

Hemangiopericitoma naso-sinusal. Revisión de la literatura a propósito de un caso

Naso-sinus hemangiopericytoma. Literature review apropos of a case

RESUMEN

Los hemangiopericitomas son tumores de origen vascular de bajo grado de malignidad y poco frecuentes (1%), en cavidades nasales y sinusales, constituyen solamente el 5% del total, predominando los encontrados a nivel de extremidades, retroperitoneo y piel.

La edad más frecuente de aparición son los 40-60 años, y no hay diferencias en cuanto al sexo. Son indoloros en su crecimiento y la clínica más frecuentemente producida es la epistaxis y obstrucción nasal. Puede confundirse macroscópicamente con una poliposis nasosinusal.

Tiene una alta tasa de recidiva local (cerca del 50%) debido a la dificultad de extirpación total por el difícil acceso quirúrgico. Produce recidivas después de 10-30 años después de una cirugía.

No existen diferencias anatomopatológicas entre hemangiopericitomas nasales y los del resto del cuerpo. El diagnóstico es de exclusión tras el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico con tinción con reticulina, marcadores endoteliales CD-31, CD-34 que tiñen el endotelio pero no las células perivasculares.

El tratamiento de elección es la cirugía, mediante resección completa con márgenes libres de enfermedad. Es preferible el abordaje extranasal sin estar indicado el vaciamiento cervical, suele ser un tumor radioresistente y la quimioterapia tampoco ha demostrado ser muy efectiva. Se ha utilizado tradicionalmente la embolización preoperatoria para reducir el tamaño tumoral, y el sangrado intraoperatorio.

PALABRAS CLAVE:

Tumor vascular nasosinusal. Hemangiopericitoma nasal.

SUMMARY

Hemangiopericytomas are unusual vascular neoplasm which show slow aggressive progression, at nasal and sino-nasal area are only 5% of total cases, most of them are located at extremities, retroperitoneal tissues and skin.

The age of patients ranged from 40-60 years, and there is not sex differences. The neoplasm is usually painless, and the commonest clinical presentation is nasal obstruction and/or epistaxis. It can be macroscopically confused with a sinonasal poliposis.

Hemangiopericytomas can exhibit a high recurrence rate (50%), because of its hard surgical excision even 10-30 years after surgery.

There are not microscopically differences between nasal and extranasal hemangiopericytomas. The neoplasm is diagnosed by exclusion, using endothelial markers like CD-31, CD-34 that mark endothelium but no perivascular cells.

The gold standard treatment is surgery, with adequate surgical margins. Extranasal excision is preferred and an elective neck dissection is not indicated. It is usually radio-resistant and chemotherapy is not effective. Embolization has been used to reduce neoplasm size and intraoperative bleeding.

KEY WORDS:

Vascular sino-nasal neoplasm, sino-nasal hemangiopericytoma.

Introducción

Los hemangiopericitomas son tumores de origen vascular poco frecuentes. La localización nasal y sinusal, constituye solamente el 5% de la totalidad, predominando los encontrados a nivel de extremidades, retroperitoneo y piel^{1,2}.

Su origen y procedencia, como su propio nombre indica, es de los pericitos de los capilares. El primer caso de hemangiopericitoma nasal descrito fue realizado por Stout y Murray en 1942³.

La localización nasal por otro lado, presenta características específicas que lo diferencian del resto de hemangiopericitomas, como es: La "menor agresividad" y las "altas tasas de recidiva". Sus principales manifestaciones clínicas son: Epistaxis y obstrucción nasal^{4,5}.

Presentamos un caso clínico intervenido en nuestro Servicio, que se presenta como una masa polipoidea de

aspecto angiomatoso en fosa nasal izquierda, con diagnóstico anatomopatológico de "hemangiopericitoma".

Caso Clínico

Varón de 53 años, exfumador desde hace 11 años, con glucemias elevadas que controla con dieta; hipercolesterolemia y gastritis, sin otros antecedentes médicos quirúrgicos ni alérgicos.

Remitido a nuestro centro para valoración de posible embolización y cirugía de tumoración vascular nasal; después de 7 meses de evolución con epistaxis de repetición y obstrucción nasal y, ante la aparición de una de epistaxis importante, tras realización de biopsia de la tumoración, que precisó taponamientos nasales sucesivos. El resultado de la biopsia tras el pertinente estudio radiológico, que incluyó TC, RMN y Arteriografía es de hemangiopericitoma.

La nasendoscopia transnasal pone en evidencia una masa rugosa que ocupa toda la fosa nasal izquierda aparentemente pediculada en etmoides anterior. La TC muestra engrosamiento mucoso en seno maxilar izquierdo y ocupación de partes blandas etmoidales con osteolisis de los cornetes de fosa nasal homolateral. La RMN muestra una masa que erosiona la pared interna de seno maxilar izquierdo, con intenso realce tras inyección de gadolinio.

