

CASOS CLÍNICOS

Hemangiopericitoma vulvar

J. López-Olmos^a y P. Navarro^b

^aServicio de Ginecología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

ABSTRACT

We present a case of vulvar hemangiopericytoma in an 82-year-old woman. We review the literature on this subject.

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma es un tumor primario de la vulva raro¹. Está compuesto de células pequeñas uniformes, los pericitos de Zimmerman, asociadas a un componente capilar complejo, vasos estrellados o en disposición radiada. Los pericitos son células contráctiles adyacentes al muro capilar, no conectadas con el epitelio arterial o venular. Con reticulina se demuestra que, en el tumor, las células están situadas externamente a los espacios vasculares. Parecen sarcomas sinoviales monofásicos o angiosarcomas. La atipia celular es inusual. Los tumores benignos son pequeños, con mitosis < 4/10 CGA (campos de gran aumento), y no hay áreas de necrosis o hemorragia. Los pericitos no contienen factor VIII, citoqueratina o Ag S-100, pero también hay casos malignos.

La primera descripción de un hemangiopericitoma la hicieron Stout y Murray, en 1942. Son menos del 1% de los tumores vasculares. Los tumores benignos pueden tener regresión espontánea. El tratamiento de elección es la resección local, pero puede haber recurrencia local y metástasis a distancia.

El 10% de los hemangiopericitomas se da en niños, y un tercio son congénitos. Pueden darse en el clítoris, como en el caso de Brock et al².

Presentamos un caso de hemangiopericitoma de vulva y revisamos los demás casos descritos en la literatura médica.

Aceptado para su publicación el 10-4-2006.

CASO CLÍNICO

Mujer de 82 años, nuligesta, con antecedentes de apendicectomía e insuficiencia venosa periférica. Consultó en mayo de 2004 por tumoración vulvar izquierda de crecimiento rápido. En la exploración se observó una tumoración vulvar, sólida, de 3 cm de diámetro, en la zona teórica del quiste de Bartholino. Se enjuició como tal, y se solicitó el preoperatorio para su exéresis. El 1 de febrero de 2005, en el acto operatorio, se observó una tumoración de 3 × 4 cm sobre la base del labio mayor izquierdo. Se extirpó sin complicaciones y se dio el alta a la paciente al día siguiente.

El informe de anatomía patológica fue: microscópicamente, se trataba de una formación nodular de 4,5 × 3 × 2,7 cm, de superficie lisa, coloración grisácea y consistencia elástica. Al corte, su superficie era sólida y blanco-grisácea. Microscópicamente, aparecía constituida por una proliferación de células fusiformes, revestida por una pseudocápsula conectiva, y dispuestas en haces cortos o adoptando un patrón arremolinado. Dichas células se encontraban rodeando un gran número de vasos ramificados, muchos de ellos con la típica forma en "asta de ciervo". La atipia y el pleomorfismo celulares eran escasos, sin observarse mitosis ni necrosis, lo que indicaría un comportamiento benigno (figs. 1 y 2). Se realizó el estudio de inmunohistoquímica, con resultado de positividad intensa y difusa para CD34 (fig. 3), y en la mayoría de las células para la vimentina. Actina, desmina y S-100 fueron completamente negativos.

El diagnóstico fue de hemangiopericitoma.

DISCUSIÓN

El hemangiopericitoma es un tumor de partes blandas poco frecuente, derivado de las células mesenquimales, con diferenciación pericitica. Últimamente algunos autores cuestionan su existencia como entidad separada, debido a que un cierto nú-

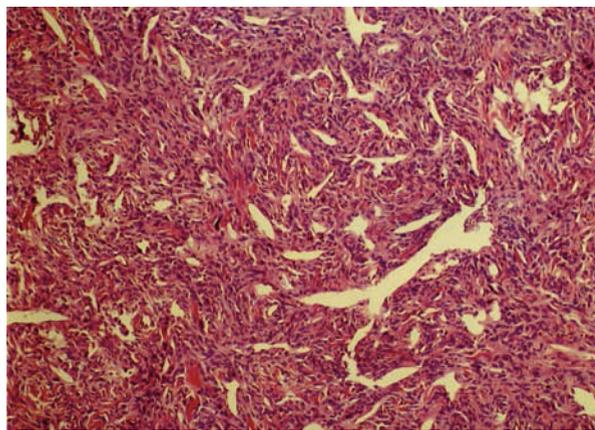


Fig. 1. Microscopia (hematoxilina-eosina X100). Patrón vascular característico, con numerosos vasos ramificados que dan la imagen típica en "asta de ciervo".

