

## Hemangiopericitoma maligno de antebrazo

R. Álvarez-López<sup>a</sup>, R. Yoldi-Bocanegra<sup>a</sup>, M. Domínguez del Toro<sup>a</sup>,  
J.C. Cruz-Arteaga<sup>a</sup>, A. López-Castillo<sup>a</sup>, M. Espiñeira-Yanes<sup>b</sup>

### MALIGN HEMANGIOPERICYTOMA OF THE FOREARM

**Summary.** Introduction. Hemangiopericytomas are infrequent vascular tumours, with an unpredictable biological behaviour and capacity for metastasis, whose usual presentation in the extremities is in the form of a mass of newly-formed vessels that comprise or infiltrate the vascular structures. Case report. A 23-year-old patient, with no relevant history, who presented a localized mass in the anterior side of the right forearm that had been progressively growing for six months. Image diagnosis was performed using echo-Doppler, which showed an encapsulated mass with low resistance venous and arterial vessels; computerized tomography (CAT) scanning revealed an encapsulated mass with vascular structures; and angiography displayed a hypervasculated mass with abundant arteriovenous connections and newly-formed vessels. The findings of a general study with a bone scan, thoracic CAT scan and abdominal echography were all normal. Surgical treatment was carried out with a curative intent and consisted of a complete resection of the tumorous mass with 2 cm margins and skeletonization of the vascular and nerve structures of the trunk, with no need for associated procedures. Later, the patient received local radiotherapy treatment up to a total dose of 66 Gy. Anatomopathological studies revealed a cellular atypia and a high rate of mitosis. Immunohistochemical and silver-impregnation histochemistry techniques enabled the pericytic nature of this tumour to be confirmed. At 4 years the patient is asymptomatic and free of signs of local or general relapse. [ANGIOLOGÍA 2003; 55: 346-51]

**Key words.** Immunohistochemistry. Malign hemangiopericytoma. Radiotherapy. Vascular tumours.

### Introducción

Los hemangiopericitomas son tumores vasculares muy poco frecuentes que se originan a partir de los pericitos de los capilares en cualquier localización corporal, con un alto índice de confusión diagnóstica con

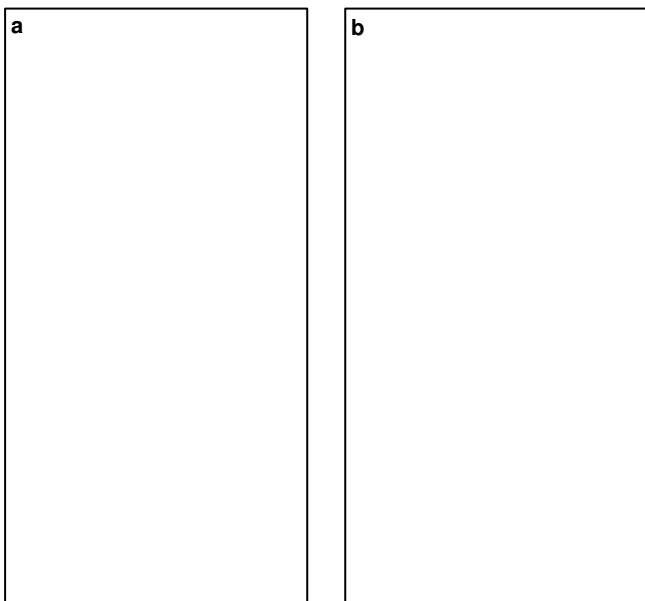
otros tumores de partes blandas, como el tumor fibroso solitario o el sarcoma sinovial. Su localización más habitual son las extremidades, la pelvis, la cabeza y el cuello, y se caracterizan por presentar un comportamiento biológicamente agresivo a escala local, con posibilidad de producir

<sup>a</sup> Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. <sup>b</sup> Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife, España.

