

Dr. Rafael M. Navarro Meneses,¹
Dra. Nora Rosas Zúñiga

Hemangiopericitoma nasosinusal

RESUMEN

Introducción: El hemangiopericitoma es una neoplasia vascular rara en la cabeza y cuello, el sitio más común es la cavidad nasal y senos paranasales; menos común en nasofaringe, maxilar, mandíbula, órbita, base de cráneo, cavidad oral, línea media, fosa infratemporal y cutáneo.

Metodología: El propósito de este artículo es presentar el caso de una mujer de 58 años con historia de obstrucción nasal, rinorrea y epistaxis, la cual presentaba un hemangiopericitoma en fosa nasal izquierda.

Resultados: Esta paciente fue tratada con resección quirúrgica y radioterapia subsecuente, con buena respuesta, se

muestra una revisión de la literatura de esta patología.

Conclusión: El tratamiento quirúrgico es el de elección.

Palabras clave: Hemangiopericitoma, cavidad nasal, senos paranasales.

continúa en la pág 150

¹ Del Servicio de Otorrinolaringología del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE. Av. Félix Cuevas No. 540, Col. Del Valle, 03229, México, D.F.
Copias (copies): Dr. Rafael M. Navarro Meneses E-mail: rnavarro@issste.gob.mx

Introducción

Los hemangiopericitomas son tumores poco comunes originados de los pericitos vasculares de Zimmerman, representan 1% de todas las neoplasias vasculares y de 15 a 30% se presentan en cabeza y cuello.¹

Los hemangiopericitomas nasosinuales pueden presentarse clínicamente como un pólipo inflamatorio con sangrado fácil a la manipulación. Estas lesiones pueden ser de difícil diagnóstico para el histopatólogo y requiere de técnicas especiales para corroborar el diagnóstico; algunos hemangiopericitomas que ocurren en la región de cabeza y cuello son lesiones bien diferenciadas con curso clínico benigno; sin embargo, el verdadero potencial maligno de este tumor requiere precisión en el diagnóstico para un manejo adecuado.

Este tumor no es doloroso y es de lento crecimiento, la localización intranasal produce obstrucción nasal y epistaxis como síntomas más comunes, rara vez rinorrea hialina.

La localización etmoidal se presenta con proptosis, epifora, cefalea, edema, dolor facial, la duración de los síntomas antes del diagnóstico es muy variable cuando la epistaxis es profusa, el diagnóstico se realiza en menor tiempo.

La localización subcutánea es frecuente en dorso nasal y clínicamente se hace aparente.

Se manifiesta como una masa pálida bien circunscrita que semeja a un pólipo, puede ser grisácea y tener zonas hemorrágicas, la falta de coloración se puede explicar por la compresión del lumen capilar por la proliferación de los pericitos, la lesión es de tipo infiltrativo, sangra fácilmente y su tamaño varía de pocos milímetros hasta 10 cm.

Los sitios de presentación en cabeza y cuello en orden de frecuencia son el seno etmoidal, seno maxilar, meato medio, fosa nasal, receso esfenoidal, seno esfenoidal, septum, cornete medio e inferior, lámina cribiforme y pared lateral.

El diagnóstico es histopatológico donde se observan las características descritas típicas de los pericitos; sin embargo, este tumor puede confundirse con lesiones benignas tales como angiofibroma, leiomioma o con otros tumores malignos de células en forma de huso como sarcoma sinovial, leiomiomasarcoma o histiocitoma fibroso maligno.

Recientemente se han aplicado pruebas de inmunohistoquímica, varios autores² han reportado que el hemangiopericitoma se tiñe intensamente para vimentina ocasionalmente para actina de músculo liso. Los marcadores neurales, epiteliales y vasculares son negativos.

La microscopia electrónica usualmente demuestra filamentos citoplasmáticos con o sin cuerpos den-

ABSTRACT

Introduction: The hemangiopericytoma is a rare vascular neoplasia in the head and neck, being the most common place nasal cavity and paranasal sinuses; less common in nasopharynx, maxilla, mandibula,

orbit, cranial base, oral cavity, middle line, infratemporal fossa and cutaneous.

