

Hemangiopericitoma / tumor fibroso solitario: presentación de caso y revisión de la literatura

Pérez-Martínez Luis Eduardo¹, Pérez-Garza Luis Eduardo², Hernández-Rodríguez Vladimir Satianni³, Alcocer-Gregory Patricia⁴

¹Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud TecSalud, Instituto Tecnológico de Monterrey

²Servicios Neurológicos de Alta Especialidad de Tampico, Cemain Tampico

³Neurocirugía, Hospital General Tampico, Secretaría de Salud

⁴Patología, Laboratorios CitoPat

Correspondencia: Dr. Luis Eduardo Pérez Martínez
Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud TecSalud,
Instituto Tecnológico de Monterrey

E mail: a00822843@itesm.mx

Recibido 5-octubre-2019

Aceptado 8-noviembre-2019

Publicado 27-diciembre-2019

Resumen

El Hemangiopericitoma/Tumor Fibroso Solitario meníngeo es un tumor raro del sistema nervioso central que presenta una alta tasa de recidiva local y de metástasis extracraneal. Debido a su rareza, hay poco material estadístico para determinar el mejor tratamiento, pero se sabe que responden mejor a una resección total. Se revisa el tema debido al reciente cambio de nomenclatura y clasificación de este tipo de tumor y la presentación de un caso y su manejo. Posteriormente, se hace una revisión de la literatura para identificar la epidemiología, presentación, diagnóstico, valores predictivos y tratamiento actual a nivel global.

Palabras claves: Hemangiopericitoma; meníngeo; tumor fibroso solitario; NAB2, STAT6.

2019, Pérez-Martínez Luis Eduardo, et al.. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Creative Commons Attribution License CC BY 4.0 International NC, que permite el uso, la distribución y la reproducción sin restricciones en cualquier medio, siempre que se acredite el autor original y la fuente.

Hemangiopericytoma / solitary fibrous tumor: case presentation and literature review

Abstract

Hemangiopericytoma / Meningeal Solitary Fibrous Tumor are rare tumors of the central nervous system that have a high rate of local recurrence and extracranial metastasis. Due to their scarcity, there is little statistical data to determine the best course of treatment, but a better outcome is associated with total resection. The subject is revisited due to the recent change in nomenclature and classification of this type of tumors and the presentation of a case and its management. Subsequently, a review of the literature is done to identify the epidemiology, presentation, diagnosis, predictive values and current treatment globally.

Keywords: Hemangiopericytoma; Meningeal; Solitary Fibrous Tumor; NAB2; STAT6.

Introducción

Los hemangiopericitomas fueron descritos por primera vez por *Stout y Murray* en 1942 como tumores mesenquimatosos agresivos que se originan de los pericitos de Zimmerman en el endotelio de vénulas y capilares^{1,2}. La primera descripción de un Hemangiopericitoma de origen dural fue por *Cushing y Eisenhardt*, quienes lo consideraron una variante de meningioma en 1938³.

El Hemangiopericitoma Meníngeo fue reconocido como un tumor mesenquimatoso de base dural en 1993 por la Organización Mundial de la Salud (OMS). Se distinguía por su comportamiento biológico agresivo, una alta propensión para las recurrencias locales y la generación de metástasis a distancia de presentación tardía⁴. Aunque la OMS en el 2007 clasificaba a los Hemangiopericitomas y a el Tumor Fibroso Solitario como entidades diferentes, se demostró recientemente que ambos comparten una inversión en 12q13 que fusiona a los genes NAB2 y STAT6, causando una expresión nuclear de STAT6 que puede ser detectada por

inmunohistoquímica⁵. Debido a esto, se consideran parte del mismo espectro tumoral y la Clasificación de los tumores del SNC de la OMS de 2016 los agrupó como Hemangiopericitoma/Tumor Fibroso Solitario (HPC/TFS)⁶.

Los HPC/TFS constituyen el 2.5% de los tumores meníngeos y menos del 1% de todos los tumores intracraneales⁷; su localización más común es supratentorial y ocurre preferentemente en varones (1.4:1) de edad promedio entre 38 y 42 años⁸. Comparte manifestaciones clínicas y hallazgos radiológicos con los meningiomas, lo que dificulta el diagnóstico previo a la resección⁹.

Debido a la naturaleza más agresiva de HPC/TFS, es importante apoyarse en la inmunohistoquímica para corroborar el diagnóstico.

La mayoría de los estudios concuerda que la resección total otorga el mejor pronóstico², sin embargo; la invasión del seno dural, la afectación

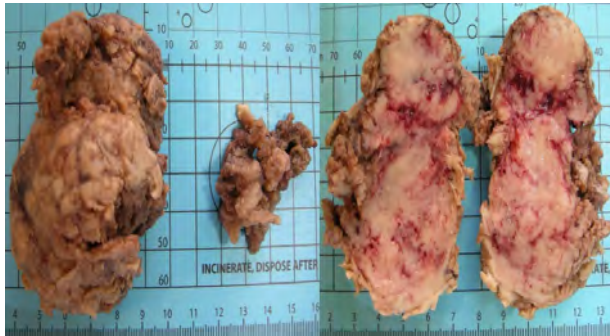


Figura 3. Hallazgos macroscópicos 2012

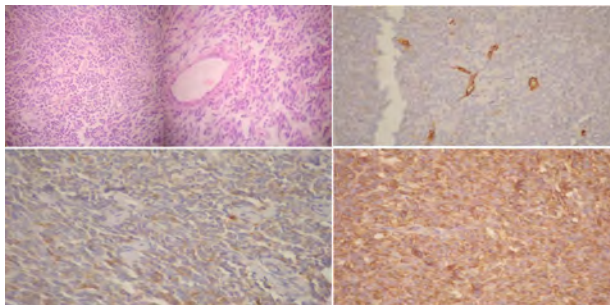


Figura 4. Cortes del tumor 2012: Hematoxilina y Eosina (Superior izquierdo), Inmunohistoquímica para CD34 negativa (Superior derecho), Desmina positivo (Inferior izquierdo) y Vimentina (Inferior Derecho)

