

HEMANGIOPERICITOMA NASOSINUSAL

M. A. AGUT FUSTER*, C. RIERA SALA*, V. CORTÉS VIZCAÍNO, C. DÍAZ-ALBO HERMIDA*,
J. VALLADARES MOLINA***

SERVICIO DE ORL* Y ANATOMÍA PATOLÓGICA**. HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓ. CASTELLÓ.

RESUMEN

El hemangiopericitoma es un tumor vascular infrecuente a nivel nasal, que produce epistaxis y clínica obstructiva respiratoria como principales síntomas. Tiene a nivel nasal características clínicas especiales que lo diferencian de los de otras localizaciones.

Presentamos un caso de hemangiopericitoma nasosinusal con apariencia polipoidea y tratado mediante cirugía endoscópica nasosinusal, con remisión completa y controles continuos sin observar recidiva. Revisamos la bibliografía y comentamos sus principales características.

PALABRAS CLAVE: Hemangiopericitoma. Senos paranasales

ABSTRACT

NASOSINUSAL HEMANGIOPERICYTOMA

The hemangiopericytoma is an infrequent vascular tumour in the nose, that produces epistaxis and obstructive respiratory clinical like principal symptoms. It has, in the nose, special clinical characteristics that makes it different of the others localizations.

We report a case of nasosinusal hemangiopericytoma with appearance of polyposis and treated with nasosinusal endoscopic surgery; after that, the patient had a complete remission and subsequent follow-up without recurrence.

We review the literature and study the most important characteristics.

KEY WORDS: Hemangiopericytoma. Paranasal sinuses.

Correspondencia: Miquel Angel Agut Fuster. Pintor López, 8, 1.º - 2.º 12004 Castelló.

Fecha de recepción: 25-5-2000

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma es un tumor de origen vascular (1% de los tumores vasculares), infrecuente a nivel de las fosas y senos paranasales (sólo en un 5% de los casos), siendo más frecuente a nivel de las extremidades, retroperitoneo y piel. Su nombre indica su origen, ya que se produce a partir de los pericitos de los capilares. Stout y Murray publicaron el primer caso de hemangiopericitoma nasal en 1942².

Su presentación a nivel nasal posee características específicas que lo diferencian de resto de hemangiopericitomas^{1,2}, fundamentalmente su menor agresividad y sus altas tasas de recidiva. En este caso clínico presentamos una paciente intervenida en dos ocasiones por masa polipoidea unilateral de aspecto angiomatoso, que resultó ser un hemangiopericitoma de fosas y senos paranasales. Discutimos su forma de presentación y sus características más importantes.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 56 años de edad, con el antecedente de fibrosarcoma de cadera y de poliposis nasosinusal unilateral en fosa nasal izquierda, operada por polipectomía y Caldwell-Luc izquierdo 7 años antes, e informada como pólipo angiomatoso sin signos de malignidad, que consulta actualmente por insuficiencia respiratoria nasal izquierda sin epistaxis ni otra sintomatología acompañante. Por rinoscopia anterior se aprecia una masa de aspecto polipoide en fosa nasal izquierda. Resto de exploración otorrinolaringológica y general sin hallazgos.

En la exploración radiológica previa, se realiza Tomo-

grafía Computerizada (TC) observándose ocupación mucosa de seno maxilar, etmoidales anteriores y posteriores, esfenoidal y fosa nasal izquierdos, abombando incluso el tabique nasal (figuras 1a y 2a).

Se realiza cirugía endoscópica con extirpación total de la masa polipoide en todas sus localizaciones (figs. 1b y 2b); siendo informada anatomopatológicamente como hemangiopericitoma mediante las técnicas de reticulina e inmunohistoquímica (marcadores endoteliales CD-31 y CD-34) (figs. 3b y 3c). Tanto los controles radiológicos posteriores (TC y resonancia nuclear magnética) como las revisiones endoscópicas demuestran una gran nasalización de la zona, sin presentar persistencia ni recidiva del hemangiopericitoma (figs. 1b y 2b). Actualmente la paciente se encuentra asintomática y es sometida a controles continuos.

DISCUSIÓN

El hemangiopericitoma nasal representa el 5% de todos los hemangiopericitomas², siendo esta la localización más frecuente a nivel de cabeza y cuello³; los senos paranasales son la localización más frecuente a nivel nasal¹. El hemangiopericitoma es un tumor vascular originado en los pericitos de los capilares cuya etiología no está claramente establecida^{2,4}, aunque se han mencionado factores como traumatismos, cambios hormonales y tratamiento corticoideo². La edad más frecuente de aparición son los 40-60 años y no se han registrado diferencias en cuanto al sexo^{1,2}. Son indolores en su crecimiento y la clínica más frecuentemente producida es la epistaxis y la obstrucción nasal, aunque pueden pasar desapercibidos hasta invadir estructuras adyacentes^{1,2}. En el caso que presentamos, el hemangiopericitoma te-



Figura 1a: Tomografía Computerizada (TC) nasosinusal coronal, con ocupación mucosa de fosa nasal, seno maxilar y etmoidal izquierdos.



