

Hemangiopericitoma recidivante de localización nasosinusal. A propósito de un caso

Sinunasal located relapsing hemangiopericytoma. A case report

RESUMEN

Los hemangiopericitomas son tumores típicamente localizados en tejidos blandos, con localización nasosinusal muy infrecuente.

Su etiología no está claramente definida. Generalmente son asintomáticos, y cuando aparece clínica, los pacientes suelen referir insuficiencia respiratoria nasal o episodios de epistaxis. El diagnóstico de sospecha se realiza mediante la rinofibroscofia y las pruebas de imagen, confirmándose con el estudio histológico. El manejo es fundamentalmente quirúrgico, utilizando otras técnicas adyuvantes en el caso de irreseccabilidad, restos tumorales o tumores metastásicos.

Presentamos un caso clínico de un paciente con hemangiopericitoma que precisó dos intervenciones quirúrgicas, lo que confirma lo que consideran fundamental todos los autores: debe realizarse un seguimiento a largo plazo dada la alta tasa de recidiva que presenta. A propósito de este caso, se revisa la literatura al respecto.

PALABRAS CLAVE:

Hemangiopericitoma, nasosinusal, recidivante.

SUMMARY

Hemangiopericytomas are tumors typically located in soft tissues, with very infrequent sinonasal location.

Its etiology is not clearly defined. They are usually asymptomatic, but if symptoms appear, patients often refer nasal obstruction or episodes of epistaxis. The suspected diagnosis is made by nasal fibroendoscopy and imaging tests, and is confirmed by histology. Treatment is mainly surgical, using other adjuvant techniques in case of inoperability, residual tumor or metastatic disease.

We report a case of a patient with a recurrence of a hemangiopericytoma that needed two surgery interventions, confirming what all authors consider crucial: long-term follow-up due to the high rate of recurrence has to be performed. Regarding this case, the literature is reviewed.

KEY WORDS:

Hemangiopericytoma, sinonasal, relapsing.

Caso Clínico

Se presenta el caso de un varón de 65 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, artrosis, carcinoma de próstata tratado con radioterapia en 2009, e intervenido de fístula anal y rinotomía paralateronasal en 1989 por hemangioma capilar de fosa nasal derecha (FND). Acudió el año 2012 por epistaxis por FND y obstrucción nasal completa causadas por una tumoración en FND sugestiva de recidiva de hemangioma. En la exploración inicial se observaba un tejido hipervascularizado, que parecía depender del septo, ocupaba toda la FND y llegaba a cavum. Se solicitó una TAC nasosinusal.

Para ampliar el estudio se solicitó una RM, que mostró una tumoración vascular invasiva, con expansión ósea y solución de continuidad. Presentaba señal intermedia en T1 e hiperintensidad en T2, y realce tras la inyección intravenosa de gadolinio. Todo ello sugería el diagnóstico de una tumoración de origen vascular.

Se realizó una biopsia con resultado compatible con angiogranuloma, pero tras la exéresis de la pieza completa mediante una rinotomía paralateronasal derecha, el resultado histológico final fue de hemangiopericitoma con patrón fusocelular y márgenes afectos. Se realizó el estudio inmunohistoquímico, con expresión de Vimentina,



Figura 1: TAC: tumoración sólida con moderado realce postcontraste, que ocupa seno maxilar y fosa nasal derechos. Se apreciaba destrucción ósea de la pared lateral y medial del seno, con invasión de fosa pterigopalatina, receso alveolar y paladar. La impresión diagnóstica inicial fue de carcinoma nasosinusal.

