



Revista Chilena de Cirugía

ISSN: 0379-3893

editor@cirujanosdechile.cl

Sociedad de Cirujanos de Chile

Chile

GAC E., PATRICIO; SEYMOUR M., CAMILA; KLEIN P., EULIN; CABANÉ T., PATRICIO; SEGURA H., PAULA; PRUZZO G., MATÍAS

Hemangiopericitoma: reporte de 3 casos

Revista Chilena de Cirugía, vol. 65, núm. 2, abril, 2013, pp. 172-176

Sociedad de Cirujanos de Chile

Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=345531959012>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

# Hemangiopericitoma: reporte de 3 casos\*

Drs. PATRICIO GAC E.<sup>1</sup>, CAMILA SEYMOUR M.<sup>2</sup>, EULIN KLEIN P.<sup>1</sup>,  
PATRICIO CABANÉ T.<sup>1</sup>, PAULA SEGURA H.<sup>3</sup>, MATÍAS PRUZZO G.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Cirugía, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

<sup>2</sup> Programa de Magíster de Bioestadística, Universidad de Chile.

<sup>3</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

<sup>4</sup> Interno de Medicina, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.  
Santiago, Chile.

## Abstract

### Hemangiopericytoma. A report of 3 cases and a literature review

**Introduction:** The hemangiopericytoma (HPC) is a rare vascular tumor that can be potentially malignant. It can be found in any part of the body but usually in the lower extremities or the retroperitoneum. Because its potential malign nature, it's necessary to perform oncological resections when are operating on. **Methods:** Three cases are presented. Results: One of them was located at the sacrococcygeal space, being the second reported case in the international literature. The other cases were in cervical and adrenal localization.

**Key words:** Hemangiopericytoma, sacrococcygeal, vascular tumor.

## Resumen

**Introducción:** El hemangiopericitoma (HPC) es un tumor vascular raro y potencialmente maligno que puede localizarse en cualquier parte del cuerpo, con mayor frecuencia en extremidades inferiores y retroperitoneo. Su potencial malignidad da la necesidad de realizar resecciones oncológicas al operarlos. **Material y Método:** Se presentan tres casos tratados por nuestro grupo. **Resultados:** Uno de ellos tiene localización sacra siendo, hasta donde sabemos, el segundo en ser publicado. Otro es de localización suprarrenal y el tercero es cervical.

**Palabras clave:** Hemangiopericitoma, tumor vascular, sacrococcígeo.

## Introducción

El HPC es un tumor vascular derivado de los pericitos, compuesto por proliferación celular de origen mesenquimatoso (no endotelial) que rodean a canales vasculares de pared delgada<sup>1</sup>; representan

el 1% de todas las tumoraciones vasculares<sup>2</sup>.

Pueden tener cualquier localización, encontrándose el 50% en partes blandas, especialmente en extremidades inferiores; 25% en abdomen y retroperitoneo y, el resto, en cabeza, cuello, tronco, extremidades superiores y meninges<sup>3-5</sup>.

\*Recibido el 25 de julio de 2012 y aceptado para publicación el 7 de septiembre de 2012.

Los autores no refieren conflictos de interés.

Correspondencia: Dr. Patricio Gac E.  
Santos Dumont 999, Santiago, Chile.  
patriciogac@gmail.com

## Casos clínicos

### 1. Hemangiopericitoma cervical

Paciente femenino de 37 años presenta nódulo cervical posterior doloroso hace 8 años asociado a parestesia de manos. Ecotomografía y RMN (Resonancia Magnética Nuclear) de región cervical informan masa de 6 x 3 cm, de contornos bien definidos, por sobre los músculos cervicales profundos de la nuca, sin afectación ósea; posible hemangioma (Figura 1). Angiotomografía Computarizada (angioTC) muestra masa isodensa entre C1 y C4 correspondiente con hemangioma cervical posterior profundo parasagital derecho, irrigado por una rama del tronco tirocervical derecho y otra de la arteria vertebral derecha (Figura 2).

