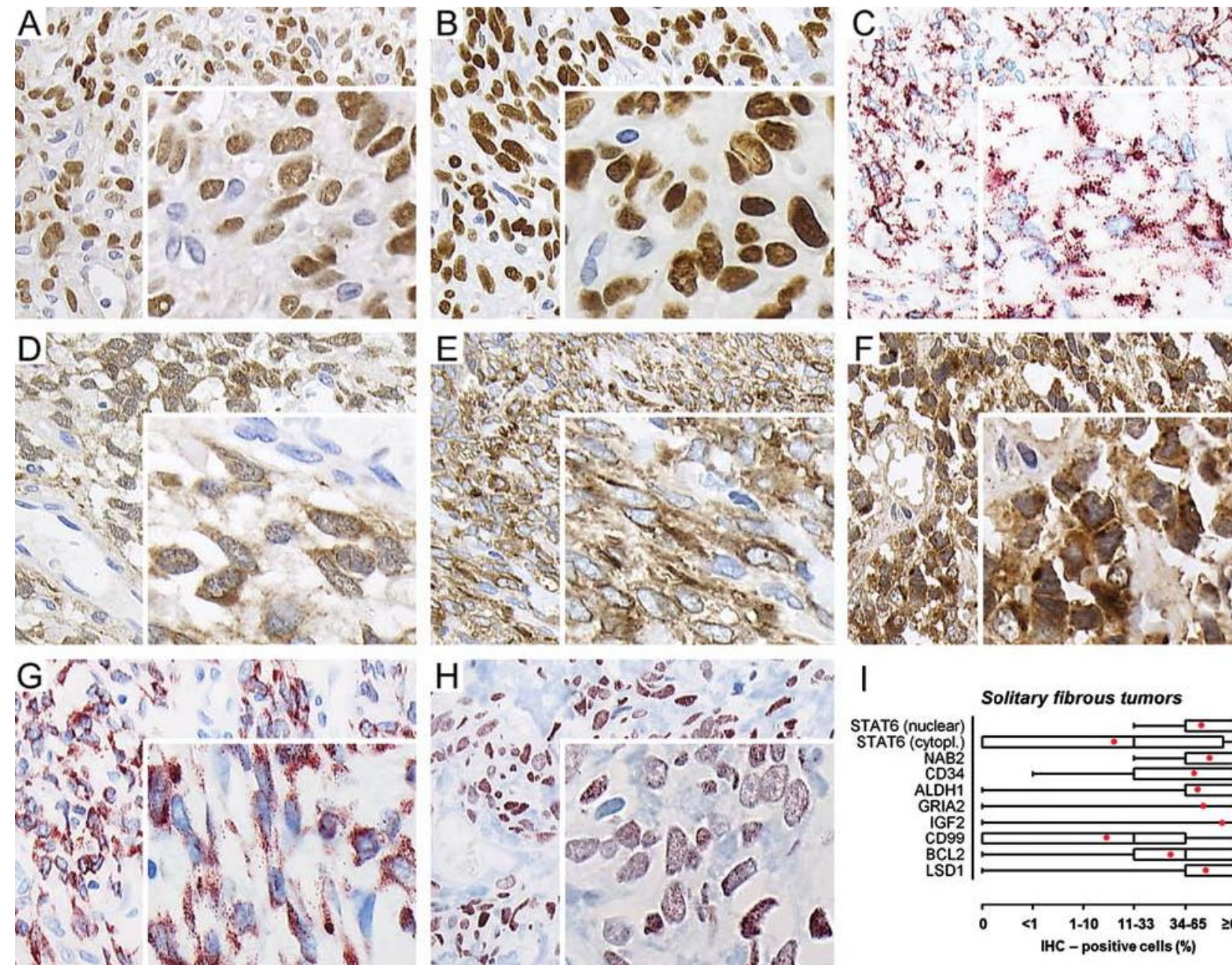
- Los marcadores de inmunohistoquímica que apoyan el diagnóstico como el CD34, CD99, y Bcl-2, se usan comúnmente en el diagnóstico diferencial, aunque ninguno es lo suficientemente sensible o específico.
- Una alteración citogenética recurrente se ha identificado en la gran mayoría de los TFS, llevando a la fusión de genes específicos NAB2 y STAT6.
- NAB2 es un modulador transcripcional de los factores de transcripción de dedos de zinc y que está localizado en el núcleo.
- STAT6 está involucrado en la activación de la transcripción y en las respuestas biológicas mediadas por la IL4.