Posteriormente a la cirugía, presenta buena evolución y se corrobora resección completa en estudios de control (figura 5). Continúa su control por consulta externa y se mantiene neurológicamente íntegro. Estudio control en el mes de mayo del 2012 presenta colección frontal y seroma manejada de forma conservadora. Estudio de control posterior en el mes de agosto muestra reducción significativa de la colección (figura 6).

Acude nuevamente a consulta en el mes de mayo del 2013 asintomático; resonancia magnética nuclear sin evidencia de recidiva. Estudio de control en el mes de agosto del 2015 presenta recidiva derecha.

El paciente decide esperar para ser reintervenido y se indica estudio de control en 6 meses (figura 7). Nuevo estudio en el mes de febrero del 2016 evidencia un aumento en el tamaño de la recidiva; se decide una reintervención. Se logra nuevamente una resección completa Simpson grado I, recibiendo una tumoración de 6.5 cm de diámetro mayor, parcialmente encapsulada, de consistencia blanda, gris-amarillenta, con áreas hemorrágicas, además de 6 fragmentos irregulares, de 0.5 cm a 1.5 cm (figura 8).

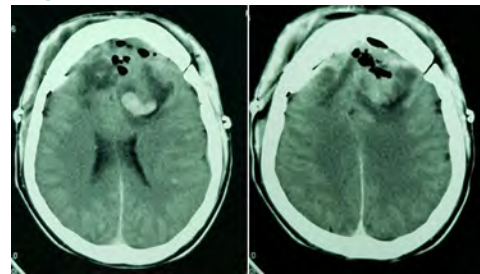


Figura 5. Postoperatoria inmediata 2012

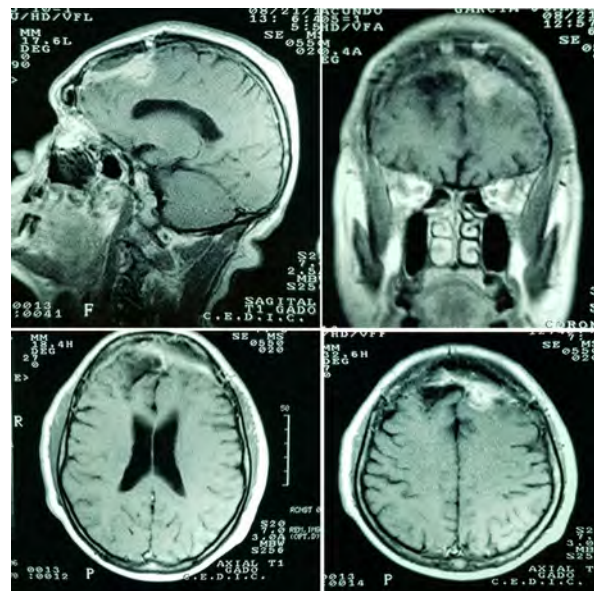


Figura 6. Colección frontal y seroma 2012

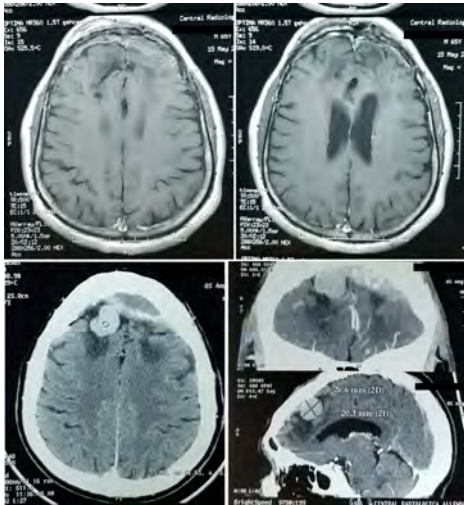


Figura 7. Control mayo del 2013 (superior) y recidiva de tumor en agosto del 2015 (Inferior)

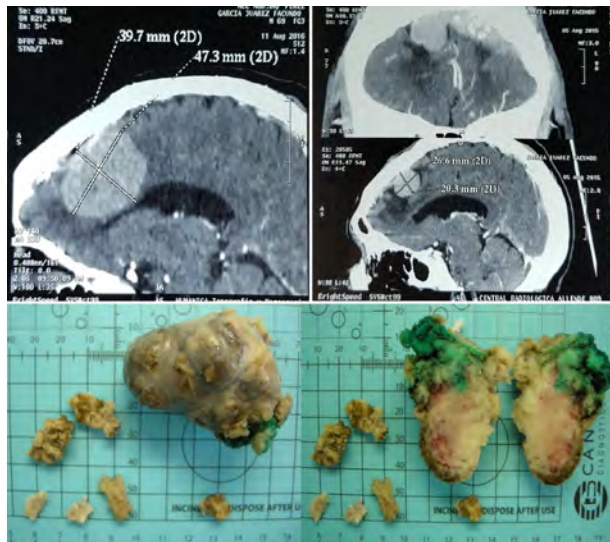


Figura 8. Aumento de tamaño (superior) y hallazgos macroscópicos (inferior) en el 2016

Se envía nuevamente a patología, en donde la inmunohistoquímica positiva para Vimentina, Bcl-2, CD34, CD99, Receptores de Progesterona, Ki-67

y negativa para S100 y citoqueratina cambiaron el diagnóstico a Hemangiopericitoma/Tumor Fibroso Solitario grado II OMS (figura 9).



