

HEMANGIOPERICITOMA

COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO

Ariza,C., Diaz,D., Hermosa,N., Sabogal,L.A., Velásquez,M., Zuluaga,J.,*

Villamizar,C **
González, M.A.***

RESUMEN

Este estudio fue realizado para indagar y conocer sobre el hemangiopericitoma , que es una neoplasia vascular poco común, la cual se origina a partir de los pericitos, los cuales son células contráctiles que esta alrededor de los capilares y regulan el flujo sanguíneo; ellas pueden ser distinguidas con dificultad de las células endoteliales, fibroblastos e histiocitos, que nos pueden llevar a dar un diagnostico erróneo.

El hemangiopericitoma ha sido confundido con varias neoplasias, a pesar de las publicaciones sobre el tema, el diagnostico de este tumor y la predicción de su conducta clínica causa dificultad para dar a conocer confiablemente los parámetros clínicos sobre esta neoplasia.

Mediante el estudio descriptivo del hemangiopericitoma se quiere demostrar la identificación clínica, radiográfica, histológica y diagnostico diferencial de la patología; para así poder diagnosticar esta patología en forma correcta.

En términos generales el hemangiopericitoma se presenta en igual porcentaje tanto en hombres y mujeres y en un rango de edad de 40 a 50 años, y con una localización mas frecuente en extremidades inferiores, a su vez se utilizan tratamiento quirúrgico, radioterapia o quimioterapia presentando algunas veces metástasis o recurrencia después del tratamiento.

Palabras claves: Tumor, pericitos. neoplasias, metástasis, recurrencia.

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma es una neoplasia vascular poco común, descrita por primera vez por Stout y Murray en 1942. Esta neoplasia se origina a partir de los pericitos, las cuales son células contráctiles que están alrededor de los capilares y regulan el flujo sanguíneo; ellas pueden ser distinguidas con dificultad de las células endoteliales, fibroblastos e histiocitos lo cual conlleva a errores de diagnostico.

Histológicamente, el Hemangiopericitoma ha sido confundido con una gran variedad de neoplasias. A pesar de las pocas publicaciones sobre el tema, el diagnóstico de este tumor y la predicción de su conducta clínica en cavidad oral aún causa dificultad para dar a conocer confiablemente los

parámetros clínicos sobre esta neoplasia. Por esta razón cabe preguntarse ¿cuáles son las características del Hemangiopericitoma ?

Es importante que los Odontólogos identifiquen el Hemangiopericitoma, evitando confundirla con otros tumores que también se pueden presentar en diferentes partes del cuerpo y así diferenciar sus características clínicas, histológicas, radiográficas, diagnostico diferencial y tratamiento.

Se pretende con este estudio que los Odontólogos y alumnos de pregrado conozcan la importancia de diagnosticar el hemangiopericitoma, sus características clínicas, histológicas, radiográficas, diagnóstico diferencial y posibles tratamientos.

El hemangiopericitoma (HPC) es una patología poco común, su descripción original

* Estudiantes X semestre C.O.C.

** Asesor científico Odontólogo Patólogo Cirujano e Implantólogo Oral

*** Asesor metodológico Odontóloga Magister en Administración de Salud.-

se dice que se origina de los pericitos, tipo celular específico (Zimmerman 1923, Jeffrey, Galvin, Micjhael P, D'Alessandro Yasa Yuki, Kurihara en 1942).

Los pericitos progresan lentamente comprimiendo el tejido, infiltrándose en el tumor resultando una pseudocápsula fibrosa completa o incompleta alrededor del tumor.

Aparece comúnmente durante la cuarta y quinta etapa de la vida (Tang JHS, 1988), es raro encontrarlo en niños.

Según el género la frecuencia es similar (Enziger, M Frank 1985), según su ubicación anatómica se presenta con mayor porcentaje en extremidades inferiores en un 34.9%, retroperitoneo en un 24.5%, cabeza y cuello 16%, tronco 14.2%. extremidades superiores 10.4%. Este tumor puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, su conducta biológica es impredecible, en algunas ocasiones puede ser benigna y otras agresivas y metastásicas, según los casos reportados en la literatura la mayoría siguen un curso clínico benigno (Enziger, M Frank 1985).

Se presenta como una masa alargada, bien circunscrita cubierta por una pseudocapsula delgada y ricamente vascularizada de color rojo grisáceo con tendencia a marrón; el dolor es una característica no común (Tang JSH 1988).

La duración clínica de este tumor a estado presente durante varios meses e incluso años antes de la exéresis (Tang JSH 1988-Enziger M Frank 1985).

Según las características radiográficas su diagnóstico no es específico y consiste simplemente en una masa radiopaca de tejidos blandos que desplazan las estructuras vecinas, para su diagnóstico se utilizan angiografías, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética.

Las características histológicas son multilobuladas, a menudo con evidentes nódulos intravasculares y perivasculares fuera de una masa tumoral principal. Microscópicamente el HPC infantil se

asemeja mucho al del adulto, excepto por la frecuente proliferación endovascular de las células tumorales.

Los pericitos a diferencia de otros tipos de células mesenquimáticas carecen de aspectos celulares fácilmente identificables y bajo microscopio óptico son difíciles de distinguir células endoteliales, fibroblastos e histiocitos. El tumor consiste en células dispuestas alrededor de canales vasculares de paredes delgadas y tapizadas por endotelio que varían de tamaño a grandes espacios sinusoidales (Regezi- Sciubba 1995). Las células tienen un núcleo redondeado a ovalado y presenta una cantidad moderada de citoplasma con límites mal definidos; también hay áreas celulares solitarias y algunas veces empalizamiento focal que se asemeja a un tumor neural. Las imágenes mitóticas varían y es un criterio útil para predecir la conducta biológica y para diferenciar el HPC benigno (menos de dos o tres imágenes mitóticas / 10 CGA) y maligno (más imágenes mitóticas / 10 CGA).

El HPC metastásico se observa como una masa, que aunque bien delimitada, que puede producir recidiva, las características de este tumor puede simular el histiocitoma fibroso, sarcoma sinovial y el condrosarcoma mesenquimatoso.