La biopsia de la lesión indica la existencia de una proliferación mesenquimal, con patrón de crecimiento sólido, con células de citoplasma eosinófilo y núcleo uniforme. Las células forman sábanas, con disposición fasciculada en algunas áreas. Existe un rico entramado vascular, arborescente, con células endoteliales aplanadas. En algunos vasos se muestra refuerzo hialino.

Las técnicas de inmunohistoquímica muestran una inmunoexpresión de Vimentina y Actina, CD34 limitada sólo al endotelio. No se observa inmunoexpresión de Desminac-Kit, S-100, Factor XIII, Sinaptofisina, Cromogranina, AE 1-AE3, CEA, y Enolasa neuronal específica, compatible con un hemangiopericitoma nasosinusal (glomangiopericitoma).

Por la agresividad relativa de la tumoración, epistaxis post-biopsia y resultado de la misma, es remitido a nuestro Servicio desde su centro de origen para valoración y tratamiento.

Practicamos una arteriografía y se comprueba que la masa es hipervascularizada, por lo que se procede a su embolización terapéutica 48 horas antes de la intervención quirúrgica (Figura 1). A continuación se realizó cirugía vía paralateronasal para la extirpación completa de la lesión con márgenes de seguridad. (Figura 2).

Discusión

El hemangiopericitoma nasal representa el 5% de todos los hemangiopericitomas, siendo esta la localización más frecuente a nivel de cabeza y cuello. Es un tumor vascular originado en los pericitos de los capilares cuya etiología no está claramente establecida, aunque se han mencionado factores como traumatismos, cambios hormonales, y tratamiento corticoideo⁶.

La edad más frecuente de aparición son los 40-60 años, y no se han hallado diferencias en cuanto al sexo^{7,8}. Son indolores en su crecimiento y la clínica más frecuentemente producida es la epistaxis y obstrucción nasal. Pueden pasar desapercibidos hasta invadir estructuras adyacentes. Puede confundirse macroscópicamente con una poliposis nasosinusal, e incluso hay descritos algunos tumores de este tipo de etiología congénita^{9,10}.

Es característico que tenga menor agresividad que en otras localizaciones y no suele producir metástasis, aunque tiene una alta tasa de recidiva local (cerca del 50%) debido a la dificultad de extirpación total por el difícil acceso quirúrgico de la región nasal y senos paranasales (SPN)^{11,12}. También hay casos descritos en los que se ha producido una evolución fatal por metástasis a distancia. Hay casos publicados de recidivas después de 10-30 años después de una cirugía¹³.

Se considera una lesión de bajo grado de malignidad debido a su comportamiento, pero hay que tratar este tumor como si fuera potencialmente maligno ya que tiene una evolución que no podemos predecir por los hallazgos histológicos ni otros parámetros. La evolución depende en gran parte de la localización tumoral^{14,15,16}.

Se ha descrito una asociación del hemangiopericitoma nasal con osteomalacia, que es reversible tras el tratamiento¹⁷.

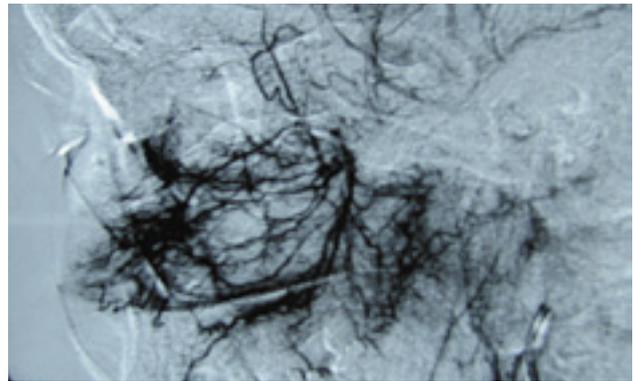


Figura 1: Arteriografía previa a la embolización prequirúrgica. Se aprecian muchas colaterales que nutren el parénquima tumoral, por lo que la efectividad de esta técnica no siempre es efectiva.