Se realiza resección del tumor y biopsia rápida informa neoplasia epiteloide sin claros elementos malignos, sugerente de HPC.

Biopsia definitiva informa tumor fibroso solitario,



Figura 1. TC cuello.

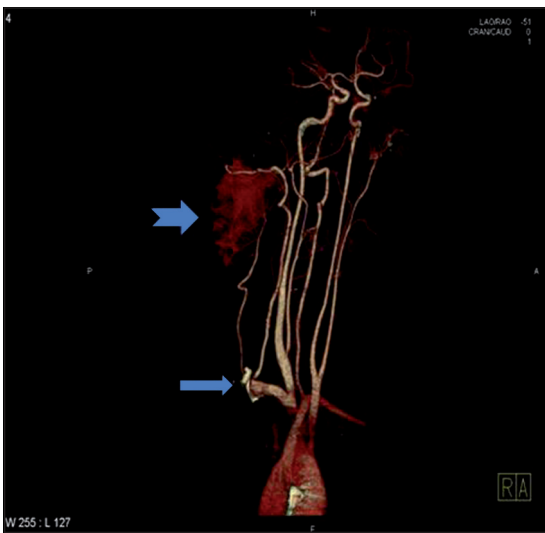


Figura 2. AngioTC cuello.

variante celular (hemangiopericitoma), con márgenes negativos. Estudio inmunohistoquímico positivo para CD34, Actina, Bcl-2, Ki67 entre 3 y 5%, y negativo para Desmina, CD99, CD31 (Figura 3).

La evolución fue satisfactoria con seguimiento a 12 meses sin recidiva.

### 2. Hemangiopericitoma suprarrenal

Paciente femenino de 25 años con siete meses de cefalea e hipertensión (180/110 mmHg). Presenta

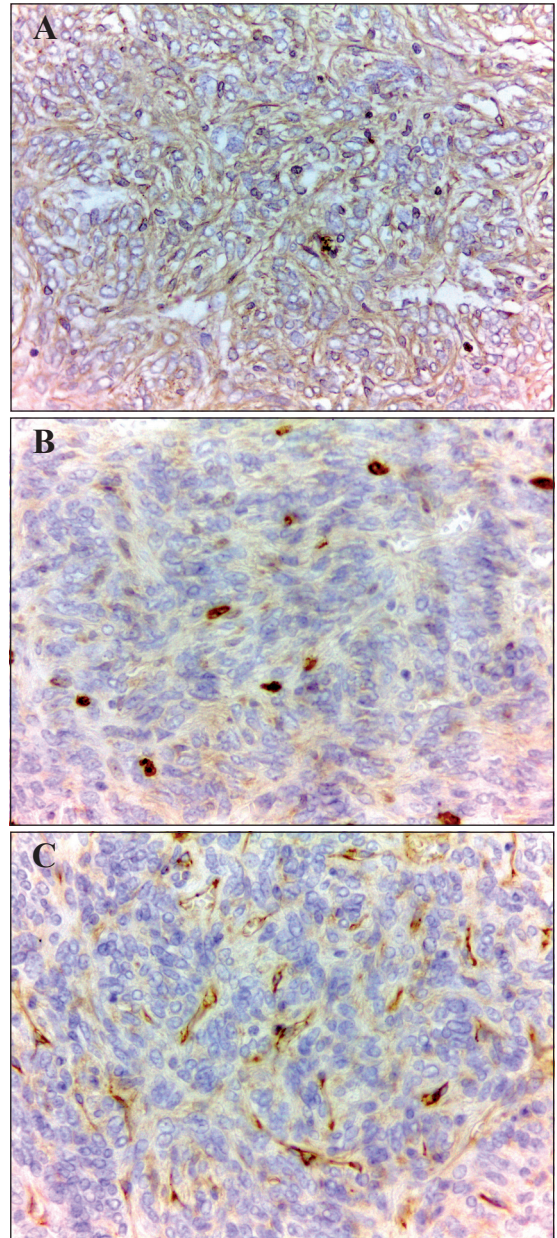


Figura 3. A: Vimentina; B: Ki67; C: Cd31.