Correspondencia:  
Dra. Rocío Álvarez. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Carretera del Rosario, s/n. E-38010 Santa Cruz de Tenerife. Fax: +34 922 600 746. E-mail: angioten@comtf.es  
©2003, ANGIOLOGÍA



**Figura 1.** Masa de localización antebraquial.



**Figura 2.** Estudio arteriográfico: a) Fase arterial; b) Fase venosa.

metástasis a distancia, principalmente en los pulmones, el hígado y el tejido óseo. Su tratamiento habitual es la resección quirúrgica seguida de radioterapia.

### Caso clínico

Varón de 23 años, sin antecedentes gene-

rales de interés, que consulta por presentar una masa en la cara anterior del antebrazo derecho en su tercio superior, con crecimiento progresivo en los últimos seis meses y sin ninguna otra sintomatología (Fig. 1). La exploración general fue normal. La exploración vascular también fue normal, excepto por un soplo continuo en la masa. Los resultados de las pruebas de imagen fueron:

- Ecografía Doppler*: imagen de masa encapsulada llena de vasos con flujos venosos y arteriales de baja resistencia previa a la bifurcación de la arteria humeral.
- Tomografía computarizada (TAC) del antebrazo*: tumoración encapsulada que engloba estructuras vasculares.
- Arteriografía*: masa hipervascularizada en el antebrazo derecho, con múltiples conexiones arteriovenosas y distribución propia de vasos neoformados (Fig. 2)

Con el diagnóstico de sospecha de hemangiopericitoma, se realizó un estudio general de extensión, con una gammagrafía ósea/barrido, ecografía abdominal y TAC torácica normales. Los estudios preoperatorios generales también fueron normales.

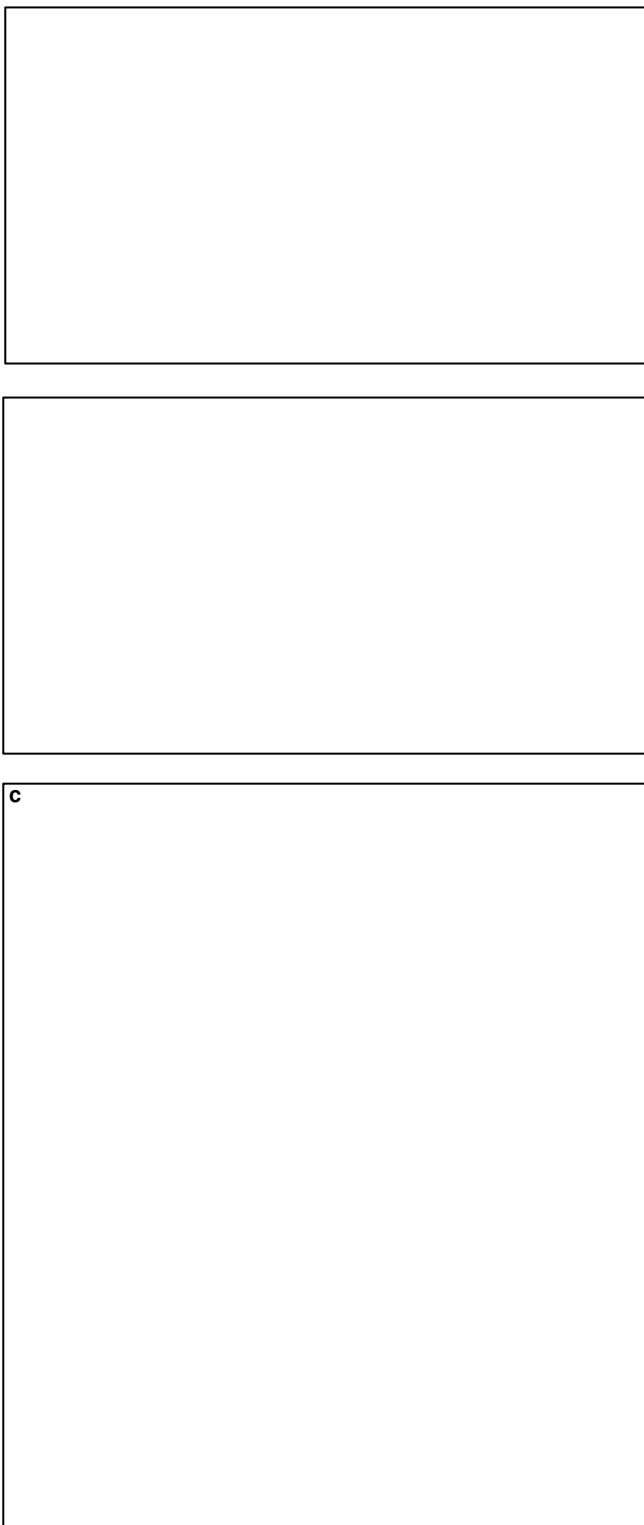
Al paciente se le intervino bajo anestesia locorregional por un bloqueo del plexo axilar e isquemia con venda de Esmarch, con un hallazgo de una masa parcialmente encapsulada que se localizó en la trifurcación humeral, que englobaba sin infiltración directa aparente a la arteria humeral y sus ramas, así como al nervio mediano, y que sí infiltraba claramente los planos musculares del supinador largo. El tratamiento quirúrgico consistió en la resección completa de la masa tumoral, con la esqueletización de las estructuras vasculares tron-

