

Caso clínico

Hemangiopericitoma sinonasal

Ramón A Horcasitas Pous,* Humberto Baeza Ramos,** Ernesto Ramos Martínez,*** Oscar García Ballesteros****

Resumen

Se comunica el caso de un paciente con hemangiopericitoma naso-sinusal, tratado con rinotomía lateral y abordaje de Denker con una evolución adecuada en los últimos seis meses. Es un tumor con características de malignidad en la tomografía preoperatoria. Estas lesiones constituyen un grupo de diagnósticos diferenciales de las células musculares perivasculares (pericitos). La revisión de la bibliografía identifica estos tumores como benignos, con tasa alta de recidiva (17%). El tratamiento de elección es la cirugía con márgenes amplios.

Abstract

We present the case report of a patient who developed a sinonasal hemangiopericytoma, treated by surgical excision through a lateral rhinotomy. Some aggressive features on pre-operative computed tomography and the complexity of recent changes in the nomenclature for these tumors led to consideration of adjuvant therapy. This group of lesions constitutes a differential diagnosis group of perivascular myoid cells (pericytes). A review of the literature has been reassuring in identifying these tumors as benign, but with reasonably high rate of local recurrence (17%). The treatment of choice is surgical excision with further excisions for local recurrence.

Palabras clave:

hemangiopericitoma, tumor glómico,
tumor de senos paranasales.

Key words:

hemangiopericytoma, glomic tumor,
paranasal sinuses tumor.

Introducción

El hemangiopericitoma es un tumor muy poco frecuente proveniente de los pericitos de los capilares (células Zimmerman), lo describieron por primera vez Stout y Murray en 1942. Aproximadamente 15% de los hemangiopericitomas afectan la cabeza y el cuello. La mayor parte de las lesiones son nasales únicamente, se han reportado muy pocos casos que afectan los senos paranasales.

Es una lesión de origen benigno, pero extremadamente agresiva; el índice de recurrencia es muy elevado, más de

17%. Aparece con mayor frecuencia en adultos, y sólo 5 a 10% en niños. Su presentación a nivel nasal posee características específicas que lo diferencian de los hemangiopericitomas en el resto del cuerpo.

Comunicación del caso

Paciente de 29 años de edad que inició el padecimiento con una obstrucción nasal derecha progresiva de 18 meses de evolución, acompañada de cuadros de epistaxis intermitente. Se realizó un procedimiento endoscópico nueve meses antes

* Otorrinolaringólogo.

** Cirujano plástico.

*** Patólogo.

**** Residente de Cirugía.

Hospital Central Universitario del Estado de Chihuahua.

Correspondencia: Dr. Ramón A Horcasitas Pous. Hacienda del Valle 7120, despacho 225, Chihuahua, Chihuahua. Correo electrónico: drhorcasitas@yahoo.com

Recibido: agosto, 2009. Aceptado: octubre, 2009.

Este artículo debe citarse como: Horcasitas-Pous RA, Baeza-Ramos H, Ramos-Martínez E y col. Hemangiopericitoma sinonasal. An Orl Mex 2010;55(1):31-34.

en otro centro hospitalario; posterior a esto se agravó el problema obstructivo, así como los cuadros de epistaxis.

A la exploración endoscópica se encontró una masa violácea que ocupaba en su totalidad la fosa nasal derecha, friable, sangrante al contacto. La tomografía computada contrastada mostró una masa con reforzamiento que afectaba el seno maxilar, la fosa nasal en su totalidad y el etmoides anterior, así como la destrucción de piso orbital derecho (figura 1).