falla renal y se realiza ecotomografía que muestra masa de 9 x 7 cm en suprarrenal derecha con riñones de tamaño normal y aumento de ecogenicidad cortical. Estudio negativo para feocromocitoma (Metanefrinas en orina, Catecolaminas plasmáticas, MIBG). RMN de abdomen muestra tumor de 9 cm en suprarrenal derecha, hipertenso y heterogéneo en T2, hipotenso en T1, sin contenido líquido o hemático evidente, probable Feocromocitoma (Figuras 4 y 5).

Se realiza suprarrenalectomía derecha por video-laparoscopia convertida por hemorragia severa desde la cápsula tumoral. Biopsia rápida: posible sarcoma. Biopsia definitiva: lesión fusocelular con involución mixoide y capilares, compatible con HPC de 9 x 8 x 4 cm, márgenes negativos (Figura 6). Estudio inmunohistoquímico negativo para HMB45, Keratina, Cromogranina, Sinaptofisina, S-100; positivo para CD99, Vimentina en células de pseudocápsula y algunas estromales, CD34 en pared vasculares y células neoplásicas, Ki 67+ en menos del 5%. Estudio

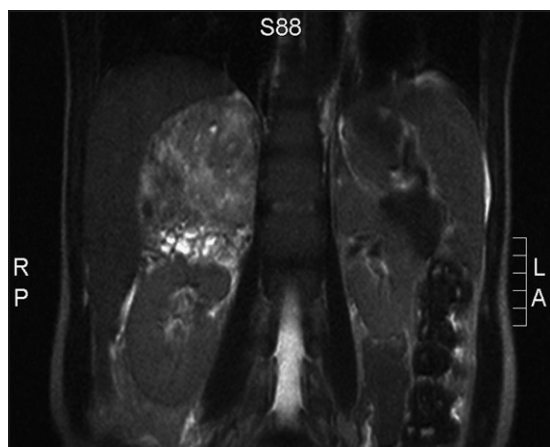


Figura 4. RNM (feocromocitoma).

de diseminación negativo con TAC de tórax y Pie-loTAC, por lo que no se da quimioterapia. Paciente libre de enfermedad a los 20 meses, normotensa.

### 3. Hemangiopericitoma sacrococcígeo

Paciente de 67 años presenta un año de evolución de aumento de volumen en glúteo derecho, de crecimiento progresivo, pétreo, sensible, con aumento de

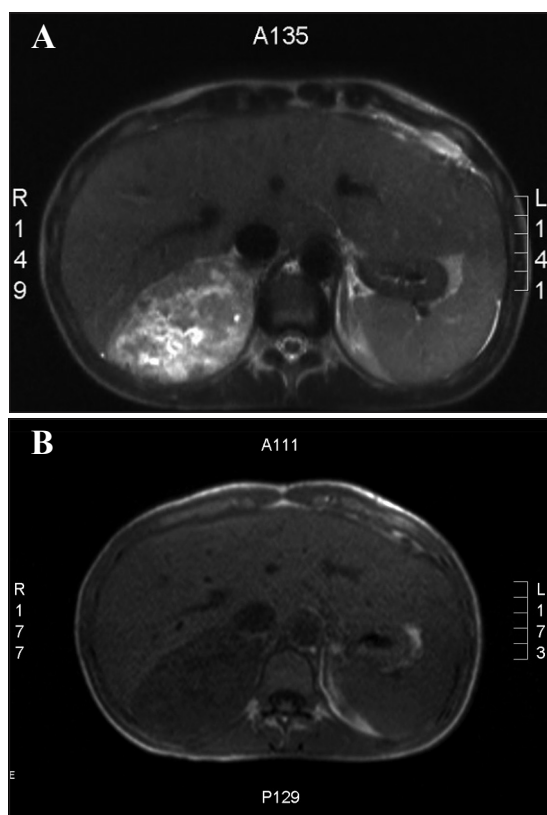


Figura 5. RNM (feocromocitoma).

