

## Síndrome ciático por hemangiopericitoma intraglúteo

Juan Díaz<sup>a</sup>, Juan David Tutosaus<sup>b</sup>, Rafael Carvia<sup>c</sup>, Juan de Dios Barranco<sup>c</sup>, Ángel Arcos<sup>a</sup>, Juan José Alía<sup>a</sup>, Juan Antonio Asanza<sup>a</sup>, Rafael Flores<sup>a</sup>, Teresa Medina<sup>a</sup>, Laureano Vázquez<sup>a</sup>, Rafael Gallardo<sup>d</sup>, Enrique Olea<sup>e</sup> y Antonio Resola<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital San Agustín. Linares. Jaén. España. Grupo de Investigación CTS-323 del PAI. Consejería de Educación. Junta de Andalucía.

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España. Grupo de Investigación CTS-323 del PAI. Consejería de Educación. Junta de Andalucía.

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital San Agustín. Linares. Jaén.

<sup>d</sup>Servicio de Urgencias y Cuidados Críticos. Hospital San Agustín. Linares. Jaén.

<sup>e</sup>Dirección Médica. Hospital San Agustín. Linares. Jaén.

<sup>f</sup>Dirección Gerencia. Hospital San Agustín. Linares. Jaén. España.

### Resumen

El hemangiopericitoma es un infrecuente tumor vascular que afecta predominantemente a las extremidades inferiores, la pelvis y el retroperitoneo; son excepcionales la localización glútea y la neuralgia ciática asociada.

Presentamos el caso de un varón de 41 años que consultó por una neuralgia ciática izquierda e induración glútea. La resonancia magnética descartó una enfermedad ósea o discal de la columna lumbosacra pero puso de manifiesto una tumoración intraglútea que captaba contraste intravenoso. La tumoración fue extirpada completamente y su estudio histopatológico fue informado como hemangiopericitoma. El control clínico y mediante resonancia magnética no ha mostrado alteraciones a los 2 años de la intervención.

Queremos destacar la rareza de esta localización intraglútea con el síndrome ciático acompañante.

**Palabras clave:** Hemangiopericitoma. Hemangiopericitoma glúteo. Tumor. Tumor de partes blandas. Síndrome ciático.

### SCIATIC SYNDROME DUE TO INTRAGLUTEAL HEMANGIOPERICYTOMA

Hemangiopericitoma is a rare vascular tumor that mainly affects the lower extremities, pelvis, and retroperitoneum. On extremely rare occasions, it appears in the gluteus with sciatica.

We present the case of a 41-year-old man who consulted for sciatica and induration in the left gluteal region. Magnetic resonance ruled out osseous or discal abnormalities and revealed a gluteal mass with enhanced intravenous radiographic contrast. Total excision of the tumor was performed and histopathologic analysis revealed hemangiopericitoma. Two years after intervention clinical follow-up and magnetic resonance imaging have shown no alterations.

We emphasize that the intragluteal localization with associated sciatic syndrome is a rare case.

**Key words:** Hemangiopericitoma. Gluteal hemangiopericitoma. Tumour. Soft tissue tumour. Sciatic syndrome.

### Introducción

El hemangiopericitoma es un infrecuente tumor vascular compuesto de células fusiformes o redondas que se extienden alrededor del revestimiento endotelial capilar. Esta proliferación celular surge de los pericitos de Zimmerman. Es un tumor de agresividad intermedia que puede presentarse como benigno o maligno y con frecuencia se caracteriza por voluminosos vasos, sobre todo en la periferia. Afecta sobre todo a las extremidades inferiores (25-35% de los casos), en especial a las partes blandas del muslo, la pelvis y el retroperitoneo (25%). Puede aparecer en niños (generalmente de origen con-

Correspondencia: Dr. J. Díaz.

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Hospital San Agustín.

Avda. San Cristóbal, s/n. 23700 Linares. Jaén. España.

Correo electrónico: omnia@grupobbva.net

Manuscrito recibido el 6-5-2003 y aceptado el 23-9-2003.



Fig. 1. Resonancia magnética que muestra una tumoración de 3 cm de diámetro en el interior del músculo glúteo mayor izquierdo, y que se realza centripetamente tras la administración de contraste intravenoso (flecha).

génito) o en adultos de mediana edad<sup>1,2</sup>. La localización glútea es excepcional, así como el síndrome ciático acompañante.

