

Hemangiopericitoma de la glándula parótida: reporte de un caso

Abril Arlette Hernández,* Antonio Rolón Padilla,** Ricardo F González Fisher***

RESUMEN

Los hemangiopericitomas son tumores originados en los pericitos de Zimmerman y representan el 1% de las neoplasias vasculares. Presentamos el caso de un paciente de 40 años con dolor intenso en el ángulo de la mandíbula y tumor palpable en la glándula parótida, diagnosticado histológicamente como hemangiopericitoma, el paciente ha tenido remisión completa 30 meses después de tratamiento con cirugía y radioterapia. Se analizan la presentación clínica, aspectos de imagen diagnóstica, hallazgos histopatológicos y de inmunohistoquímica, así como diagnóstico diferencial con otras lesiones.

Palabras clave: Hemangiopericitoma, glándula parótida.

Nivel de evidencia: IV.

Hemangiopericytoma of the parotid gland

ABSTRACT

Hemangiopericytomas are vascular tumors that originate from Zimmerman pericytes. They account for 1% of all vascular tumors. We report a case of a 40 years old male who complained of intense pain in the mandibular angle with a palpable tumor in the parotid gland, the pathologic diagnosis was hemangiopericytoma. The patient is in complete remission 30 months after surgery and radiotherapy. The clinical presentation, imaging features, microscopic findings, and the differential diagnosis with other tumors in the parotid gland are described and reviewed.

Key words: Hemangiopericytoma, parotid gland.

Level of evidence: IV.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiopericitomas son tumores vasculares cuyo origen se creía con anterioridad eran células fusiformes pericapilares –pericitos de Zimmerman–

(dispuestas a lo largo de los capilares y vénulas con función contráctil). Este tumor fue descrito por primera vez en 1942 por Murray y Stout.¹ Representan 1% de todas las neoplasias vasculares y de 15 a 30% se presentan en cabeza y cuello.² Sin embargo, se han reportado también en diversos tejidos como: pleura, peritoneo, pericardio, mesenterio, epiplón, meninges, piel, riñón, hígado y próstata; en todas estas lesiones, independientemente de su origen, se han documentado características histológicas, inmunohistoquímicas y citogenéticas similares, por lo que se concluye que corresponden al mismo tipo de tumor. Sus bases patogenéticas se han evaluado por técnicas citogenéticas, de modo que son similares a los observados en el tumor fibroso solitario –tumor de tejidos blandos de origen incierto– y se asocia con múltiples aberraciones cromosómicas y la presencia de puntos de ruptura en cromosoma 12q-15, 8 y 12q-15, 8 y 9. Así pues, muchos tumores anteriormente documentados como hemangiopericitomas

* Médico Interno de Pregrado.

** Patólogo.

*** Cirujano Oncólogo.

Central Médico Quirúrgica de Aguascalientes, BioPath Aguascalientes.

Recibido para publicación: 21/06/11. Aceptado: 25/09/12.

Correspondencia: Dr. Ricardo F. González Fisher FACS

Quinta Avenida Núm. 702-610.

Agricultura, 20234, Aguascalientes, México.

Tel: (52) 449 9782323

E-mail: cáncer@aguascalientes.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:

<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

actualmente podrían corresponder a tumor fibroso solitario.^{3,4}

CASO CLÍNICO

Un paciente masculino de 40 años de edad acudió a consulta con historia de un tumor en el ángulo submaxilar derecho de aproximadamente dos semanas de evolución, acompañado de dolor intenso de carácter pulsátil en articulación temporomandibular derecha, sin relación con los movimientos, y de difícil control con analgésicos comunes.

El examen físico reveló la presencia de una masa palpable de consistencia firme, de 4 x 4 cm en la articulación temporomandibular.

No se observaron cambios de coloración en piel ni aumento de la temperatura local. No existía evidencia de alteraciones en la expresión facial.

En el estudio ultrasonográfico se identificó una imagen hipoecoica, redonda, delimitada, de características sólidas con diámetro de 4 cm en la parótida derecha. A la aplicación de Doppler color mostró señal de vascularidad en su interior (*Figura 1*).

La glándula parótida medía 7 cm de diámetro en su eje longitudinal. Las diferentes cadenas ganglionares no mostraban crecimiento.

Con diagnóstico de adenoma pleomorfo de parótida se programó para parotidectomía superficial derecha.



Figura 1. Estudio ultrasonográfico con imagen hipoecoica, redonda, delimitada, de aspecto sólido en la parótida derecha. La aplicación de Doppler color mostró señal de vascularidad en su interior

Durante la cirugía se identificó un tumor de lóbulo profundo de la glándula parótida de 3 x 4 cm bilobulado, intensamente vascularizado, por lo que se procedió a completar la parotidectomía total. Durante el procedimiento se presentó sangrado en capa aproximadamente de 1,200 mL y se transfundieron dos paquetes globulares. El estudio histopatológico transoperatorio reportó «lesión neoplásica maligna», no se detectaron adenomegalias a la exploración quirúrgica del cuello.