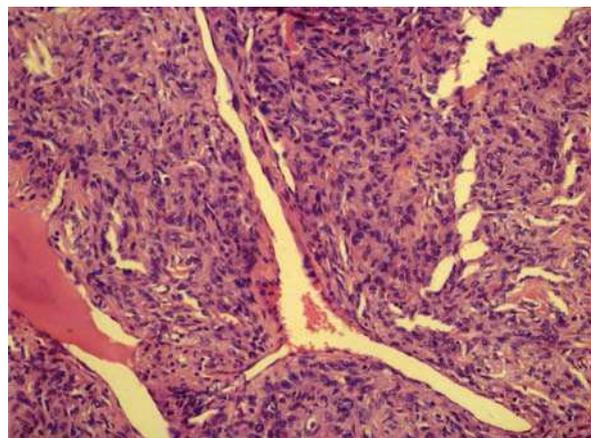


Fig. 2. Microscopia (hematoxilina-eosina X200). Células fusiformes rodeando los vasos con escaso pleomorfismo y atipia.

mero de neoplasias con líneas de diferenciación distinta presentan un patrón de crecimiento similar al del hemangiopericitoma.

Hay pocos casos de hemangiopericitoma vulvar en la literatura médica. Revisamos los que hemos recogido, ordenados cronológicamente.

De Sousa y Lash³ presentan un caso en una mujer de 44 años, con una masa quística en el labio mayor izquierdo. Se practicó su escisión y era un hemangiopericitoma. Microscópicamente, el tumor no tiene características diagnósticas. Parece encapsulado, pero puede tratarse de una falsa cápsula.

Reymond et al⁴ presentan un caso en la vulva, con resección y sin recurrencia local, pero que provocó metástasis en el hueso (fémur derecho) 14 años después. Recibió radioterapia externa.

Davos y Abell⁵ presentan una serie de 15 casos de sarcoma de vulva entre 1935 y 1974. Tienen un caso de hemangiopericitoma maligno en una niña de 16 años, en el área del clítoris: masa dolorosa de 6 cm, de 4 meses de evolución. Practican escisión local, una nueva escisión local y hemivulvectomía. La paciente vivió 19 años más, la mayor supervivencia de la serie.

Ambrosini et al⁶ presentan 2 casos de hemangiopericitoma de vulva. Hacen referencia a la conducta biológica impredecible y a la dificultad terapéutica:

1. Niña de 15 años, con un tumor en el labio mayor derecho de 5-6 meses de evolución, con aumento de tamaño y dolor. Practican escisión. La paciente reingresa a los 2 meses por recurrencia en la región peri-

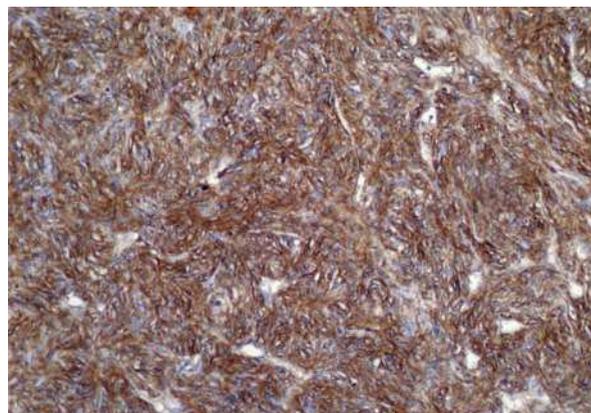


Fig. 3. Microscopia (CD34 X200). Positividad con el CD34, intensa y difusa.

retal derecha y el espacio isquiorrectal. Practican escisión con resección de los ganglios linfáticos inguinocrurales. Luego administran radioterapia. A los 2 meses, aparece metástasis en la ingle, la pelvis, los pulmones y laterocervicales. Administran quimioterapia, sin resultado. La paciente fallece a los 7,5 meses.

2. Mujer de 60 años, con un tumor en el labio mayor derecho, hacia el periné y las nalgas. Se practica escisión y radioterapia. No hay recurrencia ni metástasis.

No hay relación entre los hallazgos histológicos y la evolución clínica. El pronóstico desfavorable lo indican la mitosis, las áreas de necrosis, la hemorra-

gia, la densidad celular alta y los fenómenos trombóticos.

El índice de recurrencia es del 21-52%. Las metástasis ocurren en el 12,7-56,5% de los casos, y se dan en la piel y el hígado, y son menos frecuentes las linfáticas y óseas. El tratamiento de elección es la cirugía radical (en la vulva), que no excluye posibles recurrencias o metástasis. La radioterapia en la vulva es difícil y la quimioterapia es poco eficaz.

Morris et al⁷ presentan 2 casos de hemangiopericitoma maligno tratados con adriamicina. Nos centraremos en el primer caso, una mujer (el segundo caso era un varón). Mujer de 38 años con una masa en el monte de Venus derecho y el labio mayor. Se practicó vulvectomía parcial. Hubo recurrencia local 2 veces, que fueron tratadas quirúrgicamente. Otra recurrencia local y en el abdomen, y una metástasis pulmonar. Se dio quimioterapia con adriamicina que consiguió la remisión completa. Luego hubo recurrencia abdominal y pulmonar, fallo cardíaco congestivo y muerte.