### Caso clínico

Varón de 41 años sin antecedentes de interés que consultó por dolor en el glúteo izquierdo, asociado a induración, con irradiación a la cara posteroexterna de muslo y la pierna, de 4 años de evolución. En la exploración destacaba maniobra de Lasegue positiva a 45° y la palpación reveló la presencia de una tumoración de aproximadamente 3 cm en el surco glúteo izquierdo, sin signos inflamatorios, adherida a planos profundos, poco dolorosa y bien delimitada. No se apreciaron alteraciones en los parámetros analíticos de hemograma, bioquímica, serología de hidatidosis y marcadores tumorales. La radiografía de tórax y la simple de abdomen (región glútea) no mostró alteraciones. La

resonancia magnética (RM) de columna lumbosacra descartó una enfermedad ósea o discal e informó de una masa hipodensa englobada por el glúteo mayor izquierdo, de 3 cm de diámetro, que tras la administración de contraste intravenoso mostró captación (fig. 1). La punción-aspiración con aguja fina no fue concluyente. El paciente fue intervenido quirúrgicamente bajo anestesia raquídea y se comprobó la situación intramuscular en el glúteo mayor, suprayacente al nervio ciático mayor, bien delimitada, vascularizada, que se extirpó en su totalidad. El informe anatomopatológico describió una tumoración de 3,5 × 3 × 2,5 cm, bien circunscrita, encapsulada, sólida y blanquecina, y se apreció microscópicamente una proliferación de células fusiformes que colapsaban estructuras vasculares bien definidas, tapizadas por células endoteliales y ramificadas que adoptaban la característica disposición en asta de ciervo (fig. 2), con una leve actividad proliferativa (una figura de mitosis por cada 10 campos de gran aumento, >400, sin que se observara atipia citológica). El control clínico y por RM a los 2 años no ha mostrado alteraciones.

### Discusión

El hemangiopericitoma es un raro tumor de origen mesenquimal. Generalmente se presenta como una masa no dolorosa, excepto si presiona estructuras o comprime vísceras, produciendo síntomas digestivos, urológicos o neurológicos de auténtica neuralgia ciática<sup>3</sup>, como en nuestro caso, por la proximidad de la tumoración al nervio ciático. La excepcionalidad de la localización glútea viene dada porque de entre las 2.054 referencias sobre hemangiopericitoma encontradas en Medline y las 62 en el Índice Médico Español hasta la actualidad, sólo hemos encontrado una de localización glútea que desapareció espontáneamente en un recién nacido<sup>4</sup>, otra en un adulto, pero de variante lipomatosa, en la serie de Folpe et al<sup>5</sup>, y otra recientemente publicada en lengua húngara por Dibuz et al<sup>6</sup>. Mediante las exploraciones con RM se han descrito en T1 que las imágenes se muestran con intensidad algo mayor que el músculo, excepto en el polo inferior, con intensidad más alta, y en T2 la masa muestra una señal de alta intensidad de apariencia quística, y en el polo inferior una intensidad baja que puede ser por hemorragia intratumoral. No existe experiencia en la bi-

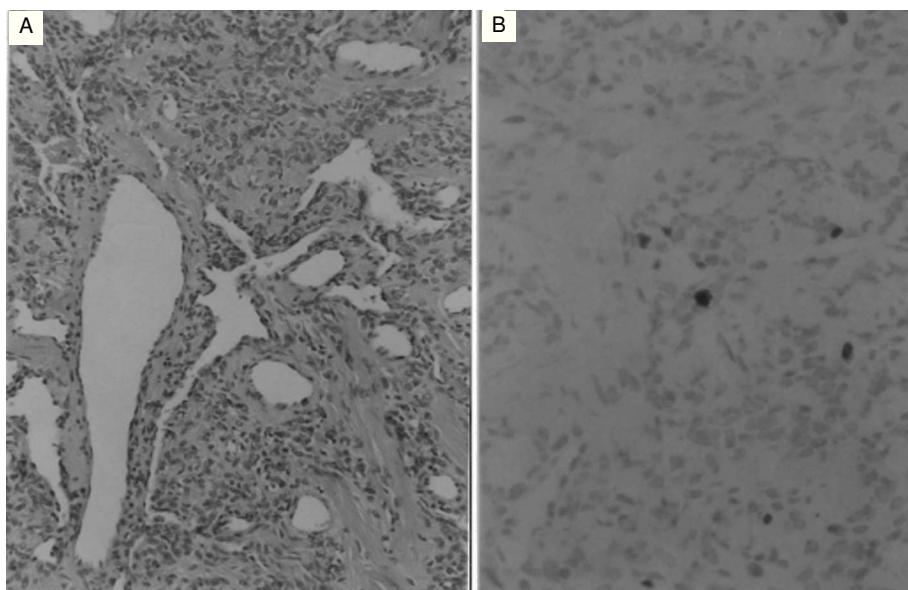


Fig. 2. A: proliferación de células fusiformes que colapsan estructuras vasculares que se ramifican en disposición de “asta de ciervo” (hematoxilina-eosina, x200). B: núcleos terñidos con el antígeno de proliferación Ki-67 (inmunofluorescencia, x400).

bliografía de exploraciones mediante TC helicoidal, y sólo se han encontrado escasas referencias en cuanto a la tomografía por emisión de positrones (PET), con resultados dispares en cuanto a la captación de fluorodesoxiglucosa, por lo que no tiene aún relevancia en este tipo de neoplasia. En el paciente que presentamos, la RM definió perfectamente el hallazgo. Consideramos que la exploración radiológica de elección ante un tumor de partes blandas es la RM, ya que nos proporciona información sobre la extensión de la tumoración y su delimitación, así como sobre la infiltración sobre estructuras vecinas. La información obtenida mediante ésta es mejor que la TC, aunque pueden ser exploraciones complementarias en cuanto a su especificidad y sensibilidad<sup>7</sup>. Pero cuando no existen signos específicos diagnósticos, como en este tipo de tumor, hay que tener en cuenta la relación coste-efectividad de las exploraciones y no reiterarlas, salvo en caso de beneficio evidente de un diagnóstico preoperatorio que, si es tributario de tratamiento quirúrgico, procederá del estudio de la pieza o sus biopsias pre o intraoperatorias.

