

Hemangiopericitoma nasosinusal

Nasosinusal hemangiopericytoma

RESUMEN

El hemangiopericitoma es un tumor poco frecuente en la región nasosinusal. En esta localización, su comportamiento es más benigno que en el resto del organismo. Su sintomatología consiste en obstrucción nasal y epistaxis, pero suele pasar desapercibido hasta que invade estructuras vecinas. El diagnóstico se realiza mediante fibroendoscopia nasal, TC y RM. El tratamiento es quirúrgico, reservando la radioterapia para resecciones incompletas o lesiones irreseccables. Su malignidad relativa radica en su alta capacidad de recidivar y metastatizar, por lo que se debe hacer un seguimiento cercano del paciente a largo plazo.

PALABRAS CLAVE:

Hemangiopericitoma, cavidad nasal, senos paranasales.

SUMMARY

Hemangiopericytoma is rare in nasosinusal region. When it appears there, its behavior is more benign than when it appears in the rest of the organism. The symptoms that it causes are nasal obstruction and epistaxis, but it goes unnoticed until it invades neighbour structures. Diagnosis is made by nasal fibroendoscopy, TC and RM. Treatment is surgical, using RT only for incomplete resections or irreseccable lesions. Its high capacity of recidive and metastatic, makes it necessary to do a nearby follow-up of the patient in a long-term.

KEY WORDS:

Hemangiopericytoma, nasal cavity, paranasal sinuses.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 78 años que presentaba obstrucción nasal unilateral por la fosa nasal derecha, de largo tiempo de evolución. En la exploración se observó una masa polipoidea que ocupaba la totalidad de la fosa y que según la TC realizada, afectaba a la lámina papirácea, extendiéndose hacia la órbita y la fosa anterior. La tumoración fue resecada mediante un abordaje combinado, externo y endoscópico. Dada su proximidad a la órbita, la resección fue incompleta, por lo que precisó posteriormente la administración de radioterapia, para eliminar la lesión en su totalidad. La paciente permanece asintomática y sin recidiva de la lesión en las sucesivas revisiones.

Discusión

Los hemangiopericitomas se originan de los pericitos de Zimmerman, las células que rodean los capilares y vénulas postcapilares de todo el organismo^{1,2,3}. Su función exacta se desconoce, pero se cree que regulan el flujo sanguíneo al modificar el calibre de los vasos⁴. Se clasifica como tumor vascular, pero hay autores que opinan que los pericitos, más que células endoteliales, son células derivadas del mesénquima, capaces de diferenciarse a células de músculo liso y lo clasifican, por tanto, como sarcoma². Si se engloba dentro de los tumores vasculares, representa el

1% de ellos^{2,3,4,5,6,7}. También se han encontrado similitudes histológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de los hemangiopericitomas nasosinuales con los tumores glómicos⁸.

Los hemangiopericitomas convencionales se localizan preferentemente en extremidades inferiores, fosa pélvica y región retroperitoneal^{1,3,4,7} y son el 0'8% de todos los tumores del organismo. Entre el 15-30% de los hemangiopericitomas se localiza en la región de cabeza y cuello^{1,2,3,5,6,12} y un 5% del total, asienta en cavidad nasal y senos paranasales^{5,7,10}. Por orden de frecuencia, el más afectado es el seno etmoidal, seguido del seno maxilar, fosa nasal, seno esfenoidal y tabique^{1,2,3}.

Los hemangiopericitomas que aparecen en la región nasosinusal son distintos, tanto clínica como histopatológicamente, de los hemangiopericitomas del resto del organismo, por lo que, en ocasiones, se piensa que son entidades diferentes¹. La evolución de los localizados en la región nasosinusal es mucho más benigna ya que tienen menos capacidad de metastatizar y causan menos mortalidad^{3,4,5,9}, aunque a veces pueden tener un comportamiento agresivo, con capacidad de destruir localmente y de metastatizar⁵.

Existe, en su aparición, un leve predominio en mujeres^{3,5,6}, de 60-70 años^{5,6}. Sólo 5-10% ocurre en niños^{2,3,4} y de ellos, un tercio son congénitos^{3,4}.

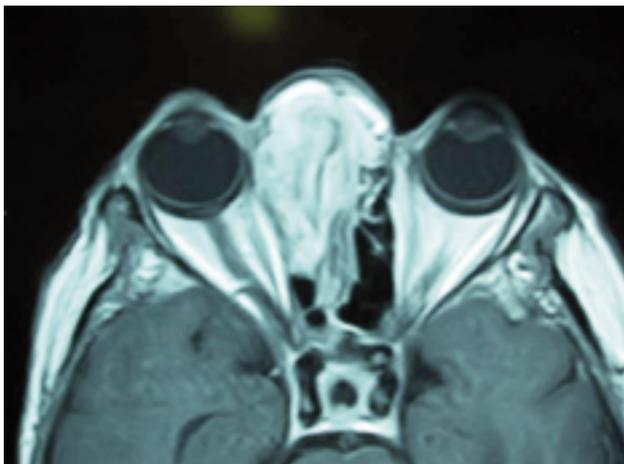


Figura 1: Corte axial de RM donde se muestra la gran tumoración ocupando la fosa nasal derecha.