Figura 9. Inmunohistoquímica confirma diagnóstico de HPC/TFS. Se muestran reacciones positivas para Bcl-2, CD34, Receptores de Progesterona, Vimentina, CD99 y Ki-67.

En base al nuevo diagnóstico y reconociendo la naturaleza maligna del tumor, con tasas elevadas de recidiva y metástasis extracraneal, se realizan estudios el mes de abril del 2016 para la evaluación de metástasis; no se encontró evidencia de metástasis extracraneal. Estudio de control realizado en el mes de noviembre del 2016 muestra resección completa (figura 10).

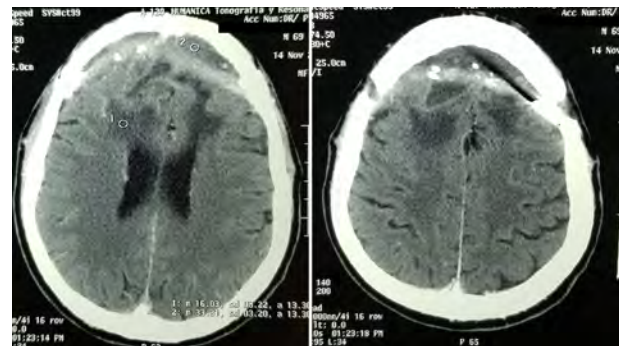


Figura 10. Estudio de control noviembre del 2016

En el mes de febrero del 2017 se envía a radioterapia complementaria radical en acelerador lineal. Se completa una dosis de 5400 cGY en 30 sesiones en dos fases con energía de 6 MVs sobre el área de lecho quirúrgico afecto frontal. Durante el tratamiento presentó cefalea con astenia y adinamia; posteriormente presenta ligero ardor con malestar local e hiperpigmentación con ligera zona de alopecia en sitio de tratamiento. Posterior a la radioterapia se encuentra neurológicamente íntegro y se inicia tratamiento con antimicrobial. Estudios de control del mes de octubre del 2017 y del mes de octubre del 2018 sin evidencia de recidiva. Se continuará observación y vigilancia neurológica con estudios de control y búsqueda de metástasis (figura 11).

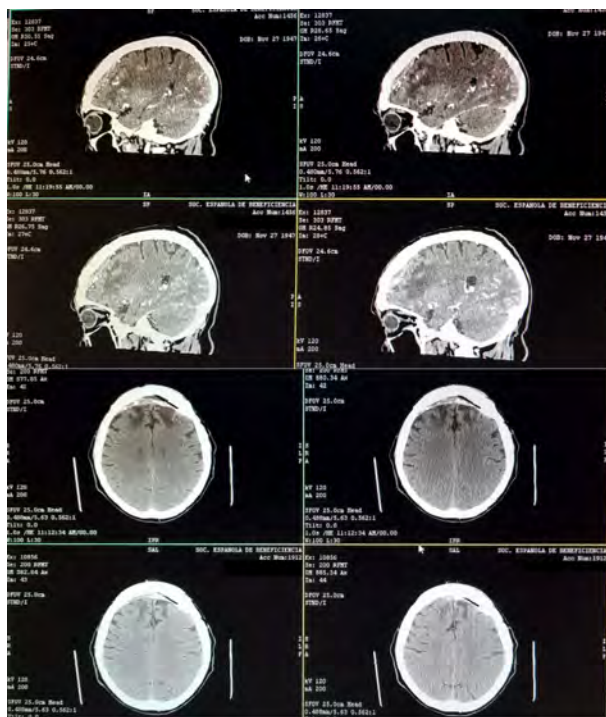


Figura 11. Estudio de control octubre 2018 demuestra ausencia de tumor

Discusión

Clasificación

Previamente se mencionaron los cambios que ha sufrido la terminología utilizada para clasificar a este tipo de tumores, pero es importante considerar el grado de malignidad para llegar al diagnóstico más certero. Clásicamente, la distinción entre HPC y TFS era el pronóstico; los TFS presentaban un curso benigno mientras los HPC se consideraban agresivos¹³. En la Clasificación de la OMS del 2007 se expandió la nomenclatura basándose en la naturaleza maligna de los HPC, creando dos subdivisiones: los HPC considerados grado II y los HPC anaplásicos considerados grado III. En la revisión más reciente, el espectro de tumores HPC/TFS se dividió en tres grados. Los grados II y III se diferencian porque los primeros presentan menos de 5 mitosis por 10 campos de alta potencia (HPF); el grado III también puede presentar hemorragia, necrosis y atipia celular. A la inversa, el grado I se distingue por no presentar alta celularidad ni atipia nuclear¹⁴.

Incidencia

Los HPC/TFS son neoplasias poco comunes que en 1985 se determinó que constituían alrededor del 0.4% de los tumores del sistema nervioso central^{15,16}. En el 2014, *Sonabend, et al.* determinaron en un estudio macroscópico de la población de los Estados Unidos una tasa de incidencia de 0.3 por 1,000,000 personas/año¹⁷. Esta baja incidencia contrasta con su principal diagnóstico diferencial, el meningioma, que constituye aproximadamente 13-26% de los tumores intracraneales¹⁸. La tasa de incidencia de HPC/TFS es 2.4% la tasa de incidencia de los meningiomas⁷.