Sensibilidad y especificidad de STAT6

Table I. Distribution and clinicopathological characteristics of patients with solitary fibrous tumors.

Characteristics	Total (n=80)
Age (years)	
Mean ($\pm$ SD)	58.4 ($\pm$ 16.1)
Median (range)	59.5 (21-92)
<58	36 (45%)
$\geq$ 58	44 (55%)
Gender	
Female	35 (44%)
Male	45 (56%)
Size (cm)	
Mean ($\pm$ SD)	8.2 ($\pm$ 5.3)
Median (range)	8 ($\pm$ 0.8-25)
<8	32 (40%)
$\geq$ 8	33 (41%)
ND	15 (19%)
Anatomic location	
Abdomen	16
Extremities	3
Head and neck	10
Lung	8
Mesenterium	4
Pelvis	8
Pleura	19
Prostate	6
Retroperitoneum	2
Thorax	4
ND, not determined.	

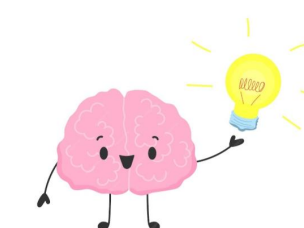


Sensibilidad y especificidad de STAT6

Table III. Immunohistochemistry results of 454 soft tissue tumors.

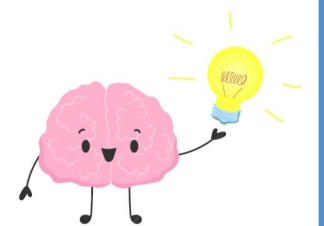
Tumor type	Immunohistochemistry-positive (%)					
	<i>STAT6</i>		<i>NAB2</i>	<i>ALDH1^a</i>	<i>GRIA2</i>	<i>IGF2</i>
	Nuclear	Cytoplasmic				
Angiosarcoma	0 (0)	3 (10)	14 (48)	0 (0)	1 (3)	16 (55)
Dedifferentiated liposarcoma	1 (1)	8 (11)	27 (38)	0 (0)	3 (4)	27 (38)
Hemangioma	0 (0)	2 (33)	4 (67)	ND	0 (0)	2 (33)
Leiomyosarcoma	0 (0)	3 (4)	14 (21)	0 (0)	22 (32)	29 (43)
Malignant peripheral nerve sheath tumor	0 (0)	0 (0)	11 (46)	0 (0)	1 (4)	7 (29)
Myxoid liposarcoma	0 (0)	1 (3)	20 (69)	0 (0)	0 (0)	3 (10)
Pleomorphic liposarcoma	0 (0)	1 (11)	2 (22)	0 (0)	0 (0)	3 (33)
Schwannoma	0 (0)	0 (0)	11 (92)	ND	0 (0)	1 (8)
Solitary fibrous tumor	80 (100)	8 (10)	80 (100)	25 (76)	21 (64) ^a	25 (76) ^a
Synovial sarcoma	1 (7)	2 (13)	7 (47)	0 (0)	3 (20)	7 (47)
Undifferentiated pleomorphic sarcomas	0 (0)	0 (0)	13 (37)	0 (0)	0 (0)	7 (20)
Well-differentiated liposarcoma	2 (3)	5 (7)	23 (31)	ND	0 (0)	40 (55)

ND, not determined; >10% moderate to strong nuclear/cytoplasmic staining was considered positive for the purposes of the study; ^aperformed on individual TMAs comprising SFT (n=33 evaluated) and pan-soft tissue tumor specimens (n=44 evaluated).



Conclusiones

- Uno de los principales diagnósticos diferenciales por radiología e histopatología del meningioma es el tumor fibroso solitario.
- La positividad nuclear para STAT6 es altamente específica y sensible para el diagnóstico de TFS vs otros tumores mesenquimales.
- Aunque la incidencia del TFS intracraneal en pacientes pediátricos es extremadamente baja, se requiere un diagnóstico preciso para optimizar la toma de decisiones clínicas y estrategias de tratamiento.



Por su atención
!!Muchas gracias!!