El estudio histopatológico del tumor mostró una proliferación de células redondas a fusiformes, con bordes citoplásmicos indistintos, con núcleos ovoides con dos a tres figuras mitóticas en 10 campos (SF), dichas células se disponen alrededor de vasos sanguíneos; estos vasos sanguíneos forman una elaborada trama vascular ramificada, con un patrón conocido como «cuernos de ciervo» que muestran variación en su calibre. Estos vasos sanguíneos se dividen y comunican con vasos de menor tamaño los cuales son parcialmente comprimidos por la proliferación celular que los rodea.

Se realizó inmunotinción para CD34, actina, CD99 y EMA los cuales resultaron positivos en las células neoplásicas. La inmunotinción para desmina, CD31, citoqueratinas y proteína S100 resultaron negativas (*Figura 2*). Con el diagnóstico de hemangiopericitoma maligno de bajo grado se envió a radioterapia donde recibió 66 Gy en 33 fracciones al lecho parotídeo con margen generoso, en tres campos logrando que 96% del tejido recibiera 96% de la dosis con dosis total a tejidos sanos por debajo del TD 5/5 recomendado.

Su evolución ha sido satisfactoria con recuperación de la expresión facial completa seis meses después de haber terminado el tratamiento y sin evidencia de enfermedad locorregional o a distancia 26 meses después. El paciente seguirá en seguimiento con el fin de detectar recurrencias.

DISCUSIÓN

Las neoplasias de las glándulas salivales representan, aproximadamente, entre el 3 y 6% de todos los tumores de la región de cabeza y cuello en adultos. El 65% se originan en la glándula parótida y el 75% de éstos son benignos.⁵ El tumor mixto o adenoma pleomorfo es el tumor parotídeo benigno más frecuente.⁶ La mayoría se presentan en el lóbulo superficial y los tumores derivados del lóbulo profundo se diagnostican tardíamente por la falta de síntomas, sólo hasta que tienen un tamaño grande.⁷

El hemangiopericitoma es una neoplasia extremadamente rara, de origen mesenquimatoso.⁸ Cerca del 15% ocurre en la región de la cabeza y el cuello, pero es más frecuente a nivel de las extremidades, retroperitoneo y piel.^{9,10} En la glándula parótida se ha observado en sólo 2% de los casos¹¹ y en una revisión

de la literatura en el año 2000 sólo había 30 casos publicados.¹²

Se han diagnosticado más comúnmente en la cuarta y sexta décadas de la vida.^{13,14}

De acuerdo con su comportamiento tanto clínico como histológico se divide en dos tipos: el in-