El tratamiento de mayor elección es la extirpación quirúrgica amplia. Se ha usado radioterapia y quimioterapia en el HPC maligno, no hay consenso en cuanto su efectividad.

El objetivo general fue describir el hemangiopericitoma; como objetivos específicos se plantearon los siguientes: identificar el hemangiopericitoma meníngeo, describir el hemangiopericitoma de órbita, identificar el hemangiopericitoma de senos paranasales, identificar el hemangiopericitoma de pantorrilla, identificar el hemangiopericitoma pulmonar, identificar el hemangiopericitoma de cavidad oral, describir otros sitios donde se desarrollan los hemangiopericitomas, identificar por género y edad la presencia de los hemangiopericitomas, establecer la localización más frecuente de dicha

patología, establecer los tipos de examen radiográficos, Identificar el tratamiento de primera elección, establecer en que casos se presento metástasis e identificar la presencia de recurrencia de la enfermedad.

METODO

Se realizó un tipo de estudio descriptivo, cuyo objeto de estudio es el HPC, como unidades temáticas se plantearon el HPC meníngeo, HPC de órbita, HPC de senos paranasales, HPC de cavidad oral, HPC de pantorrilla, HPC pulmonar, otros HPC, presencia de HPC por género, presencia de hemangiopericitoma por edad, localización, tipo de examen radiográfico, tratamientos, sitios más frecuentes de metástasis y por último la presencia de recurrencia.

Las fuentes de información para realizar este estudio fueron: la biblioteca del Hospital Militar, biblioteca de la Fundación Santa Fe, biblioteca del Instituto Nacional de Cancerología e Internet. De estas se revisaron 5 libros 2 artículos, 20 direcciones de Internet.

Para efectos de este estudio se realizó el siguiente instrumento de recolección de datos: HEMANGIOPERICITOMA (anexo 1).

En el procedimiento que se utilizó para la recolección de los datos fue: leer cuidadosamente cada uno de los artículos encontrados en la literatura y con cada caso reportado sacar las estadísticas por número de pacientes estudiados, género, edad localización, técnicas radiográficas, tratamiento, sitios más frecuentes de metástasis y la presencia de recurrencia en alguno de ellos. Para efectos de este estudio se hizo estadística descriptiva con medidas de tendencia central del tipo promedio y porcentual para edad, género, localización, técnicas radiográficas, tratamientos, sitios donde se presenta metástasis y presencia de recurrencia.

RESULTADOS

El hemangiopericitoma meníngeo (Mh) es un tumor meníngeo poco común con una alta

tendencia de recurrencia local y metástasis extraneural. El propósito de este estudio es analizar la eficacia de las diferentes opciones de tratamiento en pacientes con recurrencias de hemangiopericitoma meníngeo.

Revisaron e identificaron todos los pacientes con hemangiopericitoma meníngeo, en este artículo se encontraron 34 pacientes de los cuales fueron 20 hombres y 14 mujeres con un promedio de edad de 43 años (rango de 20-68 años) (E. Galanis, J. Buckner, D. Kimmel, P. Schomberg, D. Piepgras. Mayo Clinic, Rochester, Mn 55905. 1997). El tiempo promedio para la primera recidiva fue de 48 meses (rango de 4 meses a 16 años). 32 pacientes (94%) presentaron recidiva en el sistema nervioso central (SNC) y 14 (14%) extraneuralmente. Los sitios de enfermedad extraneural fueron hueso 86%, hígado 43%, pulmón 29%, pleura, páncreas, seno, retroperitoneo y tejidos blandos el 7%. (E. Galanis, J. Buckner, D. Kimmel, P. Schomberg, D. Piepgras. Mayo Clinic, Rochester, Mn 55905. 1997).

En el tratamiento del Hemangiopericitoma meníngeo se utilizó como soporte una cirugía de cerebro en 28 pacientes con 50% que tuvieron 2 o más intervenciones.

El tiempo promedio de la recidiva fue 30 meses. 11 pacientes (32%) fueron tratados con radioterapia, 9 continuaron estables durante 9 meses y los otros 2 progresaron con metástasis en espina dorsal.

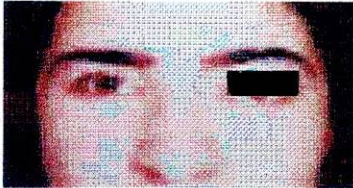
10 pacientes (29%) hicieron lesiones metastásicas en el sistema nervioso central (SNC) tamaño promedio de 42 mm, 3 de estos pacientes sin previa radiación disminuyeron el tamaño de la lesión a 25 mm, logrando una recidiva con un tiempo promedio de 3 años libre de enfermedad. En 14 ocasiones (70%) hicieron recidiva con una duración promedio de 12 meses, mientras que 3 lesiones (15%) permanecieron estables con una duración promedio de 6 meses.

La quimioterapia con dexametasona se administra a 7 pacientes (21%), una logro una PR después de 8 meses; 3 permanecieron estables durante 6 meses y 3 progresaron. El promedio de supervivencias a la primera recidiva fue de 56 meses, 5

pacientes lograron más de 10 años antes de la recidiva.

Sobre el hemangiopericitoma de orbita. Se encontró un artículo escrito por los doctores Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC, Abelenda Pose D y Pérez Becerra E (1999).

FIGURA 1 varón de 20 años con exoftalmos axial.



FUENTE: (Perez Moreiras JV, Prada Sánchez MC, A Abelenda Pose D, Perez Becerra E. Marzo 1999)

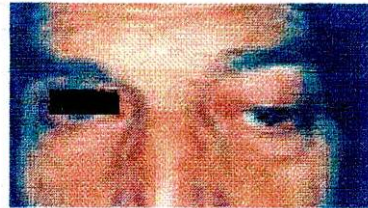
Se estudiaron seis casos, el paciente más joven tenía 20 años, y el de más edad 69, con una media de 45 años. En cuanto al sexo, 4 son mujeres y 2 varones. El tiempo de evolución de los síntomas varía entre 3 y 18 meses, con una media de 11 meses. La clínica es referida fundamentalmente como un exoftalmos axial, comprendido entre 2 y 10 mm de diferencia con respecto al ojo sano, con una media de 5 mm.