Method: The aim of this work is to present the case of a 58 year old woman with a history of a nasal obstruction, rhinorrhea and epistaxis. She had a hemangiopericytoma in left nasal fossa.

Results: She was treated with surgical resection and a subsequent radiotherapy, with a good response to treatment. A literature review of this pathology is presented.

Key words: Hemangiopericytoma, nasal cavity, paranasal sinuses.

sos y células tumorales fuera de la lámina basal vascular, la cual puede estar rodeada por un material parecido a la lámina basal.

Los estudios de imagen nos auxilian para determinar extensión de la patología, en la TC se observa una masa con densidad de tejidos blandos, homogénea, a excepción de los casos en los que haya infección se puede observar imágenes de burbujas de aire. La remodelación ósea, esclerosis y calcificación dentro de la masa son consistentes con proceso benigno mientras que la erosión sugiere malignidad. La IRM muestra una masa de intensidad intermedia en T2, puede haber inflamación y la intensidad aumenta.

Hay que hacer diagnóstico diferencial con hemangiopericytoma juvenil, leiomioma vascular, glomus, miofibromatosis congénita, meningioma atípico, Schwannoma maligno e histiocitoma.

Por la poca frecuencia de esta neoplasia se presenta el caso de una paciente con un hemangiopericytoma nasosinusal y mostramos una revisión de la literatura.

Material y métodos

Se realizó un estudio observacional y descriptivo de una mujer de 58 años de edad originaria de Coatzacoalcos, Veracruz, México, con un padecimiento de cinco meses de evolución con obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis de fosa nasal izquierda, anosmia y pérdida de peso de 14 kilos.

Presentaba en región intranasal izquierda a nivel de coana y nasofaringe una masa rojiza blanda.

En sus exámenes de laboratorio se encontró una anemia hipocrómica normocítica

En la imagen de TC se observaba una imagen de densidad de tejidos blandos que ocupaba nasofaringe, pared lateral nasal izquierda, fosa nasal izquierda, seno frontal izquierdo, celdillas etmoidales anteriores y posteriores izquierdas.

El estudio histopatológico reportó tumor fibroso no concluyente, requiriendo enviar a inmunohistoquími-

ca, reportando vimentina positivo, CD34 positivo en vasos, actina positiva en vasos, desmina negativa, CD68 positivo focal, proteína S-100 negativa, queratina (AE1-3) negativo, Ki-67 = 5% concluyendo que se trataba de una lesión compuesta por numerosos vasos irregulares (CD34 y actina +) las células perivasculares fueron negativas a marcadores musculares (actina/desmina), proteína s-100 y queratina. Además, estas células fueron negativas al CD34, lo que excluyó tumor fibroso solitario. La proliferación celular marcada por el Ki-67 es baja (5%), lo que indica tumor de bajo grado llegando al diagnóstico histopatológico de hemangiopericytoma.

Se realizó una cirugía endoscópica de nariz y senos paranasales encontrando un tumor en fosa nasal izquierda a nivel de coanas, pared lateral nasal ipsilateral, la cual se resecó en su totalidad. El seno maxilar y frontal izquierdos, así como los esfenoides bilaterales se encontraron ocupados por líquido purulento, no se halló dehiscencia de lámina cribiforme.

Posterior a tratamiento quirúrgico recibió radioterapia en dosis radical y de consolidación de 5625 Gy en 25 fracciones con previa tolerancia, presentó una sinequia en fosa nasal derecha posterior a radioterapia.

Un año después del tratamiento se realizó una revisión endoscópica, septoplastía y sinequiectomía derecha sin encontrar evidencia de crecimiento tumoral, su evolución ha sido favorable sin recurrencia de enfermedad en un seguimiento de dos años.

