

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
1	HUESO/PARTES BLANDAS	LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO DE MAMA EN UN HOMBRE: A PROPÓSITO DE UN CASO	Caherovsky Lucia, Gálvez Tatiana, Fanelli Noelia, Tachdjian Gabriela	División Anatomía Patológica, Hospital General de Agudos Dr. José Maria Penna, Ciudad Autónoma de Buenos Aires	<p><b>INTRODUCCION:</b> El liposarcoma primario de mama es extremadamente raro.En la literatura disponible se reporta una prevalencia del 0,3% de todos los tumores malignos de mama.Afecta con mayor frecuencia a mujeres que a hombres entre la cuarta y la sexta década de la vida.</p> <p><b>DESCRIPCIÓN DEL CASO</b> Paciente masculino de 60 años,que consulta por una masa en la mama izquierda de un año de evolución con rápido crecimiento durante los últimos tres meses.</p> <p><b>Ecografía:</b>Masa sólido-quística compleja,circunscrita,con un área central llena de líquido,que crece entre ambos músculos pectorales</p> <p>Se realiza biopsia core guiada por ecografía y se reportó liposarcoma bien diferenciado.Se decide conducta quirúrgica</p> <p><b>Macroscopía:</b>Se recibe mastectomía con resección en bloque del músculo pectoral mayor.En la superficie de corte se observa totalmente reemplazada por formación tumoral de 14x12x7 cm que impresiona pseudocapsulada,sólido-quística,de coloración heterogénea(parduzca, rojiza y amarillenta).</p> <p><b>Microscopia:</b>Las secciones histológicas muestran neoproliferación estromal atípica constituida por células adiposas con núcleos irregulares, con leve pleomorfismo e hiper cromasia junto con dispersos lipoblastos.Se visualiza además una transición abrupta dentro de la neoplasia con presencia de células fusadas,con núcleos pleomorficos,marcada discariosis e hiper cromasia y citoplasma eosinofilo con límites celulares poco definidos.En este sector se observan numerosas figuras de mitosis atípicas(9/10 CGA)y amplias áreas de necrosis.</p> <p><b>Diagnóstico:</b>Liposarcoma desdiferenciado de alto grado.Márgenes de resección libres de lesión.</p> <p><b>COMENTARIOS</b> En nuestro caso es importante destacar que el diagnóstico inicial por biopsia core fue de un liposarcoma bien diferenciado y en la resección de la lesión completa posterior fue de un liposarcoma desdiferenciado de alto grado.Esto es debido a que estas lesiones son heterogéneas y pueden coexistir con la lesión precursora, haciendo que el muestreo focal y dirigido no sea a veces representativo del total de la lesión,lo cual debe ser completado con otras herramientas diagnosticas como imágenes o datos clínicos.</p> <p>Estas entidades tan poco frecuentes impiden estudios prospectivos y plantean importantes desafíos en su diagnóstico,tratamiento e investigación.</p> <p>Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran el tumor phyloides malignos con diferenciación liposarcomatosa y el carcinoma de mama metaplásico,tipo células fusiformes</p>	<p>WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone(5th Edition), International Agency for Research on Cancer (2020)</p> <p>WHO Classification of Tumours-Breast Tumours(5th Edition), International Agency for Research on Cancer (2019)</p> <p>Giselle, Holub Priscila, et al. "Liposarcoma of the chest wall mimicking a breast mass in a man: a case report." Radiology Case Reports 16.11 (2021): 3400-3405.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
22	NEUROLOGÍA	TUBERCULO MA CEREBRAL EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES: A PROPOSITO DE DOS CASOS	Lara Flores, Ozirema Maribel; Butiler, Maria Jose; Garcia, Jorge Luis; Lopez, Dafne; Simone, Adriana	HOSPITAL DE AGUDOS DONACION FRANCISCO SANTOJANNI	<p>INTRODUCCION. – La tuberculosis (TB) sigue siendo una de las enfermedades infecciosas más comunes. En pacientes inmunocompetentes la afectación extrapulmonar, resultante de la diseminación linfohematogena del bacilo Mycobacterium Tuberculosis por una TB activa, ocurre en el 8% de los casos y la afectación del SNC representa tan solo 1 a 2 % de los mismos.</p> <p>Los tuberculomas se presentan como una lesión parenquimatosa de tipo granulomatoso desarrollado durante la bacilemia diseminada, a menudo clínicamente asintomática. Cuando los tuberculomas subependimarios se rompen en el espacio subaracnoideo desarrollan meningitis. La localización es infratentorial en niños y jóvenes, mientras que en adultos las lesiones tienden a ser supratentoriales.</p> <p>PRESENTACION DE LOS CASOS</p> <p>El primer caso corresponde a una paciente femenina de 17 años, con antecedentes de sinusitis, consultó por cefaleas intensas de varios meses de evolución a predominio hemicraneana, sin signos de meningismo. Se le realizó una TAC donde se observó lesión ocupante de espacio (LOE) única y lobulada a nivel fronto-parietal derecho, compatible con lesión neoplásica o patología inflamatoria, motivo por el cual la paciente fue intervenida quirúrgicamente.</p> <p>El segundo caso corresponde a un paciente de 26 años que concurrió a la guardia refiriendo cefalea de 2 meses de evolución, con un episodio de pérdida súbita de conciencia hace aproximadamente 2 meses. No refiere antecedentes personales de relevancia. Se realizó RMN de encéfalo que evidencia LOE frontal derecho isointenso con realce periférico en anillo a la administración de contraste endovenoso, con marcado edema perilesional, compatible con lesión inflamatoria o neoplásica, motivo por el cual el paciente es intervenido quirúrgicamente.</p> <p>En el servicio de anatomía patológica se recibieron de ambos pacientes un fragmento irregular de coloración blanquecina y consistencia blanda de 5 x 3,5 x 3 cm y un fragmento blanquecino homogéneo de 3x2x2cm, respectivamente. Ambos materiales fueron fijados en formol al 10%, incluidos en parafina y coloreados con técnica de H y E. Las secciones histológicas mostraron parénquima cerebral con presencia de múltiples granulomas constituidos por células gigantes multinucleadas tipo langhans, células epitelioides, linfocitos pequeños y necrosis caseosa. Se completó el diagnóstico con técnica de ZN los cuales fueron positivos observándose presencia de bacilos ácido alcoholos resistentes arribando al diagnóstico de tuberculoma cerebral.</p> <p>Posteriormente se realizaron estudios complementarios observándose foco primario de TBC pulmonar.</p> <p>COMENTARIOS</p> <p>El objetivo de la presentación de este caso es destacar la baja frecuencia de esta patología a nivel del SNC y en pacientes inmunocompetentes. Los tuberculomas cerebrales debido a su polimorfismo clínico, a menudo conducen a un diagnóstico tardío y a pesar de la quimioterapia antituberculosa eficaz representa una forma de presentación devastadora, con una tasa de letalidad alta, entre 15 y 40 % de los casos.</p>	<p>1. Wasconcelos, Gisela et al. "Tuberculomas cerebrales miliares y meningitis: tuberculosis más allá de los pulmones". Revista europea de informes de casos en medicina interna vol. 7,12 001931. 14 de septiembre de 2020, doi:10.12890/2020_001931</p> <p>2. Central Nervous System Tuberculosis JOHN M. LEONARD 1 Department of Medicine—Infectious Disease, Vanderbilt University Medical Center, Nashville, TN 37232.</p> <p>3. Loreidi K, Dodin J, Berg J, Hoffman W. Brain Tuberculoma: A Case Report and Literature Review. S D Med. 2017 Jul;70(7):298-301. PMID: 28806025.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