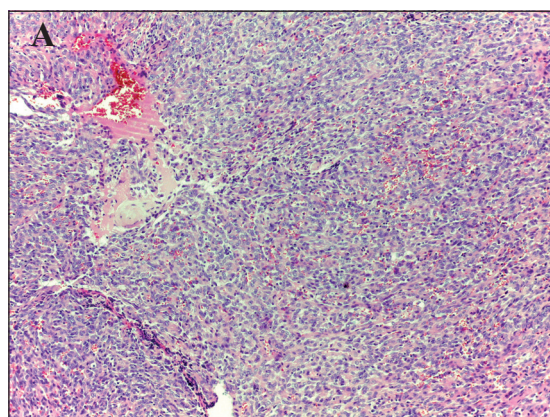
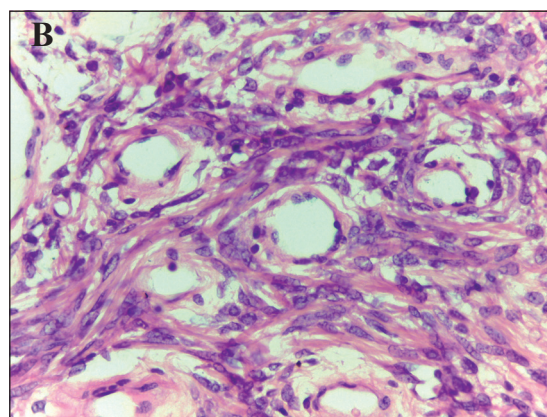


Figura 6. Aspecto histológico.



temperatura local e hipervascularización circundante. RMN muestra lesión de 10 x 9 x 5 cm en plano subcutáneo profundo de región glútea derecha que se extiende hasta ambas fosas isquiorrectales, en íntimo contacto con ano y plano de los elevadores, planteándose posible sarcoma.

Se realiza resección oncológica. Biopsia rápida informa tumor benigno estromal. Biopsia definitiva informa HPC de bajo potencial maligno de 10 x 7 x 6 cm con márgenes negativos. Estudio inmunohistoquímico positivo para Vimentina, CD34; Ki67 positivo en menos del 5% de células, negativo para CD31 y EMA. Se decide radioterapia complementaria por tamaño de tumor, completándose 30 sesiones. Seguimiento postoperatorio a los 3 años sin evidencias de recidiva.

## Discusión

El HPC es descrito por Stout y Murray en 1942 como un tumor de origen vascular que surge de los pericitos de Zimmerman<sup>4,5</sup>. Puede aparecer a cualquier edad pero mayormente entre la cuarta y quinta década, y sin predilección por sexo<sup>6</sup>. En nuestra serie presentamos un caso a los 25 años.

Se describen 3 categorías de "neoplasias parecidas a los HPC" (HPC-like). La primera corresponde a neoplasias no HPC pero que se comportan como una, ejemplo: los sarcomas sinoviales. La segunda, a verdaderos HPC en los que hay clara evidencia de diferenciación pericítica y mioide, y la tercera a tumores fibrosos solitarios como los angiofibromas de células gigantes y hemangiopericitomas lipomatosos<sup>7</sup>.

Siendo las extremidades inferiores la localización más común<sup>2</sup>, ninguno de nuestros casos la presentó. La localización en cabeza y cuello se encuentra en el 15-25% de los casos<sup>8</sup>. Con respecto a la localización sacrococcígea existe poca información. De hecho sólo hemos encontrado una publicación de Kitahata et al, como el primer caso conocido de HPC sacrococcígeo, de una paciente de 47 años con un tumor perianal de 8 x 7 x 6 cm, palpable, duro, asintomático sin invasión del recto y ano. Nuestra paciente se diferencia del publicado por Kitahata en tener una sintomatología más florida quizás por su mayor tamaño. Ambos respetan el ano y no invaden la mucosa rectal<sup>9</sup>. Se presenta así el segundo caso reportado de HPC sacrococcígeo.

