

Hemangiopericitoma nasal. Aportación de un nuevo caso pediátrico y revisión bibliográfica

Alina M^a García de H.¹ , José López S.²

Resumen

Los hemangiopericitomas son tumores infrecuentes en la edad pediátrica y tienen baja incidencia en la región cérvico facial. El objetivo de este trabajo es presentar un caso de hemangiopericitoma nasal en una niña de doce años y revisar la bibliografía. El cuadro clínico se caracterizó por la obstrucción nasal, en lugar de epistaxis, que es lo que con mayor frecuencia domina la sintomatología. Se le practicó cirugía endonasal encontrándose como resultado buen margen quirúrgico. Durante las revisiones realizadas no se ha observado recurrencia local ni metástasis a los 16 meses posteriores a la cirugía. Se concluye que la histología de apariencia benigna no excluye la posibilidad de recurrencia y continúa siendo un desafío el diagnóstico, tratamiento y pronóstico del hemangiopericitoma.

(Palabras clave: Hemangiopericitoma, tumor nasal).

Rev Chil Pediatr 75 (1); 59-63, 2004

Haemangiopericytoma nasal

Haemangiopericytoma is an infrequent tumour in children and have a low incidence in the cervico-facial region. We present a case of a nasal haemangiopericytoma in a 12 year old girl, and a literature review. The child presented with nasal obstruction without epistaxis, the most frequent symptom. She underwent endonasal surgery with a wide resection margin. 16 months later there was no local or distant recurrence. Although the histology has a benign appearance, it does not exclude the possibility of recurrence. The diagnosis, treatment and prognosis of haemangiopericytoma remains a challenge.

(Key words: haemangiopericytoma, nasal tumour).

Rev Chil Pediatr 75 (1); 59-63, 2004

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma (HPC) es un tumor compuesto por una red de vasos capilares rodeados de células iguales a las des-

critas por Zimmermann en el año 1923 y que denominó pericitos. En 1942, Stout y Murray fueron los primeros en describir 9 casos de tumores derivados del pericito vascular y los diferenciaron claramente de

1. Especialista en Otorrinolaringología. Departamento de Otorrinolaringología. Hospital General de Fuerteventura. España.
2. Especialista en Anatomía Patológica. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General de Fuerteventura. España.

Trabajo recibido el 8 de agosto de 2003, devuelto para corregir el 20 de octubre de 2003, segunda versión 19 de diciembre de 2003, aprobado para publicación 22 de diciembre de 2003.

otros tumores vasculares tales como el tumor glómico y el hemangioblastoma¹⁻⁴. Debido a que el pericito se encuentra en todos los capilares y vénulas del organismo este tumor puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque representa una pequeña minoría con respecto a los tumores vasculares un 1% (Batsakis, 1979)^{1,5,6}.

Desde el punto de vista epidemiológico aparece con mayor frecuencia en el adulto, sólo en un 5-10% ocurre en niños, sin predilección por sexo. La media de edad es de 45 años^{6,9}. La localización más frecuente es a nivel de extremidades inferiores, fosa pélvica y región retroperitoneal^{6,7}. La ubicación en cabeza y cuello se encuentra en un 16-25% de los casos diagnosticados, de ellos un 5% en fosa nasal, boca y faringe y un 2,5% en nasofaringe y senos paranasales.

Dentro de la patogenia como hipótesis se plantea el antecedente de un trauma o el tratamiento prolongado con corticoides o antihipertensivos^{6,8}.

El HPC no tiene una forma patognomónica de presentación, su cuadro clínico y evolución dependen de la localización y de las características histológicas⁸, pudiendo verse lesiones en el rango de un tumor benigno hasta un tumor agresivo capaz de provocar destrucción e inducir a hipoglicemia e hipertensión.

En el momento del diagnóstico suele haber metástasis en el 10-20% de los enfermos⁷, las que se producen por vía hemática y linfática a pulmón, hígado, hueso y ganglios locales. La enfermedad metastásica puede aparecer muchos años después de la cirugía, se ve en alrededor de un 20-50% en todas las localizaciones excepto en la zona cérvico facial (10%).

Puede observarse recurrencia en la mitad de los casos⁶. Mc Master en 1975 clasificó histológicamente al HPC en tres categorías benigno, límite de la malignidad y maligno³. Enzinger y Smith en 1976 plantearon que el índice de mitosis, 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 agresividad⁷.