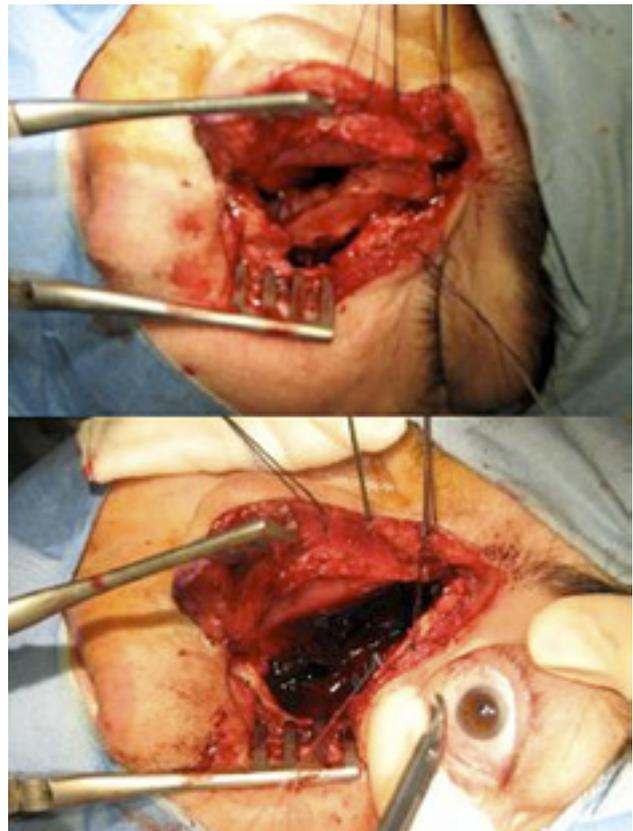


Figura 2: Abordaje vía paralateronasal ampliada (Incisión de Weber). Se aprecia el color polipoideo hemorrágico de la tumoración y el amplio margen que permite este abordaje para la excisión del tumor.

Autores como Elchorn y Batsakis han demostrado que no existen diferencias anatomopatológicas entre hemangiopericitomas nasales y los del resto del cuerpo, es un tumor encapsulado formado por capilares y pericitos fusiforme entre los capilares, envueltos por reticulina, con ramificación irregular tipo "asta de ciervo"⁸.

El diagnóstico es de exclusión tras el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico como la tinción con reticulina, marcadores endoteliales CD-31, CD-34 que tiñen el endotelio pero no las células perivasculares¹⁸.

Se propone su inclusión en un grupo de tumores mioides perivasculares (miomas perivasculares) ya que no se ha podido demostrar diferenciación pericitica ni con técnicas inmunohistoquímicas ni con microscopía electrónica¹⁹.

Se suele hacer un diagnóstico diferencial con el tumor fibroso solitario del tracto respiratorio superior, del cual se diferencia por el marcador CD-34, que tiñe tanto las luces vasculares como las áreas sólidas (El hemangiopericitoma se caracteriza por teñir sólo el endotelio vascular)²⁰.

En tumores grandes es típica la aparición en la TC calcificaciones puntiformes. En la Resonancia Magnética se aprecian masas sólidas, isointensas en T1, iso o hipointensa en T2 y que se realza tras administrar contraste^{21,22}.

Para una correcta evaluación y tratamiento de los tumores de esta localización es necesario establecer un sistema específico. Kadish, Dulgerov y Calcaterra describen 4 pasos:

- T1: Tumor que envuelve la cavidad nasal o SPN (excluyendo esfenoides)
- T2: Tumor que envuelve la cavidad nasal o SPN incluyendo esfenoides, con afectación de la lámina cribiforme.
- T3: Tumor que se extiende dentro de la órbita o protuye dentro de la fosa craneal anterior.
- T4: Tumor que afecta a cerebro (A través de la dura)

El tratamiento de elección es la cirugía, mediante resección completa con márgenes libres de enfermedad. En localizaciones nasales y SPN es preferible el abordaje extranasal o externa para la completa resección tumoral. También hay descritos en la literatura casos de resección mediante cirugía endoscópica nasosinusal (CENS). No están indicados los vaciamentos ganglionares cervicales debido a que son tumores con raras metástasis linfáticas^{11,12,14}.

La radioterapia es ineficaz, pues suele ser un tumor radioresistente a pesar de su gran vascularización. La quimioterapia tampoco ha demostrado ser muy efectiva, y se reserva para casos de resección tumoral incompleta o si existen metástasis. Se ha utilizado tradicionalmente la embolización preoperatoria para reducir el tamaño tumoral, y el sangrado intraoperatorio^{23,24}.

Conclusión

El hemangiopericitoma nasal es un tumor raro, de origen vascular, bajo grado de malignidad, al que se debe someter a controles continuos por su alta tasa de recidiva local, aún a muy largo plazo.