Una de las características es la ausencia de dolor y la motilidad ocular conservada. Sólo al crecer la tumoración puede originar limitación mecánica al realizar los movimientos oculares, como sucedió en dos casos. Se observó una discreta disminución de la agudeza visual, acompañada de su correlato en el fondo de ojo, en el sentido de edema de papila (observado en dos casos) y pliegues coriorretinianos (observados en dos casos).

En todos los casos se realizaron ecografías se presentó como una lesión bien delimitada y encapsulada, de imagen oval o redonda, de estructura heterogénea y reflectividad media-baja en la mayoría con ángulo Kappa acentuado. En todos los casos se realizó exéresis del tumor con una pseudocápsula; la anatomía patológica revela un patrón vascular en "asta de ciervo" excepto en un caso que se ha denominado Hemangiopericitoma metastásico, el número

de mitosis por diez campos de gran aumento es inferior a cuatro. En todos ellos, la inmunohistoquímica es positiva para actina y vimentina.

FIGURA 2 Hemangiopericitoma metastásico: exoftalmos axial OI y desplazamiento inferior del mismo.



FUENTE: Perez Moreiras JV, Prada Sánchez MC, Abelenda Pose D, Perez Becerra E. Marzo 1999.

En el Hemangiopericitoma metastásico encontraron una masa que, aunque bien delimitada era tremendamente friable, produciéndose una recidiva de 10 meses este paciente fue intervenido de nuevo. El IRM mostró una masa tumoral que crece sobre los restos del ápex, presenta zonas de hiposeñal que corresponden a vasos de flujo alto.

En otro de los casos el tumor estaba muy vascularizado e intracónico, la biopsia intraoperatoria apuntó como primer diagnóstico meningioma angioblástico tipo hemangiopericitoma que indujo inicialmente a un error, realizando una cirugía poco agresiva de lo debido y necesitado por ello de una segunda intervención a los tres años de la primera, pero en este caso se habla de persistencia tumoral más que de recidiva.

Se reportó un caso del hospital Taipei y la universidad de medicina de Taipei (Taiwán) donde se presentó una mujer de 31 años de edad, venía con una historia de 2 años con una proptosis progresiva en el ojo izquierdo y una diplopía encima deteriorada por un período de varios meses.

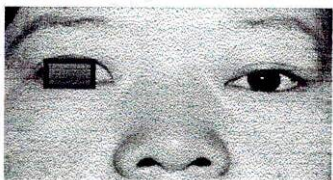
La historia de hipertiroidismo también era nombrada y se habían emprendido la tiroidectomía 5 años antes. El examen físico descubrió el negativo de la anomalía sistémica, excepto los resultados oculares. Los datos del laboratorio revelaron la función

de la tiroides normal. La agudeza visual era 6/4.5 en ambos ojos. Había un proptosis izquierdo de 4 mm con el desplazamiento descendente del globo.

La apacible proptosis e hinchazón en la parte superior izquierda también eran nombrados. Las motilidades oculares estaban llenas bilateralmente. En el examen del segmento anterior que usa biomicroscopia de lámpara en la abertura y un examen del fundus, no reveló ningún resultados anormal. La tomografía computarizada descubrió una masa oval bien definida, localizada superiormente en el espacio del extraconal de la órbita izquierda.

La lesión se reforzó notablemente después de la inyección intravenosa de medio del contraste. La orbitotomía anterior con el acercamiento superior de la ruta del extraperiosteal fue realizado, y se determinó un encapsulamiento de la masa de un 32x27x16 mm y la cual estaba alejada e intacta. La lesión encapsulada es sólida y hemorrágicamente debido a su vascularidad prominente.

FIGURA 3 Paciente que presenta una proptosis izquierda de 4 mm que desplaza el globo ocular .



Fuente: (Chin Med Taipei 1997; 59: 382-5.)

Según el caso de hemangiopericitoma de senos paranasales. Un paciente tenía un tumor inducido por osteomalacia, una rara condición lo cual cuando fue reportada ha sido vista con neoplasia vascular. El otro paciente había asistido inicialmente en esta institución (postoperativamente) con recurrencia y metástasis. Lo cual tuvo desarrollo 10 años después de una resección de hemangiopericitoma. Aunque el material radiológico y patológico original no estuvo disponible para los investigadores. El escenario clínico patológico fue compatible con recurrencia y metástasis.

Otro caso reportado fue el de una mujer de 66 años de origen ruso que se presentó inicialmente con quejas de profunda inmovilización, debilidad y difuso dolor de hueso. Claras Radiografías tomadas en el hospital local, revelaron múltiples lesiones osteolíticas bilaterales, en un hueso explorado se descubrieron múltiples lesiones Lytic a lo largo del esqueleto. Una biopsia de costilla fue inobservable, otras investigaciones diagnosticaron múltiples mielomas, además se realizaron pruebas de orina, inmunoglobulina, hiperparatiroidismo y pruebas PTH en 2 ocasiones las cuales fueron negativas.

la hija de la paciente fue informada que su madre probablemente tenía una enfermedad metastásica avanzada de un fundamento desconocido.

En la discusión con la hija de la paciente y uno de los autores, se descubrió que la paciente había tenido, epistaxis, dolor de cabeza frontal y obstrucción nasal "por años".

La examinación clínica reveló una masa gris ocupando la cavidad nasal derecha. Una exploración de TAC mostró una masa sinonasal envolviendo el seno maxilar derecho y seno etmoidal, arriba del plato cribiforme, dos biopsias fueron ejecutadas y revelaron células gigantes tipo granulomas. Una evaluación de rutina del laboratorio demostró, un nivel de calcio, de 9.4mg/dl de (normal 8.5 -10.8 mg/dl), una fosfatasa alcalina de 222 IV/L (normal 25-140 IV /L) un fosfato de 1.8 mg/dl (normal 2.5 - 4.5 mg/dl) un nivel de vitamina D de 9.9 mg/ml (normal 25-75 mg/ml). El diagnóstico clínico fue hecho de tumor inducido por osteomalacia.