32	NEUROLOGÍA	TUMOR MALIGNO DE LA VAINA DEL NERVIOS INTRACEREBRAL (MINST): presentación de un caso	Pisano, Sofía Belén; Coso, Daniel; Chávez Adriana; Zacharonock Nicolás; Colli Sandra.	Hospital Donación Francisco Santojanni, CABA. Hospital de niños Dr. Ricardo Gutiérrez, CABA	<p>Los tumores malignos de la vaina del nervio periférico (MPNST) son sarcomas agresivos y poco frecuentes de baja incidencia y con una alta asociación a neurofibromatosis tipo I y/o antecedentes de exposición a radiaciones. Representan el 5% de todos los sarcomas con una incidencia de 0.001%. La presentación intracraneal es extremadamente rara y, en este caso, se denominan tumores de la vaina del nervio intracerebral (MINST). La mayoría de ellos son esporádicos afectando a pacientes de edad promedio 40- 45 años y una década más joven cuando está asociado a NF1.</p> <p>DESCRIPCIÓN DEL CASO: Paciente femenina de 16 años de edad, sin antecedentes de NF1, que es derivada de consultorios externos al servicio de neurología del Hospital Santojanni refiriendo cefalea de moderada intensidad, parestesias e hipostesias en hemicuerpo derecho. Adjunta TC de encéfalo sin contraste que evidencia de una imagen isodensa en región parietal izquierda. Se le realiza una RMN de encéfalo con gadoleno que evidencia una imagen hipointensa en T1, hiperintensa en T2 con realce periférico. Se interna en sala general para completar estudios y eventual tratamiento. Se le realiza craniectomía con exéresis de LOE más plástica dural.</p> <p>Se recibe en el servicio de Anatomía Patológica una formación tumoral de 4,5 x 4cm con fragmento laminar adherido de superficie irregular y áreas hemorrágicas. Al corte se muestra heterogéneo con áreas mixoideas. Un fragmento óseo (remitido como hueso de calota) de 0,5 x 0,8 cm de superficie lisa y un fragmento laminar (remitido como dura madre) de 2,5 x 0,6 cm con área hemorrágica. Los materiales fueron fijados en formol al 10%, incluido en parafina y coloreado con técnica de hematoxilina- eosina.</p> <p>Las secciones histológicas muestran una proliferación neoplásica atípica con áreas alternas de hipocelularidad e hipercelularidad caracterizada por células fusiformes con núcleos ondulados e hiper cromáticos. Presencia de estroma mixoide, áreas hialinizadas, focos de necrosis y amplias zonas de hemorragias. Se observan más de 10 mitosis x 10 campos de gran aumento y diferenciación heteróloga focal de tipo condroide. Se le realizó técnicas de IHQ para los siguientes anticuerpos monoclonales: SOX 10, PGFA, AML, CD34, DESMINA, MELAN A, HMB 45, KERATINA 18, RP siendo todas ellas negativas, H3K27me3: pérdida de expresión (realizada en Hospital Gutiérrez), PROTEINA S100: positiva. Las características histológicas y el perfil inmunológico corresponden a un sarcoma de alto grado con diferenciación neural probable tumor maligno de la vaina del nervio periférico. Lo remitido como hueso y dura madre, se encuentran libres de infiltración neoplásica</p> <p>CONCLUSIÓN: Los MPNST son sarcomas malignos muy agresivos y con alta tasa de recurrencia. La localización intracerebral primaria es muy poco frecuente y solo se han documentado un número muy limitado de casos en la literatura. Para su valoración se requiere de una investigación exhaustiva de los hallazgos clínicos, imagenológicos, histopatológicos y de inmunohistoquímica, siendo la pérdida completa de inmunotinción de la H3K27me3 la más específica para su diagnóstico. Se los considera un desafío diagnóstico por su baja frecuencia y capacidad de imitar imagenológicamente a otros tumores; por lo tanto, reconocer la similitud con sus homólogos periféricos y su posible relación con NF1 permite arribar a un diagnóstico certero de forma más temprana.</p>	<p>-Faris Shweikeh, Doniel Drazin, "Case Report Malignant Intracerebral Nerve Sheath Tumors" Los Angeles, USA 2013.</p> <p>-Sara Bruscella , Alessandra Alfieri , Alberto de Bellis "Malignant intracerebral nerve sheath tumor presenting with intratumoral hemorrhage" 20 August 2020</p> <p>-WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System Revised 4th Edition</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
54	NEUROLOGÍA	MENINGITIS POR TRICHODERMA SPP: PRESENTACIÓN DE UN CASO DE AUTOPSIA	Navarro J., García G., Centurion M.B., Perez H.*, Figurelli S.	División Anatomía Patológica e Infectología*. Hospital General de Agudos Dr. Juan A. Fernández. CABA.	<p>Introducción: Trichoderma es un género de hongos filamentosos ascomicetos encontrados de manera ubicua y considerados como generadores de enfermedades infecciosas oportunistas invasivas en pacientes inmunocomprometidos. Resulta limitado arribar a un diagnóstico de certeza dado el bajo rédito de los cultivos y aun así haciéndolo, el pronóstico de los pacientes es ominoso debido a su estatus clínico.</p> <p>Descripción del caso: mujer de 33 años HIV positivo de reciente diagnóstico en mal status infectológico, es traída a la guardia del hospital por presentar fiebre, deterioro del sensorio y rigidez de nuca de 24 hs de evolución. Presenta GenXpert para TBC y antigenemia para criptococo negativos. Como antecedentes de relevancia, cursó internación en los dos meses previos por toxoplasmosis cerebral con tratamiento quirúrgico y antibiótico y posterior alta voluntaria. Posteriormente, la paciente fallece y el servicio de infectología solicita autopsia parcial del SNC.</p> <p>Macroscopia: Encéfalo que mide 18 x 14 x 9 cm y pesa 1250 g. Superficie meníngica congestiva y cara inferior a predominio en fosa posterior y polígono de Willis con adherencias. Se realizan cortes de Jakob. Se evidencia edema difuso a nivel de diencéfalo. Troco cerebral con área friable supurada. Se envía muestra a laboratorio de microbiología. Microscopia: exudado inflamatorio agudo que compromete leptomeninges basales y 4to ventrículo asociada vasculitis con trombosis en los vasos de la fosa posterior. Se observan elementos micóticos filamentosos angioinvasivos. Con técnicas de PAS y Grocott se evidencian hifas hialinas tabicadas con ramificaciones de aproximadamente 45 grados. La sustancia blanca se encuentra vacuolada (signos de hipoxia crónica). Presencia de área de infarto reciente distal. En mesencéfalo se observa palidez de mielina, edema y vasocongestión. En cerebelo hay depleción de células grano y marcados cambios por hipoxia de las células de Purkinje y corpora amilacea. Resultados: Meningitis basal supurada con compromiso del cuarto ventrículo. Vasculitis secundaria con trombosis a nivel de los vasos de la fosa posterior. Infarto a nivel de la protuberancia. Estudio microbiológico: positivo para Trichoderma spp.☐</p> <p>Comentarios: este caso ilustra la gran variedad de organismos patógenos oportunistas que puede verse en individuos inmunocomprometidos y enfatiza los desafíos que se imponen a la hora de diagnosticar y tratar una micosis invasiva. Se considera a Trichoderma como un género de hongos poco frecuentes pero emergentes como patógenos, teniendo mayor frecuencia en pacientes en tratamiento con diálisis peritoneal y neutropénicos por enfermedades oncohematológicas. Sus presentaciones clínicas más frecuentes incluyen sinusitis, estomatitis necrotizante, abscesos en pulmón, hígado o cerebro e infecciones de la piel y peritoneo y se debe realizar diagnóstico diferencial con otras hialohifomicosis incluyendo a Aspergillus spp., Fusarium spp., entre otras.</p>	<p>Lagrange-Xélot M, Schlemmer F, Gallien S, Lacroix C, Molina JM. "Trichoderma fungaemia in a neutropenic patient with pulmonary cancer and human immunodeficiency virus infection." Clin Microbiol Infect. 2008 Dec;14(12):1190-2.</p> <p>Seguin P, Degeilh B, Grulois I, Gacouin A, Maugendre S, Dufour T, Dupont B, Camus C. "Successful treatment of a brain abscess due to Trichoderma longibrachiatum after surgical resection." Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 1995 May;14(5):445-8.</p> <p>Richter S, Cormican MG, Pfaller MA, Lee CK, Gingrich R, Rinaldi MG, Sutton DA. "Fatal disseminated Trichoderma longibrachiatum infection in an adult bone marrow transplant patient: species identification and review of the literature." J Clin Microbiol. 1999 Apr;37(4):1154-60.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