Macroscópicamente, se caracteriza por ser una masa solitaria, redondeada, carecer de una cápsula verdadera. Es de color oscuro, puede interrumpirse por áreas de hemorragia y necrosis, la consistencia puede ser elástica, dura, friable o sólida.

Microscópicamente, el HPC se origina de los pericitos vasculares de Zimmerman. La función exacta de estas células se desconoce, pero participan en la regulación del flujo sanguíneo^{2,9}.

Los pericitos se encuentran alrededor de las vénulas capilares y post capilares formando un espiral. Estos capilares son de diferentes calibres. El pleomorfismo celular y más de 3 mitosis por 10 campos es un signo de mal pronóstico. El descenso de la celularidad y el aumento del material mucoso es causa frecuente para que se confunda con un liposarcoma mixoide. Puede encontrarse metaplasia cartilaginosa o diferenciación del focal en músculo liso.

El bajo grado de malignidad es curado con exéresis local y el alto grado de malignidad recurre y metastatiza aún con tratamiento intensivo. Otra alternativa es la radioterapia como tratamiento paliativo de lesiones irresecables o en la enfermedad residual. El uso de la quimioterapia es válido cuando existen metástasis.

El objetivo de este trabajo es mostrar un nuevo caso de HMP, tumor infrecuente en la etapa pediátrica y de rara localización en el piso medio facial.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 12 años que consultó porque en abril 2002 comenzó a notar un aumento de volumen en la fosa nasal izquierda y obstrucción nasal, sin referir epistaxis ni dolor. El examen de cabeza y cuello evidenció una masa tumoral redondeada de color púrpura duro-elástica de aproximadamente 1,5 centímetros localizada en el área de Kisselbach izquierda (figura 1). El resto de la exploración fue normal. El estudio preoperatorio estuvo dentro del límite normal, planificándose su exéresis con anestesia general por vía endoscópica nasal (figuras 2 y 3).

En la biopsia transoperatoria se sospechó un tumor vascular. En el estudio anatómopatológico se describió neoformación vascular compuesta por proliferación de células con núcleos ovalados o redondeados entre luces capilares revestidos por endotelio. Estas luces eran de calibres muy variables y a veces se dividían con formas como astas de ciervo. En algunas zonas las células proliferadas entre los vasos eran muy abun-



Figura 1. Masa tumoral de 1,5 cm en el área de Kisselbach, al examen de fosa nasal izquierda.

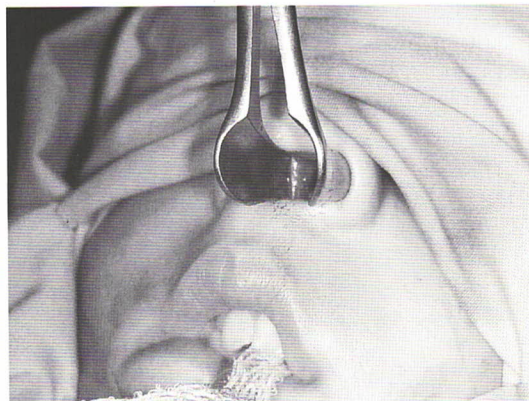


Figura 2. Exéresis del tumor por vía endoscópica nasal.

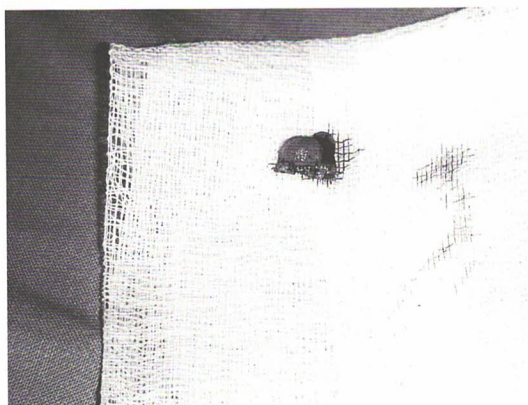


Figura 3. Imagen macroscópica de la masa tumoral extraída.