culares y nerviosas, con la ligadura únicamente de la vena basílica (Fig. 3). Se resecó todo el músculo infiltrado con un margen de 2 cm. La duración de la cirugía fue de tres horas y media y las pérdidas hemáticas no fueron significativas.

La evolución posoperatoria cursó sin incidencias. El paciente únicamente presentó un ligero edema de antebrazo, sin alteraciones motoras ni sensitivas. Un mes más tarde se inició una radioterapia local con campo de  $18 \times 8$  con cobalto 60, distancia fuente-piel de 80 y fraccionamiento de 2 Gy/día<sup>1</sup>, cinco días por semana, hasta alcanzar 50 Gy, y posteriormente sobreimpresión con campo de  $16,5 \times 6,5$  hasta alcanzar una dosis total de 66 Gy. Despues de cuatro años, el paciente se encuentra asintomático y sin signos de recidiva local ni general.

La anatomía patológica mostró células de morfología preferentemente fusiforme con áreas de patrón estoriforme y neurinomatoso, y otras más laxas y redondeadas, con límites mal definidos y evidente atipia celular y polimorfismo. Los estudios inmunohistoquímicos demostraron positividad para vimentina en la celularidad proliferante, CD-34 en el endotelio de los vasos y actina muscular específica, así como negatividad para S-100 y CD-68. Estos hallazgos, junto con el acusado patrón reticulínico en las técnicas argénticas, indicaron el carácter pericítico de la tumoración, y se confirmó su malignidad histológica con un índice mitótico de 8-10 mitosis por campo.

<sup>1</sup> El gray (Gy) y el miligray (mGy) son unidades de medida de la cantidad de energía cedida por la radiación en cada kilogramo de materia irradiada.



**Figura 3.** Procedimiento quirúrgico: a) Masa; b) Esqueletización de estructuras vasculares; c) Pieza de resección.

## Discusión

Los hemangiopericitomas son tumores raros y con un comportamiento impredecible. Fueron grandes desconocidos desde su primera descripción en 1942 [1] hasta la década de 1980, cuando las técnicas de microscopía electrónica y los marcadores tumorales inmunohistoquímicos hicieron posible su diferenciación de otros tumores mesenquimales, principalmente los sarcomas sinoviales y los tumores fibrosos solitarios. Llama la atención la gran discrepancia de resultados entre las series que se publicaron inicialmente [2] y las revisiones actuales, de diagnóstico más preciso, lo que sin duda apoya la falta de criterios patológicos diagnósticos específicos, y ha llevado incluso a plantear si estos tumores existían realmente como estirpe individual [3].