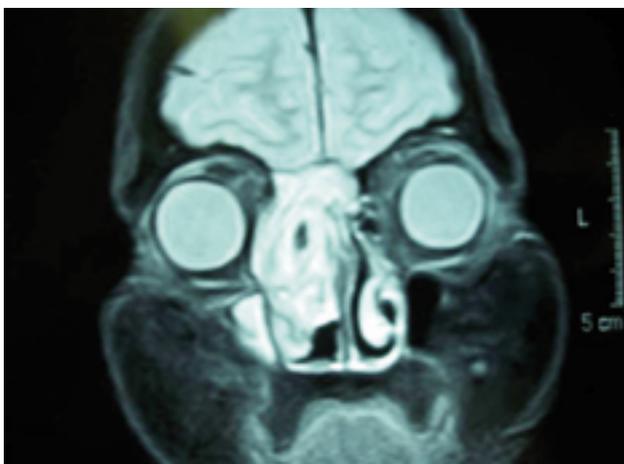


Figura 2: Corte coronal de RM en que se pone de manifiesto el alcance de la tumoración, y su relación con las estructuras vecinas.

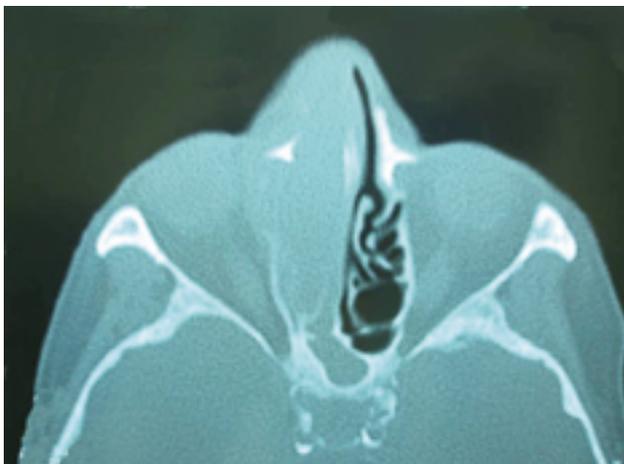


Figura 3: Imagen de TC en corte axial que demuestra la destrucción ósea por parte del tumor.

La patogenia es desconocida, aunque a veces se relaciona con el antecedente de un traumatismo nasal, cambios hormonales, o el tratamiento prolongado con corticoides^{3,4,7,10,11}.

Se han descrito casos de asociación del hemangiopericitoma con la osteomalacia ya que se piensa que podría tener receptores de somatostatina^{3,7,8}. Tanto la enfermedad como sus síntomas son reversibles tras el tratamiento del hemangiopericitoma.

La presentación clínica es una obstrucción nasal unilateral progresiva y epistaxis frecuentes^{1,2,4}. Normalmente es indoloro y pasa desapercibido hasta que invade estructuras adyacentes. En los casos de localización etmoidal podremos observar proptosis, epífora, o cefalea³. Si se extiende a cavidad oral, puede causar maloclusión dental, trismus, fístula oroantral o ulceración en el paladar, mientras que la extensión a suelo de órbita puede originar diplopia, dolor facial, exoftalmos y disminución de la agudeza visual⁴.

En general, su curso clínico es benigno, pero tienen potencial de malignización, por tanto, requieren precisión en el diagnóstico para hacer un tratamiento adecuado y seguimiento a largo plazo tras el tratamiento.

El diagnóstico se realiza en un primer momento, mediante fibroendoscopia nasal, donde se observa una masa polipoide pálida que ocupa la cavidad nasal^{2,4,6}. Su apariencia es rojiza, blanda, edematosa y sangrante al tacto, lo que hace que pueda confundirse con pólipos inflamatorios^{1,2}. Las técnicas de imagen nos dan datos muy importantes respecto a su naturaleza. El la TC se observa una tumoración homogénea que capta contraste y que en ocasiones erosiona el hueso subyacente^{1,6}. La RMN demuestra una masa sólida, de intensidad intermedia en T1 y en T2², que se realza tras la administración de contraste⁷. A veces es recomendable hacer una angiografía para ver el compromiso vascular⁴.

El diagnóstico definitivo lo obtendremos tras extirpar y analizar la lesión. Mediante microscopía óptica se observa una lesión encapsulada, con un infiltrado celular muy denso, formado por pericitos, células de límites mal definidos, núcleos pequeños y ovoideos y citoplasma rosado, dispuestas en fascículos cortos y estrechos y rodeadas por gran cantidad de capilares con una llamativa hialinización perivascular, lo que es muy característico del hemangiopericitoma^{5,8}. Es también muy característico que estos vasos presenten ramificaciones irregulares en "asta de ciervo"^{3,5,7}.

Mediante microscopía electrónica se observan filamentos citoplasmáticos y células tumorales en el exterior de la lámina basal³ y con técnicas de inmunohistoquímica se observa positividad fuerte para vimentina, actina y actina de músculo liso^{1,2,3,5,8,9}, negatividad para desmina^{1,9} y al contrario que los hemangiopericitomas convencionales, no expresa el CD31 ni el CD 34^{3,7,9}.