Así mismo se presentó un caso de una mujer de 50 años que había padecido recesión por un tumor sinonasal en una institución diferente 12 años con anterioridad a esta institución.

Las imágenes radiológicas de esta admisión no fueron disponibles un diagnóstico de hemangiopericitoma (HPC) había sido hecho después de la resección (la extensión del cual era desconocido). El material patológico también fue indispensable para el estudio,

10 años después de la primera resección el paciente desarrollo múltiples recurrencias locales, dentro del hueso temporal izquierdo y parénquima cerebral, ella fue tratada con radiación y quimioterapia con una completa respuesta clínica, fue inicialmente vista en esta institución con dolor preauricular derecho e inflamación de 6 meses de duración, al examinarla, se le encontró que tenía una masa en la fosa infratemporal derecha, extendiéndose dentro del espacio parafaríngeo, con envolvimiento de la glándula parotida, rama y condilo mandibular.

A ella se le practico una hemimandibulectomía derecha, parotidectomía, excisión de la masa de la fosa infratemporal, y reconstrucción con una fibular en plata; ella recibió adicionalmente quimioterapia, 15 meses después del último procedimiento presento recurrencia y 14 años después también presentó recurrencia local del tumor.

Tabla No. 1 Formas Clinicopatológicas de 7 pacientes con hemangiopericitoma sinusal.

Caso No. (Edad, sexo)	Localización	Síntomas	Tratamiento	Recurrencia
1. 66/F	Seno esfenoidal, Etmoidal y maxilar	Obturbación epistaxis. Dolor de cabeza debilidad	Lefort I Maxilotomía	NED 5 meses
2. 50/F	Cavidad nasal, seno frontal, Escenario inicial desconocido.	Obstrucción epistaxis	Resección craneofacial. Resección masa fosa infratemporal	Recurrencia 0 años y también Persistencia de la enfermedad 14 años
3. 79/F	Cavidad nasal, pared lateral nasal, etmoide.	Epistaxis.	Polipectomía. Resección craneofacial.	Recurrencia después de 3 años NED 5 años
4. 83/F	Etmoide, cavidad nasal.	Dolor	Maxilectomía medial.	NED 13 meses.
5. 74/M	Cavidad nasal, seno maxilar y etmoidal.	Epistaxis	Polipectomía Maxilectomía medial * Etmoidectomía	Recurrencia 5 años NED 8 años
6. 20/F	Cavidad esfenoidal	Obstrucción	Resección Craneofacial.	NED 16 meses
7. 33/F	Cavidad Escenario A. Evidencia enfermedad de	Epistaxis	Anatomía lateral	NED 3 meses.

A una paciente con hemangiopericitoma en senos paranasales se le práctico angiografía y embolización del tumor, 2 semanas después etmoidectomía trantral, sinusotomía esfenoidal y disección de pterigoides. Fue

ejecutado vía Lefort I maxilotomía. La paciente tuvo un curso postoperatorio satisfactorio y fue dada de alta en 10 días. Después de que se le dio de alta se le formuló suplementos de calcio y vitamina D. La paciente estuvo libre de enfermedad por 25 meses.

Paciente de 50 años mujer con hemangiopericitoma en senos paranasales se le práctica una hemimandibulectomía derecha, parotidectomía; excisión de la masa de la fosa infratemporal, y reconstrucción con una fibular en plata. Ella recibió adicionalmente quimioterapia. Siguieron 15 meses después del último procedimiento y 14 años después se presentó recurrencia local del tumor.

En el caso del hemangiopericitoma en cavidad oral Se encontró el reporte de un caso clínico descrito por los médicos JOSE LUIS CANDIA y PEDRO PABLO ORTIZ, en los servicios de cirugía maxilofacial, Hospital de Nuestra Señora de Los Pinos, departamento de morfología, Facultad de Medicina, Universidad de las Palmas de Gran Canaria España en el año de 1997.

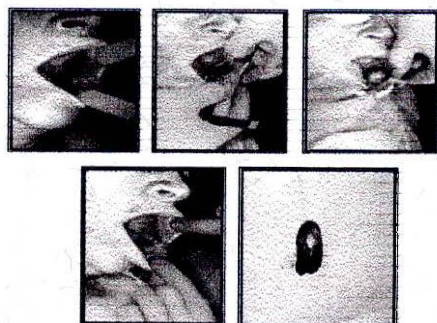
Fue reportado como paciente hombre de 69 años de edad con una tumoración polipoidea roja grisasea, de consistencia variable en la mucosa yugal del lado izquierdo, asintomática que origina dificultades oclusales debido a su tamaño de unos 4 cm de diámetro y por producir interferencias con la prótesis removable. La intervención quirúrgica se realizo con anestesia local practicando incisión y posteriormente la extirpación de la tumoración, conservando la mucosa yugal, esta no se encontraba adherida sino firme a la palpación, ni tampoco presentaba infiltración hacia planos profundos de la mucosa bucal.

Hemangiopericitoma de tejidos blandos en una mujer de 28 años diagnosticado por FNAC está reportado. El extendido de sangre mostraba numerosas células "discretely lying" alrededor de células ovales con núcleo laxo y escaso citoplasma.

También se encontraron células periteliales. Un rasgo notable fue la presencia de numerosas células "mast" íntimamente

mezcladas con células tumorales. El diagnóstico fue confirmado por examen histopatológico de la muestra extirpada.

FIGURA 4 Extirpación quirúrgica del Hemangiopericitoma.



FUENTE Jose Luis Candia y Pedro Pablo Ortiz, departamento de morfología, Facultad de Medicina, Universidad de las Palmas de Gran Canaria España en el año de 1997.

En el caso de hemangiopericitoma de pantorrilla se encontró un reporte escrito por los médicos Gaston Arango, Juan Gonzalez, Ricardo Tarragona y Hedí Sanchez en 1996, de un paciente de mediana edad que acudió a la consulta para presentar, que desde hacía varios meses, presentaba un dolor moderado en la cara y en la parte posterior de la pierna izquierda a nivel del tercio medio inferior. También se apreció que en esta zona tenía un aumento de volumen difuso. Al examinarlo en la consulta, se encontró una masa tumoral profunda, situada en la cara posterior de la pierna izquierda en la unión del tercio medio con el inferior. Para la inspección fue necesario efectuar una observación muy cuidadosa para poder apreciar el discreto relieve que se insinuaba por debajo de la piel.