Algunos autores consideran la prevalencia en varones como manifestación clínica distintiva de HPC/TFS en contraste con la predilección femenina de los meningiomas⁸, sin embargo; estudios de

caso múltiple con más de 500 pacientes han encontrado una distribución equitativa entre hombres y mujeres^{17,19}.

Múltiples autores concuerdan que la presentación de HPC/TFS sucede en una población relativamente joven, con un promedio de edad de 38-42 años y un rango de edad de 11-76 años^{2,14,17,20}. Aproximadamente el 10% de los HPC/TFS ocurre en niños⁸.

Localización

La localización más común es supratentorial, representando un 80% de los casos; dentro de este compartimento, la zona de la convexidad y parasagital fueron las más comunes. Del resto, aproximadamente el 10% son infratentoriales, el 6% espinales y rara vez se presentan como intraparenquimatosos^{2,9,21}. Los HPC/TFS son casi invariablemente solitarios y están adheridos a la dura craneal o espinal¹³. Se han presentado casos de HPC/TFS intraventriculares²² y completamente dentro de los senos venosos²³.

Sintomatología

La presentación clínica del paciente depende de la zona de lesión y está caracterizado por la compresión de estructuras subyacentes. La sintomatología común incluye cefalea, disfunción visual, debilidad motora y convulsiones²⁴. Las convulsiones se presentaron en un estudio en el 22% de los pacientes y se relaciona con que no invaden microscópicamente el parénquima cerebral y crecen de forma rápida²⁵. Los HPC/TFS son una causa de hemorragia intracraneal poco común, sin embargo; se han reportado casos en que el sangrado representó la sintomatología inicial²⁶.

Neuroimagen

Debido a sus similitudes clínicas y radiológicas, es difícil diferenciar a los HPC/TFS de los meningiomas. Radiográficamente, los HPC/TFS se presenta como una masa extraaxial demarcada con fijación dural,

un margen multilobulado y con reforzamiento acentuado por medios de contraste en resonancias magnéticas y tomografías computarizadas^{27,28}. En T1, la lesión suele presentarse isointensa o ligeramente hiperintensa, atribuido a la alta celularidad²⁵. Se encuentra frecuentemente un edema cerebral significativo del parénquima subyacente²⁹. A diferencia de los meningiomas, los HPC/TFS menígeos presentan erosión ósea, pero carecen de calcificaciones o hiperostosis²⁷. La hipervascularidad vista en angiografía explica la tendencia al sangrado de este tipo de tumores³⁰.

Histopatología

Características Macroscópicas

Los HPC/TFS son tumores sólidos, bien demarcados con tendencia a la hemorragia durante su resección. Después de la remoción quirúrgica, el espécimen mantiene su consistencia firme pero elástica y apariencia lobulada. Al corte es grisáceo y de aspecto carnoso o café rojizo y francamente hemorrágico, con amplio tejido vascular, bandas fibrosas y necrosis. *Rutkowski, et al.* en el 2010 encontraron en su análisis de 523 casos de HPC/TFS que el tamaño promedio del tumor es de 5.36 cm, con un rango de 0.5 a 10 cm².

Características histológicas

Microscópicamente los HPC/TFS muestran una tasa de proliferación celular variable y necrosis focal, con células ovales o atípicas y una alta vascularidad^{31,32}. La alta celularidad se manifiesta como un tumor monótono, clásicamente descrito como un "patrón sin patrón" de células compactas orientadas al azar con escaso citoplasma y de núcleos elongados con cromatina densa³³. Estos tumores se caracterizan por tener numerosos canales vasculares de tipo hendidura revestidas por endotelio plano con frecuentes espacios vasculares ramificados; estos sinusoides de paredes delgadas constituyen las características "astas de ciervo" observadas en los cortes^{32,33}. Aunque los HPC/TFS tienen la capacidad

de invadir y destruir el hueso subyacente, carecen de reacciones hiperostótica característica de los meningiomas³¹. La actividad mitótica, necrosis, atipia nuclear y alta celular se utilizan para clasificar a los HPC/TFS en diferentes grados y ya se describió anteriormente¹³.

Inmunohistoquímica

Múltiples marcadores se han propuesto para apoyar el diagnóstico de HPC/TFS. Típicamente, tienen una reacción positiva con CD34 (33-100%), Bcl-2 (85%), Vimentina (85%), CD99 (95%) y Ki-67 (5-10%); son positivos focalmente con desmina Actina de Músculo Liso, EMA, citoqueratina y claudina-1. Los tumores son negativos para la proteína S100 y CD31³⁴⁻³⁶. La combinación de estos anticuerpos tiene alta sensibilidad, pero baja especificidad, ya que comparte el patrón con varios tumores de tejido liso. Recientemente, después del descubrimiento de la fusión de NAB2-STAT6 compartida por HPCs/TFSs, se ha propuesto la identificación de STAT6 nuclear como marcador de este tipo de tumores^{5,35}.

Genética

Susceptibilidad genética

A nuestro conocimiento, no hay evidencia de agregación familiar para los HPC/TFS menígeos. Sin embargo; existe un caso reportado de HPC/TFS maligno periférico en tres miembros de una familia³⁷.