62	NEUROLOGÍA	HEMANGLIO BLASTOMA ESPORÁDICO; SERIE DE CUATRO CASOS	Romero, C; Vigna, C; Lencioni, M; Cepeda, P; Valenzuela, M*.	Servicio de Anatomía Patológica y *servicio de diagnóstico por imágenes. Hospital Nacional Prof. Dr. Alejandro Posadas. El Palomar- Provincia de Buenos Aires.	<p>Introducción: El hemangioblastoma (HB) es una neoplasia benigna, que representa el 1,5-2,5% de todos los tumores del sistema nervioso central (SNC). Aproximadamente el 75 % de los HB son esporádicos, y el 25 % restante están asociados al síndrome de Von Hippel-Lindau; y pueden ser únicos o múltiples, con una media de presentación de 42 años. Se localiza principalmente en el cerebelo (76%), pero pueden tener otras localizaciones, inclusive fuera del SNC. La inactivación del gen Von Hippel-Lindau (cromosoma 3p25), se considera un evento central en el desarrollo de estas neoplasias.</p> <p>Histológicamente es un tumor altamente vascularizado que contiene células estromales neoplásicas y corresponde a un grado I de la OMS.</p> <p>Objetivo: Presentar cuatro casos de hemangioblastoma (HB) dada su baja frecuencia y considerar diagnósticos diferenciales.</p> <p>Materiales y métodos: Cuatro casos diagnosticados en el periodo 2017-2022.</p> <p>-Inmunohistoquímica: CD34, Vimentina, Inhibina, GFAP, CK AE3/AE1, CD10, Ki 67.</p> <p>Resultados: Caso 1: masculino de 42 años con cefalea intensa, visión borrosa, acúfenos, mareos y parestesia en miembro inferior izquierdo. RMN: imagen extra-axial sólido-quistica, en la cisterna del ángulo pontocerebeloso, hipointensa en T1, e hiperintensa en T2.</p> <p>Caso 2: femenina de 32 años con cefalea, náuseas, vómitos, alteración de la marcha y diploplía. TAC: lesión sólido-quistica en hemisferio cerebeloso derecho, asociado a dilatación ventricular.</p> <p>Caso 3: femenina de 34 años con vómitos, mareos y visión borrosa. RMN: formación heterogénea con áreas líquidas y sólidas que ocupa el cuarto ventrículo, ligeramente hipointensos en T1, isointensos en T2, con desplazamiento de protuberancia y hemisferios cerebelosos.</p> <p>Caso 4: femenina de 36 años. Consulta por visión borrosa de ojo izquierdo asociado a LOE supraselar.</p> <p>-Inmunohistoquímica: CD34 positivo en endotelio capilar, Inhibina y Vimentina positiva en células estromales, GFAP, CD10, CK AE3/AE1 negativos. Ki 67: 1-4%.</p> <p>Conclusiones: El HB es una neoplasia poco frecuente y de crecimiento lento. Los estudios por imágenes evidencian en la mayoría de los casos una lesión quística con nódulo mural, aunque también se pueden presentar como masas sólidas. Entre los diagnósticos diferenciales se plantea el meningioma de células claras, meningioma angiomatoso, hemangioma, paraganglioma, astrocitoma pilocítico y carcinoma renal metastásico de células claras.</p> <p>El examen histopatológico y las técnicas de inmunomarcación son los métodos más adecuados para el diagnóstico de certeza. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con un pronóstico excelente.</p>	<p>1.Mohamed L., Hajar A., Fatima Z.L., Mohamed A., Rachida S., y Jamal E.F. (2021) Radiology Case Reports. Cerebellar hemangioblastoma: Case report with review of the literatura, 16(21), 3109-3112. <a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8367806/">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8367806/</a></p> <p>2.Limei Qu, Chuanqi Lv, Tiefeng Ji, Yinping Wang, y Jinlu Yu. (2020). International Journal of Surgical Pathology. Cerebral Hemangioblastoma Without Von Hippel-Lindau Syndrome: A Report of 6 Cases, 1-6. <a href="https://doi.org/10.1177/1066896920933998">https://doi.org/10.1177/1066896920933998</a></p> <p>3.Kuharic, M., Jankovic D., Splavski, B., Boop, F.A., y Arnautovic, K.I. (2018). Hemangioblastomas of the Posterior Cranial Fossa in Adults: Demographics, Clinical, Morphologic, Pathologic, Surgical Features, and Outcomes. A Systematic Review. World Neurosurgery, 110(18), 1049-1062. <a href="https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.11.173">https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.11.173</a></p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
70	NEUROLOGÍA	HEMANGIOBLASTOMA CEREBELAR EN PACIENTE JOVEN. PRESENTACIÓN DE UN CASO.	GROTTOLI Lucía; CARIGNANO Andrés Martín; ARACIL Juan Antuel; MOAVRO Damián Ezequiel; CAPURRO Nicolás Julio.	Servicio de Patología. H.I.G.A. "Gral. San Martín". La Plata. Buenos Aires. Argentina.	<p><b>INTRODUCCIÓN:</b> El Hemangioblastoma es un tumor vascular raro, histológicamente benigno, caracterizado por la presencia de células estromales neoplásicas y una rica red vascular. Es de crecimiento lento, se presenta en adultos y su localización típica es en tronco encefálico, cerebelo, retina y médula espinal. Clínicamente se presenta de manera inespecífica con convulsiones, aumento de la presión intracraneal, disfunción neurológica y raramente con sangrado. En un 80% ocurren en forma esporádica y un 20% están asociados al Síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL). Este último, es un desorden autosómico dominante causado por variantes patogénicas de la línea germinal del gen supresor tumoral VHL (ubicado en el cromosoma 3p25.3), caracterizado por el desarrollo de hemangioblastomas en sistema nervioso central (SNC) y retina, carcinoma de células renales de células claras (CCR), feocromocitoma, tumores neuroendocrinos pancreáticos y tumores del saco endolinfático (TSELS).