Discusión

Remi Marianowski y cols.³ reportaron una revisión de 72 casos de hemangiopericytoma nasosinusal, de 1949 a 1998, encontrando que los sitios más frecuentes de presentación fueron el etmoides y las fosas nasales, la mayoría fue tratada con excisión completa del tumor y rinotomía lateral, en esta revisión 65% de los casos no tuvo recurrencia.

Cuadro I.

Año	Autor	Edad	Sexo	Síntomas	Evolución	Sitio	Extensión	TX	Recurrencia
1998	Sabini	2	M	No	Un mes	Dorso nasal sub-cutáneo	No	Excisión	No
1998	Howard	54	M	Obstrucción nasal izq. Epistaxis Dolor ocular	Años	Cornete inferior Septum	No	Rinotomía lateral	No un año
1999	Rajeev	13	M	Disfonía Disfagia	Tres meses	Hipo-faringe	—	Resección	Seguimiento por tres meses
1995	Comacchio	83	F	Disfagia	Dos años	Foramen yugular	Base cráneo	Rehusó Tx	—
1997	Morrison	35	F	Pérdida visual	Una semana	Silla turca	—	Resección Transepto Esfenoidal Rd	Un año
1999	Murat	60	F	Otorrea Hipoacusia	Cinco años	Oído medio	CAE	Mastoidectomía radical	No
2001	Takeharu	42	M	Edema temporal Tres cirugías previas	—	Fosa Infra temporal	Fosa ptérigo palatina	Resección abordaje fosa temporal	No

John F. Carew y cols.⁴ reportaron una revisión, de 1979 a 1995, de 12 pacientes con hemangiopericitoma de cabeza y cuello, cinco mujeres y siete hombres, con una edad promedio de 60 años, los sitios de presentación incluyeron cuello,⁵ cavidad oral,⁶ parótida,⁷ órbita,¹ de éstos, cuatro recibieron radioterapia, tres por márgenes positivos en la pieza y uno por recurrencia.

Kathlee R. Billing's y cols.⁸ reportaron una revisión de los registros médicos del Centro Médico de la Universidad de California en Los Ángeles, encontrando diez pacientes con hemangiopericitoma, siete de ellos en cabeza y cuello y tres en mucosa. Todos los pacientes fueron sometidos a excisión amplia de la lesión primaria con una recurrencia local de 40%

Melato M. y cols.⁹ reportaron una revisión de 64,000 autopsias y 336,000 biopsias tomadas de cirugías endoscópicas en 30 años, sólo tres casos reportaron como hemangiopericitoma, dos de ellos afectando la parte externa de la nariz.

Kart Götte y cols.¹⁰ reportaron el caso de un hemangiopericitoma *in útero* en un producto del sexo masculino de 33 SDG, mediante sonografía se encontró tumor en región nasosinusal siendo intervenido quirúrgicamente un día después del nacimiento, realizándole excisión completa con rotación de colgajo.

Se han encontrado otros reportes con hemangiopericitoma, los cuales se presentan en el *cuadro I*.

El hemangiopericitoma es una neoplasia que se origina de los pericitos de Zimmerman, estas células se encuentran en todo el cuerpo rodeando los capilares y vénulas poscapilares. La función exacta de estas células se desconoce, pero se cree que regulan el flujo sanguíneo mediante los cambios en el calibre de los vasos.

El hemangiopericitoma se clasifica como tumor vascular; sin embargo, este término puede ser erróneo, ya que el pericito más que una célula endotelial es una célula derivada del mesenquima capaz de diferenciarse en célula de músculo liso, motivo por el cual algunos autores lo clasifican como sarcoma.³

Los avances sobre las investigaciones del hemangiopericitoma, en orden cronológico, a partir de 1923 hasta 1979, se pueden apreciar detalladamente en el *cuadro II*.

La relación hombre:mujer se ha mostrado 1:1 en la mayoría de los reportes, no existe predilección de sexo.¹¹ El rango de edad en el que puede aparecer varía desde los cuatro meses hasta los 83 años, con un promedio de 55 años, de 80 a 95% son mayores de 20 años, 10% son niños.¹¹

Esta neoplasia representa 1% de los tumores vasculares y su localización puede ser en cualquier parte del cuerpo, existen reportes donde la localización más frecuente es en costillas, retroperitoneo, tronco, de 15 a 30% se localizan en cabeza y cuello;¹ sin embargo, no está claro en qué sitio es más común.