Mutación

La mutación más común presente en los HPC/TFS es la inversión en 12q13-15 que causa una fusión de los genes NAB2-STAT6³⁸. Este rearrreglo también está presente en varios tumores sólidos, como lipomas, leiomiomas uterinos y liposarcomas³⁵. La función normal del producto del gen NAB2 es reprimir la transcripción inducida por EGR-1; al fusionar NAB2-STAT6, el producto se convierte en un potente activador de EGR-1, causando un

aumento en la expresión de los genes blanco de EGR-1 y promoviendo la oncogénesis^{39,40}. El uso reciente del anticuerpo monoclonal para STAT6 se puede utilizar para identificar la fusión de NAB2-STAT6. El producto proteico de STAT6 es una proteína preferentemente citoplasmática y el producto de NAB2 es una proteína nuclear; la fusión de estos dos genes genera una proteína quimérica que se expresa en el núcleo. Debido a esto, la tinción de STAT6 en el núcleo es sugestiva de la mutación⁵.

Pronóstico y factores predictivos

Los HPC/TFS son tumores mucho más agresivos que los meningiomas; la sobrevida promedio de pacientes con HPC/TFS es de 84 meses, comparado con los más de 100 meses esperados en los pacientes con meningioma⁷. Múltiples autores concuerdan que la remoción total del tumor está relacionada con una mediana de supervivencia mayor^{2,14,17,20}. En el caso de *Rutkowski, et al.* en el 2010, la remoción total del tumor se relacionó con una mediana de supervivencia de 13 años, comparada con una resección subtotal con una mediana de 9.75 años. La sobrevida a 1, 5, 10 y 20 años fue de 95%, 82%, 60% y 23% respectivamente². Es comparable con el análisis de *Ghose, et al.*, quienes encontraron tasas de supervivencia en su metaanálisis entre 66.7-100% 5 años después del diagnóstico, y de 40-75% después de 10 años¹⁹. La variabilidad se debe a la polaridad de los pronósticos dependientes del grado asignado al HPC/TFS, algo que muchos estudios no toman en consideración. Esto fue demostrado por *Combs, et al.*, quienes encontraron que la sobrevida a 10 años de los HPC/TFS grado II es de 84.6%, y del grado III es de 35.7%⁴¹. En contraste, los HPC/TFS grado I son considerados de curso benigno, sin metástasis ni recurrencias²¹.

El sexo, edad, tamaño del tumor y presencia de metástasis extracraneales no parecen haber afectado las tasas de sobrevida². De igual manera,

el uso coadyuvante de radioterapia es extendido pero discutible; algunos autores consideran que no presenta mejoría en la mediana de supervivencia comparado con la resección total sin radiación^{2,14} mientras otros autores consideran que tiene un impacto positivo en la supervivencia^{11,15,19}. La localización del tumor en la fosa posterior o tentorial tienen peor pronóstico^{2,7}. La calidad de resección del tumor y el grado de clasificación de la OMS parecen ser los factores predictivos más importantes.

Recurrencia del tumor y metástasis

La mortalidad más alta de los HPC/TFS comparados con los meningiomas se deben a velocidad de crecimiento aumentada y a sus tasas de recurrencia y metástasis⁷. Los HPC/TFS se caracterizan por tener una alta tasa de recurrencia local; en más del 91% de los pacientes se presenta recurrencia local 15 años después del diagnóstico⁴². *Peters, et al.* reportaron una tasa de recurrencia entre 60.6-76% para sus pacientes⁴³, mientras que *Guthrie, et al.* reportaron un periodo de recurrencia promedio de 47 meses, con tasas de recurrencia a 5 y 10 años de 65% y 76% respectivamente⁷. Esto contrasta con un periodo de recurrencia promedio para meningiomas de 66 a 80 meses, con tasas de recurrencia a 5 y 10 años de 20% y 30% respectivamente⁷. La radiación postoperatoria se utiliza para prevenir las recurrencias, pero con limitados resultados^{44,45}; *Dufour, et al.* encontraron que no tenía efecto sobre la tasa de recurrencias⁴⁵.

La tasa de metástasis extracraneal es característica de los HPC/TFS y se considera alta; se reporta metástasis en un rango de 14-64% de los pacientes^{7,46}. El hueso, el hígado, el pulmón, el sistema nervioso central y la cavidad abdominal son los sitios de metástasis reportados con mayor frecuencia²⁷. La duración media entre la aparición de HPC/TFS intracraneal y la metástasis es de 11.5 años⁴⁷.

Tratamiento

La mayoría de los autores concluyen que los HPC/TFS menígeos requieren tratamiento agresivo^{7,10,12,14,20}. La recomendación quirúrgica es la remoción total del tumor buscando una exéresis Simpson grado I, ya que se relaciona con menores tasas de recurrencia⁴⁸. La alta vascularidad y localización anatómica puede dificultar la remoción total, por lo que la embolización preoperatoria puede ser útil para controlar el sangrado. Sin embargo; la utilidad de la embolización es menor para HPC/TFS que para meningiomas por la propensión de los HPC/TFS de invadir vasos corticales¹¹. Debido a que la remoción total disminuye, pero no elimina el riesgo de remisión local o metástasis, por muchos años se recomendó la radioterapia postoperatoria coadyuvante como terapia inicial^{7,49}. La radioterapia postoperatoria después de una resección total no ha demostrado aumentar la sobrevida cuando se compara con la resección total sin radioterapia², pero si es beneficiosa para eliminar el riesgo de recurrencia en pacientes diagnosticados con HPC de grado II o III^{17, 21}. La radioterapia estereotáctica ha mostrado mejores resultados que la radioterapia convencional y se presenta como una buena opción para tratar las recidivas posteriores a una remoción quirúrgica¹¹. Los HPC/TFS presentan una respuesta muy pobre a la quimioterapia⁹. Los agentes quimioterapéuticos utilizados incluyen doxorubicina, ifosfamida, etopósido, metotrexato, ciclofosfamida, cisplatino, mitomicina y vincristina²⁰. Debido a la mala respuesta a las terapias anteriores, se ha empezado a experimentar con antiangiogénicos, promotores de metilación, inhibidores del receptor del factor endotelial vascular e inhibidores del factor del receptor de crecimiento plaquetario, otorgando resultados variados⁹.