Según su localización los HPC se presentan con dolor, masa o asociados a síntomas por compresión tales como disuria, hematuria o parestesias, como en nuestro caso de localización cervical. Por su crecimiento lento pueden tardar años en diagnosticarse. Asociados al tumor pueden aparecer síndromes

paraneoplásicos, siendo la hipoglucemia lo más común<sup>8</sup>, hallazgo no encontrado en nuestra serie. Cabe mencionar la normotensión luego de la cirugía en la paciente del caso 2.

Su estudio es imagenológico. El TC logra la mejor descripción mostrando una masa con características de tejido blando con zonas de baja atenuación correspondientes a áreas de necrosis, hemorragia o degeneración quística<sup>9</sup>. El uso de contraste realza la periferia del tumor debido a su hipervascularidad característica<sup>5</sup>. La RMN los muestra rodeados por una pseudocápsula de baja intensidad en T22.

La biopsia percutánea no está recomendada por el riesgo de hemorragia; su estudio histológico se realiza con la pieza quirúrgica. En nuestros casos, cabe destacar la poca concordancia obtenida entre la biopsia rápida intraoperatoria y el informe histológico definitivo. Este tumor macroscópicamente se presenta como una masa voluminosa bien delimitada, muy vascularizada, con denso plexo venoso periférico y una cápsula que rodea a un tejido sólido de apariencia homogénea. Microscópicamente tiene desde grandes espacios sinusoidales de paredes delgadas hasta canales vasculares del tamaño de capilares. Rodeando estas estructuras existen abundantes células redondas, fusiformes, dispuestas al azar separadas de las células endoteliales de los espacios vasculares mediante una membrana basal, y de las otras células por fibras de reticulina y colágeno<sup>6</sup>. Mediante tinción con plata se observa el tejido conectivo para demostrar la localización extraluminal de estas células redondas, diferenciándolo de los hemangioendoteliomas en los cuales son intraluminales<sup>2</sup>. Inmunohistoquímicamente son menos frecuentemente positivos para CD34 en comparación al tumor fibroso solitario y, en caso de ser positivo, la tinción es más débil y local<sup>10</sup>. También se usa el Bcl-2 y el CD99; para ambos el tumor fibroso solitario es positivo y el HPC es negativo<sup>11</sup>. La positividad para CD34 y Vimentina, con negatividad para CD31 y S-100 es característica del HPC<sup>11</sup>. El Ki-67 monitoriza la fracción de crecimiento celular, a mayor positividad mayor índice proliferativo<sup>10</sup> (Figuras 5 y 6).

Estos tumores tienen un comportamiento incierto. Ezinger y Smith<sup>4</sup>, en un estudio de 106 casos, describen criterios morfológicos que ayudan a predecir malignidad: actividad mitótica, necrosis, hemorragia y aumento de la celularidad. La presencia de más de 4 figuras mitóticas por cada 10 campos de aumento predisponía a malignidad. De los que presentaban esta característica sólo el 29% sobrevivió a los 10 años frente a un 77% de supervivencia en los que presentaban entre 0 y 3 figuras mitóticas. Ellos reportan una incidencia de metástasis del 15%, siendo más frecuentes en los pulmones y esqueleto.

Las metástasis son precedidas por recurrencia local hasta en un 50% de los casos y son por diseminación sanguínea<sup>7</sup>.

Se recomienda la extirpación quirúrgica completa del tumor si es posible, a veces con embolización previa para evitar el riesgo de hemorragia. Nosotros no tenemos experiencia con la embolización.

