

Hemangiopericitoma de muslo. A propósito de un caso

J. Calvo Cascallo - Nuria Mundi Salvadó - M. Cardona Fontanet y Ana María Cañadell Mullerat*

Unidad de Angiología y Cirugía Vascular
* Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Creu Roja de Barcelona

RESUMEN

Presentamos un caso de Hemangiopericitoma de muslo. El Hemangiopericitoma es un tumor raro, de tejidos blandos, generalmente es benigno, y formado por pericitos. Es un tumor ricamente vascularizado.

Las localizaciones más frecuentes son las extremidades inferiores y la cavidad abdominal. Tumor difícil de diagnosticar por criterios histológicos. Debido a la alta incidencia de recidivas y metástasis, debe ser tratado mediante resección quirúrgica amplia del tumor y de los bordes. Se revisa la bibliografía actual y se comentan las diferentes posibilidades diagnósticas y terapéuticas.

SUMMARY

A case of Hemangiopericitoma at the thigh is report. The Hemangiopericitoma is a rare tumour made with pericytes. This neoplasia is usually benign and it is located in the soft tissues. Tumour is profusely irrigated.

The most common locations of the Hemangiopericitoma are the lower limbs and the abdominal cavity. The Hemangiopericitoma is difficult to be recognized by histological criteria. The high number of relapses and metastasis involve to an extent surgical ablation of the tumour and its borders. Present literature is reviewed and the different diagnostic and therapeutic options are discussed.

Introducción

El Hemangiopericitoma fue descrito por primera vez en 1942 (1) Está formado por pericitos (2, 3), los cuales son células multipotenciales y con poder contráctil. Son células semejantes a las células del músculo liso. Es un tumor de tejidos blandos.

Puede ser hallado en cualquier parte del cuerpo, aunque es más frecuente en las extremidades inferiores, tronco y retroperitoneo.

Es un tumor raro, y aunque la mayoría son benignos, existen casos malignos, con alta incidencia de recidivas y metástasis. Existen ciertos criterios de malignidad, como son: celularidad aumentada, actividad mitótica prominente, y focos de necrosis y hemorragia. Aunque en muchos casos es muy difícil diferenciar benigno de maligno. En varias series publicadas se han establecido criterios exactos para el diagnóstico

de Hemangiopericitomas, ya que habían múltiples tumores diagnosticados de Hemangiopericitomas y se trataban de otras neoplasias mesenquimales ricamente vascularizadas. En la actualidad existe una serie de marcadores diferenciales para el Hemangiopericitoma.

Existe cierta unanimidad en tratar los Hemangiopericitomas de forma radical, considerándolos todos como malignos. Debe efectuarse una resección quirúrgica amplia del tumor y de los bordes, para prevenir recidivas locales y metástasis.

Caso clínico

Paciente de 65 años de edad, hembra, con antecedentes de intervención de cataratas, y afecta de un Síndrome Varicoso de miembros inferiores, con varículas, y varicosis reticulares. Relata que desde hace 1 año, sin ninguna relación traumática aparece una tumoración no pulsátil en cara interna de muslo izquierdo; con un crecimiento progresivo.

A la exploración se detecta una masa tumoral blanda y lobulada, de unos 8-10 cm de diámetro, no adherida a planos profundos y que se halla en el trayecto de la vena safena interna supracondilea. Se practica Radiología simple de muslo izquierdo, informada como bultoma de densidad aumentada, parecido al hematoma en fase de calcificación. Seguidamente se practicó una Tomografía Axial Computerizada (TAC) con contraste, que se informó como Masa Tumoral, de carácter hipervascular en la cara interna del muslo izquierdo (Fig. 1).