Debido a la falta de información, la recomendación general sigue siendo remoción total del tumor y radioterapia postoperatoria coadyuvante que no pase de los 50 Gy².

Conclusión

El Hemangiopericitoma/Tumor Fibroso Solitario debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de masas que se originen de los senos derales. Es importante diferenciarlo del meningioma por sus similitudes sintomatológicas y de imagen; los HPC/TFS tienen un peor pronóstico, mayor frecuencia de recidiva y de metástasis extracraneal, por lo que se recomienda un manejo más agresivo. Los mejores resultados se presentan cuando se consigue una resección total Simpson grado I y se complementa el tratamiento con radioterapia. Debido a los recientes cambios a su clasificación por parte de la OMS, es importante revisar este tipo de tumores y tenerlos en mente durante la práctica clínica.

References

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma a vascular tumor featuring zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116(1):26–33. doi:10.1097/0000658-194207000-00004.
2. Rutkowski MJ, Sughrue ME, Kane AJ, Aranda D; et al. Predictors of mortality following treatment of intracranial hemangiopericytoma. *J Neurosurg* 2010; 113 (2):333–339. doi:10.3171/2010.3.JNS091882.
3. Cushing H, Eisenhardt L. *Meningiomas: their classification regional behavior, life history and surgical results*. Bull Med Libr Assoc 1938; 27(2): 185.
4. Rutkowski MJ, Jian BJ, Bloch O, Chen C, et al. Intracranial hemangiopericytoma. Clinical experience and treatment considerations in a modern series of 40 adult patients. *Cancer* 2011;118 (6):1628–1636. doi:10.1002/cncr.26411.
5. Schweizer L, Koelsche C, Sahm F, et al. Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2-STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein. *Acta Neuropathol* 2013;125 (5):651–658. doi:10.1007/s00401-013-1117-6.
6. Diamandis P, Aldape K. The world health organization 2016 classification of central nervous system tumors. *Neurologic Clin* 2018; 36 (3):439–447. doi:10.1016/j.ncl.2018.04.003.
7. Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Shaw EG. Meningeal hemangiopericytoma: histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. *Neurosurg* 1989; 25(4):514–522. doi:10.1227/00006123-198910000-00003.
8. Gang L, Zhi-Ye C, Lin M, Xin L, Shi-Jun L, Yu-Lin W. Intracranial hemangiopericytoma: MR imaging findings and diagnostic usefulness of minimum ADC values. *J Mag Res Ima* 2013; 38(5):1146–1151. doi:10.1002/jmri.24075.
9. Kakkar A, Kumar A, Jha P, Goyal N, Mallick S, Sharma M. Meningeal hemangiopericytomas: A clinicopathological study with emphasis on MGMT (O6-methylguanine-DNA methyl-transferase) promoter methylation status. *Neuropathology, Neuropathol* 2014; 34(4):333–342. doi:10.1111/neup.12107
10. Rutkowski MJ, Bloch O, Jian BJ, Chen C, Sughrue ME, Tihan T, Barani IJ, Berger MS, McDermott MW, Parsa AT. Management of recurrent intracranial hemangiopericytoma. *J Clin Neurosci* 2011; 18(11):1500–1504. doi:10.1016/j.jocn.2011.04.009.
11. Olson C, Yen CP, Schlesinger D, Sheehan J. Radiosurgery for intracranial hemangiopericytomas: outcomes after initial and repeat Gamma Knife surgery. *J Neurosurg* 2010;112 (1):133–139. doi:10.3171/2009.3.JNS0923.
12. Galanis E, Buckner JC, Scheithauer BW, Kimmel DW, Schomberg PJ, Piepgras DG. *Management of recurrent meningeal hemangiopericytoma*. *Cancer* 1998; 82(10):1915–1920.

Abreviaciones

CD31: Molécula de adhesión de células endoteliales plaquetarias
 CD34: Antígeno de células progenitoras hematopoyéticas
 CD99: MIC2 or single-chain type-1 glycoprotein
 cGy: Centigray (unidad radiación)
 EGR-1: Early growth response protein 1
 Gy: Gray (unidad radiación)
 HPC/TFS: Hemangiopericitoma/Tumor.Fibroso Solitario
 Ki-67: Proteína nuclear asociada y probablemente necesaria para la replicación celular
 MVs: Megavoltios
 OMS: Organización Mundial de la Salud
 SNC: Sistema Nervioso Central