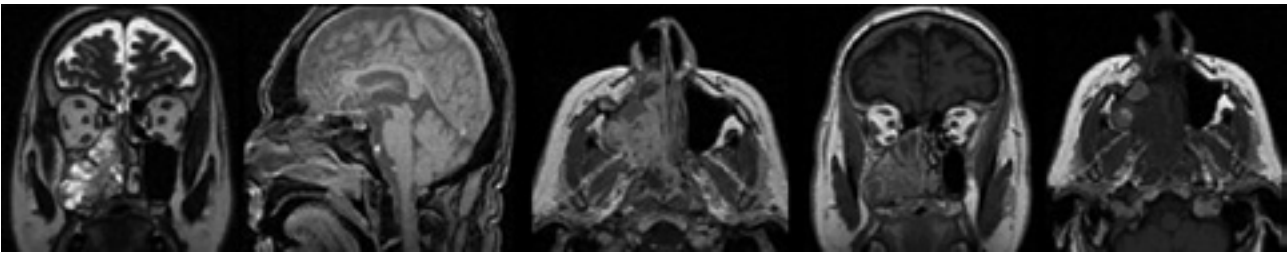


Figura 2: RM. Tumoración vascular en FND.

BCL2, CD99 y con bajo índice proliferativo (7%). Se observó la ausencia de expresión de CD34, EMA, CK AE1AE3, CK7, CK19, Proteína S100, CD68, CD31, Caldesmón o Actina de músculo liso. En el Comité de Tumores de Cabeza y Cuello (CTCC) se decidió control.

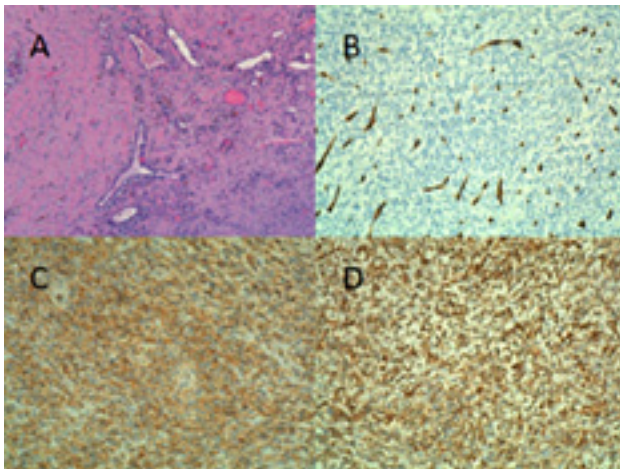


Figura 3: RM. Histología de hemangiopericitoma.

- A. - HE (x10). Vaso en asta de ciervo.
- B. - CD34+ (x20)
- C. - CD99 (x20)
- D. - BCL2 (x20)

Apenas dos meses tras la cirugía, se observó una lesión móvil no pediculada en seno maxilar hacia FND, sangrante, sospechosa de recidiva. Se realizó nueva TAC, apreciándose una voluminosa tumoración que ocupaba fosa nasal y seno maxilar derechos, con destrucción ósea ya conocida, y afectación de fosa pterigopalatina, receso alveolar y paladar. La tumoración era sólida y se realizaba con contraste, y sugería resto o recidiva tumoral. Se tomó nueva biopsia con resultado de hemangiopericitoma fusocelular de bajo grado, con patrón sólido y pseudoquístico. Expresión de BCL2, y muy focalmente de CK AE1AE3, pero no CK 7 ni EMA. Se realiza estudio de FISH para descartar un sarcoma sinovial con patrón hemangiopericitóide: en ninguno de los núcleos en interfase se detectaron reordenamientos de SYT, lo que indicaba la ausencia de translocación t(X;18). Se realizó una TAC toracoabdominopélvica para descartar lesiones a distancia, que resultó normal.

Tras comentarlo nuevamente en CTCC se decidió intentar nueva exéresis quirúrgica, realizándose una hemimaxilectomía derecha más reconstrucción con colgajo de

músculo temporal, con resultado anatomopatológico de la pieza quirúrgica que confirmaba el hemangiopericitoma. En la exploración ORL desde entonces, no se ven imágenes que sugieran recidiva tumoral.

