



CASO CLÍNICO



Hemangiopericitoma gigante: reporte de un caso

Giant hemangiopericytoma: case report

Dr. José de Jesús Orozco Grados,* Dr. Enrique Vaca Pérez,**
Dr. José Eduardo Telich Tarriba,* Dr. Enrique Velázquez Zabaleta,***
Dr. Heriberto Garza de la Llave,**** Dr. Antonio Ruiz Fernández*****

Palabras clave:

Hemangiopericitoma,
neoplasia
sacroccígea,
resección.

Keywords:

Hemangiopericytoma,
sacroccygeal
neoplasm, resection.

RESUMEN

El hemangiopericitoma es una neoplasia derivada de células mesenquimatosas que rodean los capilares de los vasos sanguíneos. Se presenta en sitios anatómicos y diversos escenarios clínicos; es poco frecuente, con un pico de incidencia en la sexta década de la vida. El diagnóstico y tratamiento oportuno mejoran la sobrevida y el pronóstico a largo plazo. Presentamos el caso de un paciente del sexo masculino de 51 años con un tumor de gran volumen de siete años de evolución, localizado en la región sacroccígea, al que se llevó a cabo resección con reconstrucción en el mismo tiempo quirúrgico obteniendo un resultado estético y funcional satisfactorio.

ABSTRACT

Hemangiopericytoma is a neoplasm derived from mesenchymal cells that surround the capillaries of blood vessels. It is present in anatomical sites and various clinical scenarios; it is quite rare, with a peak incidence in the sixth decade of life. Diagnosis and timely treatment improve survival and long-term prognosis. We present the case of a 51-year-old male patient with a large tumor of 7 years evolution, located in the sacroccygeal region, who underwent resection with reconstruction at the same surgical time obtaining an aesthetic and satisfactory functional result.

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma es una neoplasia de origen vascular descrita por primera vez en 1942 por Stout y Murray.¹ Es poco frecuente, su grado de malignidad es variable y representa el 5% de todos los tumores sarcomatosos.² Se puede presentar en cualquier lugar anatómico; sin embargo, se reporta mayor incidencia en las extremidades inferiores, retroperitoneo, pelvis, cabeza y pulmones.³

Al ser un tumor de origen vascular, sus células precursoras son los pericitos de Zimmerman, un tipo de células musculares lisas que rodean los vasos sanguíneos de pequeño calibre. Los reportes de este tipo de lesiones en la región sacroccígea son raramente mayores de 20 cm y para su resección se debe tener un acceso amplio, con bordes quirúrgicos libres, radioterapia adyuvante,⁴ y se debe dar seguimiento periódico a estos pacientes para su control. Presentamos un caso de una lesión de lento crecimiento y

grandes dimensiones en un sitio anatómico poco frecuente (Figura 1).

CASO CLÍNICO

Hombre de 51 años de edad, trabajador del campo, con exposición crónica a fertilizantes y compuestos orgánicos; sin antecedentes clínicos o quirúrgicos de importancia. Inició su padecimiento actual hace siete años con la presencia de tumor de lento crecimiento en la región glútea. A la exploración física se observó lesión de gran volumen, multilobulada, adherida a planos profundos, no dolorosa, con áreas de ulceración en la piel. No tenía salida de secreción, ni datos de infección; Karnofsky 100%, adenopatías cervicales e inguinales no palpables; con impedimento para estar en decúbito dorsal y para deambular. Las dimensiones aproximadas eran de 40 × 22 × 14 cm. Ingresó al Servicio de Cirugía Oncológica, con biopsia que reportó hemangioepitelioma epitelioides sin permeación vascular. Se realizó tomografía axial computarizada simple y con-

* Médico residente de tercer año de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital General «Dr. Manuel Gea González».

** Médico de Base. División de Cirugía Oncológica. Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío. León, Guanajuato.

*** Hospital General «Dr. Manuel Gea González». División de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Ciudad de México.

**** Médico residente de cuarto año de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital General «Dr. Manuel Gea González».

***** División de Pregrado, Hospital General «Dr. Manuel Gea González».

Los autores de este artículo no tienen conflicto de intereses que declarar.

Recibido:

23 noviembre 2017

Aceptado para publicar:

09 octubre 2018





Figura 1. Fotografías clínicas preoperatorias. Lesión tumoral de grandes dimensiones en la región lumbosacra; A) Vista ¾; se observa ulceraciones en la piel; B) Vista posterior; C) Vista lateral del tumor.