Cuadro II.

1923	Zimmerman ² nombró a estas células pericitos, encontró que estas células sintetizan su propia membrana basal y describió que se encuentra una fina vaina de reticulita alrededor de los capilares separándolos de los pericitos.
1942	Scout y Murray ² describieron estas células.
1949	Scout ² revisó 25 casos.
1971	Walkie y Bailey ¹¹ describieron que ocurrían metástasis a distancia en 20 a 50% de los casos a cualquier sitio del cuerpo y cerca de 10% de estos casos involucran sólo cabeza y cuello.
1975	Mc Master ¹³ categorizó al hemangiopericitoma como benigno, borderline y maligno, tomando en cuenta el grado de anaplasia celular y número de mitosis por campo. Correlacionó el tamaño del tumor con un mal pronóstico cuando es mayor de 6.5 cm.
1976	Campagno y Hyams ⁶ describieron que las características celulares y nucleares son útiles para el diagnóstico. Ellos describieron mínima o ausencia de actividad mitótica, hicieron una clara distinción de los vasos normales de las células tumorales, las cuales son células en forma de huso con poco o ningún traslape de los bordes celulares.
1976	Enzinger y Smith ⁴ enfatizaron que cuatro o más mitosis por campo con aumento de 10 veces indica un crecimiento rápido del tumor con capacidad de recurrir y metástasis.
1979	Gudrum ¹⁴ mencionó que este tumor da metástasis por vía linfática y sanguínea a pulmón, hueso, hígado y ganglios linfáticos locales.
1979	Bataski ² refiere que los sitios más frecuentes de metástasis son el pulmón y hueso.

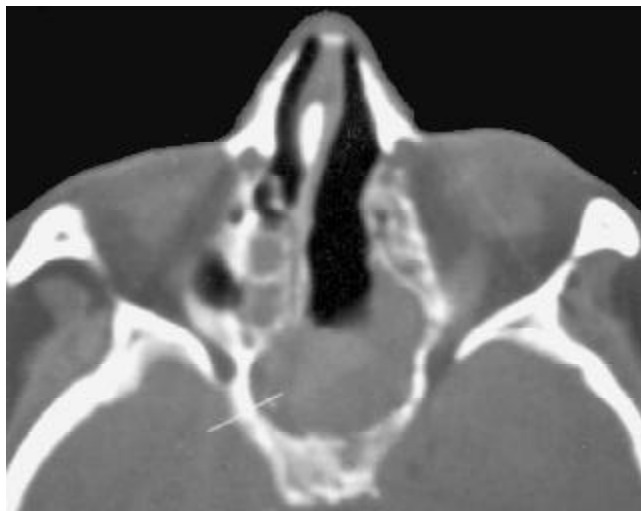


Figura 1. Corte axial preoperatorio donde se observa ocupación de celdillas etmoidales anteriores, posteriores y seno esfenoidal.



Figura 2. Corte axial tomado en el postoperatorio dos meses después donde se observa sólo engrosamiento de mucosa a nivel del seno esfenoidal.

Daniels¹ reportó que es más común en senos paranasales mientras que otros autores encontraron que esta localización es rara.

Existen casos reportados en cavidad oral, parótida, órbita, mandíbula, menos común en lengua, encía, foramen yugular causando síndrome de Collet Sicard³ ca-

racterizado por parálisis de los pares IX, X y XI asociado con parálisis del hipogloso.