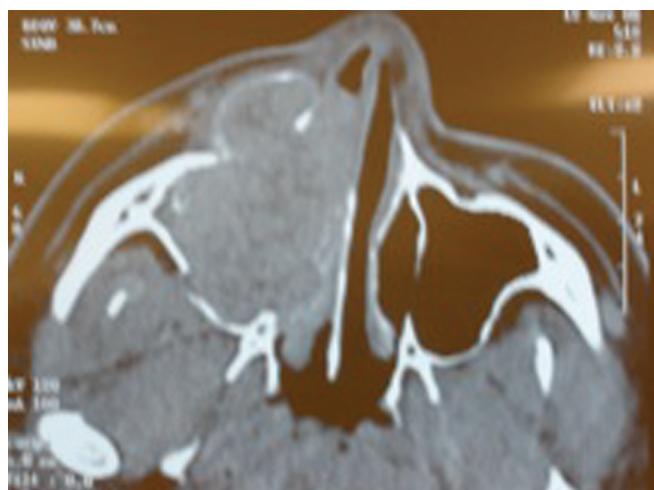
Se realizó rinotomía lateral derecha, maxilectomía media y etmoidectomía anterior derecha. La reconstrucción orbitaria y la reconstrucción de la pared anterior del seno maxilar se realizó con placas de titanio. El estudio histopatológico mostró un tumor violáceo de 4 x 6 cm de diámetro; microscópicamente el tumor se distinguía por espacios vasculares ramificados, caracterizado por imágenes en “cuerno de alce”

(*staghorn*), se observó pleomorfismo celular, con mínimas atipias del núcleo (figura 2).

La revisión endoscópica al tercer mes no encontró datos de tumor, el control tomográfico sólo mostró un engrosamiento mucoso en el etmoides anterior (figura 3).

Discusión

El hemangiopericitoma sinonasal representa 1% de todos los tumores de esta región, en la fosa nasal es casi dos veces más frecuente que en los senos paranasales. Los senos etmoidales y el esfenoidal están implicados cuatro veces más que el maxilar. Aparece con mayor frecuencia en la séptima década de la vida, con un ligero predominio del sexo femenino. Se parece a lesiones de otras partes del organismo, tiene un alto índice de recurrencia debido a las células mioideas (actinopositivas). Granter refiere que estos tumores provienen de una



A



B



C



D

Figura 1. A) Corte coronal. Destrucción de las paredes anterior y lateral del seno maxilar derecho, que ocupa en su totalidad la fosa nasal derecha, sin dañar el tabique nasal. B) Corte coronal. Destrucción del piso y pared lateral del seno maxilar, destrucción del piso orbital, afectación de las celdillas etmoidales anteriores. C) Colgajo de piel de la rinotomía lateral, la cápsula fibrosa orbitaria. D) Reconstrucción orbitaria con una placa de titanio.