</p> <p><b>DESCRIPCIÓN DEL CASO:</b> Paciente de sexo masculino, de 20 años de edad, que consulta al Servicio de Oftalmología por alteración de la visión asociado a cefalea intensa (8/10) y vómitos de varios días de evolución. Al interrogatorio, el mismo refiere antecedentes familiares de CCR. En el examen físico se constata disminución de la agudeza visual en ojo izquierdo y edema de papila bilateral. El paciente es derivado al Servicio de Neurocirugía donde se realizaron estudios por imágenes de encéfalo (tomografía axial computada y resonancia magnética), evidenciándose lesión ocupante de espacio a nivel de piso de cuarto ventrículo, de aproximadamente 20 x 20 mm, con realce homogéneo a la administración de contraste endovenoso y ligero edema perilesional. Además, se observó marcada dilatación del sistema ventricular. Se decide exéresis quirúrgica y se remite el material al Servicio de Patología. Macroscópicamente se identifican múltiples fragmentos irregulares pardos blanquecinos con sectores amarillentos, quísticos, que miden hasta 1,8 cm de longitud, de consistencia elástico blanda. La muestra es fijada en formol al 10 %, procesada rutinariamente y coloreada con técnica de Hematoxilina - Eosina (H-E). Al estudio histológico se identifica parénquima cerebeloso con una proliferación caracterizada por dos componentes: células estromales grandes redondeadas a ovals y vacuoladas, y abundantes vasos sanguíneos de calibres variables y paredes delgadas, identificados con técnica de reticulina. El estudio inmunohistoquímico mostró marcación positiva del componente estromal para vimentina e inhibina y negativa para la proteína ácida fibrilar glial (GFAP), CD10 y antígeno de membrana epitelial (EMA). Dadas las características morfológicas y el perfil de inmunomarcación se arriba al diagnóstico de hemangioblastoma (grado I de la Organización Mundial de la Salud). Teniendo en cuenta el contexto clínico-epidemiológico del paciente, se sugirió el estudio genético del mismo para VHL, sin tener resultados hasta el momento. <b>COMENTARIO:</b> El hemangioblastoma cerebelar es un tumor vascular relativamente raro, que representa aproximadamente el 0,5% de los tumores del SNC y tiene un excelente pronóstico luego de la escisión quirúrgica completa. En pacientes con VHL son ligeramente más frecuentes en mujeres y se diagnostican aproximadamente 20 años antes con respecto a la forma esporádica. Si bien la lesión es de características benignas, su diagnóstico en pacientes jóvenes debe incitar al estudio y estricto seguimiento de los mismos a fin de confirmar o descartar la presencia de VHL, dado que en este contexto el riesgo de neoplasias viscerales se incrementa.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Tihan T, et al. Haemangioblastoma. En: World Health Organization Classification of Tumours of the Central Nervous System. 5th ed. Lyon: IARC, 2021:310-313.</li> <li>•Klingler J, et al. Hemangioblastoma and von Hippel-Lindau disease: genetic background, spectrum of disease, and neurosurgical treatment. Childs Nerv Syst 2020; 36:2537-2552.</li> <li>•Qu L, et al. Cerebral Hemangioblastoma Without Von Hippel-Lindau Syndrome: A Report of 6 Cases. International Journal of Surgical Pathology 2020;1-6.</li> </ul>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
74	NEUROLOGÍA	SUBEPENDIMOMA. PRESENTACIÓN DE UN CASO.	FLORES HERBAS, Andrea; VILA MELGAREJO, Daniel Andrez; ARACIL, Juan Antuel; MOAVRO, Damían Ezequiel; CAPURRO, Nicolás Julio.	Servicio de Patología. H.I.G.A. "Gral. San Martín". La Plata. Buenos Aires. Argentina.	<p>INTRODUCCIÓN: El Subependimoma (SE) es una neoplasia glial intraventricular benigna de crecimiento lento perteneciente al grado I de la Clasificación de Tumores del Sistema Nervioso de la Organización Mundial de Salud (OMS). Se origina de células ependimarias diferenciadas que recubren los ventrículos cerebrales y al conducto del epéndimo. Es poco común (0,51% de las neoplasias intracraneales primarias y 8% de los tumores de origen ependimario). Habitualmente se manifiesta con síntomas y signos secundarios al incremento de la presión intracraneal debida a hidrocefalia no comunicante. La misma suele iniciar de forma abrupta, cuando el tamaño de la neoplasia alcanza un diámetro de 4 cm. En otras ocasiones, puede haber hemorragia espontánea intratumoral o cursar de manera asintomática, siendo su diagnóstico un hallazgo en autopsias. La localización más frecuente es en cuarto ventrículo (piso y techo), seguida de los ventrículos laterales. En la Resonancia Magnética Nuclear (RMN), se visualiza hipointenso en T1 y no suelen reforzar con la administración de contraste. Su tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica. Desde el punto de vista macroscópico, es una lesión nodular firme, de tamaño variable, que sobresale hacia la luz ventricular. Histológicamente, se caracteriza por grupos de células pequeñas de apariencia glial blanda a ligeramente pleomórfica, mitóticamente inactivas, inmersas en una matriz fibrilar con cambios microquísticos frecuentes y poca vascularización. DESCRIPCIÓN DE CASO: Paciente de sexo masculino de 53 años, en tratamiento quimioterápico por Mesotelioma pleural, que es derivado al Servicio de Neurocirugía tras presentar mareos y cefalea occipital de 5 meses de evolución, con características opresivas, intensidad 3/10, la cual no irradia y cede espontáneamente sin necesidad de AINES. Tras la realización de RMN se evidenció lesión ocupante de espacio a nivel del cuarto ventrículo, que condiciona obstrucción severa del mismo, de aproximadamente 4 x 4 x 3 cm, isointensa en T1 e hiperintensa en T2 y FLAIR. Se decide la exéresis quirúrgica y se remite el material fijado en formol al 10% a nuestro Servicio. Macroscópicamente, se identifican dos fragmentos irregulares de 5,3 y 0,7 cm de dimensión máxima, pardogrisáceos, de aspecto multilobulado y consistencia elástico-blanda. La muestra es procesada rutinariamente y coloreada con técnica de Hematoxilina - Eosina. Al estudio microscópico se evidencia parénquima nervioso con proliferación dispuesta en nidos y grupos de células con núcleos uniformes, inmersas en una matriz fibrilar, con formación focal de estructuras de tipo pseudorosetas a nivel perivasculares y ocasionales microquistes. El estroma exhibe marcada vasocongestión, áreas de hialinización, sectores de hemorragia y calcificaciones dispersas. Se identifican, además, focos de necrosis. Se efectuaron, en un segundo tiempo, técnicas de inmunohistoquímica, las cuales mostraron positividad para Proteína Ácida Fibrilar Glial (GFAP) y negatividad para Antígeno Epitelial de Membrana (EMA). Dadas las características morfológicas y el perfil de inmunomarcación se arriba al diagnóstico de SE, Grado I de la OMS. COMENTARIO: El SE es una neoplasia de lento crecimiento y no invasiva, que ha sido clasificada por la OMS como de bajo grado. Si bien su diagnóstico no reviste mayor complejidad, no establecerlo en forma temprana, con el consecuente inicio de tratamiento oportuno, puede originar hidrocefalia aguda que implique incluso, la muerte súbita del paciente. Por este motivo, creemos necesario considerar esta entidad ante la presencia de lesiones en ventrículos y/o conducto del epéndimo, en pacientes con estudios de imágenes sugestivos de la misma.</p>	<p>Brat DJ, et al. WHO Classification of Tumours of The Central Nervous System. 5ª ed. International Agency for Research on Cancer. Chapter 2:186–187. Lyon. 2021.</p> <p>Matthew JS. Biopsy Interpretation of the Central Nervous System. 2ª ed. Wolters Kluwer. Chapter 5:219. Philadelphia. 2018.</p> <p>Alserehi M, et al. Apoplexy of a collision tumour composed of subependymoma and cavernous-like malformation in the lateral ventricle: a case report. Br J Neurosurg 2019;33(5):581-583.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
