

HEMANGIOPERICITOMA

Dra. Marina Chopite ⁽¹⁾
 Dra. Elizabeth Da Silva ⁽²⁾
 Dra. Elsy Cavallera ⁽³⁾
 Dra. Nakari Monzón ⁽⁴⁾
 Dr. Víctor J. Batán ⁽⁵⁾
 Dr. Andrés Guarache ⁽⁶⁾
 Dra. María E. Miquirena ⁽⁷⁾

Chopite M, Da Silva E, Cavallera E, Monzón N, Battan V J, Guara-che A, Miquirena M E. **Hemangiopericitoma** (Case report). *Derm Venez* 1994; 33: 133 - 136:

RESUMEN

Se presentan dos casos, el primer caso, es un paciente masculino, de 17 años de edad, quien resultó por presentar lesión tumoral en ala nasal izquierda, asintomática, de dos años de evolución, de 1,5 x 1,2 cms. de diámetro, color piel, sólido y recidivante ya que había sido extirpado quirúrgicamente un año antes. El segundo caso corresponde a una paciente femenina, de 29 años de edad, quien consultó con una lesión tumoral en labio inferior, asintomática, de un mes de evolución, de 1 cm. de diámetro, eritematosa y de consistencia blanda. En ambos casos, el diagnóstico de hemangiopericitoma se realizó a través del estudio histopatológico.

La presentación de estos casos confirma una vez más que el diagnóstico de hemangiopericitoma es histopatológico, que es un tumor de localización variable, en algunos casos recidivante y no siempre de comportamiento maligno.

ABSTRACT

We present two cases, the first one is a male 17 years old patient who consulted due to a tumoral, 1,5 x 1,2 cm. large, skin colored, solid, asymptomatic lesion on left side of nose, which had appeared two years previously; this lesion is relapsing since it had been surgically excised one year before and had reappear. The second case corresponds to a female 29 years old patient, who consulted due a tumoral, 1 cm. in diameter, asymptomatic, erythematous, soft lesion on her lower lip which had appeared one month previously. In both cases the diagnosis of hemangiopericitoma was done through histo-pathological examination.

The presentation of these cases confirms once more that the diagnosis of hemangiopericitoma is histopathological, that it is a tumor of variable localization and in some cases relapsing, and that it not always has a malignant behavior.

INTRODUCCION

El hemangiopericitoma es un tumor de origen vascular, poco común, ampliamente conocido, descrito por primera vez por Stout y Murray en 1942.^(1,2)

Se caracteriza por una prolifera-

ción de capilares, rodeados por una masa de células fusiformes o redondeadas que se originan de los pericitos de Zimmermann.⁽³⁾ Los pericitos son encontrados en los capilares y vénulas de prácticamente todos los tipos de tejido, por lo tanto no es sorprendente que este tumor haya sido reportado en muchas áreas del cuerpo, incluyendo hueso, sistema nervio-so central, vísceras y tejidos blandos⁽⁴⁾ Las lesiones subcutáneas pueden ser nódulos pequeños, pero usualmente adquieren un tamaño considerable. Las lesiones cutáneas consisten en placas induradas, rojas y grandes o lesiones nódulares⁽⁶⁾

De acuerdo con la histología, el hemangiopericitoma puede dividirse en benigno, limítrofe y maligno. Los tumores benignos no generan metástasis; mientras la tercera parte de las lesiones limítrofes y las tres cuartas partes de las malignas, si metastizan.⁽⁶⁾

En el siguiente reporte presentamos dos casos de hemangiopericitoma.