También a la palpación se percibía una masa tumoral de consistencia dura, profunda, por debajo de los gemelos y el tendón de Aquiles, moderadamente movable y dolorosa a la presión. Su forma era redondeada y de unos 2,5 cm de diámetro.

La circulación y la sensibilidad en el miembro inferior izquierdo eran normales. El informe anatomopatológico indicó la presencia de

numerosos capilares rodeados por células redondeadas y poligonales dispuestas en estratos o cordones en la parte externa de la pared vascular. Los vasos capilares están rodeados por células poligonales de apariencia peritelial. Durante el período posoperatorio, el paciente sufrió de calambres en la parte posterior de la pierna. Su herida quirúrgica cicatrizó bien. Se le remitió a la especialidad de oncología para su seguimiento.

El Hemangiopericitoma pulmonar se presenta frecuentemente durante la cuarta o quinta década de la vida. No hay ningún predominio del sexo. El hemangiopericitoma pulmonar primario es raro y sólo es 10% de todo los hemangiopericitomas existentes. Los hemangiopericitoma pulmonares primarios son frecuentemente asintomático hasta que el tumor se haya puesto grande. Las manifestaciones clínicas incluyen tos, dolor, sudor nocturno, disnea, y el síndrome de vena cava superior.

El caso reportado fue el de un hombre de 60 años que presentaba tos y una masa en el pulmón izquierdo. (Jeffrey R. Galvin, M.D., Michael P. D'Alessandro, M.D., Yasayuki Kurihara, M.D 1999.) La masa pulmonar mostraba moderadas células, morfológicamente similares a los extirpados de la parte posterior del cuello 11 años atrás.

Con estudios inmunocitoquímicos, las células tumorales fueron negativas para citoqueratina, relacionado con factor VIII, proteína S-100 y HHF35 ; pero positivo para vimentina y CD 34.

Entre otros hemangiopericitomas encontramos que McMaster y Col en 1985 revisaron 153 casos de los archivos de la clínica Mayo. Los hallazgos clínicos revelaron una masa indolora de crecimiento lento, que puede llegar a un tamaño grande. La sensibilidad y el dolor es poco frecuente y puede ocurrir algunas veces durante el movimiento o ejercicio. Otras manifestaciones de la enfermedad, causadas por su rica vascularización, son telangiectasis, aumento de la temperatura de la piel suprayacente, venas varicosas unilaterales y hemorroides. También puede

haber latidos y un ruido bien audible sobre el tumor. Debido a estos aspectos, algunos de los casos han sido confundido clínicamente con malformaciones vasculares o aneurismas.

De los 153 casos estudiados el Hemangiopericitoma se presento con mayor frecuencia entre 40 a 49 años un 22%, 50 a 59 años un 19%, de 20 a 29 años un 19%, de 60 a 69 años un 13%, de 30 a 39 años un 12.5%, de 70 a 73 años un 8.5%, de 10 a 19 años un 4% por último de 0 a 9 años un 1% y de 80 a 89 años un 1%. Se presento con mayor frecuencia en extremidades inferiores en un 34.9%, retroperitoneo en un 24.5%, cabeza y cuello en un 16%, tronco en un 14.2% y Extremidades superiores en un 10.4%.

Los aspectos radiológicos no son específicos y consisten simplemente en una masa radiopaca de tejidos blandos que desplazan estructuras vecinas. Microscópicamente el tumor consiste en células apretadamente dispuestas alrededor de canales vasculares de paredes delgadas y tapizados con endotelio que varía del tamaño de capilares a grandes espacios sinusoidales. Las células tienen un núcleo redondo a ovalado y presenta una cantidad moderada de citoplasma con límites mal definidos.

El tratamiento fue para 60 casos se utilizó radioterapia y quimioterapia, a los 93 pacientes restantes se les realizó cirugía. 16 tumores dieron Metástasis.

Según Sandhu FA. Martuza RL. Choi JJ. Murphey MD. En el año 2000 refirieron que el hemangiopericitoma craneofacial esta asociada con osteomalacia oncogénica . Se presentó en un hombre de 46 años de edad con múltiples fracturas e hipofosfatemia se encontró que tenía una masa craneofacial que se extendía desde el seno etmoidal derecho en el lóbulo frontal. La detección inicial del tumor se hizo con 111 Indro (Octreoscan). La resección total gruesa del tumor se logró y la paciente recibió terapia de radiación post-operatoria.

Un año después de la cirugía, el paciente tuvo restos libres de tumor con un significativo incremento en la densidad del

hueso y niveles normales de fosfato. Este es el primer reporte del Hemangiopericitoma invadiendo el cerebro que fue asociada con hipofosfatemia paraneoplastica y osteomalacia.

El hemangiopericitoma en seno según Kanazawa N en 1999, reportó a una mujer de 70 años, la cual se presentó con un gran tumor en el seno izquierdo, el cual tenía un incremento rápido en la talla causando erosión cutánea. Ella se practicó una mastectomía simple, con el tiempo se encontró con una lesión quística multilocular encapsulada con fluido oscuro, el examen histológico reveló los rasgos característicos de un hemangiopericitoma maligno incluyendo el crecimiento laminar perivascular de células mesenquimatosas atípicas con citoplasma - positivo. (Lest) formación luminal vascular irregular múltiple y además comprega. (kanazawa N. Ono A. Nitou G. Ueno E. Fujiwara M. Kamma H. Ziumiya N. 1999).

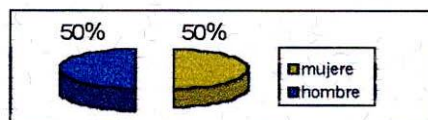
Se reportó un paciente de 38 años de edad con un hemangiopericitoma retroperitoneal gigante asociado con ginecomastia paraneoplástica bilateral el cual se encontró con una hemorragia incontrolable al inicio de la cirugía debido a la hipervascularidad extrema del proceso.