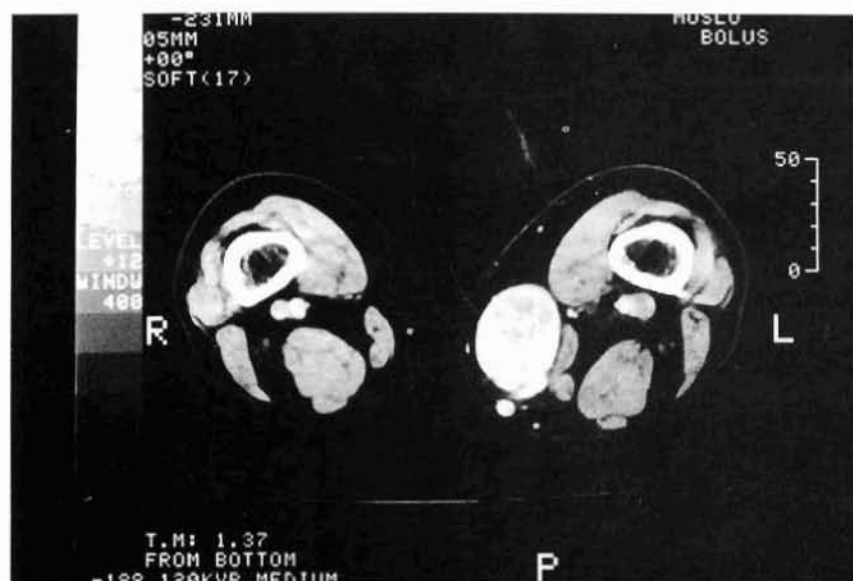


Fig. 1 - TAC con contraste. Masa tumoral hipervascular en cara interna del muslo izquierdo. No engloba la vena safena interna.

Se efectuó extirpación total de la tumoración, mediante una incisión longitudinal de 6 cm, y con maniobras de disección a punta de tijera, y manipulaciones dígito-digitales se efectuó una enucleación de la masa tumoral, que no estaba adherida a planos profundos, salvo un pequeño haz nutritivo, que fue ligado. No inclusión de la vena safena interna en la masa tumoral, que fue remitida a Anatomía Patológica, para su dictamen. Fue descrita como una masa ovoide de consistencia gomosa, que mide 6x5 cm, cubierta de una membrana lisa y de color rosado, y al corte es de color rosado y nodular. Siendo dictaminada como un Hemangiopericitoma (Fig. 2).

La paciente fue remitida al Servicio de Oncología de otro Centro Hospitalario para su seguimiento, el cual indicó una nueva extirpación amplia de los bordes circundantes de la zona tumoral, que fue realizada 30 días después de la primera operación. Posteriormente se indicó tratamiento quimioterápico con Ifosfamida, Adriamicina y Vincristina en cuatro ciclos. Se ha iniciado Radioterapia con Campo directo de elec-

trones. Durante un seguimiento superior a los 150 días, no existe ninguna recidiva local, ni a distancia.

Discusión

El Hemangiopericitoma es un tumor de tejidos blandos descrito por primera vez en 1942 por Stout y Murray (1). En base a los estudios de cultivo de tejidos, estos autores concluyen que las células básicas

del tumor son pericitos y este concepto histológico ha sido defendido por varios estudios ultraestructurales (2, 3, 4, 5). El Hemangiopericitoma ha sido observado en muchas partes del cuerpo y en vísceras.

Los Hemangiopericitomas están compuestos de vasos sanguíneos capilares con una o más capas de células redondeadas dispuestas cerca de ellas, que no pueden ser denominados tumores del glomus ya que carecen de los rasgos organoides de estas neoplasias encapsuladas complejas. Actualmente todos los estudios indican que los pericitos son células multipotenciales y pueden ser precursores de otras células semejantes a las células de músculo liso, células endoteliales, reabdomioblastos y fibroblastos. Los pericitos tienen poder contráctil y pueden controlar el calibre de los vasos. El Hemangiopericitoma es un tumor raro y puede mostrar un curso clínico maligno. Puede ocurrir a cualquier edad pero es más común encontrarlo en la cuarta o quinta década. Puede hallarse en cualquier parte del cuerpo, aunque es más frecuente en las extremidades inferiores, retroperitoneo, y en el tronco. Son habitualmente pequeños, y