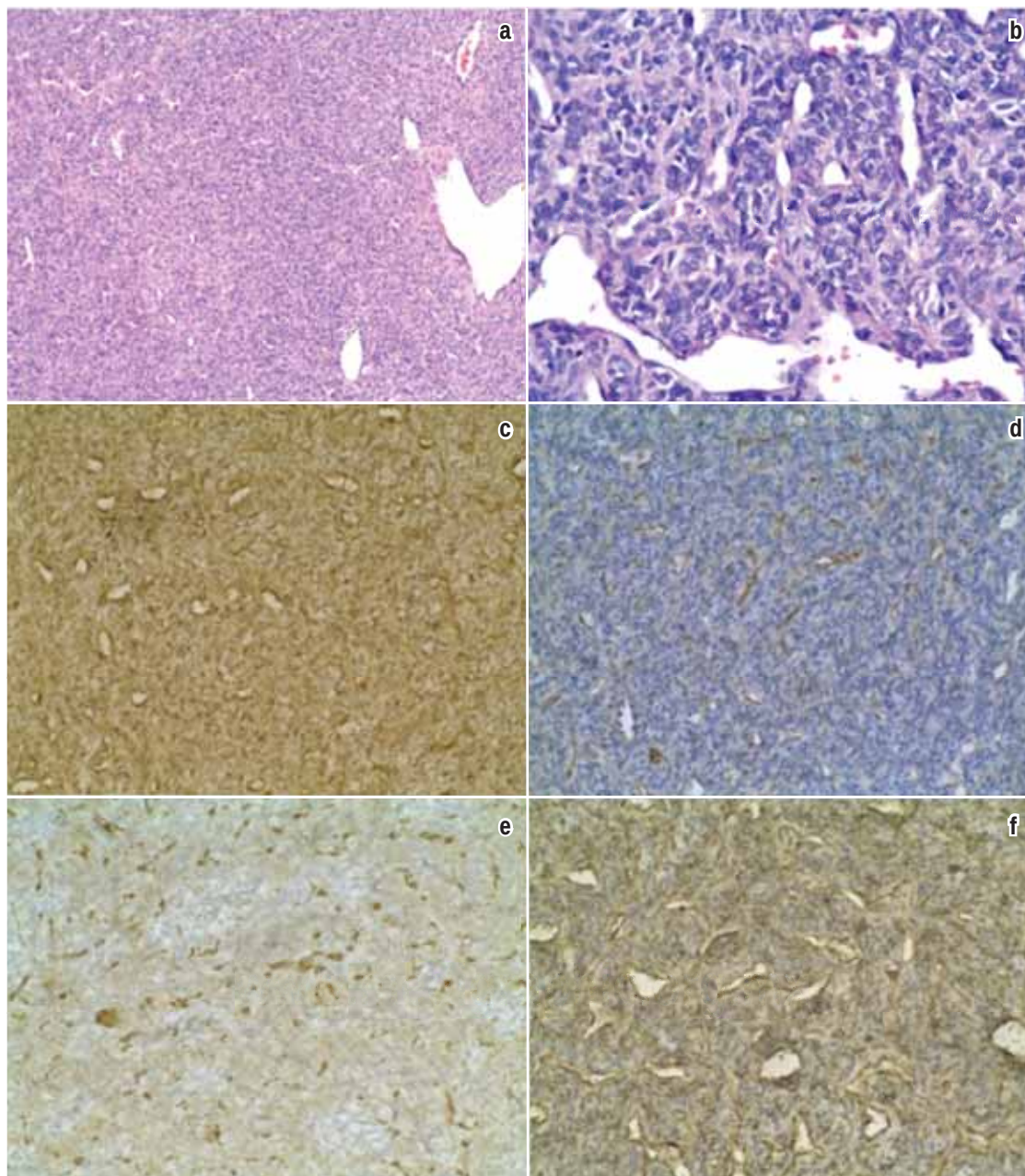


Figura 2. Imágenes del estudio histopatológico: a) Vista panorámica HyE; b) Acercamiento HyE; c) CD99 positivo; d) EMA positivo; e) Actina Positivo, y f) CD34 positivo.

fantil y el adulto. Siendo el infantil el de mejor pronóstico.¹¹

Clínicamente se manifiesta principalmente por dolor y aumento rápido de volumen, como sucedió con este paciente. Otros síntomas incluyen parálisis facial, infiltración a otros tejidos, ulceración de la piel y ganglios cervicales palpables.¹⁵

Histológicamente los hemangiopericitomas están compuestos por células fusiformes con núcleos redondos u ovoides, sin nucléolos prominentes ni cromatina condensada y con escaso citoplasma.¹⁶ El diagnóstico diferencial se debe hacer con otros tumores, como angiosarcoma, tumor glómico, leiomioma e histiocitoma fibroso.¹⁶ Éstos se pueden diferenciar por medio de técnicas de inmunohistoquímica, como la reactividad a la vimetina y CD34, que evidencian las células endoteliales de los vasos sanguíneos.^{17,18}

Microscópicamente el hemangiopericitoma maligno se diferencia por su rápido crecimiento –cuatro o más figuras mitóticas por 10 campos–, tamaño tumoral de más de 3 a 7 cm y focos de necrosis y hemorragia y anaplasia celular.^{12,14,18}

El comportamiento de estos tumores es impredecible, hasta 50% de las veces son malignos, y tienden a dar metástasis pulmonares u óseas; la diseminación a ganglios linfáticos es infrecuente. La recurrencia tumoral suele ser la primera manifestación de malignidad y las metástasis pueden presentarse años después del tratamiento quirúrgico, por lo que se requiere vigilancia por toda la vida.^{12,14}

El ultrasonido Doppler color muestra la vascularidad del tumor, e incluso se pueden observar comunicaciones arteriovenosas intratumorales, que no se observaron en este paciente. Este estudio puede ser útil para evitar sangrado profuso en la toma de biopsias.¹⁹

En tomografía se describen lesiones expansibles que remodelan el hueso con reforzamientos variables, apariencia habitualmente homogénea, hipervascularidad, algunas zonas quísticas con baja atenuación (representando áreas necróticas), reforzamiento de áreas sólidas o septos y algunas calcificaciones. Desafortunadamente, estas imágenes pueden verse también en adenomas pelomorfos o carcinoma mucoepidermoide, lo cual hace que la tomografía sea poco específica para el diagnóstico preoperatorio.¹⁴

A pesar de que la resección amplia de estos tumores es el tratamiento de elección, la recurrencia local postoperatoria es hasta de 50%, y a pesar de que el hemangiopericitoma es un tumor radiosensible,

su uso es más frecuente para enfermedad avanzada irresecable, recurrencias locales o metástasis. Sin embargo, la radioterapia adyuvante postoperatoria reduce el riesgo de recurrencia. El papel de la quimioterapia no ha sido bien evaluado.