Conclusiones

La extirpación quirúrgica radical del tumor es el tratamiento de elección.² La embolización preoperatoria

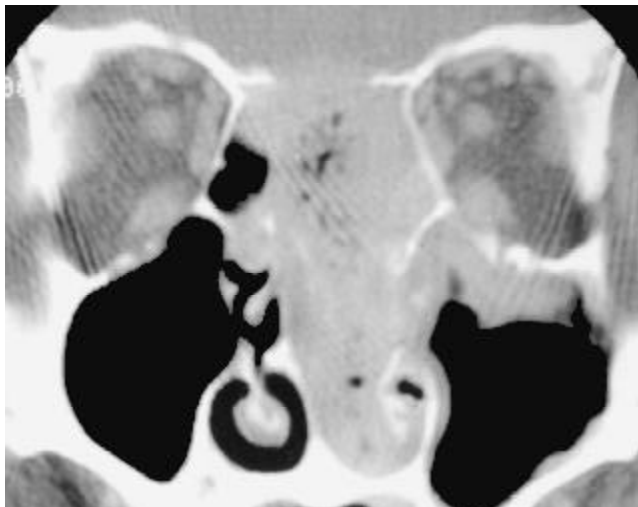


Figura 3. Corte coronal preoperatorio donde se observa ocupación de fosa nasal, densidad de tejidos blandos y secreciones, celdillas etmoidales anteriores y techo de seno maxilar izquierdo.

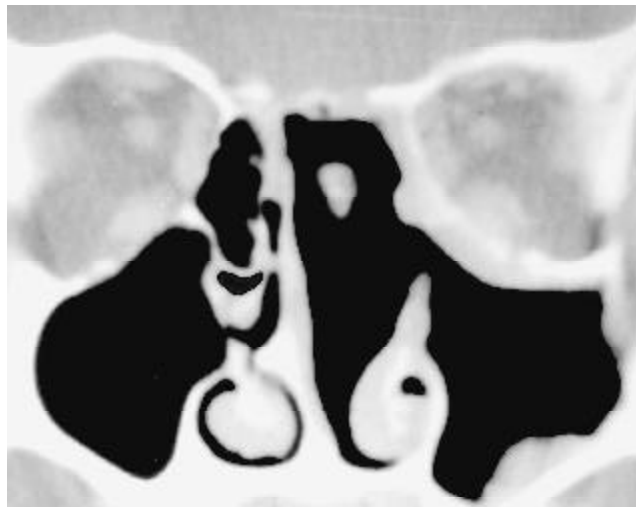


Figura 4. Corte coronal postoperatorio donde se observa engrosamiento de piso de seno maxilar izquierdo.

ha dado buenos resultados, ya que disminuye la cantidad de sangre que pueda perderse. La rinotomía lateral es el abordaje más comúnmente usado para los tumores intranasales, pero los abordajes infratemporales, de fosa craneal media y anterior han sido usados en los casos de hemangiopericitoma en la base de cráneo y lámina cribiforme. El uso de endoscopia para la resección está limitado por varios factores, entre los que se incluyen tumores extensos o con desviación septal que puede obstruir la visibilidad adecuada. Los tumores con extensión intracraneal, compromiso de la órbita o invasión a la fosa pterigopalatina no se pueden resecar vía endoscópica.

El uso de radioterapia y quimioterapia como adyuvantes permanece en controversia, el uso de radioterapia sola ha mostrado curación en sólo 13% de los casos.

El rol de la quimioterapia no está bien establecido, varias drogas como actinomicina D, ciclofosfamida, mitomicina C, mostaza nitrogenada y vincristina se han utilizado combinadas con mejor resultado.

El interferón alfa ha probado su eficacia en lesiones vasculares benignas,³ recientemente se ha utilizado por su efecto antiangiogénico en pacientes con metástasis irresecables, ya que se cree que estabiliza las metástasis, se ha usado en dos pacientes, uno con metástasis a hígado y otro a pulmón, sin embargo, no se tienen resultados concluyentes.

En lo que respecta al pronóstico la recurrencia local es variable, puede aparecer desde los primeros cinco a 10 años posterior a la cirugía, parece deberse a la extirpación incompleta, el riesgo de recurrencia local es de 18-50% y existen varios reportes que indican que la radioterapia puede disminuir el riesgo de recurrencia. En lo que están de acuerdo los autores es el seguimiento de estos pacientes debe ser a largo plazo.