Hasta el año 1993, Kasdan encontró sólo 83 casos publicados con un diagnóstico exacto en la literatura inglesa, de los que únicamente 14 se habían documentado como malignos [4], y revisiones recientes de centros de referencia mundiales en patología tumoral, como el Memorial Sloan-Kettering Cancer Center de Nueva York o el MD Anderson Cancer Center de Houston, refieren casuísticas, en períodos de 20 años, de 25 y 36 casos de cualquier localización que atienden a los criterios actuales de diagnóstico de hemangiopericitoma convencional [5,6].

Estos tumores suelen presentarse en pacientes adultos, con una media de edad de 45 años, y son habitualmente asintomáticos hasta que su tamaño afecta a es-

tructuras adyacentes o hasta que se producen manifestaciones clínicas secundarias a la infiltración de otros órganos o tejidos, lo que condiciona que el diagnóstico se efectúe en la mayoría de los casos en fases avanzadas del tumor. Su potencial maligno, con posibilidad de producir metástasis a distancia por vía sanguínea (hasta el 12% presente en el momento del diagnóstico inicial) [5], principalmente a huesos, hígado y pulmones, se explica por su estrecha relación con los capilares. En ocasiones, estas metástasis pueden manifestarse años después de la resección del tumor primario, por lo que se recomienda un seguimiento de al menos 10 años incluso en los casos inicialmente benignos [4-6]. Esta capacidad de comportamiento maligno es uno de los puntos diferenciales entre el hemangiopericitoma convencional y la variante de hemangiopericitoma lipomatoso [7,8].

El tratamiento recomendado por la mayoría de los autores es el quirúrgico, con resección lo más amplia posible según criterios oncológicos, seguida de radioterapia local, con una supervivencia global a cinco años entre el 71 y el 86% [5,6], y de hasta el 100% para el grupo con resección completa del tumor [6]. En algunos casos se obtuvieron buenos resultados con quimioterapia, especialmente en los niños [9]. Algunos autores recomiendan la embolización preoperatoria para disminuir la masa tumoral y minimizar las pérdidas sanguíneas durante la cirugía [10].

La supervivencia libre de recurrencias tras la cirugía radical es significativamente superior en los tumores que afectan a las

extremidades frente a los denominados centrales, que afectan a la pelvis, la cabeza o el cuello [6]. Cabe indicar que en situaciones donde las resecciones completas

pueden implicar pérdidas anatómicas o funcionales importantes conviene valorar intervenciones más conservadoras, dados los buenos resultados a largo plazo.

## Bibliografía

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumour featuring Zimmermann's pericytes. Ann Surg 1942; 116: 26.
2. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. Hum Pathol 1976; 7: 61-2.
3. Fletcher CD. Hemangiopericytoma – a dying breed? Reappraisal of an entity and its variants. Curr Diagn Pathol 1994; 1: 19-23.
4. Kasdan KL, Stallings SP. Malignant hemangiopericytoma of the forearm. Plast Reconstr Surg 1993; 91: 533-36.
5. Espat NJ, Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Antonescu CR, Shia J, Brennan MF. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. Cancer 2002; 95: 1746-51.
6. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PW, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: a 20-year single-institution experience. Ann Surg Oncol 1998; 5: 350-5.
7. Nielsen GP, Dickersin GR, Provenzale JM, Rosenberg AE. Lipomatous hemangiopericytoma: a histologic, ultrastructural and immunohistochemical study of a unique variant of hemangiopericytoma. Am J Surg Pathol 1995; 19: 748-56.
8. Folpe AL, Devaney K, Weiss SW. Lipomatous hemangiopericytoma. A rare variant of hemangiopericytoma that may be confused with liposarcoma. Am J Surg Pathol 1999; 23: 1201-7.
9. Ortega JA, Finklestein JZ, Isaacs H, Hittle R, Hastings N. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma of childhood. Cancer 1971; 27: 730.
10. Pandey M, Kothary KC, Patel DD. Haemangiopericytoma: current status, diagnosis and management. Eur J Surg Oncol 1997; 23: 282-5.

