

Hemangiopericitoma de localización intestinal

Vicente Villalba, Rafael García, Joan Gibert y José Luis Salvador

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital General de Castellón. Castellón. España.

Resumen

Se describe 1 caso de hemangiopericitoma de rara localización intestinal cuya forma de manifestación clínica consistió en hemorragia digestiva alta y una masa abdominal; 9 meses después de la resección quirúrgica presentó una metástasis hepática única que se localizó en lóbulo izquierdo y que pudo ser resecada, con buena evolución clínica 21 meses después de la primera intervención.

Tras revisar la bibliografía, consideramos conveniente presentar esta forma excepcional del hemangiopericitoma, así como su posterior evolución.

Palabras clave: *Hemangiopericitoma. Mesenquimal. Intestino.*

INTESTINAL HEMANGIOPERICYTOMA

A case of intestinal hemangiopericytoma is described. This localization is extremely rare. Clinical presentation consisted of upper digestive hemorrhage and abdominal mass; 9 months after surgical removal, the patient presented a single liver metastasis located in the left lobe, which was resected. Twenty-one months after the first surgical procedure the patient shows a favorable outcome.

We review the literature and discuss this exceptional form of hemangiopericytoma, as well as its outcome.

Key words: *Hemangiopericytoma. Mesenchymal. Intestine.*

Introducción

El hemangiopericitoma (HGPT) es una rara neoplasia que fue descrita por primera vez por Stout y Murray en 1942¹. Se trata de un tumor de origen vascular poco frecuente y potencialmente maligno. Representa el 1% de todos los tumores vasculares y su diagnóstico y pronóstico son controvertidos.

El 50% se presenta en las partes blandas y se localiza principalmente en los miembros inferiores. Un 25% se localiza en el abdomen, en especial en el retroperitoneo, y su localización digestiva abdominal (esófago, estómago, intestino delgado, etc.) es muy rara.

El HGPT se desarrolla a partir de los pericitos de Zimmerman, células mesenquimales primitivas con capaci-

dad contráctil relacionadas con las células endoteliales capilares. En el microscopio óptico, los pericitos son difíciles de distinguir de las células endoteliales, los fibroblastos y los histiocitos, por lo que el diagnóstico del HGPT se basa principalmente en el reconocimiento del patrón de su arquitectura celular.

Caso clínico

Varón de 71 años con antecedentes personales de cardiopatía isquémica, hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica, hemiparesia por accidente cerebrovascular y enfermedad de Paget ósea.

Ingresó en nuestro servicio por presentar una tumoración abdominal localizada en el vacío izquierdo y una hemorragia digestiva alta. En la exploración física se apreciaba una masa en el vacío izquierdo, inmóvil e indolora, cuyo tamaño variaba hasta el punto de no detectarse a la palpación cuando el paciente presentaba episodios de deposiciones melénicas. En las pruebas hematométricas destacaba una anemia microcítica e hipocroma. La ecografía abdominal mostró una masa localizada en el vacío izquierdo, bien delimitada y con un contenido heterogéneo.

El tránsito baritado mostró un patrón de mucosa intestinal normal y una imagen de efecto masa en las asas intestinales (fig. 1).

Se realizó un enema opaco, que fue normal. Se realizó punción-aspiración con aguja fina (PAFF) cuyo estudio histopatológico reveló un

Correspondencia: Dr. V. Villalba Munera.
Servicio de Cirugía General. Hospital General de Castellón.
Avda. Benicàssim, s/n. 12004 Castellón. España.
Correo electrónico: Vmunera@comcas.es

Manuscrito recibido el 13-11-2003 y aceptado el 7-6-2004.

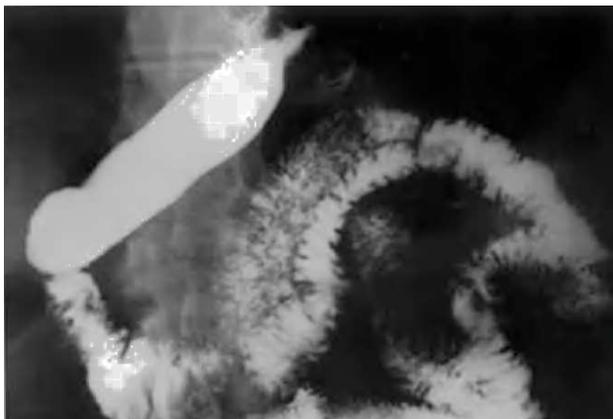


Fig. 1. Tránsito baritado que muestra patrón de mucosa intestinal normal más efecto masa provocado por la lesión.