13. Komori T. The 2016 WHO Classification of tumours of the Central Nervous System: the major points of revision, *Neurologia medico-chirurgica* 2017;57 (7):301–311. <https://doi.org/10.2176/nmc.ra.2017-0010>
14. Sung KS, Moon JH, Kim EH, Kang SG, Kim SH, Suh CO, Kim SH, Lee KS, Chang WS, Chang JH. Solitary fibrous tumor/ Hemangiopericytoma: treatment results based on 2016 WHO classification. *J Neurosurg* 2017;130(2): 337–673. doi:<https://doi.org/10.3171/2017.9.JNS171057>
15. Jääskeläinen J, Servo A, Haltia M, Wahlström T, Valtonen S. Intracranial hemangiopericytoma: radiology, surgery, radiotherapy, and outcome in 21 patients. *Surg Neurol* 1985; 23(3):227– 236. doi:[10.1016/0090-3019\(85\)90087-4](https://doi.org/10.1016/0090-3019(85)90087-4).
16. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol* 2007; 114(2):97–109. doi:[10.1007/s00401-007-0243-4](https://doi.org/10.1007/s00401-007-0243-4).
17. Sonabend AM1, Zacharia BE, Goldstein H, Bruce SS, Hershman D, Neugut AI, Bruce JN. The role for adjuvant radiotherapy in the treatment of hemangiopericytoma: a surveillance, epidemiology, and End results analysis. *J Neurosurg* 2014;120(2):300–308. doi:[10.3171/2013.10.JNS13113](https://doi.org/10.3171/2013.10.JNS13113).
18. Larijani L, Madjd Z, Samadikuchaksaraei A, Younespour S, Zham H, Rakhshan A, Mohammadi F, Rahbari A, Moradi A. Methylation of O6-Methyl Guanine Methyltransferase Gene Promoter in Meningiomas-Comparison between Tumor Grades I, II, and III., *Asian Pac J Cancer Prev* 2014;15(1):33–38. doi:[10.7314/apjcp.2014.15.1.33](https://doi.org/10.7314/apjcp.2014.15.1.33).
19. Ghose A, Guha G, Kundu R, Tew J, Chaudhary R. CNS Hemangiopericytoma: a systematic review of 523 patients. *Am J Clin Oncol* 2017; 40(3):223–227. doi:[10.1097/coc.000000000000146](https://doi.org/10.1097/coc.000000000000146).
20. Ecker RD, Marsh WR, Pollock BE, Kurtkaya-Yapicier O, McClelland R, Scheithauer BW, Buckner JC. Hemangiopericytoma in the central nervous system: treatment, pathological features, and long-term follow up in 38 patients. *J Neurosurg* 2003; 98(6):1182–1187. doi:[10.3171/jns.2003.98.6.1182](https://doi.org/10.3171/jns.2003.98.6.1182).
21. Kim BS, Kim Y, Kong DS, Nam DH, Lee JI, Suh YL, Seol HJ. Clinical outcomes of intracranial solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma: analysis according to the 2016 WHO classification of central nervous system tumors. *J Neurosurg* 2018;129(6):1384–1396. doi:[10.3171/2017.7.JNS171226](https://doi.org/10.3171/2017.7.JNS171226).
22. Towner JE, Johnson MD, Li YM. Intraventricular Hemangiopericytoma: a case report and literature review. *World Neurosurg* 2016; 89(1):728.e5–728.e10. doi:[10.1016/j.wneu.2016.01.056](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2016.01.056).
23. Collignon FP, Cohen-Gadol AA, Piepgras DG. Hemangiopericytoma of the confluence of sinuses and the transverse sinuses. Case Report. *J Neurosurg* 2003; 99(6):1085–1088. doi:[10.3171/jns.2003.99.6.1085](https://doi.org/10.3171/jns.2003.99.6.1085).
24. Abdollahi A, Abdollahpouri R, Tavangar SM. Meningeal hemangiopericytoma in a 33-year-old female; a case report. *Iran J Pathol* 2016; 11(3):281-285. doi:No disponible.
25. Chen Q, Chen XZ, Wang JM, Li SW, Jiang T, Dai JP. Intracranial meningeal hemangiopericytomas in children and adolescents: CT and MR imaging findings. *Am J Neuroradiol* 2012; 33(1):195–199. doi:[10.3174/ajnr.A2721](https://doi.org/10.3174/ajnr.A2721).
26. Seki S, Kamide T, Tamase A, Mori K, Yanagimoto K, Nomura M. Subarachnoid and intracerebral hemorrhage from intracranial hemangiopericytoma: an uncommon cause of intracranial hemorrhage. *Neuroradiol J* 2016; 29(3):183-186. doi:[10.1177/1971400916638352](https://doi.org/10.1177/1971400916638352).
27. Wei G, Kang X, Liu X, Tang X, Li Q, Han J, Yin H. Intracranial meningeal hemangiopericytoma: recurrences at the initial and distant intracranial sites and extraneural metastases to multiple organs. *Mol Clin Oncol* 2015;3(4):770-774. doi:[10.3892/mco.2015.537](https://doi.org/10.3892/mco.2015.537).
28. Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17(7):1365–1371. doi:No disponible.
29. Righi V, Tugnoli V, Mucci A, Bacci A, Bonora S, Schenetti L. MRS study of meningeal hemangiopericytoma and edema: A comparison with meningotheial meningioma. *Oncol Rep* 2012; 28(4):1461-1467. doi:[10.3892/or.2012.1919](https://doi.org/10.3892/or.2012.1919).
30. Stetson N, Vadivelu S, et al. Angiographic evidence of a purely pial bihemispheric intracranial hemangiopericytoma. Case reports in Neurological Medicine 2016; (5245078):1–4. doi:[10.1155/2016/5245078](https://doi.org/10.1155/2016/5245078).
31. Trabelsi S, Mama N, Chourabi M, Mastouri MH, Ladib M, Popov S, Burford A, Mokni M, Tlili K, Krifa H, Jones C, Yacoubi MT, Saad A, Brahim DH. Meningeal Hemangiopericytomas and Meningiomas: a comparative immunohistochemical and genetic study. *Asian Pac J Cancer Prev* 2015; 16(16):6871-6. doi: [10.7314/apjcp.2015.16.16.6871](https://doi.org/10.7314/apjcp.2015.16.16.6871)