89	HUESO/PARTES BLANDAS	METÁSTASIS DE LEIOMIOSARCOMA CUTÁNEO. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA.	Cordeiro, G; Durán, V; Presas, V, Lencioni.M , Parilla,M.	Servicio de Anatomía Patológica1 Hospital Nacional Prof. Dr. Alejandro Posadas.	<p>INTRODUCCIÓN: Los leiomiomas (LMS) son neoplasias malignas constituidas por células con diferenciación muscular lisa. Representan del 5-10% de los sarcomas y las localizaciones más frecuentes son extremidades inferiores, retroperitoneo y abdomen/pelvis. Con respecto al pronóstico, son lesiones agresivas con frecuentes recidivas y metástasis a distancia. Llamativamente son los sarcomas que más frecuentemente metastatizan a piel. El objetivo de este trabajo es presentar un caso de LMS con metástasis cutánea.</p> <p>DESCRIPCIÓN DEL CASO: Paciente femenina de 62 años que consulta al servicio de cirugía plástica por tumoración dolorosa en brazo derecho de 7 meses de evolución que compromete tejido celular subcutáneo. Se realiza tumorectomía de la lesión y se envía al servicio de anatomía patológica. Recibimos formación nodular que mide 1,8 cm de diámetro mayor. Al corte se observa sólida, blanquecina homogénea de consistencia elástica. El estudio histológico revela una proliferación fusocelular con alta densidad celular, constituida por células con citoplasma acidófilo y núcleos acicarrados. Se observa hipercromasia nuclear, pleomorfismo y multinucleación. Se contabilizan 8 mitosis en 10 CGA. No se observa necrosis. Dichas células expresaron positividad con caldesmon y actina muscular lisa. Se arriba al diagnóstico de LMS cutáneo.</p> <p>Dos meses después la paciente consulta al servicio de traumatología por tumoración dolorosa en cara postero-externa de muslo izquierdo de un año de evolución. RMN: Se observa imagen heterogénea que mide 156 x 99 mm comprometiendo los músculos bíceps femoral, vasto medial vasto interno y sartorio. Se toma biopsia a cielo abierto y se envía al servicio de anatomía patológica. En las secciones histológicas se observa una proliferación de células ahusadas, de similares características histológicas e inmunofenotípicas a las descritas en la lesión de antebrazo derecho. Se arriba al diagnóstico de LMS grado 1.</p> <p>COMENTARIO: Las metástasis cutáneas son infrecuentes independientemente del tipo tumoral, siendo aún más raras son las de sarcomas debido a su baja prevalencia. Según una serie de casos del MD Anderson (Wang et al, Cancer, 2012) que incluyó 25000 casos de sarcomas, el &lt;0,25% de los pacientes desarrolló metástasis cutáneas. En el 43% de los casos correspondieron a LMS, siendo cuero cabelludo el sitio de diseminación más frecuente. La mayoría ocurren de manera tardía en el curso de la enfermedad y presagian un mal pronóstico. Aún más infrecuentemente, pueden presentarse como una manifestación inicial de la enfermedad y resulta mandatoria la correlación clínica para determinar su condición metastásica.</p>	<p>1- Wang, W. L., Bones-Valentin, R. A., Prieto, V. G., Pollock, R. E., Lev, D. C., &amp; Lazar, A. J. (2012). Sarcoma metastases to the skin: a clinicopathologic study of 65 patients. <i>Cancer</i>, 118(11), 2900-2904.</p> <p>2- International Agency for Research on Cancer. WHO Classification of Tumours Editorial Board. <i>Soft Tissue and Bone Tumours</i>, ; IARC: Lyon, France, 2020.</p> <p>3- Rodríguez-Lomba, E., Molina-López, I., Parra-Blanco, V., Suárez-Fernández, R., &amp; Pulido-Pérez, A. (2018). Leiomioma cutáneo: características clínicas, histopatológicas y correlación pronóstica en 12 pacientes. <i>Actas Dermo-Sifiliográficas</i>, 109(2), 140-147.</p> <p>4- Winchester, D. S., Hocker, T. L., &amp; Roenigk, R. K. (2015). Skin metastases of leiomyosarcoma (LMS): a retrospective review of 21 cases. <i>Journal of the American Academy of Dermatology</i>, 72(5), 910-912.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
97	NEUROLOGÍA	MENINGIOMA ANAPLÁSICO – PRESENTACIÓN DE UN CASO.	Rodríguez Dotti I; García G; Navarro J; Recchia R*; Figurelli S.	División Anatomía Patológica y Neurocirugía *. Hospital General de Agudos Dr. Juan A. Fernández. CABA.	<p>INTRODUCCIÓN: los meningiomas son los tumores primarios cerebrales más frecuentes del adulto y suelen tener localización intracraneal, intraespinal u orbitaria. Su presentación clínica es inespecífica, presentando en su mayoría un curso clínico benigno (Grado 1 OMS); sin embargo, los rasgos de agresividad pueden aparecer en cualquier subtipo histológico, otorgándoles un Grado 2 o 3 según el caso.</p> <p>DESCRIPCIÓN DEL CASO: hombre de 57 años de edad que cursa con desorientación en tiempo, espacio y persona; acompañado de hemiparesia derecha de 24 horas de evolución, ingresa a la guardia del Hospital. Se realiza RNM que evidencia a nivel fronto-temporal izquierdo, lesión ocupante de espacio expansiva, heterogénea, sólido - quística con edema que desplaza la línea media. Se decide internación para resolución quirúrgica.</p> <p>Durante acto intraoperatorio se recibe un fragmento irregular de tejido pardo claro que mide 2,4 x 1,7 x 0,5 cm. Al corte, tejido de similares características, consistencia firme. Se informa como meningioma con células atípicas cuyo diagnóstico definitivo se realizará por diferido.</p> <p>Posteriormente, se recibe una formación de tejido pardo que mide 7,5 x 5 x 3,5 cm. Al corte, es pardo claro con áreas de hemorragia y necrosis. El mismo se encuentra parcialmente revestido por duramadre que mide 4,5 x 4 cm. Al examen microscópico, los aplastados intraoperatorios y las secciones histológicas muestran una proliferación de células meningoteliales atípicas con áreas desdiferenciadas con alto índice mitótico, sectores de necrosis y hemorragia con neovascularización. En sectores se preservan lóbulos meningoteliales con microcalcificaciones. Dicha proliferación infiltra ampliamente la duramadre. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica, las cuales resultan positivas para EMA, SSTR2, Vimentina; y muestran un Ki67 con 30% de positividad nuclear. Finalmente se realiza el diagnóstico de Meningioma Anaplásico (Grado 3 OMS).</p> <p>COMENTARIOS: el Meningioma Anaplásico representa del 1 al 3% de todos los meningiomas, y se caracteriza por ser un tumor de alto grado con citomorfología maligna, pudiendo ser similar a carcinomas, sarcomas o melanomas; asimismo, puede presentar marcado aumento de la actividad mitótica (&gt;20 m/ 10 CGA) y extensa necrosis. Se asocia a una alta tasa de recurrencia y mortalidad, lo que les confiere un mal pronóstico.</p>	<p>WHO Classification of Tumours Editorial Board. Central Nervous system Tumours. Lyon (France); International Agency for Research on Cancer; 2021. (WHO classification of tumours series 5th ed.; vol, 6).</p> <p>Toland, A., Huntoon, K., &amp; Dahiya, S. M. (2021). Meningioma: A Pathology Perspective. <i>Neurosurgery</i>, 89(1), 11–21. <a href="https://doi.org/10.1093/neuros/nyab001">https://doi.org/10.1093/neuros/nyab001</a></p> <p>Alruwaili, A. A., &amp; De Jesus, O. (2021). Meningioma. In <i>StatPearls</i>. StatPearls Publishing.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