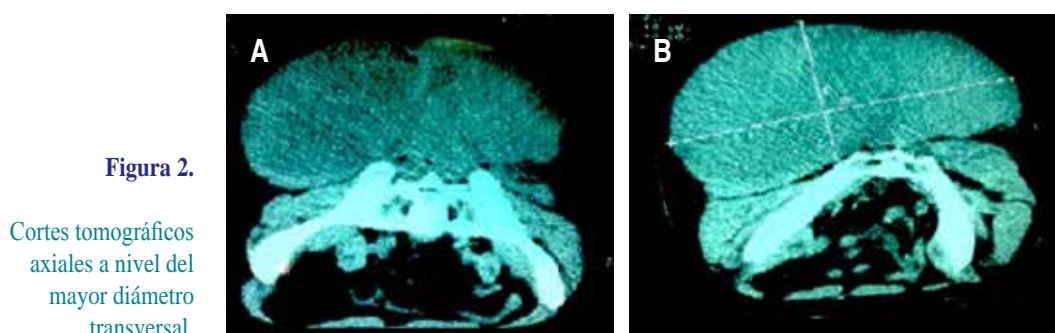


Figura 2.
Cortes tomográficos
axiales a nivel del
mayor diámetro
transversal.

trastada que reportó: tumor localizado en tejidos blandos de la región lumbosacra de predominio izquierdo, que rebasa la línea media, sin aparente invasión ósea (Figura 2). La resonancia magnética evidenció una lesión difusa de morfología general botrioide con componentes ovoides heterogéneos predominantemente hiperintensos en supresión grasa, con reforzamiento centrífugo postgadolinio y aparente extensión al ligamento sacrotuberal izquierdo (Figura 3). Se realizó resección con márgenes amplios y reconstrucción con avance de colgajo cutáneo contralateral. El estudio histopatológico con tinción hematoxilina-eosina reportó lesión neoplásica sólida conformada por células ovales y alargadas en la periferia de espacios vasculares de diferentes tamaños. El diagnóstico por el Servicio de Patología fue: hemangiopericitoma grado 2 (Figura 4); inmunohistoquímica con reacción positiva para CD34 de predominio en el endotelio de los espacios vasculares de patrón perivascular de las células neoplásicas. Egresó cinco días después con radioterapia adyuvante. En la actualidad, el paciente continúa en vigilancia clínica, sin recurrencia (Figura 5).



Figura 3. Tumor macroscópico. Pieza obtenida del procedimiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

Los sarcomas son un grupo raro de neoplasias heterogéneas derivadas del mesoderma con comportamiento biológico incierto y una incidencia subestimada. Constituye el 2.5% de

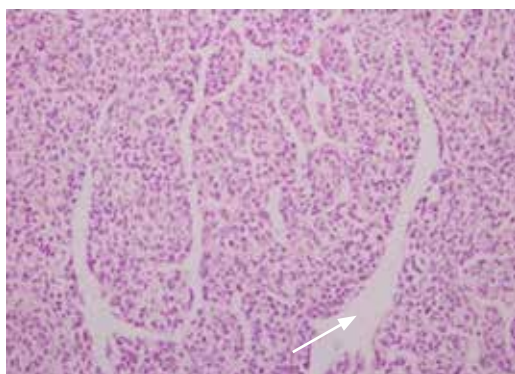


Figura 4. Corte microscópico (40x), flecha: se observan los espacios sinusoidales característicos del lecho vascular.



Figura 5. Fotografías clínicas postoperatorias. Reconstrucción con colgajo de avance.

todas las neoplasias de tejidos blandos y el 1% de todos los tumores vasculares,⁵ con un pico de incidencia en la cuarta y quinta décadas de la vida; su diagnóstico resulta complicado en etapas tempranas. La presentación clínica es inespecífica, el dolor se asocia a la expansión de la neoplasia y suele tener un crecimiento indoloro, lento y progresivo.⁶ La palpación del tumor es el signo encontrado con mayor frecuencia (96%).⁴ El hemangiopericitoma es una lesión espongiiforme, marrón, bien circunscrita, rodeada por una pseudocápsula y con frecuencia se encuentran nódulos satélite. Los estudios de imagen juegan un papel fundamental para el diagnóstico y tratamiento apropiado. La naturaleza vascular del tumor es importante para el manejo y revela la fuente exacta del suministro de sangre. El diagnóstico de certeza sólo se obtiene a través del examen histológico, caracterizado por ser altamente celular, compuesto por células

fusiformes con núcleos redondos u ovoides y escaso citoplasma; el índice mitótico es variable, así como el grado de tinción con reticulina.⁷ Los pericitos de Zimmerman son células modificadas de musculo liso, sin miofibrillas, que rodean los pequeños vasos sanguíneos.⁸ Incrustados dentro de la membrana basal de los capilares, sirven como andamio y comunican con las células endoteliales por contacto físico directo, así como vías de señalización paracrina, que incrementan la angiogénesis y la estabilidad capilar.⁷ El aspecto fusiforme de las células en este tipo de tumores dificulta la identificación de la célula precursora, por lo que el estudio inmunohistoquímico es necesario; será positivo para CD34 y vimentina y negativo para Bcl-2 y CD 99.⁹ El tratamiento de elección es la resección radical de la neoplasia con bordes libres. La quimioterapia sistémica se reserva para la metástasis y recurrencia. Las metástasis aparecen en un 37 a 65% de los casos y se distribuyen, por orden de frecuencia, en pulmonares, tejido óseo e hígado.^{6,10}