Figura 1b: TC nasosinusal coronal postoperatorio, mismo corte que el anterior, en el que se aprecia la total desaparición de la masa nasosinusal.



Figura 2a: TC coronal con ocupación a nivel esfenoidal izquierdo y coanal.



Figura 2b: TC postoperatorio, mismo nivel, se observa la extirpación de la masa y ligera hipertrofia mucosa.

nía la apariencia de una poliposis nasosinusal, ya que macroscópicamente lo parece al carecer de vascularidad o necrosis¹

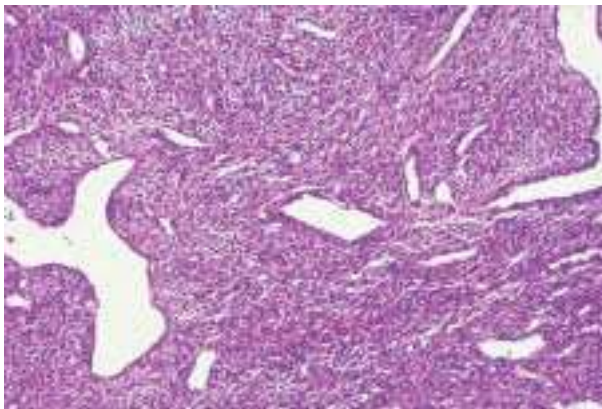


Figura 3a: Tinción Hematoxilina-Eosina (HE). Detalle del tumor: proliferación celular sólida y formaciones vasculares con ramificaciones en "asta de ciervo" (HE x 33).

De forma característica, el hemangiopericitoma nasal es menos agresivo que el de otras localizaciones y no suele producir metástasis, aunque tienen una alta tasa de recidiva local de cerca del 50%¹⁻⁵, posiblemente debida a la dificultad en su extirpación total a causa del difícil acceso quirúrgico a la región nasal y de los senos paranasales. Cabe señalar que también se han publicado casos con evolución fatal por metástasis sistémicas múltiples⁶. Se han descrito recidivas de hasta 10-30 años posteriores a la cirugía^{1,5,7} y nuestro caso parece tratarse de una de ellas. Aunque se considera una lesión de bajo grado de malignidad^{1,8,9}, debido a su comportamiento, hay que tratar al hemangiopericitoma nasal como si fuera potencialmente maligno ya que tiene una evolución variable que no puede preverse por los hallazgos histológicos ni por otros parámetros^{4,5,7,10,13} y que dependería en mayor medida de la localización tumoral². Se ha descrito⁸ la rara asociación del hemangiopericitoma nasal con osteomalacia, que es reversible tras el tratamiento.



Figura 3b: Tinción de las paredes vasculares con CD-34, células tumorales negativas (x33).

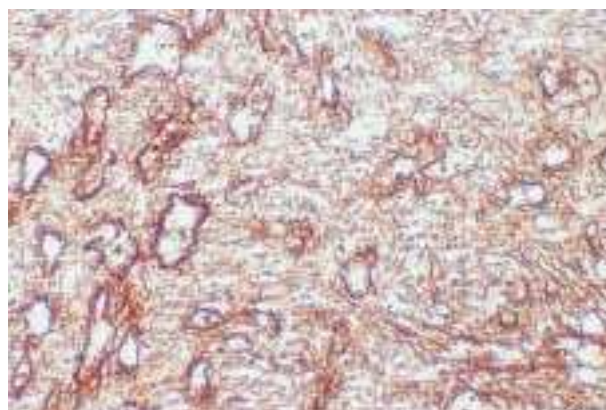


Figura 3c: Tinción de fibras de reticulina: tiñe las paredes vasculares y rodea las células vasculares una a una (x 66).

Anatomopatológicamente, Eichorn y cols y Batsakis demostraron que no hay diferencias entre los hemangiopericitomas nasales y los del resto del cuerpo^{11,12}; es un tumor encapsulado formado por capilares y pericitos fusiformes entre los capilares, envueltos por reticulina², con ramificación irregular tipo "asta de ciervo"¹³ (fig. 3a). Esta característica es usada en su diagnóstico, que es de exclusión, y reside en el estudio anatomopatológico fundamentalmente, junto con estudios inmunohistoquímicos como la tinción de reticulina^{1,4} (fig. 3c), si bien otras tinciones positivas son la de vimentina, o el factor XIIIa positivo⁸. En nuestro caso usamos, además de la reticulina, los marcadores endoteliales CD-31 y CD-34, que tiñen el endotelio pero no las células perivasculares (fig. 3b). En este punto hay que señalar que en los últimos años se le ha cuestionado como entidad clínicopatológica, ya que no ha podido demostrarse diferenciación pericitica ni con inmunohistoquímica ni con microscopía electrónica, y se propone su inclusión en un posible grupo de tumores mioides perivasculares (miomas perivasculares)¹³.