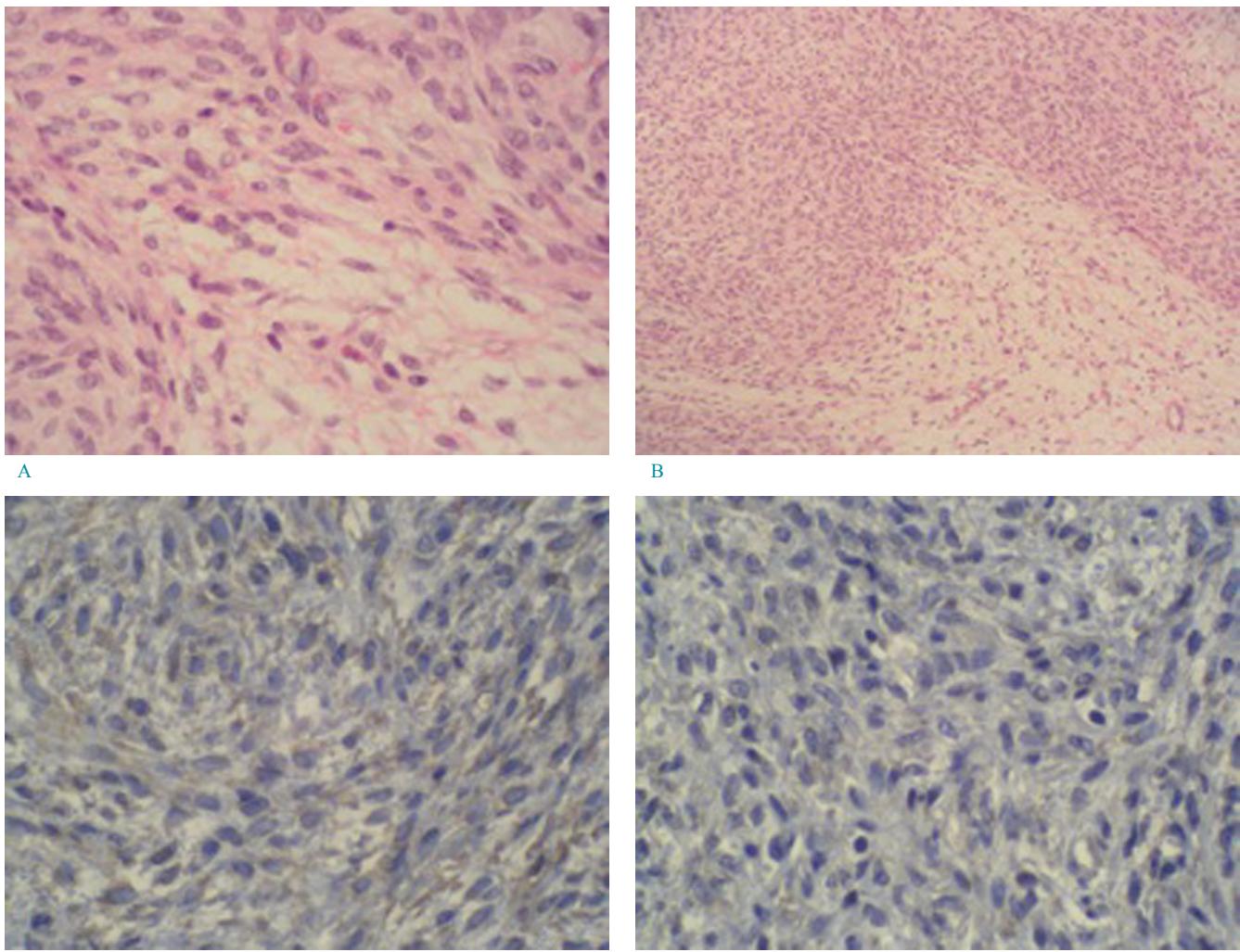


Figura 2. A) La tinción de H y E muestra espacios vasculares, pleomorfismo celular y algunas atipias de los núcleos. B) Tinción de H y E seco bajo se observan los espacios vasculares ramificados. C) Vimentina positiva. D) Actina positiva.

célula periendotelial pluripotencial, capaz de diferenciarse en el músculo liso, pericitos o glomus. No se ha identificado un marcador tumoral para reconocer la malignidad en este grupo de tumores; se ha reportado hasta 17% de recurrencia, que puede ocurrir 5 a 10 años posterior a la cirugía, lo cual en la mayor parte de los casos se debe a una resección incompleta.

El porcentaje de supervivencia es de 88% a cinco años, rara vez hay metástasis, y cuando ocurren, los sitios más frecuentes son: los ganglios yugulodigástricos, los pulmones, los huesos y el hígado.

El hemangiopericitoma es similar clínicamente a los otros tumores de la misma región, aparece con obstrucción nasal unilateral y epistaxis frecuente, en los adolescentes varones debe descartarse una nasoangiofibroma.

El tratamiento indicado del hemangiopericitoma es la cirugía, una resección con márgenes adecuados. En lesiones muy grandes es necesario realizar procedimientos abiertos para tener un mejor control de los márgenes, la radioterapia o la quimioterapia no han demostrado ningún beneficio para la evolución. La embolización preoperatoria puede ser útil para generar un campo quirúrgico con menos sangrado.