Para realizar el diagnóstico de extensión, nos ayudaremos también de la TC. El porcentaje de metástasis a distancia en el momento del diagnóstico en los hemangiopericitomas nasosinuales es de 4.2%, mientras que en los de otras localizaciones es del 12-60%².

Las metástasis a distancia se producen vía linfática o sanguínea, a pulmón, hueso, hígado y ganglios linfáticos locales. También pueden aparecer muchos años después de la cirugía y lo hacen en un 10%⁴, porcentaje menor que en los hemangiopericitomas del resto de localizaciones, que es del 20-50%.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con lesiones muy variadas, como el esteseoneuroblastoma, el granuloma central de células gigantes, el plasmocitoma extramedular, el neurofibroma, el fibroma osificante o el fibrosarcoma, el angiofibroma o el angiosarcoma, el tumor glómico, el hemangioendotelioma, el mioepitelioma, el leiomioma o el leiomiomasarcoma, sarcoma sinovial o el histiocitoma fibroso maligno, entre muchos otros^{1,2,3,4,6,10}.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica radical del tumor con amplios márgenes de resección. Se recomienda hacer una arteriografía con embolización previa ya que permite disminuir el sangrado intraoperatorio y el tamaño tumoral^{1,3,4,6}.

La vía de abordaje puede ser transnasal, paralateronasal o transpalatina⁴. La mejor opción es combinar una rinotomía lateral con un abordaje endoscópico transnasal, realizando un Caldwell-Luc si es necesario^{2,6,10}.

La tasa de recidiva local es elevada y varía del 17-40%^{1,6}, según distintos autores. Se debe normalmente a la resección incompleta del tumor en la cirugía, por la dificultad de extirpación total por el difícil acceso quirúrgico de la zona³. La recidiva ocurre normalmente en el primer año⁵, pero puede aparecer hasta 10-30 años tras la cirugía⁷.

El uso de radioterapia y quimioterapia está en controversia. Ambas se usan en tratamiento paliativo, en lesiones irresecables o si existen metástasis^{3,4,6,7,10}. La supervivencia a los 5 años es del 74.2% y a los 10 años, del 64.4%⁶.

Con todo esto, podemos concluir que el hemangiopericitoma nasosinusal, aunque es un tumor en apariencia benigno, debe tratarse como potencialmente maligno, por tener una evolución impredecible. Debemos, por tanto, ser radicales en el tratamiento y realizar un seguimiento continuo del paciente, por su capacidad de recidiva a medio y largo plazo.

Bibliografía

1. Lin IH, Kuo F, Su CY, Lin HC. Sinonasal-type hemangiopericitoma of the sphenoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg*.2006;135:977-979.

2. Navarro R, Rosas N. Hemangiopericitoma nasosinusal. *Anales Radiol Mex*.2005;2:149-154.
3. Védia J, Sánchez E, Sánchez J, Revelles H, Molano E, Murga C. Hemangiopericitoma del área nasosinusal extendido a órbita. *ORL-DIPS*.2004;31(2):88-92.
4. García A, López J. Hemangiopericitoma nasal. Aportación de un nuevo caso pediátrico y revisión bibliográfica. *Rev Chil Pediatr*.2004;75(1):59-64.
5. Gonzalez MB, Gonzalvo P, Alvarez M, Vinuesa M. Hemangiopericitoma tipo senonasal. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol*.2008;41(2):154-158.
6. Araujo R, Ferreira E, Becerra D, Brito L, Sales A. Rare nasosinusal tumors: case series and literature review. *Rev Brás Otorrinolaringol*.2008;74(2):307-314.
7. Agut MA, Riera C, Cortés V, Díaz C, Valladares J. Hemangiopericitoma nasosinusal. *Acta Otorrinolaringol Esp*.2001;52:699-702.
8. Thompson L, Miettinen M, Wenig B. Sinonasal-Type Haemangiopericytoma. A Clinicopathologic and Immunophenotypic Analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol*.2003;27(6):737-749.
9. Watanabe K, Saito A, Suzuki M, Yamanobe S. True Hemangiopericytoma of the nasal cavity. Immunohistochemical and electron microscopic study of 2 cases and a review of the literature on sinonasal hemangiopericitomas. *Arch Pathol Lab Med*.2001;125:686-690.
10. Castelnuovo P, Pagella F, Délu G, Benazzo M, Cerniglia M. Endoscopic resection of nasal haemangiopericytoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*.2003;260:244-247.
11. Weber W, Henkes H, Metz K, Berg E, Kühne D. Haemangiopericytoma of the nasal cavity. *Neuroradiol*.2001;43:183-186.
12. Billings K, Fu Y, Calcaterra T, Sercarz J. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol*.2000;21:238-243.

Correspondencia

Dra. Beatriz Ágreda Moreno
 Urb. Parque Roma, bloque D-4, piso 7ºD
 50010 Zaragoza
 e-mail: beagreda@hotmail.com