105	HUESO/PARTES BLANDAS	CASUÍSTICA DE FIBROMATOSIS DESMOIDES: 12 AÑOS DE EXPERIENCIA	Gastón Mouchard, Juan Quarroz Braghini, Magalí Astrid Belén Pereiro, Florencia von Stecher, Andréa Paes de Lima	Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Clínicas, Ciudad Autónoma de Buenos Aires	<p><b>INTRODUCCIÓN:</b> Las fibromatosis desmoides (FD) son un conjunto de neoplasias infrecuentes con una incidencia estimada de 4 casos por millón de habitantes por año, representando un 0,03% de todos los tumores, y suelen tener mayor prevalencia entre los 30 a 40 años. Dependiendo de la localización se clasifican en abdominales superficiales y profundas, y extra abdominales, siendo la ubicación más frecuente la abdominal superficial y en los miembros. Se caracterizan por presentar un curso clínico impredecible, pudiendo ser localmente agresivos pero incapaces de producir metástasis.</p> <p>Las FD ocurren de manera esporádica o en un menor porcentaje asociadas a mutaciones germinales del gen APF. Existen factores relacionados al desarrollo con la aparición y la progresión de estos tumores como trauma y cirugías, y si bien el rol de los estrógenos no se encuentra del todo esclarecido, hay una asociación entre el desarrollo de esta neoplasia y mujeres en edad fértil, con una relación mujer:hombre 3:1 en esta franja etaria, embarazo y también el uso de anticonceptivos hormonales.</p> <p>Macroscópicamente, se presentan como masas grises o blanquecinas firmes. El estudio histológico evidencia una proliferación fibroblástica con mínima atipia, ausencia o bajo número de mitosis que se organizan en fascículos con diversas variantes morfológicas. Los estudios inmunohistoquímicos muestran marcación nuclear para beta catenina en el 80% de los casos siendo una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de dichos tumores.</p> <p><b>OBJETIVOS:</b> Analizar retrospectivamente los FD diagnosticados en nuestra institución durante el período 2009-2021, y comparar nuestros hallazgos con los reportados en la literatura. <b>MATERIALES Y MÉTODOS:</b> Se realizó una búsqueda retrospectiva de pacientes con diagnóstico histopatológico de fibromatosis desmoides (o su sinonimia "tumor desmoides", "fibromatosis agresiva" o "fibromatosis profunda") en el servicio de nuestro hospital, desde enero del 2009 a diciembre del 2021. Se evaluaron parámetros epidemiológicos, clínicos, imagenológicos e histopatológicos, tratamientos instituidos y seguimientos disponibles de los pacientes. <b>RESULTADOS:</b> Nuestra serie estuvo integrada por 12 pacientes, 7 (58%) mujeres y 5 (42%) varones, con una mediana de edad de 36,5 años (rango de 19 a 78 años). Se observaron diferencias significativas entre el sexo y la edad de presentación (diferencia de medianas 26 años [IC95% 11 - 52 años] (p=0.009243). La localización más frecuente de tumores fue en la región cervical (3) y la región torácica (3), seguido de la retroperitoneal (2) y abdominal (2) y un solo caso no pudo constatar su localización. Todos los pacientes se presentaron con una lesión única, excepto una mujer que presentó dos lesiones cervicales simultáneas. La mayoría de los pacientes consultaron debido a la presencia de una tumoración de crecimiento lento, con un rango de 3 meses a 4 años de evolución, y un solo caso de localización intestinal fue un hallazgo ecográfico incidental. El máximo diámetro tumoral fue de 9,8 cm [rango intercuartilo 8,9 - 15,5 cm]. En el examen microscópico todos demostraron una histología típica, con una proliferación de células fusiformes sin o con leve atipia, sin presencia de figuras mitóticas con estroma variable colágeno denso o laxo. En todos los casos, se evidenció positividad nuclear para <math>\beta</math>-catenina. Seis pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, tres de ellos con márgenes libres de lesión. Dos pacientes presentaron recidiva tumoral, con tamaños tumorales de 23 y 20 cm y consiguiente reintervención quirúrgica. <b>CONCLUSIONES:</b> La asociación observada entre el sexo y la edad de los pacientes podría deberse a la mayor incidencia de esta patología en mujeres en edad fértil. A diferencia de lo reportado en la literatura, la localización más frecuente en nuestra institución fue la región cervicotorácica. Debido a su curso impredecible, el manejo médico conservador es la estrategia electiva inicial, incluso en algunos pacientes sintomáticos, por la posibilidad de estabilización e incluso regresión de la lesión. Los tratamientos quirúrgicos resectivos totales o parciales se deberían reservar para los casos clínicamente agresivos. El elevado porcentaje de pacientes que se sometió a cirugía en nuestro estudio puede ser explicado por las localizaciones y el tamaño de los tumores.</p>	<p>García-Ortega DY, Martín-Tellez KS, Cuellar-Hubbe M, et al. Desmoid-Type Fibromatosis. Cancers (Basel). 2020;12(7):1851. Published 2020 Jul 9. doi:10.3390/cancers12071851</p> <p>Fisher C, Thway K. Aggressive fibromatosis. Pathology. 2014;46(2):135-140. doi:10.1097/PAT.0000000000000045</p> <p>The WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours Soft Tissue and Bone Tumours, 5th ed. Lyon: IARC Press; 2020</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
121	NEUROLOGÍA	HISTIOCITOSIS DE CELULAS NO LANGERHANS	EUSEBIO, Joaquín Nicolás; FIGURELLI, Silvina; DAVILA, María Teresa; RODRIGUEZ ZUBIETA Mariana; SPENGLER, Eunice	Servicio de Anatomía Patológica – Hospital Universitario Austral	<p><b>INTRODUCCIÓN:</b>  Los trastornos histiocíticos se identifican actualmente por las células que los componen. Las Histiocitosis de células no Langerhans (no HCL) son un grupo de trastornos definidos por la acumulación de histiocitos que no cumplen los criterios fenotípicos para el diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans. Estos criterios están dados por el inmunofenotipo y la presentación clínica. Clínicamente se puede dividir en 3 grupos, los que afectan predominantemente piel; los que afectan a la piel, pero tienen un mayor componente sistémico, y aquellos que principalmente involucran sitios extracutáneos, aunque la piel puede estar involucrada. Inmunofenotípicamente son positivas para factor XIIIa, CD68, CD163, CD14. <b>DESCRIPCIÓN DEL CASO:</b> Presentamos una mujer de 19 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, que es derivada al Servicio de Neurocirugía por lesión osteolítica en calota. Se realizan TAC que informa lesión con densidad de partes blandas y compromiso lítico de la calota en región frontal derecha con sospecha de lesión granulomatosa y RMN que informa lesión lítica frontal derecha con expansión contralateral y hacia tejidos blandos, duramadre y componente subaracnoideo con evidente refuerzo luego de administración de contraste. <b>Diagnósticos presuntivos:</b> tumor mesenquimático, lesión de origen hematopoyético/linfoidea y menos probablemente, dada su extensión a granulomatosis de Langerhans. Se realiza excéresis de la lesión. <b>MACROSCOPIA:</b> varios fragmentos de tejido que en conjunto miden... acompañados de hueso plano.... <b>MICROSCOPIA:</b> se evidencian células grandes de tipo histiocitos rodeadas de abundante infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con presencia de escasos eosinófilos. Además, coexisten áreas xantomizadas y células gigantes de tipo osteoclasticas. Acompaña tejido fibroconectivo circundante. <b>INMUNOHISTOQUÍMICA:</b> S100: positivo. Cd 68: positivo. CD1a: negativo. PAX 8: negativo. EMA: negativo. AE 1 AE 3: positividad aislada. <b>DIAGNOSTICO:</b> Los hallazgos histopatológicos y el perfil inmunohistoquímico son compatibles con Histiocitosis de células No Langerhans.