No hay acuerdo en la efectividad de la radioterapia y quimioterapia, sin embargo, se reporta utilidad de la radioterapia adyuvante a la cirugía para mejorar el control local y reducir las recurrencias, a pesar de que el HPC es relativamente radiorresistente<sup>9,12</sup>. La Adriamicina se muestra como el agente citostático más efectivo, reportándose una remisión completa en el 50% de casos<sup>12</sup>. La quimioterapia puede ser útil para la reducción preoperatoria del tumor, como tratamiento adyuvante para metástasis y paliación para lesiones no operables<sup>13</sup>.

En general, el pronóstico es bueno cuando se obtiene resección completa en ausencia de metástasis, con sobrevida a los 5 y 10 años de 80% y 70% respectivamente. El seguimiento a largo plazo es fundamental; en un 44% las recurrencias y metástasis aparecen después de los tres años del diagnóstico<sup>5,14,15</sup>.

## Conclusiones

El HPC es un raro tumor vascular de lenta evolución con comportamiento biológico variable y manifestaciones inespecíficas. Su diagnóstico definitivo es a través del estudio histológico de la pieza quirúrgica. El tratamiento indicado es la resección completa del tumor con lo que se logra hasta 80% de sobrevida a 5 años. Terapias adyuvantes como la radioterapia y quimioterapia son controversiales.

Debido al potencial maligno de estos tumores, es importante el seguimiento del paciente a largo plazo.

## Referencias

1. Iljri K, Yuasa S, Yone K, Matsunaga S, Ryoki T, Taniguchi N, et al. Primary epidural hemangiopericytoma in the lumbar spine: a case report. *Spine*. 2002;27:189-92.
2. Yin B, Liu L, Li YD, Geng DY, Du ZG. Retroperitoneal hemangiopericytoma: case report and literature review. *Chinese Medical Journal* 2011;1:155-6.
3. Villalba V, García R, Gubert J, Salvador JL. Hemangiopericitoma de localización intestinal. *Cir Esp*. 2005; 77:48-50.
4. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. *Hum Pathol*. 1976;7:61-82.
5. Goldman SM, Davidson AJ, Neal J. Retroperitoneal and pelvic hemangiopericytomas: clinical, radiologic, and pathologic correlation. *Radiology* 1988;168:13-7.
6. Derakhshani P, Neubauer S, Braun M, Heidenreich A, Engelmann U. Giant retroperitoneal hemangiopericytoma with paraneoplastic gynecomastia. Case report and literature review. *Urol Int*. 1999;62:223-5.
7. Craven JP, Quigley TM, Bolen JW, Raker EJ. Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *Am J Surg*. 1992;163:490-3.
8. Romero JA, Barranco MA, Alvarez-Vijande R, Gutiérrez R, Ordi J, Carretero P. Hemangiopericitoma maligno: un raro tumor retroperitoneal primario. *Actas Urol Esp*. 1991;15:381-3.
9. Tsirevelou P, Chlopsidis P, Zourou I, Valagiannis D, Skoulakis C. Hemangiopericytoma of the Neck. *Head & Face Medicine* 2010;6:23.
10. Alcaraz M, Rejas E, Mogollón T, Mellado J, Blasco A. Hemangiopericitoma-like intranasal: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *ORL Dips (España)* 2004;31:137-40.
11. Kitahata Y, Yokoyama S, Takifuji K, Hotta T, Matsuda K, Tominaga T, et al. Hemangiopericytoma in the sacrococcygeal space: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2010;4:8.
12. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006;48:63-74.
13. Tamayo J, Hernández C. Aplicación de anticuerpos CD34 en el diagnóstico diferencial de los tumores fusocelulares. VITAE (citado en noviembre de 2011). Disponible en <http://caibco.ucv.ve/caibco/vitae/VitaeOnce/Articulos/AnatomiaPatologica/ArchivosHTML/Introduccion.htm>
14. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PWT, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: A 20- year single institution experience. *Ann Surg Oncol*. 1998;5:350-5.
15. Wong P, Yagoda A. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* 1978;41:1256-60.