Después de la evaluación angiográfica y una embolización superselectiva, se le realizó una excisión quirúrgica completa de un hemangiopericitoma de casi 1000g. Para reducir el riesgo de recurrencia se siguió con la radioterapia a 4g y 6g. Haciendo el seguimiento a los 24 meses se demostró gracias al TAC que no habían signos de recurrencia. El hemangiopericitoma según el género se presenta en igual porcentaje en hombres y mujeres.

Tabla 2 Distribución porcentual por género.

GENERO	PORCENTAJE (%)
Mujeres	50%
Hombres	50%
TOTAL	100%

Gráfica 1 Distribución porcentual por género.

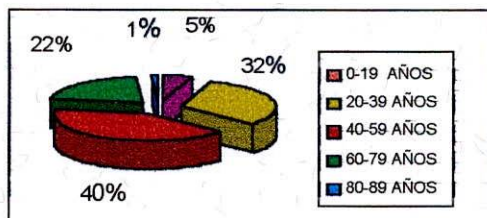


En la presencia del hemangiopericitoma por edad. Se presenta más comúnmente de 40 a 59 años con un 41%, de los 20 a los 39 años un 31.5%, de los 60 a los 79 años un 21.5%, de los 0 a los 19 años un 5% y por ultimo de los 80 a los 89 años un 1%.

Tabla 3 Presencia del hemangiopericitoma por edad.

EDADES	PORCENTAJE (%)
0 – 19	5.0
20 – 39	31.5
40 – 59	41.0
60 – 79	21.5
80 – 89	1.0
Total	100

Gráfica 2 presencia del hemangiopericitoma por edad.

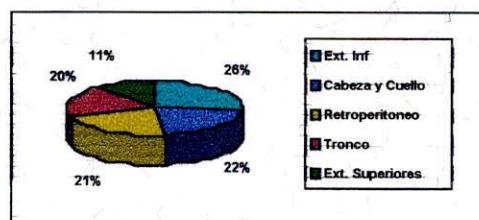


Según la localización el hemangiopericitoma es más frecuente en extremidades inferiores con un 26%, la incidencia en cabeza y cuello es de un 22%, retroperitoneal en un 21%, tronco en un 20% y por último en extremidades superiores en un 11%, muchos se encuentran ubicados profundamente y la gran mayoría se halla en tejido muscular aunque también se puede presentar subcutáneamente.

TABLA 4 Localización del hemangiopericitoma.

UBICACIÓN ANATÓMICA	PORCENTAJE (%)
Extremidades inferiores	26%
Cabeza y cuello	22%
Retroperitoneo	21%
Tronco	20%
Extremidades superiores	11%
Total	100%

GRAFICA 3 Localización del hemangiopericitoma.



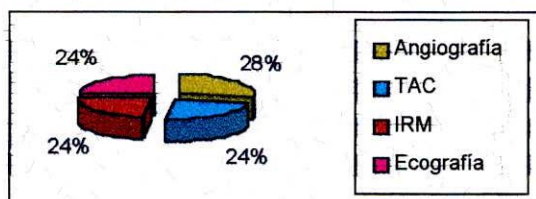
Las técnicas radiográficas más utilizadas para diagnosticar hemangiopericitoma y desde el punto de vista radiológico, no son específicos y consiste simplemente en una masa radiopaca de tejidos blandos que desplazan las estructuras vecinas.

Se utilizaron angiografías con un 28%, tomografías computarizadas con un 24%, resonancias magnéticas con un 24% y ecografías con un 24%.

TABLA 5 Técnicas radiográficas utilizadas para diagnosticar hemangiopericitoma.

TÉCNICA RADIOGRAFICA	PORCENTAJE (%)
Angiografías	28%
TAC	24%
IRM	24%
Ecografías	24%
Total	100%

Gráfica 4 Técnicas radiográficas utilizadas para diagnosticar hemangiopericitoma.

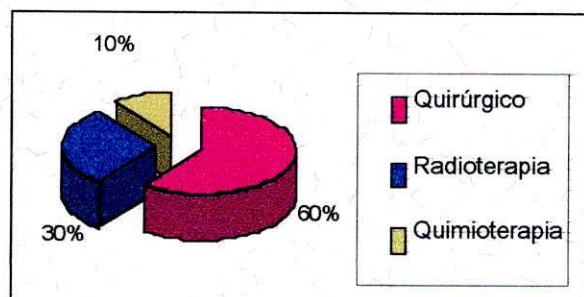


En cuanto al tratamiento de mayor elección es la extirpación quirúrgica amplia con un 60%, también se utilizó radioterapia con un 30% y quimioterapia con un 10%.

TABLA 6 Tratamientos utilizados en hemangiopericitoma.

TRATAMIENTO	PORCENTAJE(%)
Quirúrgico	60%
Radioterapia	30%
Quimioterapia	10%
Total	100%

Grafica 5. Tratamientos utilizados en hemangiopericitoma.



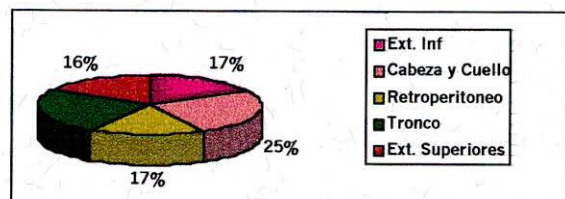
17 tumores de los casos estudiados dieron metástasis dando un porcentaje de 11.7%. La mayoría de estos tumores dieron metástasis en un periodo de cinco años del diagnóstico inicial.

Los sitios metastásicos más frecuentes son tronco en un 25%, cabeza y cuello en un 25%, extremidades inferiores en un 16.8%, retroperitoneo en un 16.6% y extremidades superiores en un 16.6%.