Los hemangiopericitomas son malignos en el 50%, y en 2 tercios de los casos ocurre recurrencia local o metástasis pulmonar y en el hueso tras la resección. Los hemangiopericitomas se dan en todas las edades, hasta los 92 años. La clínica es una masa dolorosa. En el abdomen hay que llevar a cabo una escisión en bloque por mal pronóstico en esta localización. Lo primero es interrumpir el aporte arterial, para evitar el sangrado masivo; son necesarias las transfusiones. Se puede dar quimioterapia previa con adriamicina en el tumor abdominal, y en recurrencia local, y postoperatoria para prevenir nuevas recurrencias o metástasis a distancia.

Guercio et al⁸ presentan un caso en una mujer de 23 años, con un tumor de 2 meses de evolución en el labio mayor derecho, con masa ulcerada, cavernosa, en la cara interna, bien delimitada. Se trata de un tumor de 9 × 5 × 5,5 cm. Intervención por vía abdominoperineal. Al año se encontraba bien.

El diagnóstico de tumor benigno o maligno se establece según el curso clínico. Puede haber hiperchromatosis, mitosis, células atípicas, invasión linfática y no curso maligno. Sin criterios de malignidad, a los años puede ocurrir invasión linfática y metástasis.

El diagnóstico diferencial se debe establecer con el tumor del glomus carotídeo, el hemangioma capilar y el hemangioendotelioma.

En resumen, el hemangiopericitoma es maligno en el 50% de los casos, con una mortalidad del 47,8%. El tratamiento de elección es la cirugía radical y luego el seguimiento.

Zakut et al⁹ presentan un hemangiopericitoma de vulva en una mujer de 38 años, con una masa quística en la vulva de 2,5 × 3 cm en el labio mayor derecho, la cara posterior y el vestíbulo. Se extirpó. En el hemangiopericitoma el endotelio es normal, y los elementos proliferativos son los pericitos, células alargadas y contráctiles.

Fakokunde et al¹⁰ presentan un caso en una mujer de 53 años, con un nódulo en el labio mayor izquierdo, de 1,5 × 1,5 cm, con historia de 7 años y diagnóstico de lipoma. En la escisión, la anatomía patológica confirmó la presencia de un hemangiopericitoma.

La verdadera naturaleza del tumor es incierta, con un potencial maligno, y puede dar metástasis en el hueso y el pulmón, si hay mitosis, anaplasia celular y focos de necrosis. El tratamiento es la escisión con márgenes. En caso no reseccable o con metástasis, se debe administrar quimioterapia y radioterapia. El pronóstico es según el tamaño del tumor y el número de mitosis/10 CGA. La supervivencia a los 10 años es del 92% con un tamaño < 6,5 cm, y del 29% con > 4 mitosis/10 CGA. En los tumores malignos, se debe practicar vulvectomía radical.

Finalmente, presentamos nuestro caso, en una mujer de 82 años, con un comportamiento de momento benigno. A la luz de estos datos, deberemos seguirla todo lo posible. El perfil inmunohistoquímico del tumor fue positivo para CD34 y vimentina, y negativo para actina, desmina y S-100, como se señala en la literatura médica.

RESUMEN

Presentamos un caso de hemangiopericitoma vulvar en una mujer de 82 años. Revisamos la literatura médica sobre este tema.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kurman RJ, Norris HJ, Wilkinson E. Atlas of tumor pathology. Tumors of the cervix, vagina and vulva. Third series, Fascicle 4. Washington: AFIP; 1990.
2. Brock JW III, Morgan W, Anderson TL. Congenital hemangiopericytoma of the clitoris. J Urol. 1995;153:468-9.
3. De Sousa LM, Lash AF. Hemangiopericytoma of the vulva. Am J Obstet Gynecol. 1959;78:295-8.
4. Reymond RD, Hazra TA, Edlow DW, Samir Bawab M. Hemangiopericytoma of the vulva with metastasis to bone 14 years later. Br J Radiol. 1972;45:765-8.
5. Davos I, Abell MR. Soft tissue sarcomas of vulva. Gynecol Oncol. 1976;4:70-86.
6. Ambrosini A, Becagli L, De Bastiant BM. Hemangiopericytoma of the vulva : a study of two cases. Eur J Gynec Oncol. 1980;1:198-200.

7. Morris DM, Vuthiganon Ch, Chang P, Wiernik PH, Elias EG. Adriamycin in management of malignant hemangiopericytoma. *Am Surg.* 1981;47:441-6.
8. Guercio E, Siliquini GP, Aimone V, Ghiringhello B, Mutti F, Rolfo A. Emangiopericitoma della vulva. *Minerva Ginecol.* 1982;34:451-60.
9. Zakut H, Lotan M, Lipnitzky M. Vulvar hemangiopericytoma. A case report and review of previous cases. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1985;64:619-21.
10. Fakokunde A, Yoong N, Bajekal N. Vulvar haemangiopericytoma: case report and literature review. *J Obstet Gynecol.* 2004;24:94-5.