Bibliografía

1. Vikneswaran T, Gendeh BS, Tan VE, Phang KS, Saravanan K. Sino-nasal hemangiopericytoma-A rare tumor. *Med J Malasia*, 2005 Oct; 60 (4): 485-8
2. Kuzniar J, Pazdro-Zastawny K, Sztuka A, Rostkowska-Nadolska B, Jelen M. Haemangiopericytoma of the nasal cavity as a cause of recurrent epistaxis-case report. *Pol Merkur Lekarski*, 2006 Jul; 21 (121):65-8.
3. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*. 2006 Jan; 48(1):63-74.
4. Guerrier Y, Leonardelli GB, Pizzetti F. Hemangiopericytomas in ORL. Revision and anatomico-clinical placement of 9 cases. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 1971 Mar; 88 (3): 121-34.
5. Agut Fuster MA, Riera Sala C, Cortes Vizcaíno V, Diaz-Albo Hermida C, Valladares Molina J. Sinonasal hemangiopericytoma. *Acta Otorinolaringologica Esp* 2001, Nov-Dec ; 52 (8): 699-702
6. Batsakis JG, Jacobs JB, Templeton AC. Hemangiopericytoma of the nasal cavity: electron-optic study and clinical correlations. *J. Laryngol Otol* 1983; 97: 361-68.

7. Wang SY, Zhu XZ, Zhonghua Bing Li, Xue Za Zhi. Sinonasal-Type hemangiopericytoma: A clinicopathologic analysis of 6 cases. 2006 May; 35(5): 272-6
8. Eichorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonasal Hemangiopericytoma: a reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry, and long term follow-up, *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 856-66
9. Sabini P, Josephson GD, Yung RT, Dolisky JN. Hemangiopericytoma presenting as a congenital midline mass. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 202-204.
10. Delsupehe KG, Jorissen M, Sciort R, De Vos R, Van Damme B, Ostyn F. Hemangiopericytoma of the Head and the Neck ; a report of four cases and a literature review. *Acta Otorhinolaryngologica Belg* 1992, 46: 421-27
11. Herve S, Alsamad IA, Beatru R, Gaston A, Bedbeder Ph, Peynégre R, Coste A. Management of sinonasal hemangiopericytomas. *Rhinology* 1993; 37: 153-8.
12. Reiner SA, Siegel GJ, Clark KF, Min KW. Hemangiopericytoma of the nasal cavity. *Rhinology* 1990, 28: 129-136.
13. Huges KV, Bard ML, Lewis JE, Kasperbauer JL, Facer GW. Nasal cavity hemangiopericytoma. 14 cases review during a 40 years period. *Rhinology* 1993 Vol III 6: 15-22.
14. Schick B, Brors D, Draf W. Experiences with Hemangiopericytoma in de cranial base surgery. *Laryngorhinoo-otologie* 1998; 77; 256-263
15. Demphe W, Firusian N. Unusual course of Hemangiopericytoma. *Med Klin*. 1998; 726-728.
16. Freidi S, Gelrich NC, Zerfowski M; Philippou S. Agresive growth of Hemangiopericytoma in the nasal area of the facial skull. *Gesischtschir* 1997; 1: 179-181.
17. De Miguel, F. Bori M A, Horndler C, Ortiz A, Mateo A, Hemangiopericitoma nasal *Acta Otorrinolaringológica Española* 1991; 42, 71-75.
18. Catalano PJ, Branwein M, Sha DK, Urken ML, Lawson W, Biller HF Sinonasal Hemangiopericytomas: A clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Head and Neck* 1996; 18: 42-53.
19. Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CMD.. Myofibromatosis in adults. Glomangiopericytoma and Myopericytoma. A spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 513-525.
20. El Naggar AK, Batsakis JG, García GM, Luna ML, Goefert H. Sinonasal Hemangiopericytomas, a clinicopathologic and DNA content study. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1998; 124: 202-204.
21. Lin SH, Chan KT, Lin CZ, Li WY, Ho CY. Diagnosis and treatment of sinonasal hemangiopericytoma: Three case reports and review of the literature. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 1971 Mar ; 88 (3): 121-134.
22. Alpern MB, Thorsen MK, Kellman GM, Pojunas K, Lawson TL CT appearance of hemangiopericytoma *J Comput Assisted Tomography* 1986 10: 264-267
23. Pierrot L, Boulin A, Castaings L, Chabolle F, Moret J. Embolization by direct puncture of hypervascularized ORL tumors. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 1994; 111 (7): 403-9
24. Suceava I, Gheorghiu D. Vascular neoplasms in the ORL organs (anatomic-clinical observations). *Rev Chir Oncol Radiol ORL Oftalmol Stomatol Otorrinolaringol* 1989 Apr-Jun; 34 (2): 149-152.

Correspondencia

Dra. Pablo Santos Gorjón
Cervantes, 65. Urb. Peñasolana
37192 SALAMANCA
e-mail: pabmaransantos@hotmail.com