32. S. Routray, N. Mohanty, S. Panda, S. R. Sahoo. Hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor of mandible: a rare entity. *J Oral Maxillofac Pathol* 2015;19(2):260-2. doi: 10.4103/0973-029X.164546.
33. Kang M, Kim NR, Chung DH, Yie GT. Frozen cytology of meningeal malignant solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma. *J Pathol Transl Med* 2019;53(3):192-197. doi:10.4132/jptm.2019.03.20.
34. Champeaux C, Khan AA, Wilson E, Thorne L, Dunn L. Meningeal haemangiopericytoma and solitary fibrous tumour: A retrospective bi centre study for outcome and prognostic factor assessment. *J Neurooncol* 2017;134(2):387-395. doi: 10.1007/s11060-017-2538-1
35. Nakada S, Minato H, Takegami T, Kurose N, Ikeda H, Kobayashi M, Sasagawa Y, Akai T, Kato T, Yamamoto N, Nojima T. NAB2-STAT6 fusion gene analysis in two cases of meningeal solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma with late distant metastases. *Brain Tumor Pathol* 2015;32(4):268-74. doi: 10.1007/s10014-015-0220-x.
36. Zhao P, Zhu T, Tang Q, Liu H, Zhu J, Zhang W. Immunohistochemical and genetic markers to distinguish hemangiopericytoma and meningioma. *Int J Clin Exp Med* 2015;15;8(3):3291-9. doi:No disponible.
37. Plukker JT, Koops HS, Molenaar I, Vermey A, ten Kate LP, Oldhoff J. Malignant hemangiopericytoma in three kindred members of one family. *Cancer* 1988;15;61(4):841-4. doi: 10.1002/1097-0142(19880215)61:4<841::aid-cncr2820610433>3.0.co;2-4
38. Chmielecki J, Crago AM, Rosenberg M, O'Connor R, Walker SR, Ambrogio L, Auclair D, McKenna A, Heinrich MC, Frank DA, Meyerson M. Whole-exome sequencing identifies a recurrent NAB2-STAT6 fusion in solitary fibrous tumors. *Nat Genet* 2013; 45(2):131-2. doi: 10.1038/ng.2522.
39. Robinson DR, Wu YM, Kalyana-Sundaram S, Cao X, Lonigro RJ, Sung YS, et al. Identification of recurrent NAB2-STAT6 gene fusions in solitary fibrous tumor by integrative sequencing. *Nat Genet* 2013;45(2):180-5. doi:10.1038/ng.2509
40. Bhattacharyya S, Fang F, Tourtellotte W, Varga J. Egr-1: New conductor for the tissue repair orchestra directs harmony (regeneration) or cacophony (fibrosis). *J Pathol* 2013;229(2):286-97. doi: 10.1002/path.4131.
41. SCombs SE1, Thilmann C, Debus J, Schulz-Ertner D. Precision radiotherapy for hemangiopericytomas of the central nervous system. *Cancer*. 2005 Dec 1;104(11):2457-65. doi:10.1002/cncr.21448.
42. V. Vuorinen, P. Sallinen, H. Haapasalo, T. Visakorpi, M. Kallio, J. Jääskeläinen. Outcome of 31 intracranial haemangiopericytomas: Poor predictive value of cell proliferation indices. *Acta Neurochir Wien* 1996;138(12):1399-1408. doi:10.1007/bf01411118.
43. Peters KB, McLendon R, Morse MA, Vredenburg JJ. Treatment of recurrent intracranial hemangiopericytoma with SRC-Related tyrosine kinase targeted therapy: a case report. *Case Rep Oncol* 2010; 8;3(1):93-97.
44. S. H. Noh, J. J. Lim, K. G. Cho. Intracranial hemangiopericytomas : a retrospective study of 15 patients with a special review of recurrence. *J Korean Neurosurg Soc* 2015; 58(3):211-6. doi: 10.3340/jkns.2015.58.3.211.
45. Dufour H, Métellus P, Fuentes S, Murracchiole X, Régis J, et al. Meningeal hemangiopericytoma: a retrospective study of 21 patients with special review of postoperative external radiotherapy. *Neurosurg* 2001; 48(4):756-762. doi:10.1097/00006123-200104000-00011.
46. Lee JK, Kim SH, Joo SP, Kim TS, Jung S, Kim JH, Lee JH. Spinal metastasis from cranial meningeal hemangiopericytomas. *Acta Neurochir* 2006; 148(7):787-790. doi:10.1007/s00701-006-0766-9.
47. Joo MS, Rho YJ, Song SW, Koh YC, Roh HG2, Lim SD3. Metastatic Intracranial Heman- giopericytoma to the Spinal Column: a case report. *Brain Tumor Res Treat* 2016; 4(2):128-132. doi:10.14791/btrt.2016.4.2.128.
48. Fountas KN, Kapsalaki E, Kassam M, Feltes CH, Dimopoulos VG, Robinson JS, Smith JR. Management of intracranial meningeal hemangiopericytomas: outcome and experience. *Neurosurg Rev* 2006; 29(2):145-153. doi:10.1007/s10143-005-0001-9.
49. Ciliberti MP, D'Agostino R, Gabrieli L, Nikolaou A, Sardaro A. The radiation therapy options of intracranial hemangiopericytoma: An overview and update on a rare vascular mesenchymal tumor. *Oncol Rev* 2018; 12(2):354. doi:10.4081/oncol.2018.354.

Artículo sin conflicto de interés

© Archivos de Neurociencias