El interferón α ha probado su eficacia en lesiones vasculares benignas, recientemente se prescribe a pacientes con metástasis irresecables. No hay experiencia con los anticuerpos monoclonales que cuentan con un efecto antangiogénico como el bevacizumab, pero teóricamente pueden funcionar.

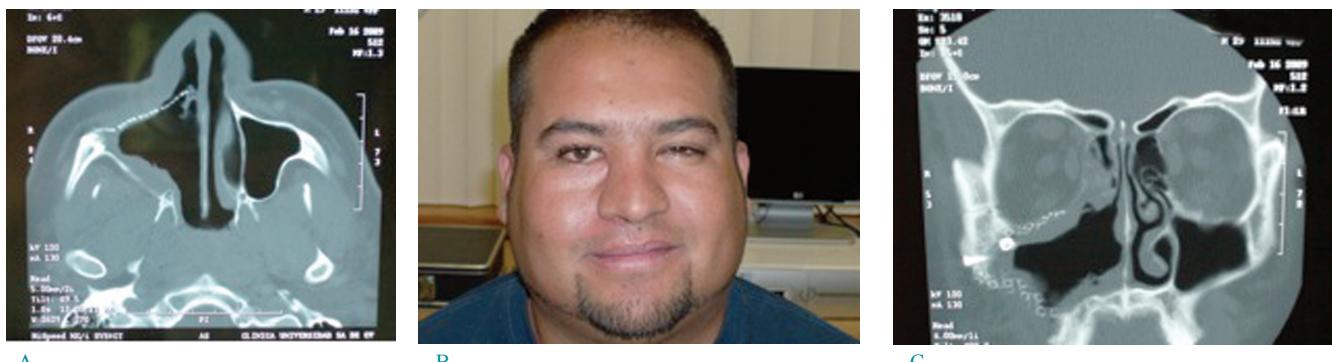


Figura 3. A) TAC de control a las seis semanas. Ligero engrosamiento de la mucosa de la pared posterior del seno maxilar derecho, placa de titanio en la pared anterior. B) Fotografía del paciente a las seis semanas, con ectropión leve, mínima cicatriz de la rinotomía lateral. C) TC coronal de control a las ocho semanas. Algunas costras en el piso nasal y alrededor de la placas de titanio de la órbita, así como de la pared maxilar anterior.

A pesar de considerarse lesiones tumorales benignas, se recomienda un seguimiento adecuado durante un periodo de cinco años.

Bibliografía

- Kuo FY, Lin HC, Eng HL, Huang CC. Sinonasal hemangiopericytoma-like tumor with true pericytic myoid differentiation: a clinicopathologic and immunohistochemical study of five cases. Head Neck 2005;27:124-129.
- Lin IH, Kuo FY, Su CY, Lin HC. Sinonasal type hemangiopericytoma of the sphenoid sinus. Otolaryngol Head Neck Surg 2006;135:977-999.
- Gillman G, Pavlovich JB. Sinonasal hemangiopericytoma. Otolaryngol Head Neck Surg 2004;131:1012-1013.
- Wilson T, Hellquist HB, Ray S, Pickles J. Intranasal myopericytoma. A tumour with perivascular myoid differentiation: the changing nomenclature for hemangiopericytoma. J Laryngol Otol 2007;121:786-789.
- Marianowski R, Wassef M, Herman P, Huy PT. Nasal hemangiopericytoma: report of two cases with literature review. J Laryngol Otol 1999;113:199-206.
- Araújo R de P, Gomes EF, Menezes DB, Ferreira LM, Rios AS. Rare nasosinus tumors: case series and literature review. Braz J Otorhinolaryngol 2008;74:307-314.
- Dave SP, Bared A, Casiano RR. Surgical outcomes and safety of transnasal endoscopic resection for anterior skull tumors. Otolaryngol Head Neck Surg 2007;136:920-927.