CASO A:

Paciente masculino, de 17 años de edad, quien consultó con una lesión

- (1) Cirujano del Instituto de Biomedicina (IB). Hospital Vargas.
- (2) Residente de Dermatología. IB. HV.
- (3) Residente de Dermatología. IB. HV.
- (4) Médico Cirujano. U.L.A.
- (5) Dermatólogo. IB. HV
- (6) Médico Cirujano. ULA.
- (7) Médico Dermatólogo.

tumoral en región nasal, asintomática, de 2 años de evolución, la cual recidivó, posterior a una excisión quirúrgica previa realizada un año antes de consultar en nuestro instituto. Al examen se observó un tumor localizado en ala nasal izquierda, de 1,5 x 1,2 cm de diámetro, cubierto por piel discretamente eritematosa, de consistencia firme. Entre las impresiones clínicas diagnósticas se plantearon: pápula fibrosa de la nariz, tricoepitelioma solitario y nevus de Spitz.

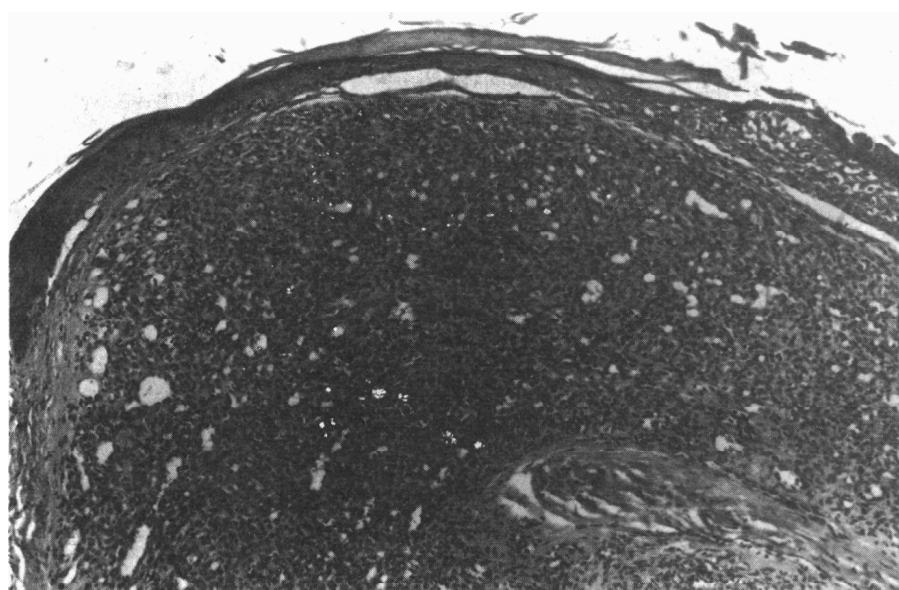
El reporte histológico reveló un tumor bien encapsulado, localizado en dermis, formado por tubos y brotes vasculares inmersos en un estroma de tejido conectivo fibroso celular. Las luces vasculares estaban tapizadas por endotelio de células prominentes y rodeadas por pericitos de proliferación irregular, densos de núcleos ovales y fusiformes. No se observó pleomorfismo ni formas mitóticas. Hallazgos concluyentes de un hemangiopericitoma.

Se practicó resección quirúrgica con colgajo de rotación de mejilla para cubrir el defecto en ala nasal, obteniéndose excelentes resultados cosméticos. El estudio histológico de la pieza operatoria confirmó el diagnóstico de hemangiopericitoma. Varios años después de la intervención permanece sin evidencia de recidiva y/o metástasis.

CASO B:

Paciente femenina de 29 años de edad, quien consultó por lesión tumoral en labio inferior, asintomática de un mes de evolución. Al examen se evidenció tumor de aproximadamente 0,5 cm de diámetro, eritematoso, de consistencia blanda. La impresión diagnóstica clínica fue de mucocoele. Se realizó excisión de la lesión.

FOTO 1



Visión panorámica de la lesión donde se apreció atrofia epitelial subproyacente y numerosas luces vasculares

El reporte histológico reveló atrofia epitelial suprayacente a la lesión tumoral, presencia de focos de hiperqueratosis epidermolítica. Proliferación de luces vasculares dispuestos en lóbulos, rodeados y separados por una sola capa de células endoteliales y rodeadas por pericitos condensados, que proliferan en forma irregular, en su mayoría con núcleos fusiformes y pleomorfismo moderado. Diagnóstico histológico: hemangiopericitoma asociado a focos de hiperqueratosis epidermolítica.