El principal diagnóstico diferencial es 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 (en el hemangiopericitoma sólo el endotelio vascular)¹³ (fig. 3b).

El estudio radiológico con tomografía computerizada es inespecífico, pero se ha descrito la aparición típica de calcificaciones puntiformes en los tumores más grandes¹⁴.

En la Resonancia Nuclear Magnética (RNM) se observa una masa sólida, isointensa en imagen T1, iso o hipointensa en T2 y que se realza tras administrar contraste¹⁵.

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica completa con márgenes libres de enfermedad, ya que si es incompleta habrá recurrencia tumoral que puede ser tardía debido al lento crecimiento tumoral a nivel nasal^{1,2,4,5,15}. La radioterapia es ineficaz, ya que el hemangiopericitoma es radiorresistente aunque esté vascularizado^{1,15} y la quimioterapia tampoco ha demostrado eficacia en su tratamiento², debiendo ser reservadas para casos con resección tumoral incompleta o ante la presencia de metástasis⁷. La embolización preoperatoria puede ser útil para reducir el tamaño tumoral y el sangrado intraoperatorio^{3,15}. En los hemangiopericitomas de senos paranasales es preferible la vía de abordaje extranasal o externa para la completa resección tumoral¹⁵, aunque nosotros en este caso hemos conseguido una resección total de la tumoración vía endoscópica. En las localizaciones con mejor pronóstico (como la afectación de senos paranasales) y en los niños se recomienda hacer un tratamiento más conservador. Por otra parte, no están indicados los vaciamentos ganglionares ya que las metástasis linfáticas son raras⁴.

Como conclusión, señalar que el hemangiopericitoma nasal es un tumor vascular de bajo grado de malignidad pero al que debemos someter a controles continuos por su alta tasa de recidivas, aún a muy largo plazo.

REFERENCIAS

- 1.- Hugues KV, Bard ML, Lewis JE, Kasperbauer JL, Facer GW. Hemangiopericitoma de la cavidad nasal: revisión de 15 casos durante un periodo de 40 años. *Rhinology* 1993; vol III, 6: 15-22.
- 2.- De Miguel F, Bori M A, Horndler C, Ortiz A, Mateo A. Hemangiopericitoma nasal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1991; 42: 71-75.
- 3.- Delsupehe KG, Jorissen M, Sciort R, De Vos R, Van Damme B, Ostyn F. Hemangiopericytoma of the Head and Neck: a report of four cases and a literature review. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1992; 46: 421-427.
- 4.- Reiner SA, Siegel GJ, Clark KF, Min KW. Hemangiopericytoma of the nasal cavity. *Rhinology* 1990; 28: 129-136.
- 5.- Schick B, Brors D, Draf W. Experiences with Hemangiopericytoma in cranial base Surgery. *Laryngorhinotologie* 1998; 77: 256-263.
- 6.- Dempke W, Firusian N. Unusual course of Hemangiopericytoma. *Med Klin* 1998; 93: 726-728.
- 7.- Freidl S, Gellrich NC, Zerfowski M, Philippou S. Agresive growth of Hemangiopericytoma in the nasal area of the facial skull. *Gesichtschir* 1997; 1: 179-181.
- 8.- 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.
- 9.- El Naggar AK, Batsakis JG, Garcia GM, Luna ML, Goepfert H. Sinonasal Hemangiopericytomas. A clinicopathologic and DNA content study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 134-137.
- 10.- Sabini P, Josephson GD, Yung RT, Dolitsky JN. Hemangiopericytoma presenting as a congenital midline mass. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 202-204.
- 11.- 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: 856-866.
- 12.- Batsakis JG, Jacobs JB, Templeton AC. Hemangiopericytoma of the nasal cavity: electron-optic study and clinical correlations. *J Laryngol Otol* 1983; 97: 361-368.
- 13.- Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CDM. Myofibromatosis in adults, Glomangiopericytoma and Myopericytoma. A spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 513-525.
- 14.- Alpern MB, Thorsen MK, Kellman GM, Pojunas K, Lawson TL. CT appearance of hemangiopericytoma. *J Comput Assisted Tomogr* 1986; 10: 264-267.
- 15.- Hervé S, Alsamad IA, Beaudru R, Gaston A, Bedbeder Ph, Peynègre R, Coste A. Management of sinonasal hemangiopericytomas. *Rhinology* 1999; 37: 153-158.