La sobrevida es de 70%, las metástasis a distancia son vía linfática o sanguínea a pulmón, hueso, hígado y ganglios linfáticos locales;¹⁵ sin embargo, la invasión a linfáticos regionales es muy rara. El hemangiopericitoma cuando da metástasis generalmente es fatal.

Referencias

1. Sabini P, Gary DJ, Yung RT, Dolitsky JN. Hemangiopericytoma presenting as a congenital midline nasal mass. *Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery* 1998; 124(2): 202-4.
2. Murat K, Yavuz S, Cemal G, Suat E, Suleyman S. Haemangiopericytoma of the middle ear with benign histological features. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 911-13.
3. Marianowski R, Wassef M, Herman P, Tran Ba HP. Review article nasal haemangiopericytoma: report of two cases with literature review. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 199-206.
4. Carew JF, Bhuvanesh S, Dennos HK. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1999; 109: 1409-11.
5. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Human Pathol* 1976; 7: 61-82.
6. Comacchio F, Eredità RD, Poletto E, Poletti A, Marchiori C. Hemangiopericytoma of the skull base and Collet-Sicard syndrome: a case report. *Ear Nose Throat J* 1995; 74(12): 845-7.
7. Campagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors: a clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 672-83.
8. Kathleen RB, Yao SF, Thomas CC, Joel AS. Haemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 2000; 21(4): 238-43.
9. Melato M. Hemangiopericytoma of the nose: a case for both internal and external localization. *Anticancer Res* 1999; 19(18): 717-21.
10. Götte Karl, Schmoll Jürgen, Hormann Karl. Congenital nasal hemangiopericytoma: intrauterine, intraoperative, and histologic findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 589-93.
11. Rajeev P, Ishwar S, Sandeep B, Vikas M. Hemangiopericytoma in a child: a case report. *International J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51: 187-9.
12. Zimmerman KW, Backwinkel KD, Didams AI. Hemangiopericytomas. *Cancer* 1970; 25: 896-901.
13. Mc Master MJ, Soule EH, Ivins JC. Hemangiopericytoma: a clinico pathologic study and long- term Follow- up of 60 patients. *Cancer* 1975; 36: 2232-44.
14. Gudrun R. Haemangiopericytoma in otolaryngology. *J Laryngol Otol* 1979; 93: 477-94.
15. Millman B, Brett D, Vrabec PD. Sinonasal haemangiopericytoma. *Ear Nose Throat J* 1994; 73: 680-7.
16. Hekkenberg RJ, Davidson J, Kapusta L, Freeman JL, Irish JC, Gullane PJ. Haemangiopericytoma of the sinonasal tract. *J Otolaryngol* 1997; 26: 277-80.
17. Howard PB, Sanchayeeta M, Eiji YS. Intranasal haemangiopericytoma. *Ear Nose Throat J* 1998; 77(12): 944-5.
18. Mangwana S, Batra SP, Pathak LR. Haemangiopericytoma of the nasal cavity. *Indian J Pathol Microbiol* 1996; 39: 311-12.
19. Middleton LP, Duray PH, Merino MJ. The histological spectrum of haemangiopericytoma: application of immunohistochemical analysis including proliferative markers to facilitate diagnosis and predict prognosis. *Human Pathology* 1998; 29(6): 636-40.
20. Morrison A, Kim B. Sellar and suprasellar hemangiopericytoma mimicking pituitary adenoma. *Arch Ophthalmol* 1997; 115: 1201-3.
21. Nappio RJH, Pettinato G, Wick MR. Hemangiopericytoma: histopathological pattern or clinico pathologic entity. *Semin Diag Pathol* 1995; 12: 221-32.
22. Takeharu K, Hiroshi N, Mamoru M, Ken K, Kovichi A, Kehchi I. Pathology in focus. Haemangiopericytoma of infratemporal fossa. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 77-9.