DISCUSION

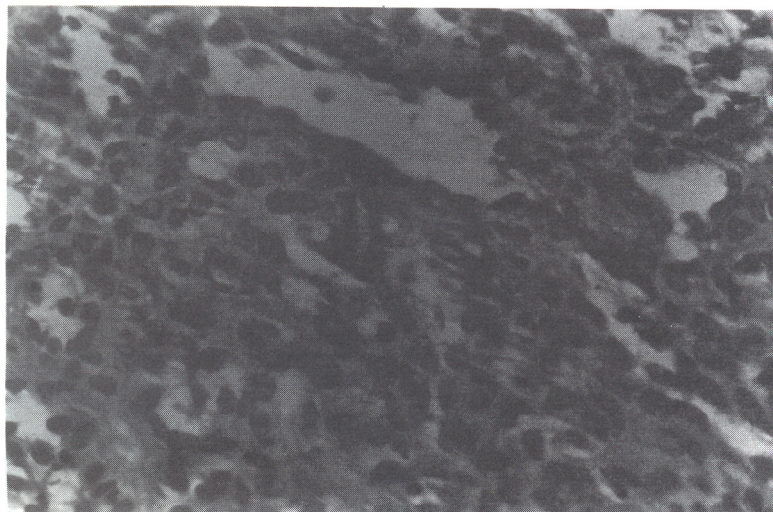
El hemangiopericitoma es un tumor poco común de tejidos somáticos y que puede diagnosticarse sólo por biopsia.⁽⁴⁾ Es un tumor primordialmente de la vida adulta y raro en niños, ocurre en ambos sexos con igual frecuencia. Su localización anatómica más común son las extremidades inferiores; especialmente muslos, fosa pélvica y retroperitoneo. Afecta con menos frecuencia el tronco y extremidades superiores.

Desde el punto de vista histopatológico, se observan tubos y brotes revestidos de endotelio, rodeados por una proliferación irregular de pericitos compactos, con núcleos fusiformes y ovoides. Existen fibras reticulares que circundan el endotelio capilar, que pueden evidenciarse a través de tinciones especiales, demostrándose así, que las células tumorales son periféricas al anillo reticular periendotelial.⁽⁶⁾ (Fotos caso B).

Los tumores benignos revelan un patrón vascular prominente, con pericitos fusiformes y mitosis ocasionales o ausentes. Las lesiones limítrofes son más celulares, las células son más redondeadas, pero la anaplasia no es acentuada, se identifican algunas mitosis y los espacios vasculares se encuentran comprimidos y mal delimitados. Las células de los tumores malignos exhiben grados variables de anaplasia y mitosis. Los focos de necrosis dentro del tumor se asocian fuertemente con malignidad.⁽⁴⁾

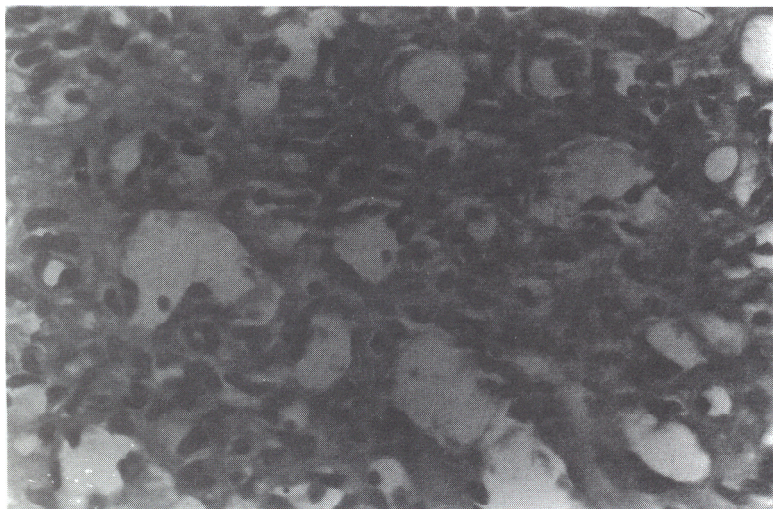
Los estudios ultraestructurales de

FOTO 2



Luces capilares tapizadas por una sola capa de células endoteliales y rodeada por pericitos, que proliferan de manera irregular. En su mayoría son fusiformes.