En cuanto al diagnóstico anatomo-patológico, puede ser controvertido. En nuestro caso se trataba de una lesión bien circunscrita que mostraba el patrón clásico del hemangiopericitoma, constituido por una proliferación fusocelular que colapsa estructuras vasculares bien definidas, con su capa de células endoteliales, formando las típicas imágenes en "asta de ciervo". La ausencia de zonas estoriformes, de áreas de cartílago maduro o de elementos epiteloides la diferencian de otros tumores de partes blandas. Las técnicas inmunohistoquímicas nos permiten distinguirlo de las neoplasias vasculares<sup>5</sup>. En la periferia de la lesión se observan adipocitos, que parecen más englobados por la lesión que focos auténticos de diferenciación adiposa.

Las perspectivas para los pacientes con este tumor son variables, pero una recidiva local puede seguirse, en la mayoría de los casos, de metástasis en pulmón o huesos e implica un peor pronóstico, así como su teórico comportamiento en cuanto a benignidad o malignidad por la existencia de menos de 4 mitosis por cada 10 campos, y la ausencia o presencia de pleomorfismo celular y focos de hemorragia o necrosis, respectivamente<sup>1</sup>. La recidiva oscila entre el 36% en la serie de Spitz et al<sup>8</sup> (cuando el seguimiento es de 5 años y el 11% en > 5 años, con una supervivencia a los 5 años del 71%) y el 20% a los 5 años, con una supervivencia (también a los 5 años) del 76,3% en la serie de Enzinger y Smith<sup>1</sup>. En las extremidades inferiores se aprecia un intervalo libre de recidiva superior al de otras localizaciones<sup>8</sup>.

El tratamiento quirúrgico es el más empleado<sup>8</sup> y se debe realizar una escisión completa con amplios márgenes, aunque a veces, por la extensión de la tumoración o su localización, no es siempre posible. La radioterapia aparece en el tratamiento cuando se tienen dudas de que la exérésis ha sido completa o en localizaciones con especial tendencia a la recidiva, como el retroperitoneo y las meninges<sup>8</sup>. Nosotros valoramos el riesgo/beneficio que podría suponer para el paciente la radioterapia adyuvante, a tenor de la experiencia de otros autores, ya que el tumor se extirpó en su totalidad, estaba bien delimitado, el tamaño era inferior a 6 cm y el número de mitosis era < 4 por cada 10 campos y su situación en un miembro inferior (glúteo) le hacía poco proclive a la recidiva, y podía aparecer una fibrosis secundaria a la radioterapia que, dada su proximidad al nervio ciático, podría haber dejado secuelas en ese sentido. Las observaciones de Kozuka T et al<sup>9</sup> sugieren que un tandem de ifosfamida, carboplatino y etopósido, con trasplante autólogo de células madre periféricas, es posible, con alguna eficacia clínica en el control del hemangiopericitoma maligno.

## Bibliografía

1. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;7:61-82.
2. Bailey PV, Weber TR, Tracy TF Jr, O'Connor DM, Sotelo-Ávila C. Congenital hemangiopericytoma: an unusual vascular neoplasm of infancy. *Surgery* 1993;114:936-41.
3. Harrison MJ, Leis HT, Johnson BA, MacDonald WD, Goldman ChD. Hemangiopericytoma of the sciatic notch presenting as sciatica in a young healthy man: case report. *Neurosurgery* 1995;37:1208-12.
4. Toren A, Perlman M, Polak-Charcon S, Avigad I, Katz M, Kuint Y, et al. Congenital hemangiopericytoma/infantile myofibromatosis: radical surgery versus a conservative "wait and see" approach. *Pediatr Hematol Oncol* 1997;14:387-93.
5. Folpe AL, Devaney K, Weiss S W. Lipomatous hemangiopericytoma: a rare variant of hemangiopericytoma that may be confused with liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1999;23:1201-7.
6. Dibuz M, Monoki E, varga E, Bagi R, Kispal M Jr, Villanyi E. Malignant hemangiopericytoma with breast metastasis. *Orv Hetil* 2001; 142:1737-41.
7. Funovics M, Philipp M, Breitenseher M. Tumorstaging: staging muskuloskeletaler tumoren in der bildgebung. *Radiologe* 1999;39:591-9.
8. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PW, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: a 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol* 1998;5:350-5.
9. Kozuka T, Kiura K, Katayama H, Fujii N, Ishimaru F, Ikeda K, et al. Tandem high-dose chemotherapy supported by autologous peripheral blood stem cell transplantation for recurrent soft tissue sarcoma. *Anticancer Res* 2002;22:2939-44.