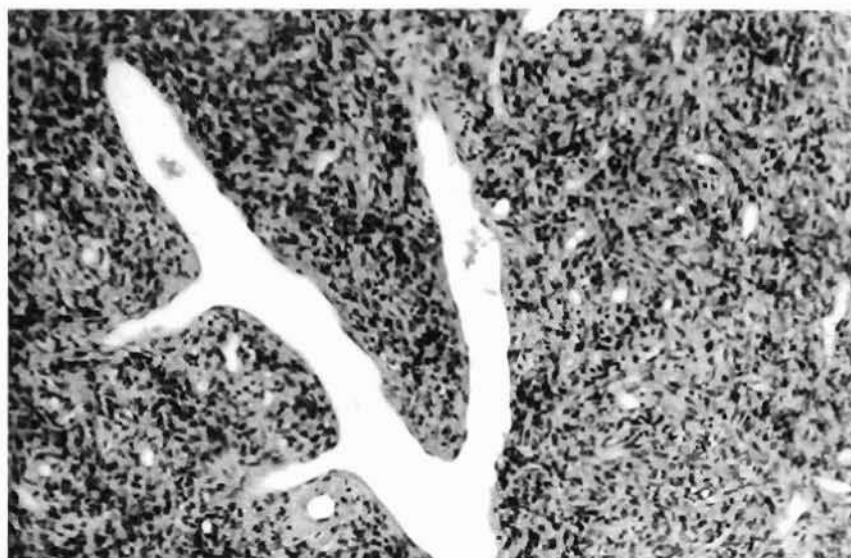


Fig. 2 - Preparación microscópica. Hemangiopericitoma.

pueden alcanzar tamaños considerables por encima de 12 cm de diámetro.

La mayoría de los tumores son benignos pero algunos son malignos. Había grandes problemas para formular criterios de confianza para distinguir los Hemangiopericitomas malignos de los benignos (6). Progresos en la comprensión y el diagnóstico de este tumor han sido lentos, y las opiniones difieren con respecto a la naturaleza y comportamiento (7). Existe una publicación importante que hace una descripción clinicopatológica del Hemangiopericitoma basada en un número grande de casos y discuten los hallazgos morfológicos que distinguen el Hemangiopericitoma de otras neoplasias mesenquimales rícamente vascularizadas (7).

Hallaron que los rasgos característicos de los Hemangiopericitomas malignos eran: celularidad aumentada, actividad micótica prominente y focos de necrosis y hemorragia.

Hallaron 13 artículos previos con examen angiográfico del total de 17 Hemangiopericitomas (8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19). Dos de estos ocurrían en el tórax (12, 19). Los otros 15 tumores localizados en las extremidades y todos fueron descritos como altamente vascularizados. La evidencia de circulación rápida con el hallazgo precoz de opacificación rápida de las venas fue descrito en 3 casos (8, 15, 18). El drenaje venoso amplio fue observado en 2 casos (11, 19). En 1 caso el contraste «lagunado» fue descrito (14) y en 1 caso estaba retardado (15). Las angiografías no parecen ser suficientemente típicas para conceder una clara distinción de neoplasias rícamente vascularizadas, aunque pueden ayudar al clínico para estrechar las posibilidades diagnósticas.

La sintomatología inicial suele ser variada y su duración varía entre 2 meses a 6 años. La práctica de una

angiografía puede ayudarnos al diagnóstico, y se caracterizan por estar bien circunscritos, su tamaño es de 5 a 15 cm, y generalmente son redondeados u ovalados, frecuentemente presentan una superficie lobulada.

Los estudios ultraestructurales de **Battifora** (2) apoyan el concepto de un origen pericitico y con varios patrones de crecimiento. Existen tres patrones básicos denominados Tipo A, B y C.

El término pericito fue acuñado por **Zimmerman** en 1923, aunque previamente **Rouget** en 1874 (23) había descrito los pericitos al estudiar la histología de los ojos de gato, y para estas células las llamó células de Ruget.

Los Hemangiopericitomas están compuestos por capilares sanguíneos con una o más capas de células redondeadas dispuestas cerca de ellos.