## HEMANGIOPERICITOMA MALÍGNO DE ANTEBRAZO

**Resumen.** Introducción. Los hemangiopericitomas son tumores vasculares muy poco frecuentes, con un comportamiento biológico impredecible y capacidad metastásica, cuya presentación habitual en las extremidades es en forma de masa de vasos neoformados que engloba o infiltra las estructuras vasculares. Caso clínico. Paciente de 23 años, sin antecedentes, que presenta una masa localizada en la cara anterior del antebrazo derecho con seis meses de crecimiento progresivo. El diagnóstico de imagen se realizó mediante ecografía Doppler, que mostró una masa encapsulada con vasos venosos y arteriales de baja resistencia; tomografía computarizada (TAC), que reveló una masa encapsulada con estructuras vasculares, y angiografía, que mostró una masa hipervascularizada con abundantes conexiones arteriovenosas y vasos neoformados. Se realizó un estudio de extensión general con gammagrafía ósea, TAC torácica y ecografía ab-

## HEMANGIOPERICITOMA MALÍGNO DO ANTEBRAÇO

**Resumo.** Introdução. Os hemangiopericitomas são tumores vasculares muito poucos frequentes, com um comportamento biológico imprevisível e capacidade metastásica, cuja apresentação habitual nas extremidades é sob a forma de massa de vasos neo-formados que engloba ou infiltra as estruturas vasculares. Caso clínico. Doente de 23 anos, sem antecedentes, que apresenta uma massa localizada na face anterior do antebraço direito com seis meses de crescimento progressivo. O diagnóstico de imagem realizou-se mediante eco-Doppler, que revelou, massa encapsulada com vasos venosos e arteriais de baixa resistência; tomografia computorizada (TAC), com massa encapsulada com estruturas vasculares e angiografia com uma massa hipervascularizada com abundantes conexões arteriovenosas e vasos neo-formados, o estudo da extensão geral por gammagrafia óssea, a TAC torácica e ecografia abdominal

dominal normales. El tratamiento quirúrgico se practicó con intención curativa, y consistió en la resección completa de la masa tumoral, con márgenes de 2 cm y esqueletización de las estructuras vasculares tronculares y nerviosas, sin necesidad de procedimientos asociados. Posteriormente, el paciente recibió tratamiento radioterápico local hasta una dosis total de 66 Gy. El estudio anatomo-patológico demostró una atipia celular y un índice mitótico elevado, y las técnicas de inmunohistoquímica e histoquímica argéntica permitieron demostrar el carácter pericitíco de este tumoración. A los 4 años, el paciente se encuentra asintomático y sin signos de recidiva local ni general. [ANGIOLOGÍA 2003; 55: 346-51]

**Palabras clave.** Hemangiopericitoma maligno. Inmunohistoquímica. Radioterapia. Tumores vasculares.

normais. O tratamento cirúrgico realizou-se com intenção curativa, fez-se dissecção completa da massa tumoral com margens de 2 cm e esqueletização das estruturas vasculares tronculares e nervosas, sem necessidade de procedimentos associados. Posteriormente o doente recebeu tratamento radioterápico local até uma dose total de 66 Gy. O estudo anatomo-patológico demonstrou uma atipia celular e um índice mitótico elevado, e as técnicas de imunohistoquímica e histoquímica argêntica permitiram demonstrar o caráter pericitíco deste tumor. Aos 4 anos o doente encontra-se assintomático e sem sinais de recidiva local nem geral. [ANGIOLOGÍA 2003; 55: 346-51]

**Palavras chave.** Hemangiopericitoma maligno. Imunohistoquímica. Radioterapia. Tumores vasculares.