Tabla 7 Sitios mas frecuentes que presentan metástasis

UBICACIÓN	PORCENTAJE(%)
Tronco	25%
Cabeza y cuello	25%
Extremidades inferiores	16.8%
Extremidades superiores	16.6%
Retroperitoneo	16.6%
Total	100%

Gráfica 6 sitios mas frecuentes que presentan metástasis

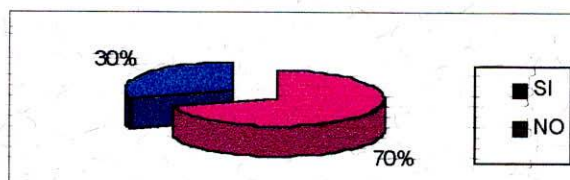


La recidiva es un signo ominoso; en los tumores que presentaron metástasis se observó que anteriormente había presentado recurrencia. De todos los casos estudiados se definió que un 70% presentó recidiva y un 30% no presentó recurrencia.

TABLA 8 Presencia de recurrencia del hemangiopericitoma.

PRESENCIA DE RECURRENCIA.	PORCENTAJE(%)
SI	70%
NO	30%
Total	100%

Gráfica 7 Presencia de recurrencia del hemangiopericitoma.



DISCUSIÓN

Zimmermann en 1923 postuló que el tumor se origina de los pericitos, lo que corrobora con nuestro estudio de casos, lo cual indicó que es una neoplasia que se origina de dichas células.

Enziger, M. Frank en 1985, reportó que el hemangiopericitoma se presenta más comúnmente durante la cuarta y quinta etapa de la vida, lo que se corrobora con este estudio, en el cual se demuestra que es una patología que se presenta con mayor frecuencia durante la cuarta y quinta etapa de la vida.

Según la frecuencia en género Enziger, M. Frank en 1985, reportó que puede presentarse en hombres como en mujeres en igual proporción, al igual que se demuestra en este estudio ya que se puede presentar de igual manera en hombres como en mujeres.

En cuanto a la localización del hemangiopericitoma, Enzinger, M. Frank en 1985 reporta que la localización más frecuente son las extremidades inferiores, seguido del retroperitoneo, la cabeza y el cuello se encuentra en un tercer lugar, lo que difiere de este estudio en el cual se indica que los sitios más frecuentes donde se localiza dicha patología son en primer lugar en las extremidades inferiores, en segundo lugar la cabeza y el cuello y en tercer lugar el retroperitoneo.

Enzinger, M. Frank en 1985 y Tang JSH en 1988, reportaron que el dolor es una característica no muy común y esta relacionado con la compresión visceral o neuronal de tumor, lo que se corrobora con este estudio, en los cuales el dolor se presento en muy pocos de estos casos.

Dentro de las características radiográficas Enzinger, M. Frank en 1985 reporta que su diagnóstico no es específico y que consiste simplemente en una masa radiopaca de tejidos blandos que desplazan la estructuras vecinas; como ayuda diagnóstica se pueden utilizar en igual proporción angiografías, tomografía axial computarizada (TAC) e imagen de resonancia magnética (IRM), lo que difiere en este estudio en donde se encontró que la técnica radiográfica más utilizada para diagnosticar el HPC son las angiografías.

En sus características histológicas Enzinger, M. Frank en 1985, reportó que el HPC puede reconocerse por su celularidad, patrón vascular uniforme y la densa red de reticulina que rodea las células tumorales, lo que corrobora en este estudio de casos, en donde se puede diagnosticar primordialmente por sus características histológicas.

Enzinger, M. Frank en 1985, reportó que el tratamiento de mayor elección es la extirpación quirúrgica amplia pero con frecuencia se produce metástasis y recurrencia, además se puede acompañar el tratamiento con radioterapia, lo que se corrobora en este estudio donde se demostró que el tratamiento más utilizado en HPC es la extirpación quirúrgica amplia del tumor.

Smith y Enzinger en 1943, reportó que los HPC son localmente agresivos, además encontraron que las dos terceras partes de los casos que eventualmente hacían metástasis, desarrollan recurrencia local antes de la metástasis, además reportaron que lo pulmones y el sistema nervioso central son los sitios más frecuentes de metástasis, lo que difiere de este estudio, donde se encontró que los sitios más frecuentes de metástasis son el tronco, la cabeza y el cuello.

Enzinger, M. Frank en 1985, reportó que la mayor parte de los casos que hacían metástasis, desarrollaban recurrencia local antes de la metástasis, al igual que este estudio donde se indicó que la recurrencia se puede presentar antes de la metástasis.

Además se debe tener en cuenta que es una neoplasia que puede ser muy agresiva desarrollando metástasis y recurrencia local.

CONCLUSIONES

El hemangiopericitoma meníngeo se presenta en un promedio de edad de 43 años de los 32 pacientes estudiados y presentaron recidiva en sistema nervioso central y presentaron recidiva extraneuralmente.

El hemangiopericitoma de órbita el tiempo de evolución de sus síntomas varia entre 3 y 18 meses Su característica clínica más importante es la ausencia de dolor , y solo al crecer el tumor puede afectar el movimiento ocular.

Los casos reportados de senos paranasales se encuentran asociados con osteomalacia. Dentro del tratamiento de elección para este hemangiopericitoma es la quimioterapia y radioterapia con una completa respuesta clínica.

El hemangiopericitoma de cavidad oral se presentó como una lesión asintomática que origina dificultades oclusales debido a su tamaño . El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica no encontrándose recidiva y metástasis.

El caso estudiado del hemangiopericitoma de pantorrilla se realizó una cirugía de la masa tumoral, durante la etapa postoperatoria el síntoma más importante fueron calambres en la parte posterior de la pierna, la herida cicatrizó bien y posteriormente fue remitido a oncología.

El Hemangiopericitoma pulmonar ocurre frecuentemente durante la cuarta y quinta etapa de la vida. En la etapa inicial el tumor se presenta asintomático hasta cuando el tumor crece y son más detectables los síntomas.

Entre los otros hemangiopericitomas se encontró el craneofacial que se asocia con hipofosfatemia y osteomalacia siendo su tratamiento de elección la cirugía acompañado con terapia de radiación postoperatoria.