El caso que mostramos tiene una presentación poco frecuente, tanto en tamaño de la neoplasia como en su localización; su evolución fue silente sin causar mayor afectación a las actividades cotidianas del paciente, por lo que acudió siete años después de su aparición. La vía diagnóstica incluyó todos los estudios de extensión para valorar la enfermedad a distancia o la invasión locorregional no demostrada,^{11,12} por lo que se planeó la resección y reconstrucción en el mismo tiempo quirúrgico. Existen poco reportes en la literatura de tumores de tal extensión, ya que normalmente se realiza la detección oportuna de los mismos con resecciones amplias y seguimiento. Por la localización de la neoplasia y la adecuada planeación quirúrgica, se logró realizar una resección con márgenes negativos y lograr una reconstrucción con tejidos subyacentes sin requerir el uso de expansores o colgajos libres. El resultado funcional del paciente logró que pudiera caminar una semana después de la cirugía y poder reincorporarse a sus actividades cotidianas al mes del procedimiento, prácticamente sin secuelas.

CONCLUSIONES

Las neoplasias de origen vascular representan un reto en el acceso quirúrgico para su resec-

ción en la región lumbosacra al ser de gran volumen y reportan una frecuencia mínima. La clínica será el hallazgo inicial, la localización será de gran importancia por las estructuras funcionales involucradas. Su diagnóstico debe ser riguroso por la etiología vascular, la histopatología siempre será la herramienta diagnóstica más importante. La resección, así como el aspecto reconstructivo se deben planear desde un inicio, con la finalidad de obtener los mejores resultados funcionales y estéticos desde un primer tiempo quirúrgico.

REFERENCIAS

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116: 26-33.
2. Onoki T, Kanno H, Alzawa T, Hashimoto K, Itol E, Ozawa H. Recurrent primary osseous hemangiopericitoma in the thoracic spine: a case report and literature review. *Eur Spine J* 2017; doi: 10.1007/s00586-017-5322-1.
3. Damodaran O, Robbins P, Knuckey N, Bynevelt M, Wong G, Lee G. Primary intracranial hemangiopericytoma: comparison of survival outcomes and metastatic potential in WHO grade II and III variants. *J Clin Neurosci* 2014; 21 (8): 1310-1314.
4. Zhang G, Zhang L, Li D, Wu Z, Zhang J. Analysis of prognostic factors, survival rates, and treatment in anaplastic hemangiopericytoma. *World Neurosurg* 2107; 05 092: 795-801.
5. Lorigan J, David C, Evans H, Wallace S. A clinical and radiological manifestations of hemangiopericytoma. *AJR* 1989; 153: 345-349.
6. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61-82.
7. Catalano P, Brandwein M, Shah D et al. Sino nasal hemangiopericytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Head Neck Surg* 1996; 18: 42-53.
8. Fukunaga M, Shimoda T, Nikaido T et al. Soft tissue vascular tumor. A flow cytometric DNA analysis. *Cancer* 1993; 71: 2233-2241.
9. Morandi U, Stefani A, De Santis M et al. Preoperative embolization in surgical treatment of mediastinal hemangiopericytoma. *Ann Thor Surg* 2000; 69: 937-939.
10. Espat J, Lewis J, Leung D et al. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. *Am Cancer Soc* 2002: 1746-1751.
11. Yilmaz E, Akkoclu A, Kargi A et al. Radiography, Doppler sonography, and MR angiography of malignant pulmonary hemangiopericytoma. *Am J Roentgenol* 2003; 181: 107981.
12. Craven J, Quigley T, Bolen J, Raker E. Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *Am J Surg* 1992; 163: 490-493.

Correspondencia:

Dr. José de Jesús Orozco Grados

Hospital General «Dr. Manuel Gea González»
División de Cirugía Plástica y Reconstructiva
Av. Calzada de Tlalpan Núm. 4800,
Col. Sección XVI,
Alcaldía Tlalpan, 14080,
Ciudad de México, México.
Tel: 4000-3000, ext. 3721
E-mail: jjog_99@hotmail.com

www.medigraphic.org.mx