Discusión

Revisando la literatura, existen numerosos artículos que muestran la gran controversia que existe en torno a la clasificación y características de los hemangiopericitomas, por lo que el diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímico sigue siendo dificultoso en la actualidad. El hecho de que nuestro paciente presentase un BCL2, Vimentina y CD99 positivos, permitió llegar al diagnóstico de hemangiopericitoma localizado en la región nasosinusal^{1,2,3}, también denominado tumor fibroso solitario, que es una entidad distinta del hemangiopericitoma de subtipo nasosinusal (caracterizado en la inmunohistoquímica por BCL2 y CD99 negativos, y Actina de músculo liso positiva)⁴.

Ampliando la descripción histológica, el hemangiopericitoma o tumor fibroso solitario es un tumor mesenquimatoso de probable origen fibroblástico, y no es raro que su diagnóstico sea de exclusión. Característicamente presenta una proliferación de células fusiformes, alternando zonas hipocelulares e hipercelulares. También pueden observarse bandas gruesas de colágeno que loide fibroso o hialinizado⁴ y vasos sanguíneos de paredes finas con ramificaciones irregulares en "asta de ciervo", que se consideran muy características del hemangiopericitoma⁵. Las mitosis son infrecuentes, excepto en el caso de los tumores malignos⁴.

Es importante diferenciarlo del hemangiopericitoma tipo nasosinusal, que es un tumor vascular originado en los pericitos, nombrado por primera vez por Stout y Murray en 1942⁶, y descrito en 1976 por Compagno y Hyams^{7,8}. Este tipo tiene diferenciación muscular, por lo que es positivo para Actina de músculo liso⁴. Presenta una naturaleza más benigna y con menor tendencia a metastatizar, lo que los diferenciaba clínicamente del resto de hemangiopericitomas.

El hemangiopericitoma o tumor fibroso solitario fue descrito por primera vez en la pleura en 1931 por Klemperer y Rabin⁹. A pesar de que la mayoría de estos tumores se presenta en esta localización, este tipo de lesión ha sido descrito en numerosos sitios extrapleurales no relacionados con superficies serosas como el hígado,

el espacio parafaríngeo, la glándula sublingual, lengua, vulva, glándula parótida, tiroides y laringe^{10,11}.

Se considera una neoplasia infrecuente. Incluye menos del 0,1% del total de neoplasias del tracto sinusal⁴. Entre el 15 y el 30% se localizan en cabeza y cuello y, de estos, un 5% asientan en la cavidad nasal o senos paranasales¹². Fujikura et al en el año 2012¹³ hacían referencia a la existencia de sólo 30 casos de tumor fibroso solitario de localización nasal descritos en la literatura inglesa. Algunas series de casos previas sugieren que esta región no muestra predilección por el sexo y tiende a presentarse entre los 20 y 80 años de vida^{4,10,14-16}.

Generalmente se presenta como una masa indolora de crecimiento lento, y los pacientes refieren una obstrucción nasal progresiva, rinorrea, y epistaxis. Otros síntomas como anosmia, cefalea, dolor facial, exoftalmos, y disminución de la agudeza visual, también pueden estar presentes^{4,17,18}.