Un hemangiopericitoma encontrado es el retroperitoneal, en este caso reportado se procedió a realizar la cirugía acompañado de radioterapia para reducir el tiempo de recurrencia. A los dos años se demostró gracias al TAC que no habían signos de recurrencia.

El hemangiopericitoma es una neoplasia que se puede presentar de igual manera en hombres y mujeres.

De acuerdo a la edad el hemangiopericitoma se presenta comúnmente durante la cuarta y quinta etapa de la vida y es poco común encontrarlo en niños.

Según su localización esta neoplasia se encuentra con mayor incidencia en extremidades inferiores como muslo, pelvis y retroperitoneo, también se puede presentar en tejido muscular o subcutáneo.

En cuanto al tipo de examen radiográfico se utilizaron angiografías, ecografías, TAC, IRM que ayudan a diagnosticarla y se puede observar como una zona radiopaca de tejidos blandos que desplazan las estructuras vecinas. El tratamiento de mayor elección es la extirpación quirúrgica. Para evitar la recidiva se puede acompañar con radioterapia y quimioterapia.

Se concluyó que la cirugía es el tratamiento de elección para evitar la recidiva. La radiocirugía tiene un papel importante para el tratamiento de lesiones pequeñas o medianas del SNC con previa irradiación. La radioterapia y la quimioterapia tienen un papel paliativo, se necesitan agentes quimioterapéuticos más efectivos. Según el estudio realizado de los casos los sitios de mayor incidencia de metástasis son el tronco la cabeza y el cuello, donde en algunos de ellos se presentó recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

Arango Garcia Gaston, Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Jefe del Servicio de Miembros Inferiores No. 2 y Artroscopia,
http://infonew.sld.cu/revistas/ort/vol10_1_96/ort16196.htm

Catalano, J. Peter. Head y Neck. Sinonasal hemangiopericytoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. January / February. 1996

Chin Med J (Taipei) 1997 Primary Orbital Hemangiopericytoma: A Case Report ,
<http://www.vghtpe.gov.tw/~cmj/5906/590610f4.htm>

Choi JJ. Murphey Angiomatous skeletal lesions. Semin Musculoskelet Radiol2000<http://www.cytologyindia.com/abs/VOL151/Hemangiopericytoma.htm>

Department of Ophthalmology, Veterans General Hospital-Taipei; and National Yang-Ming University School of Medicine, Taipei, Taiwan, R.O.C.,
<http://www.vghtpe.gov.tw/~cmj/5906/590610.htm>

Enziger, M. Frank. Hemangiopericytoma. 1985. Capítulo 19. Págs. 500-519. 1985.

Galanis E., Buckner J, Kimmel, P, Schomberg, D. Management of recurrent meningeal hemangiopericytoma *MN55905*.
http://www.asco.org/prof/me/html/abstracts/hnc/m_1402.htm

Galvin Jeffrey R., D'Alessandro, Michael ,
Kurihara, Yasayuki M.D.,
[http://www.vh.org/Providers/TeachingFiles/IT
TR/Hemangioper/Hemangioper.html](http://www.vh.org/Providers/TeachingFiles/IT
TR/Hemangioper/Hemangioper.html) . 1996

Husain Saleh, M.D., F.I.A.C., and John
Haapaniemi, D.O., [http://www.acta-
cytol.com/Abs/Acta/ACTA351.htm](http://www.acta-
cytol.com/Abs/Acta/ACTA351.htm)

Pérez Moreiras Jv, Prada Sánchez Mc,
Abelenda Pose D, Pérez Becerra E,
Hemangiopericitoma Orbitario: Estudio
Retrospectivo de 6
Casos [http://oftalmo.com/seo/1999/03mar99/0
6.htm](http://oftalmo.com/seo/1999/03mar99/0
6.htm)

Pierre Hébert, lanevski, Anne
[http://www.medvet.umontreal.ca/serv-
diag/englishv/hemangiop_en.html](http://www.medvet.umontreal.ca/serv-
diag/englishv/hemangiop_en.html).

Regezi - Sciubba. Patología bucal. Segunda
edición. Neoplasia hemangiopericitoma.
1995.

Robbins, Cotran, Kumar. Manual de Robbins
patología estructural y funcional. Quinta
Edición. Neoplasia. 1995.

Shafer W.G.; B.M. Levy, Tratado de
Patología Bucal, 1986.

Sujay R , Shaubhangi Tambwekar Anand
Institute of Laboratory Medicine,
[http://www.cytologyindia.com/abs/VOL-
151/Hemangiopericytoma.htm](http://www.cytologyindia.com/abs/VOL-
151/Hemangiopericytoma.htm)

Tang, JSH et al., Hemangiopericytoma of
Bone, Cancer, August 15, 1988. ,
<http://www.bonetumor.com/page137.html>.

Email: monicavela@hotmail.com

ANEXOS

INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

INSTRUMENTO : Hemangiopericitoma.

- | | | | | |
|--------------------------------|-------|-------|---|-------|
| 1. GENERO | M | ----- | F | ----- |
| 2. EDAD | 0-19 | ----- | | |
| | 20-39 | ----- | | |
| | 40-59 | ----- | | |
| | > 60 | ----- | | |
| 3. LOCALIZACIÓN | | | | |
| EXTREMIDADES SUPERIORES | | ----- | | |
| EXTREMIDADES INFERIORES | | ----- | | |
| RETROPERITONEO | | ----- | | |
| CABEZA Y CUELLO | | ----- | | |
| TRONCO | | ----- | | |
| 4. TIPO DE EXAMEN RADIOGRÁFICO | | | | |
| T.A.C | | ----- | | |
| I.R.M | | ----- | | |
| ANGIOGRAFIA | | ----- | | |
| ECOGRAFIA | | ----- | | |
| 5. TRATAMIENTO | | | | |
| QUIMIOTERAPIA | | ----- | | |
| RADIOTERAPIA | | ----- | | |
| EXTIRPACIÓN QUIRÚRGICA | | ----- | | |
| 6. METASTASIS | | | | |
| 7. RECURRENCIA | SI | ----- | | |
| | NO | ----- | | |

8.- CASOS CLINICOS REPORTADOS: _____

NOMBRE DEL ARTICULO: _____