</p> <p><b>COMENTARIO:</b> Presentamos este caso ya que las Histiocitosis de células no Langerhans, engloban un grupo raro de patologías donde la localización extra cutánea es de las más infrecuentes. El proceso diagnóstico debe ser minucioso y requiere de experto, debido a que se plantean numerosos diagnósticos diferenciales. El principal diagnóstico diferencial se debe realizar con la Histiocitosis de células de Langerhans, denominada también granuloma eosinófilico, que habitualmente se localiza en huesos del cráneo con extensión a las meninges; como así también con otros diagnósticos: Enfermedad de Erdheim-Chester, Xantoma diseminado, Xantogranuloma juvenil, Xantogranuloma papular, entre otros. Por lo tanto, termina siendo un diagnóstico por exclusión, donde la correlación entre los hallazgos clínicos e inmunofenotípicos son fundamentales.</p>	<p>Uncommon Histiocytic Disorders: The Non-Langerhans Cell Histiocytoses. Sheila Weitzman, MB and Ronald Jaffe, MB, BCH Non-Langerhans cell histiocytosis with isolated CNS involvement: An unusual variant of Erdheim-Chester disease. Alexandria Conley, Sunil Manjila, Hui Guan,2 Murali Guthikonda, William J. Kupsky2 and Sandeep Mittal Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. Jean-Francois Emile, Oussama Abla, Sylvie Fraitag, Annacarin Horne, Julien Haroche, Jean Donadieu, Luis Requena-Caballero, Michael B. Jordan, Omar Abdel-Wahab, Carl E. Allen, Frédéric Charlotte, Eli L. Diamond, R. Maarten Egeler, Alain Fischer, Juana Gil Herrera, Jan-Inge Henter, Filip Janku, Miriam Merad, Jennifer Picarsic, Carlos Rodriguez-Galindo, Barret J. Rollins, Abdellatif Tazi,25 Robert Vassallo, and Lawrence M. Weiss, for the Histiocyte Society.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
132	NEUROLOGÍA	GLIOMA DIFUSO DE LA LÍNEA MEDIA, H3-K27M MUTANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO.	FERRERO, Florencia; UELF, Estefanía; MORALES, Costanza; STELLA, Inés; LUSARDI, Matilde.	Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Bernardino Rivadavia, C.A.B.A.	<p>INTRODUCCIÓN: El glioma difuso de la línea media H3 K27M mutada fue establecido como una entidad independiente en la Clasificación de tumores del Sistema nervioso central de la OMS 2016 y, por definición, corresponde al Grado IV. Su diagnóstico suele realizarse entre los 5 y los 11 años. Típicamente se origina en estructuras de la línea media, principalmente tronco encefálico, tálamo y médula espinal.</p> <p>DESCRIPCIÓN DEL CASO: Paciente de sexo masculino, de 36 años, sin antecedentes de relevancia. Presenta cuadro de cefalea y trastornos visuales, de más de dos meses de evolución. En la RM de cerebro, se evidencia una lesión localizada en el 3er ventrículo, hipointensa, sin realce. Se realiza biopsia a cielo abierto. En el servicio de Patología recibimos varios fragmentos irregulares blanco-parduscos, que en conjunto midieron 2 x 1 cm. Los cortes histológicos examinados mostraron una proliferación neoplásica densamente celular, con núcleos uniformes, redondeados, con regular número de figuras mitóticas y con matriz fibrilar. Se observaron también, focos de necrosis y hemorragia. Se continuó el estudio del material mediante la realización de técnicas de inmunohistoquímica, con las siguientes marcaciones: GFAP (+), IDH-1 (-), ATRX (+), Ki67: alta cinética celular, H3K27M: mutada (analizada por técnicas de inmunohistoquímica y biología molecular). Con las características clínicas, histológicas y el perfil inmunohistoquímico se arribó al diagnóstico de Glioma difuso de la línea media con H3 K27M mutante (Grado IV OMS).</p> <p>COMENTARIOS: Aunque esta neoplasia es considerada una entidad pediátrica, puede presentarse también en adultos, como en el caso presentado. Otra particularidad llamativa del mismo es su localización (tercer ventrículo), siendo pocos los casos documentados en la bibliografía en esta ubicación.</p>	<p>- WHO Classification of Tumours Editorial Board. Central nervous system tumors. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2021. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 6)</p> <p>- Meyronet, D. (2017). Characteristics of H3 K27M-mutant gliomas in adults. Neuro-Oncology, (19), 1127-1134</p> <p>- Dono, A. (2020). Adult Diffuse Midline Gliomas: Clinical, Radiological and Genetic Characteristics. Journal of Clinical Neuroscience, (82), 1-8</p> <p>- Solomon, D. (2015). Diffuse Midline Gliomas with Histone H3-K27M Mutation: A Series of 47 Cases Assessing the Spectrum of Morphologic Variation and Associated Genetic Alterations. Brain Pathology</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
134	NEUROLOGÍA	CORRELACION CLINICO-PATOLOGICA EN PACIENTES CON SOSPECHA DE ARTERITIS DE LA TEMPORAL	Garavaglia G., Uranga Vega M., Micucci D., Klein F., Vigliano C.	Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de la Fundación Favaloro. C.A.B. A.	<p><b>INTRODUCCION:</b> La arteritis de la temporal es una vasculitis inflamatoria sistémica que compromete vasos de gran a pequeño calibre de localización predominantemente cefálica y afecta con mayor frecuencia a adultos mayores. Dado que puede causar una pérdida de la visión rápidamente progresiva y permanente se considera una urgencia médica-oftalmológica, por lo cual es fundamental su diagnóstico y tratamiento oportuno. Las principales manifestaciones clínicas que permiten sospechar su diagnóstico son cefalea, alteraciones visuales (amaurosis), claudicación mandibular, sensibilidad en el cuero cabelludo, polimialgia reumática y fatiga. Dentro de los exámenes complementarios de laboratorio se observa una elevación de la eritrosedimentación y de la PCR. El diagnóstico se confirma con una biopsia positiva para arteritis de la temporal que incluye la presencia de un infiltrado inflamatorio crónico granulomatoso, hiperplasia intimal y fragmentación de la lámina elastina interna, pero la negatividad de la misma no descarta el diagnóstico dado que la afectación en general es segmentaria o se inició el tratamiento con glucocorticoides previo a la toma de biopsia. <b>OBJETIVO:</b> Describir las características epidemiológicas, clínicas, anatómicas e histopatológicas de biopsias arteriales de pacientes con sospecha de arteritis de la temporal y comparar nuestro trabajo con otras series publicadas. <b>MATERIALES Y METODOS:</b> Se realizó un estudio epidemiológico descriptivo de serie de casos, de pacientes con sospecha clínica de arteritis de la temporal con posterior toma de biopsia de dicha arteria para su confirmación diagnóstica en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de la Fundación Favaloro entre 2001 y el 2022. En este estudio se tuvieron en cuenta variables cuantitativas como cualitativas que se clasificaron en epidemiológicas (edad y sexo biológico), clínicas (presentación clínica), anatómicas (lateralidad y longitud) e histopatológicas (el diagnóstico, el infiltrado inflamatorio analizando su extensión, tipo y patrón histológico, la hiperplasia intimal valorando el espesor endotelio-lamina elástica interna y el grado de oclusión y la alteración de la lámina elastina interna teniendo en cuenta su fragmentación y calcificación). Los datos epidemiológicos, clínicos y anatómicos fueron obtenidos del análisis de las historias clínicas e informes histopatológicos. Las variables histopatológicas se obtuvieron de las muestras que fueron procesadas con técnicas histológicas de rutina e histoquímicas especiales y actualmente reevaluadas teniendo en cuenta los criterios histopatológicos diagnósticos.