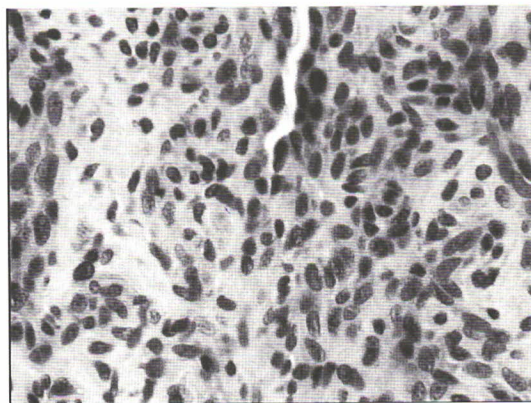


Figura 4. Imagen microscópica de hamangio-pericitoma.

dantes y le dan aspecto sólido. Las mitosis eran muy escasas, no había polimorfismo, ni necrosis, ni hemorragia, la tumoración se encontraba en corion debajo del epitelio estratificado queratinizado y llegaba en alguna zona al borde quirúrgico profundo. Esta descripción es compatible con hemangiopericitoma (figura 4). En estos momentos la paciente se encuentra en seguimiento, la radiografía de tórax y el estudio hepático son normales.

DISCUSIÓN

Cuando se habla de HPC, en general se describen dos síndromes o formas diferentes, el HPC del adulto y del niño mayor de un año con similar clínica y manejo terapéutico, y el HPC infantil, que es menos agresivo y tiene una buena respuesta a la

quimioterapia. Por otra parte, las lesiones localizadas en cabeza y cuello tienen un comportamiento más benigno^{7,10}.

En el niño el 40% ocurre durante el primer año de vida y muchos de ellos son congénitos⁷. Esta lesión en la edad infantil es una entidad específica, los rasgos característicos son el ser menos agresivo, responder mejor a la quimioterapia, observándose en ocasiones maduración hacia un tumor benigno como el hemangioma después de recibir quimioterapia o la remisión espontánea. Este tumor se ha comparado con otras neoplasias infantiles como el fibrosarcoma y la miofibromatosis que tiene un comportamiento diferente en el niño y en el adulto. Se sabe que las bases biológicas son diferentes con respecto a los adultos pero no están aún aclaradas^{11,12}.

El HMP nasal puede tener como principales formas de presentación la epistaxis,

obstrucción nasal meses o años previos al diagnóstico, como una otitis media secretora o anestesia infraorbitaria. Puede comprometer la fosa nasal con uno o más senos paranasales o extenderse a la cavidad oral causar maloclusión, trismo, fístula oroantral o ulceración en el paladar. La extensión al suelo orbitario causa diplopia, protusión del globo ocular y disminución de la agudeza visual. Macroscópicamente es una masa polipoidea que puede formarse en el cornete o en otra parte de la fosa nasal. Por la ubicación submucosa y crecimiento intraluminal puede inflamarse, ulcerarse y sangrar³. Compagno y Hyams en 1976 hacen referencia al comportamiento más benigno de HMP en fosa nasal con respecto a las demás localizaciones en cabeza y cuello y al resto del organismo^{13,14}.

Ante la sospecha de HMP nasal se realiza tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) para conocer la localización exacta y extensión. Se indica estudio angiográfico para saber el compromiso vascular y la biopsia que nos da el diagnóstico definitivo^{6,15}.

Histológicamente puede presentarse a confusión con otros tumores como el angiosarcoma, tumor glómico, leiomioma, histiocitoma fibroso, para diferenciarlos es fundamental el microscopio electrónico y las técnicas de inmunohistoquímica, pero esto no brinda información a cerca del comportamiento biológico de la lesión¹⁶.

Se han publicado varias formas de clasificar el estadio de la lesión nasal muchos autores emplean los estadios de Kadish en el neuroblastoma olfatorio para estudiarlo, creemos que ésta es bastante comprensible. Estadio A toma de fosa nasal o un seno paranasal (SPN), estadio B ocupación de dos o más SPN y hueso sin extenderse a la lámina cribosa o conducto nasolagrimal y el estadio C se extiende a través de la lámina cribosa o fosa pterigoidea o infratemporal. Otra forma es hacerlo de acuerdo con la clasificación de la Unión Internacional Contra el Cáncer que lo hace acorde con el tumor, el nódulo y las metástasis (TNM), T1 sería la lesión limitada a un órgano y T2 cuando se extiende a órganos vecinos ambos pueden ser $< 5\text{ cm}$ o $\geq 5\text{ cm}$. Ausencia de nódulo N0 y presencia N1. Ausencia de metástasis M0 y presencia M1⁷.