Entre los 30 casos de hemangiopericitoma de la glándula parótida mencionados en la literatura internacional hasta el año 2000, en 13 no se menciona seguimiento, nueve pacientes fallecieron entre 16 meses y 11 años –varios con recurrencia tumoral a distancia– y sólo ocho estaban libres de enfermedad con un seguimiento de uno a 16 años.¹²

Se ha visto que el pronóstico tiene que ver con el tamaño del tumor. Los pacientes con tumores menores de 7 cm tienen menos complicaciones y efectos adversos que los pacientes con tumores mayores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116: 26-33.
2. Navarro-Meneses RM, Rosas-Zúñiga N. Hemangiopericitoma nasosinusal. *Anales de Radiología* 2005; 2: 149-154.
3. Gerhard R, Rodríguez FE, Falzoni R, Coelho-Siqueira SA, Vargas PA. Cytologic features of solitary fibrous tumors of the parotid gland. *Acta Cytol* 2004; 48: 402-406.
4. Messa-Botero OA, Romero-Rojas AE, Chinchilla-Olaya SI, Díaz-Pérez JA, Tapias-Vargas LE. Primary malignant solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma of the parotid gland. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2011; 62: 242-245.
5. Rey-Biel J, Sánchez-Aniceto G, Salmerón-Escobar I, Martorell-Martínez V. Tumores de la glándula parótida. En: *Protocolos clínicos de la Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial* 2004; 693-708. ISBN 84-690-0011-X
6. Takahama A, Pérez DE, Magrin J, Paes de Almeida O, Kowalski LP. Giant pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2008; 13: 58-60.
7. Luengo M, Olinta González M, Mateus J, Fernández MS, Velázquez E, Chirinos A. Adenoma pleomorfo del lóbulo profundo de parótida a propósito de un caso. [Consultado el 12 octubre de 2011.] Disponible en: <http://www.infomediconline.com/biblioteca/revistas/otorrono/oto131art4.pdf>
8. Zhao Y, Zhao JZ. Clinical and pathological characteristics of primary intraspinal hemangiopericytoma and choice of treatment. *Chin Med J (Engl)* 2007; 120: 115-119.
9. Fanburg-Smith JC, Lasot J, Auerbach A, Foss RD, Laaskin WB, Murphy Mark D. Tumors and tumor-like lesions of the soft tissues. In: Barnes L. *Surgical pathology of the head and neck*. 3rd ed. New York: Informa Health Care, 2009.
10. Agut-Fuster MA, Riera-Sala C, Cortés-Vizcaíno V, Díaz-Albo CH, Valladares-Molina J. Hemangiopericitoma nasosinusal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 699-702.
11. Mares-Bernard P. Malignant hemangiopericytoma. *Orphanet Ency* 2004; 1: 1-4.
12. Mahshawari GK, Baboo HA, Gopal U, Wadma MK, Shukla HK. Hemangiopericytoma of the parotid gland: A case report. *Turkish Journal of Cancer* 2000; 30: 89-93. Available in: http://www.turkjcancer.org/pdf/pdf_TJC_62.pdf

13. Someya M, Sakata K, Oouchi A, Nagakura H, Satoh M, Hareyama M. Four cases of meningeal hemangiopericytoma treated with surgery and radiotherapy. *Jpn J Clin Oncol* 2001; 31: 548-552.
14. Mortelé B, Lemmerling M, Seynaeve P, Clarysse P, Quintens F, Kunnen M. Hemangiopericytoma of the parotid gland: CT and MR features. *Eur Radiol* 2001; 11 (6): 1073-1075.
15. Oliva-Posada JC, Ramírez-Velásquez JE, Zaldivar-Ramírez, Hurtado-López LM. Diagnóstico de neoplasias en glándula parótida. *Cir Gen* 2005; 27: 18-21.
16. Valdés-González MJ, Pérez-Montiel D, Chamona-Vilchis JG, Valverde-García AY. Tumor mixto maligno de glándula parótida carcinosarcoma. *Patología* 2009; 47: 259-322.
17. López-Corral M. Hemangiopericitoma nasal: comunicación de un caso. *An Orl Mex* 2008; 53: 134-136.
18. Chnaris A, Barbetakis N, Efstathiou A, Fessatidis I. Primary mediastinal hemangiopericytoma. *World J Surg Oncol* 2006; 4: 1-6.
19. Park MS, Araujo DM. New insights into the hemangiopericytoma solitary fibrous tumor spectrum of tumors. *Curr Opin Oncol* 2009; 21: 327-331.