El diagnóstico de sospecha se realiza mediante fibroendoscopia nasal, donde se observa típicamente una masa polipoide redondeada y bastante circunscrita de apariencia rojiza, suave y lisa, que puede ser sangrante al tacto^{4,10,19}. Aunque las imágenes de la TAC no son específicas, las lesiones tienden a ser homogéneas, isodensas y bien delimitadas, y se realzan con contraste. Ocasionalmente pueden detectarse calcificaciones y haber remodelación ósea, adelgazamiento, absorción local, incluso esclerosis reactiva, en aquellos de gran tamaño. La RM puede demostrar características más específicas y ser útil en su diagnóstico²⁰. La mayor parte de estas neoplasias son isointensas en T1, y aparecen heterogéneas, isointensas o hipointensas en T2 debido a la gran cantidad de tejido fibroso con el contenido de colágeno; esto último puede resultar clave ya que la baja señal en T2 es rara para otras lesiones nasales. El realce marcado tras contraste se debe a la gran vascularización^{4,14,21}. En la RM, nuestro hemangiopericitoma difiere respecto a los hallazgos típicos, ya que encontramos una hiperintensidad en T2, en lugar de la iso o hipointensidad esperable. Aunque las imágenes de la RM pueden ayudar a orientar la sospecha, el diagnóstico definitivo se basa en el examen histopatológico e inmunohistoquímico. Tumores similares con los que se debe hacer el diagnóstico diferencial son el hemangiopericitoma o glomangiopericitoma nasosinusal (ya comentado previamente), el fibrosarcoma, schwannoma, sarcoma sinovial, histiocitoma fibroso y leiomioma⁴.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa de la tumoración, bien sea por vía endoscópica o abordaje externo. Algunos autores sugieren que en los tumores de senos paranasales, la vía de abordaje óptima es la vía externa (con la rinotomía lateral como máximo exponente), mientras que en tumores puramente nasales o esfenoideas, se prefiere la vía endoscópica, siempre en casos seleccionados⁴. El uso de la radioterapia y la quimioterapia como tratamiento adyuvante es controvertido. La

relativa radioresistencia²² hace que la radioterapia cuente con un éxito muy limitado, y por tanto se convierta la cirugía en el tratamiento de elección²³.

Los criterios pronósticos son esencialmente clínicos, aunque existen otros histológicos. Ya en 1976, Enzinger y Smith plantearon que el índice mitótico, las zonas de necrosis y de hemorragia, la localización abdominal y el tamaño mayor de 6,5 centímetros se relacionan proporcionalmente con el grado de agresividad de los hemangiopericitomas²². La resección completa del tumor es de los factores pronósticos más importantes. Aunque la mayor parte de los casos son benignos, el comportamiento es imprevisible y a menudo no se ajusta a los parámetros histológicos⁴. Dado que el número de casos con seguimiento es insuficiente, es difícil predecir el pronóstico con certeza de los hemangiopericitomas localizados en el tracto respiratorio superior¹¹.

Los localizados en la pleura muestran habitualmente un comportamiento benigno y pueden ser tratados con cirugía, pero hay un 12-20% de ellos que se asocian con invasión, recurrencia y metástasis²⁴. En cuanto a los de localización extratorácica, aunque la información es escasa por su escasa frecuencia, en el 5 a 10% se ha descrito la recurrencia, generalmente debido a la resección primaria incompleta^{4,11}, lo que ocurrió en nuestro caso.

Existen casos infrecuentes (menos del 2%) en el que se desarrollan patrones malignos, y en el caso de aparición de metástasis, las localizadas en pulmón, huesos e hígado son las más habitualmente observadas⁴.

Conclusión

El hemangiopericitoma o tumor fibroso solitario de cabeza y cuello es infrecuente y generalmente benigno. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con otro tipo de tumores que podrían tener un comportamiento más agresivo. El diagnóstico es fundamentalmente histológico e inmunohistoquímico, aunque las imágenes radiológicas pueden ser útiles. Los pacientes precisan cirugía para su tratamiento, y un seguimiento cercano de varios años debido a la posible recurrencia local.

En nuestro caso, sorprendió el resultado anatomopatológico de hemangiopericitoma puesto que el paciente había presentado 23 años antes un hemangioma capilar en la misma localización, y la sospecha inicial era de una recidiva. Se descartó la posible relación entre ambos tumores ya que el origen del hemangioma capilar está en la proliferación del endotelio vascular, y no en el mesénquima como en el caso actual.