FOTO3



pericitos normales, muestran que las células están localizadas externamente a la membrana de las células endoteliales de los vasos y tienen proyecciones elongadas citoplasmáticas que pueden interdigitarse con las células adyacentes.⁽³⁾

Entre los tumores que exhiben similitud histológica con el hemangiopericitoma se encuentran: el gliangioma, sarcoma hemangioendo-

telial, carcinoma metastásico o indiferenciado, leiomioma vascular, leiomioblastoma, melanoma maligno tratado y las porciones vasculares del fibrosarcoma;⁽⁷⁾ igualmente el histiocitoma fibroso, sarcoma sinovial y condrosarcoma mesenquial. En general el hemangiopericitoma puede ser reconocido por su celularidad uniforme, el patrón vascular y el denso entramado de reticulina que rodea individualmente las células tumorales.⁽⁵⁾

El hemangiopericitoma maligno se disemina por vía hematogena con compromiso especial del pulmón y sistema esquelético.⁽⁴⁾ El seguimiento adecuado indica que las tasas de mortalidad del hemangiopericitoma es cercana al 50%. En la mayoría de los casos, la muerte es debida a metástasis pulmonares. En los niños la sobrevivencia no es mayor que en los adultos. Los tumores presentes al nacer o que aparecen en los primeros siete meses de vida no metastatizan, de manera que el pronóstico es excelente, aun cuando el cuadro histológico parezca ominoso.⁽⁶⁾

El desarrollo de metástasis oscila alrededor del 50% en diferentes series como la de Mc Master, Soule e Ivins,⁽⁴⁾ en la de Gerner, Moore y Pickren⁽⁸⁾ y la de O'Brien y Brasfield que fue de 47.8%.⁽⁹⁾

El tratamiento del hemangiopericitoma limitrofe y maligno es la excisión local amplia. La lesión puede recurrir después del tratamiento, en la revisión de 247 casos reportados realizada por Backwinkel y Diddams,⁽¹⁰⁾ 52 de esos tumores recurrieron después del tratamiento; 16 de ellos 5 años posterior al tratamiento original.

En este trabajo presentamos dos casos de hemangiopericitoma, en adultos jóvenes, uno localizado en piel y otro en mucosa, con el antecedente de recidiva local post tratamiento quirúrgico, y comportamiento benigno tanto clínico como histológico.

REFERENCIAS

- 1.- Stout, A.P., Murray, M.R.: Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann. Surg.* 116: 26-33, 1942.
- 2.- Stout, A.P.: Hemangiopericytoma: a study of twenty five new cases. *Cancer.* 2: 1027-1035, 1949.

- Nunnery, E.W., Khan, L.B., Reddick, E.L., Upper, S.: Hemangiopericytoma: A light microscopic and ultrastructural study. *Cancer*. 47: 906-914, 1981.
- 4.- Me Master, M.J., Soule, E.H., Ivins, J.C.: Hemangiopericytoma: A clinicopathologic study and long term follow-up of 60 patients. *Cancer*. 36: 2232-2244, 1975.
- 5.- Enzinger, F.M., Weiss, S.: Hemangiopericytoma: in soft tissue tumors edit C.V. Mosby company U.S.A. pp. 463-479. 1983.
- 6.- Lever, W.F., Schaumburg, L.G.: *Histopatología de la piel*. 7ma edición. Edit. Intermedica. Buenos Aires. Argentina, pp 657-658. 1991.
- 7.- Hahn, M.J., Dawson, R. Esterly, J.A. Joseph, D.J.: Hemangiopericytoma: An ultrastructural study. *Cancer*. 31: 225-261. 1973.
- Gerner, R.E., Moore, G.E., Pickren, J.W.: Hemangiopericytoma. *Ann. Surg.* 179: 128-132., 1974.
- 9.- O'Brien, P., Brasfield, R.D.: Hemangiopericytoma. *Cancer*. 18: 249-252, 1965.
- 10.- Backwinkel, K.D., Diddams, J.A.: Hemangiopericytoma: report of case and comprehensive review of the literature. *Cancer*. 25: 896-901, 1970.