</p> <p><b>RESULTADOS:</b> Se identificaron un total de 24 biopsias de la arteria temporal con sospecha clínica de arteritis de la temporal de las cuales 75% correspondían a pacientes de sexo femenino y 70,8% a pacientes mayores de 60 años. En función de las manifestaciones clínicas (excluyendo ocho pacientes sin datos clínicos en sus historias clínicas) el 62,5% presentó alteraciones visuales o alteraciones visuales y cefalea que motivaron la consulta. En cuanto a las características anatómicas como la lateralidad 37,5% correspondieron a biopsias de la arterial temporal derecha y 75% tenían una longitud menor de 2cm. En función a las características histopatológicas se observó que 45,8% reunían los criterios histopatológicos de arteritis de la temporal de estos 33,3% presentaron extensión segmentaria, un 29,2% infiltrado inflamatorio de tipo mononuclear sin células gigantes multinucleadas y un 33,3% un patrón panarterial o bicircunferencial. Independientemente de los signos de inflamación el 100% de las biopsias presentaron hiperplasia intimal con una media del espesor endotelio-lamina elastina interna de 250µm y 800µm y una media del grado de oclusión de 25% y 50% en relación con las arterias sin signos de inflamación o con signos de inflamación respectivamente. Por último se observó fragmentación de la lámina elástica en 79,2% y calcificación de la lámina elástica en un 20,83% del total de las arterias evaluadas.</p> <p><b>CONCLUSION:</b> En relación con los datos obtenidos se observó que los criterios histopatológicos de vasculitis estuvieron presentes en un 45,8% del total de arterias examinadas. En función de las variables epidemiológicas la vasculitis fue más prevalente en pacientes de sexo femenino con una relación H:M 1:2 y predominó en mayor de 60 años siendo aún más frecuente en los pacientes del grupo etario de 80 – 89 años. Las principales manifestaciones clínicas de los pacientes con signos histológicos de vasculitis fueron: alteraciones visuales con o sin cefalea o la presencia de cefalea por sí sola en un 8% de los casos respectivamente para las tres presentaciones clínicas. Teniendo en cuenta las características anatómicas se vio que las biopsias bilaterales tuvieron un porcentaje mayor de positividad que las unilaterales e independientemente de la longitud. En relación a la longitud se vio un fenómeno inverso a lo observado en otras series observado mayor frecuencia de positividad en la biopsias de</p>	<p>1 - Wang AL, Raven ML, Surapaneni K, Albert DM. Estudios de Histopatología de la Arteritis Temporal. Ocul Oncol Pathol . 2017;3(1):60-65.</p> <p>2 - Hernández-Rodríguez J, Murgia G, Villar I, et al. Description and Validation of Histological Patterns and Proposal of a Dynamic Model of Inflammatory Infiltration in Giant-cell Arteritis. Medicine (Baltimore). 2016;95(8):e2368.</p> <p>3 - Makkuni D, Bharadwaj A, Wolfe K, Payne S, Hutchings A, Dasgupta B. Is intimal hyperplasia a marker of neuro-ophthalmic complications of giant cell arteritis?. Rheumatology (Oxford). 2008;47(4):488-490.</p>

Nº	Espec.	Título	Autores	Lugar de trabajo	Resumen del trabajo	Bibliografía
135	HUESO/PARTES BLANDAS	RABDOMIOS ARCOMA PARATESTICULAR, A PROPÓSITO DE UN CASO	Dra. Vieites Milagros, Dra. Colli, Sandra, Dr. Augusto Zammuto, Dr. Rodrigo Flores Morgan, Dra. Carassai, Mónica B.	Htal de Agudos Dr Ignacio Pirovano	<p>INTRODUCCIÓN: Las neoplasias paratesticulares más frecuentes son de naturaleza benigna (70%). Encabezando este grupo se encuentran los lipomas y los tumores adenomatoides. El rabdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandas más común de la infancia y la adolescencia, representando el 10-15% de las neoplasias malignas, pero sólo el 7% presenta localización paratesticular.</p> <p>CASO: Paciente de 17 años que concurre al hospital por presentar aumento del tamaño testicular de 10 meses de evolución. Se realiza ecografía, que informa desplazamiento del testículo derecho hacia el polo superior de la bolsa escrotal, a expensas de una formación tumoral mixta predominantemente sólida, y duro pétérea a la palpación. A partir de los hallazgos descriptos, se decide conducta quirúrgica, con exéresis total de la masa. Macroscópicamente se observa una formación tumoral de 9,5 cm de máxima dimensión, de coloración heterogénea, que alterna áreas hemorrágicas y con degeneración quística. Adyacente a la misma formación ovoide, de 5x3x2cm, pardo ocre, compatible macroscópicamente con testículo. Microscópicamente, se observan sectores constituidos por células de núcleos redondeados e hiperromáticos, con presencia de numerosas mitosis, alternando con áreas de variable densidad celular y disposición perivasculares, otras más laxas, con células de núcleos ahusados y citoplasmas no bien definidos y otras con presencia de células de características rabdoideas, con algunas formas bizarras. Con técnicas de inmunohistoquímica se observa positividad intensa y difusa para Desmina en el componente rabdoide y en las zonas más indiferenciadas, positividad difusa para Miogenina en el componente rabdoide, y focal en el componente más indiferenciado, y negatividad en ambos componentes para PLAP, Alfa feto Proteína, CD117, CD30, OCT4 y GCH. Se completó su estudio mediante FISH, con resultado Negativo para Translocación FOXO1-PAX, concluyendo el diagnóstico de Rabdomiosarcoma Embrionario.</p> <p>DISCUSIÓN: Los rabdomiosarcomas paratesticulares son neoplasias poco frecuentes vistas excepcionalmente fuera de las primeras dos décadas de vida. Clínicamente se presentan como masas intraescrotales firmes, móviles e indoloras, siendo la ecografía el método diagnóstico de elección. Tres tipos histológicos han sido descriptos: el pleomórfico, el alveolar y el embrionario. Este último es el que más frecuentemente se localiza a nivel paratesticular. Dado el solapamiento y similitud morfológica que pueden presentar los distintos subtipos, es necesario recurrir a técnicas de biología molecular (FISH) para diferenciarlos y arribar a un correcto diagnóstico, con implicancia pronóstica y terapéutica. Por lo general son tumores agresivos con tendencia a la recidiva local y metástasis a distancia, siendo ésta la causa de muerte en un tercio de los pacientes. Motiva la presentación del caso, la baja frecuencia de estos tumores en esta localización, la importancia de realizar diagnósticos diferenciales con tumores de otras estirpes, por la heterogeneidad histológica que pueden presentar, y la relevancia de completar el estudio con técnicas moleculares, para su adecuado diagnóstico, pronóstico y tratamiento.</p>	<p>WHO Classification of tumours of bone and soft tissue, 5th edition, vol.3.</p> <p>C. R. Antonescu y col. Lyon, France. 2020.</p> <p>Rabdomiosarcoma Paratesticular. J.I. MORA NADAL y col. Girona, España. 2004.</p> <p>Rabdomiosarcoma paratesticular: A propósito de un caso en el adulto. A.A García, E. Herrero Polo y col. Alicante, España. 2004.</p> <p>Rabdomiosarcoma testicular primario: reporte de un caso. J. A. Mejía-Salas, H. Sánchez Corona y col. Puebla, México. 2015.</p>