Los pericitos debían ser considerados células multipotenciales más que células musculares lisas. Hoy, los Hemangiopericitos son semejantes a las células de **Schwann** y células histiocíticas fibrosas, son células multipotenciales y pueden ser precursoras de otras células como células musculares lisas, células endoteliales, rhabdomioblastos y fibroblastos (4, 20).

La angiografía no muestra suficientes rasgos para conceder una clara distinción entre neoplasias muy vascularizadas, aunque puede ayudar al clínico para estrechar las posibilidades diagnósticas (7).

Diferentes amplios estudios (7, 20, 24) han ayudado a esclarecer los diferentes tipos morfológicos y de comportamiento, aunque fue **Battifora** (7), que efectuó una clasificación en tres modelos básicos, denominados Tipo A, B, y C. En el Tipo A existe un patrón vascular prominente, y en el Tipo C, el patrón vascular es poco prominente y con células en forma de huso es más relevante.

El problema del diagnóstico de los Hemangiopericitomas ha llevado a la realización de múltiples estudios con diferentes marcadores para confirmar el diagnóstico. De los 42 tumores registrados como Hemangiopericitoma en el Registro Sueco de Tumores entre 1958-1968, solamente 6 tumores pudieron ser aceptados como Hemangiopericitomas (7). Los tumores primariamente diagnosticados como Hemangiopericitomas eran Sarcomas sinoviales, Fibroxantomas malignos y neoplasias esqueléticas (20) indistinguibles del Sarcoma de Edwing (25).

Todos los Hemangiopericitomas deben ser considerados potencialmente malignos, análogo al tumor carcinoide o tumores de células granulomatosas, y el pronóstico de cada tumor debe ser basado en el tamaño, localización y grado histológico, y edad del paciente, **Hollmann** y col. en 1971 (26) revisaron 276 Hemangiopericitomas, que incluían 65 tumores en niños, y exponían que la frecuencia de malignidad en niños (50%) era mayor que en los adultos. El sexo también es un factor pronóstico ya que la mortalidad de las pacientes hembra fue del 25%, mientras que en los varones fue del 66%.

Todos los autores coinciden que el tratamiento primario del Hemangiopericitoma debe ser la resección quirúrgica con unos márgenes limpios. Ha sido observado en ciertos grupos que la extirpación a modo de enucleación, favorece la recidiva local. Algunos autores indican la combinación de exéresis con radioterapia de campo amplio (27) y dosis alta. Otros informan de respuestas temporales a la quimioterapia a base de Actinomicina D y Vincristina (28), aunque la respuesta no es mantenida. La mayoría de formas malignas recidivadas ocurren en localizaciones donde la extirpación completa no pudo ser completada.

Las dos localizaciones más fre-

cuentes son las extremidades inferiores y la cavidad abdominal (20). Otras localizaciones posibles son: pulmón (29), meninges (30), útero (31), zona pélvica (32) y otros.

Los Hemangiopericitomas en niños presentan una frecuencia de malignidad del 50% mayor que en los adultos (26). La frecuencia de metástasis es del 50%.

La mayoría de Sarcomas de tejidos blandos rícamente vasculariza-

dos que son clasificados erróneamente como Hemangiopericitomas, no se adhieren a los criterios diagnósticos actuales. Entre los tumores que pueden parecer Hemangiopericitomas, están los Sarcomas Teno-sinoviales, Histiocitomas Fibrosos, Leiomioblastomas, Tumor Neuroectodérmico Primitivo, y el Condrosarcoma Mesenquimal.

Debido a la diversidad de tumores blandos rícamente vasculariza-

dos, es imprescindible el correcto diagnóstico de Hemangiopericitoma. El tratamiento quirúrgico radical ha sido previamente expuesto y razonado. Es obligatorio el seguimiento periódico de estos pacientes, para detectar de una forma precoz las posibles recidivas locales o metástasis.

NOTA: Se acompañan 32 citas bibliográficas que pueden solicitarse del primer autor.