Bibliografía

1. Nielsen GP, Oconnell JX, Dickersin GR, Rosenberg AE. Solitary fibrous tumor of the soft tissue: a report of 15 cases, including 5 malignant examples with light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural data. *Mod Pathol* 1997;10:1028-1037.
2. Brunnemann RB, Ro JY, Ordoñez NG, Mooney J, El-Naggar A, Ayala AG. Extraleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* 1999;12:1034-1042.
3. Batsakis JG, Hyubles RD, El-Naggar AK. Solitary fibrous tumor. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:74-76.
4. Thompson, Wenig. Diagnóstico patología de cabeza y cuello. 1ed. España: Marban; 2012.
5. Marianowski R, Wassef M, Herman P, Huy PT. Nasal hemangiopericytoma: report of two cases with literature review. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 199-206
6. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942;116:26-33.
7. Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol*. 1976;66:672-683.
8. Compagno J. Hemangiopericytoma-like tumors of the nasal cavity: a comparison with hemangiopericytoma of soft tissues. *Laryngoscope* 1978;88:460-9.
9. Klemper P, Rabin CB. Primary neoplasm of the pleura. A report of de five cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
10. Alobid I, Alós L, Blanch JL, Benítez P, Bernal-Sprekelsen M, Mullol J. Solitary fibrous tumour of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Acta Otolaryngol*. 2003;123(1):71-4.
11. Morales-Cadena M1, Zubiaur FM, Alvarez R, Madrigal J, Zarate-Osorno A. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;135(6):980-2.
12. Fletcher CDM. Hemangiopericytoma: a dying bree? Reappraisal of an "entity" and its variants: a hypothesis. *Curr Diagn Pathol*. 1994;1:19-23.
13. Fujikura T, Ishida M, Sekine K, Aoki Hand, Okubo K. Solitary Fibrous Tumor Arising from the Superior Nasal Turbinate: A Case Report. *J Nippon Med Sch* 2012; 79: 373-376.
14. Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*2006;132:517-25
15. Furze AD, Peng Y, Myers LL. Pathology case quiz 2: solitary fibrous tumor of the nasal cavity and ethmoid sinus with intracranial extension. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134:334, 336-37
16. Eloy PH, Nollevaux MC, Watelet JB, Van Damme JP, Collet ST, Bertrand B. Endonasal endoscopic resection of an ethmoidal solitary fibrous tumor. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2006;263(9):833-7.
17. Takasaki K, Watanabe T, Hayashi T, Kinoshita N, Kumagami H, Takahashi H: Solitary fibrous tumor arising from the sphenoid sinus. *Case Report Med* 2009; 2009: 316042.
18. Hicks DL, Moe KS. Nasal solitary fibrous tumor arising from the anterior cranial fosse. *Skull base*. 2004; 14(4): 203-207.
19. Konstantinidis I, Triaridis S, Triaridis A, Pantzaki A. A rare case of solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Auris Nasus Larynx*. 2003;30(3):303-5.
20. Yanga BT, Songb ZL, Wanga YZ, Donga JY, Wanga ZG. Solitary Fibrous Tumor of the Sinonasal Cavity: CT and MR Imaging Findings. *AJNR*. 2013; 34: 1248-1251
21. Kim HJ, Lee HK, Seo JJ, et al. MR imaging of solitary fibrous tumors in the head and neck. *Korean J Radiol* 2005;6:136-42
22. Enzinger FM, Smith BH. "Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases," *Human Pathology*, 1976; 7, (1): 61-82.
23. Lester DRT, Miettinen M, Wenig B. Hemangiopericytoma: A Clinicopathologic and Immunophenotypic Analysis of 104 Cases Showing Perivascular Myoid Differentiation. *Am J Surg Pathol* 2003; 27(6): 737-749.
24. Eloy PH, Nollevaux MC, Watelet JB, Van Damme JP, Collet ST, Bertrand B. Endonasal endoscopic resection of an ethmoidal solitary fibrous tumor. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2006;263(9):833-7.

Correspondencia

Dra. Blanca Galindo Torres
 Juan Carlos I, 53 - 11° B
 50009 Zaragoza
 E-mail: togablank@hotmail.com