schwannoma. Se practicó una laparotomía supraumbilical en la que se halló una tumoración de 12 cm de diámetro en el vacío izquierdo que englobaba las asas yeyunales. Se practicó exéresis de la tumoración junto con la resección de 90 cm de intestino delgado y se realizó una anastomosis intestinal terminoterminal. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y el paciente fue dado de alta al octavo día de la intervención.

El estudio anatomopatológico definitivo de la pieza quirúrgica informó que se trataba de un hemangiopericitoma (fig. 2) y no de un schwannoma, como se creyó en un principio.

En un estudio ecográfico de seguimiento a los 9 meses de la intervención, se apreció una formación nodular en el lóbulo hepático izquierdo, compatible con metástasis, que no se apreciaba en estudios previos.

Tras completar el estudio con una tomografía abdominal computarizada (TAC) (se apreció la lesión entre los segmentos II y III) y la preparación quirúrgica, se intervino nuevamente al paciente para una cirugía resectiva hepática. En esta ocasión se llevó a cabo un acceso subcostal bilateral y se halló una tumoración intraparenquimatosa de 3 cm de diámetro, localizada entre segmentos II y III hepáticos, como informó la TAC. Se realizó una biopsia intraoperatoria de la lesión que confirmó el diagnóstico de metástasis hepática de hemangiopericitoma, y se practicó una lobectomía izquierda. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y el paciente fue dado de alta a los 10 días. Se valoró la administración de tratamiento coadyuvante quimioterapéutico tras la primera y segunda intervención, que fue rechazada por el paciente.

El paciente ha sido controlado periódicamente en las consultas externas y se encuentra asintomático y libre de enfermedad a los 2 años de la última intervención.

Discusión

El hemangiopericitoma es un tumor mesenquimal poco frecuente que suele tener una distribución similar entre ambos sexos. Suele observarse en adultos y raras veces en niños. En todas las series consultadas, la localización en los miembros inferiores es la más frecuente, seguida por la localización retroperitoneal. Estos 2 tipos de ubicación se dan mayoritariamente en adultos, mientras que en los niños el HGPT tiene predilección por la cabeza, el cuello y los miembros inferiores, por este orden de frecuencia. Los HGPT de localización visceral son raros y afectan, por orden decreciente, al intestino delgado, el estómago, el colon y el esófago.

La sintomatología en la mayoría de los casos es inespecífica y depende de su localización. La palpación de una masa es el signo encontrado con más frecuencia



Fig 2. Asa de intestino delgado con tumor lobulado de 8 cm, blanquecino y con focos hemorrágicos, que afectan tanto a la pared como a la grasa subserosa.

(96%); ésta suele tener un crecimiento indoloro, lento y progresivo. Más raramente, el HGPT se asocia con síndromes paraneoplásicos², como hipoglucemias por secreción de sustancias insulinoideas y cuadros de hipertensión arterial. La presentación clínica del caso que nos ocupa, en forma de hemorragia digestiva alta, es excepcional en la bibliografía revisada, en la que se han encontrado sólo 2 casos³.

Los aspectos radiológicos son inespecíficos y únicamente se observa un efecto masa sobre estructuras vecinas. A diferencia del sarcoma sinovial, que se debe considerar en el diagnóstico diferencial cuando se presenta en extremidades inferiores, la calcificación es muy rara (10%). Los estudios ecográficos abdominales suelen mostrar imágenes de masa única o lobulada con contenido heterogéneo (focos de hemorragia y necrosis). La angiografía muestra un cuadro más característico, pero tampoco lo suficientemente típico como para permitir un diagnóstico certero, con imágenes de hipervascularización con distorsión de vasos y lagunas con llenado tardío del árbol venoso⁴.