En cuanto al tratamiento la cirugía con intención curativa es el mejor factor predictivo.

Muchos de estos tumores por la gran vascularización y su tamaño requieren controlar el factor vascular haciendo una embolización arterial al menos dos días antes de ser intervenidos. La recurrencia está relacionada con la exéresis incompleta puede ir del 8-53%. Las vías de abordaje pueden ser la transnasal, paralatero nasal, transpalatina y Degloving^{2,3}.

La radioterapia como tratamiento inicial no es adecuada, se recomienda para lesiones irresecables o en la enfermedad residual. Se requieren más de 50Gy para el control de la enfermedad. La quimioterapia es paliativa en lesiones irresecables y en enfermedad metastásica. Las sustancias que con mayor frecuencia se emplean son: methotrexate, ciclofosfamida, vincristina y adamicina.

CONCLUSIONES

Al evaluar un HPC, la histología de apariencia benigna no excluye la posibilidad de recurrencia, por lo que el seguimiento es obligatorio.

En esta patología, continúa siendo un desafío el diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

REFERENCIAS

- 1.- Stout AP., Murray MR: Haemangiopericitoma. Ann Surg 1942; 116: 26-33.
- 2.- Moriya S, Tei K, Notani K, Shindoh M: Malignant hemangiopericytoma of the head and neck: a report of 3 cases. J Oral Maxillofac Surg 2001; 59: 340-5.
- 3.- Marianowski R, Wassef M, Herman P, Huy PT: Nasal hemangiopericytoma: report of two cases with literature review. J Laryngol Otol 1999; 113: 199-206.
- 4.- Prakasha B, Jacob R, Dawson A, Joannides T: Hemangiopericytoma diagnosed from a metastasis 11 years after surgery for "atypical meningioma". Br J Radiol 2001; 74: 856-8.
- 5.- Kanazawa T, Nishino H, Miyata M, Kuriki K, Abe K, Ichimura K: Hemangiopericytoma of infratemporal fossa. J Laryngol Otol 2001; 115: 77-9.
- 6.- Herve S, Abd Alsamad I, Beautru R, et al: Management of sinonasal hemangiopericytomas. Rhinology 1999; 37: 153-8.
- 7.- Rodríguez-Galindo C, Ramsey K, Jenkins JJ, et al: Hemangiopericytoma in children and infants. Cancer 2000; 88: 198-204.

- 8.- Weber W, Henkes H, Metz KA, Berg-Dammer E: Hemangiopericytoma of the nasal cavity. *Neuroradiology* 2001; 43: 183-6.
- 9.- Catalano PJ, Brandwein M, Shah DK, Urken ML, Lawson W, Biller HF: Sinonasal hemangiopericytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Head Neck* 1996; 18: 42-53.
- 10.- Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, et al: Hemangiopericytoma in pediatric ages. *Cancer* 2001; 92: 2692-7.
- 11.- Gotte K, Hormann K, Schmoll J, Hiltmann WD: Congenital nasal hemangiopericytoma: intrauterine, intraoperative, and histologic findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 589-93.
- 12.- Sabini P, Josephson GD, Yung RT, Dolitsky JN: Hemangiopericytoma presenting as a congenital midline nasal mass. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 202-4.
- 13.- Compagno J, Hyams UJ: Haemangiopericitoma-like intranasal tumors. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 672-83.
- 14.- Maniglia AJ, Phillips DA: Midfacial degloving for the management of nasal sinus, and skull-base neoplasms. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28: 1127-43.
- 15.- Alén JF, Lobato RD, Gómez PA, et al: Intracranial Hemangiopericytoma: Study of 12 Cases. *Acta Neurochir* 2001; 143: 575-86.
- 16.- Celedón C, Sepúlveda JC: Hemangiopericitoma etmoidal. *Rev Otorrinolaringol Cir Cuello* 1996; 56: 31-4.

AVISO A LOS AUTORES

Se comunica a los autores que las figuras de los artículos enviados, pueden entregarse en formato electrónico como archivos JPG o TIFF, en resolución de 300 dpi o mayor. De lo contrario deben entregarse en papel fotográfico en tamaño 10 x 15 cm.