XXX REUNION ANUAL SOCIEDAD VENEZOLANA DE DERMATOLOGÍA

23 AL 26 DE NOVIEMBRE DE 1 994 - HOTEL MAREMARES - PUERTO LA CRUZ, EDO. ANZOATEGUI

PROGRAMA CIENTÍFICO PRELIMINAR

CURSOS PREVIOS

MIÉRCOLES 23/11/94

MAÑANA

08:30-01:30 SIMPOSIO
01:30 ALMUERZO (Salón Panache)

TARDE

02:30 - 04:30 SIMPOSIO (Continuación)

NOCHE

08:00 CENA - CONFERENCIA (Salón Panache)

JUEVES 24/11/94

MAÑANA

08:30-01:30 SIMPOSIO
01:30 ALMUERZO (Terraza Oasis)

TARDE

02:30 - 04:30 SIMPOSIO (Continuación)

NOCHE

08:00 - 09:00 ACTO INAUGURAL (Salón Panache)
CONFERENCIA Dr. Martín Vegas

09:00- 11:00 BRINDIS (Anfiteatro)

POSTERS - EXPOSICIÓN PERMANENTE

VIERNES 25/11/94

MAÑANA

08:30-01:30 MINICASOS
CONFERENCIA MAGISTRAL
TRABAJOS LIBRES
(Fecha límite de recepción para trabajos libres y minicasos hasta 15/09/94)

01:30-02:30 ALMUERZO (Salón Oasis)

TARDE

02:30 - 04:30 FORO Dr. José Manuel Soto
CONFERENCIA MAGISTRAL

08:00 FIESTA BRINDIS

SÁBADO 26/11/94

MAÑANA

08:30-01:30 ANATOMOCLINICA DERMATOLOGÍA 94
SESIÓN ADMINISTRATIVA
ACTO DE CLAUSURA:
ENTREGA DE PREMIOS
TOMA DE POSESIÓN NUEVA JUNTA DIRECTIVA
02:00 ALMUERZO FIESTA DE CLAUSURA (Salón Panache)

LA JUNTA DIRECTIVA Y REGIONAL

Dr. Gilberto Castro Ron
Dra. Glenda Cortez de Castro
Dra. Teresa Espinal
Dra. Elda Giansante
Dr. Antonio José Rondón Lugo

Asesor: Dr. Rubén Moulinier

Secretario Ejecutivo: Dr. Alfredo Lander

Coordinadores: Dra. Josefina de Anzola

Dra. Nancy Pocatererra de Ramos

Dra. Luz Salazar Villalae

Dra. Anabella Smiter de Sanabria

Dr. César Tineo Toledo

Dra. Elena Villarroel

PROGRAMA SOCIAL

MIÉRCOLES 23/11/94 RECEPCIÓN HOTEL 1 Cocktail
01:30 - 02:30 ALMUERZO Salón Panache
08:30 -10:00 CENA CONFERENCIA Salón Panache

JUEVES 24/11/94

01:30 - 02:30 ALMUERZO Terraza Oasis
08:30 - 10:00 ACTO INAUGURAL Salón Panache
10:00-11:00 BRINDIS Anfiteatro

VIERNES 25/11/94

01:30 - 02:30 ALMUERZO Terraza Hotel
08:00 FIESTA BAILABLE

SÁBADO 26/11/94

12:00 - 01:30 ACTO CLAUSURA
TOMA DE POSESIÓN
NUEVA JUNTA DIRECTIVA
ENTREGA DE PREMIOS
01:30 ALMUERZO FIESTA CLAUSURA
Salón Panache