Macroscópicamente se suele presentar como masas voluminosas bien delimitadas y muy vascularizadas. El tamaño medio de estos tumores es de 4-8 cm de diámetro, pero en la bibliografía revisada se comunican algunos casos de más de 15 cm de diámetro. Histológicamente, el HGPT debe diferenciarse de otros tumores vasculares y mesenquimales con patrón hemangiopericitoides, como el sarcoma sinovial, el condrosarcoma, el fibrosarcoma, el histiocitoma maligno, el schwannoma, el liposarcoma⁵ e incluso metástasis de adenocarcinomas. El patrón histológico vascular es uniforme, al igual que la celularidad, constituida por células ovoides o fusiformes que rodean los canales vasculares y se encuentran inmersas en una red de fibras reticulínicas⁶. El caso clínico que nos ocupa fue clasificado inicialmente como un schwannoma, ya que la proteína S-100 era positiva. Tras el estudio óptico y ultraestructural de la pieza quirúrgica se estableció el diagnóstico de HGPT. Nuestro caso confirma la dificultad diagnóstica de los tumores mesenquimales de la pared intestinal.

Otro de los problemas que surgen tras el diagnóstico del HGPT es su benignidad o malignidad. Enzinger y

Smith establecieron que la presencia de necrosis, atipias celulares y un alto índice mitótico condicionan una evolución más agresiva del tumor.

Sin embargo, en ausencia de estos criterios, será la evolución clínica, con la presencia de metástasis o recidiva, lo que determinará el pronóstico de la enfermedad, que es maligno en el 50% de los casos. Las metástasis aparecen en un 37-65% de casos y se distribuyen, por orden de frecuencia, en pulmonares, óseas y hepáticas⁷.

El tratamiento de estos tumores es sobre todo quirúrgico, mediante una amplia resección. Algunos autores han ensayado la embolización preoperatoria con Gelfoam, esponjas de Ivalon y esferas de Silastic para facilitar la exéresis quirúrgica. El índice de recurrencias tras la exéresis es del 20-50%. Se han descrito recurrencias transcurridos 20 años de la exéresis primaria, por lo que es necesario realizar un seguimiento de estos pacientes a largo plazo.

No hay acuerdo en cuanto a la efectividad de la radioterapia y la quimioterapia. Mira et al⁸ informaron de una respuesta satisfactoria a la radioterapia con remisión completa en el 47% de una serie de 29 pacientes con recurrencia local; asimismo, las mejores respuestas las obtuvieron en tumores de 5 cm de diámetro y con dosis superiores a los 35 Gy.

La adriamicina sola o combinada se muestra como el agente citostático más efectivo y algunos autores han obtenido una remisión completa en el 50% de casos⁹. Ortega et al¹⁰ consiguieron una regresión temporal en un niño con metástasis óseas mediante la combinación de actinomicina D, ciclofosfamida y vincristina.

Podemos concluir que nos encontramos ante un tumor de difícil diagnóstico clínico y anatomopatológico cuya

evolución y su pronóstico son inciertos, lo que hace necesario un seguimiento de los pacientes a largo plazo y, al igual que para otros tumores, disponemos de cirugía sola o combinada con la radioterapia de alto voltaje y quimioterapia para su tratamiento.

Bibliografía

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg.* 1942;116:26-33.
2. Daeke DA, Lindorfer DA. Malignant retroperitoneal hemangiopericytoma with associated hypoglycemia, treatment via radioterapy. *Wiss Med.* 1974;73:592-6.
3. Sheldon C, Binder MD, Hubert J, Wolfe MD, Ralph A, Deterling MD. Intraabdominal hemangiopericytoma: report of four cases and review of literature. *Arch Surg.* 1973;107:536-43.
4. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Human Pathol.* 1976;7:61-8.
5. Tuneyoshi M, Daimaru Y, Enjoji MM. Malignant hemangiopericytoma and other sarcomas with hemangiopericytoma-like pattern. *Path Res Pract.* 1984;178:446-53.
6. Battifora H. Hemangiopericytoma: ultraestructural study of five cases. *Cancer.* 1973;31:1418-32.
7. McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC. Hemangiopericytoma: a clinicopathologic study and long-term follow up of 60 patients. *Cancer.* 1975;36:2232-44.
8. Mira J, Chu F, Fortner J. The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma: report of eleven new cases and review of the literature. *Cancer.* 1977;39:1254-9.
9. Wong P, Yagoda A. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* 1978;41:1256-60.
10. Ortega JA, Finklestein JZ, Isaacs H Jr, Hittle R, Hastings N. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma of childhood: report of a case and review of the literature. *Cancer.* 1971;27:730-5.