

## CASO CLÍNICO

# Hemangiopericitoma maligno a localización abdominal.

## Presentación de dos casos

Dres. Carlos Barozzi <sup>1</sup>, Sonia Boudrandi <sup>2</sup>, Mariella Rondán <sup>3</sup>, Jorge Vercelli <sup>4</sup>, Br. Laura Miegge <sup>5</sup>, Dres. Gabriela Fleitas <sup>1</sup>, Luis Ruso <sup>6</sup>

### Resumen

Los hemangiopericitomas constituyen una proliferación neoplásica de los pericitos. Fueron descritos por primera vez por Stout y Murray en 1942. Pueden localizarse en todo el organismo, pero son poco frecuentes a nivel esplácnico. Son tumores con conducta biológica variable. La recidiva local, el desarrollo de metástasis, el índice mitótico elevado y la presencia de necrosis y hemorragia son elementos de mal pronóstico. Este trabajo comunica dos casos de hemangiopericitomas malignos de localización abdominal, ambos de origen mesial. La resección pretendidamente oncológica en uno de ellos, y la laparotomía diagnóstica en etapa de hígado secundario del otro, coinciden con patrones histopatológicos y evolutivos diferentes. Actualmente, solo la cirugía constituye una opción terapéutica eficaz en estos tumores, teniendo la radioterapia y la quimioterapia pobres resultados.

**Palabras clave:** Hemangiopericitoma  
Neoplasmas abdominales

### Summary

*Hemangiopericytomas constitute a neoplastic proliferation of the pericytes. They were described*

*for the first time by Stout and Murray in 1942. They can appear in any part of the organism but are infrequent in the splachnic area. They are tumors with variable biological conduct. Local recidive, development of methastases, high mithotic rate and the presence of necrosis and hemorrhage are elements of bad prognosis.*

*This paper presents two cases of malignant hemangiopericytomas of abdominal localization, both of mesial origin. The pretended oncological resection of one of them and the diagnostical laparotomy in the stage of secondary liver in the other coincide with different histopatological and evolutive patterns. At present, surgery is the only efficient therapeutical option for these tumors; radiotherapy and chemotherapy have poor results.*

### Observaciones clínicas

#### Caso 1

Z.M. 62 años, Hospital Maciel.

Paciente de sexo femenino, hipertensa tratada con nifedipina y beta bloqueantes. Histerectomía por prolapso uterino en 1985.

Seis meses antes del ingreso, dolor gravativo en hipocondrio derecho, epigastrio y tumoración a ese nivel. Repercusión general con adelgazamiento de 18 kilos en el último año.

Una TAC abdominal (febrero de 1993), muestra una imagen compatible con secundarismo hepático y una tumoración de unos 10 cm de diámetro, que impresiona vinculada al ángulo izquierdo del colon. Se decide biopsiar el proceso a nivel hepático mediante fibrolaparoscopia, no siendo posible por razones operativas, otorgándose el alta sin tratamiento.

Reingresa en junio de 1993 por exacerbación de su sintomatología dolorosa y vómitos. Ictericia leve. Se realiza una ecografía abdominal que

1. Residente de Cirugía.  
2. Profesor Adjunto del Depto. de Emergencia.  
3. Profesor Adjunto de Anatomía Patológica.  
4. Ex Profesor Agregado de Anatomía Patológica.  
5. Ayudante del Departamento de Anatomía.  
6. Profesor Adjunto de Clínica Quirúrgica  
Trabajo de la Clínica Quirúrgica «3» (Prof. Dr. Oscar Balboa) y del Departamento de Anatomía Patológica (Prof. Adj. Dra. Mariella Rondán). Hospital Maciel  
Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 5 de junio de 1995.  
**Correspondencia:** Dr. Carlos Barozzi. Pedro F. Berro 859 Apto. 801 - 11200 Montevideo.

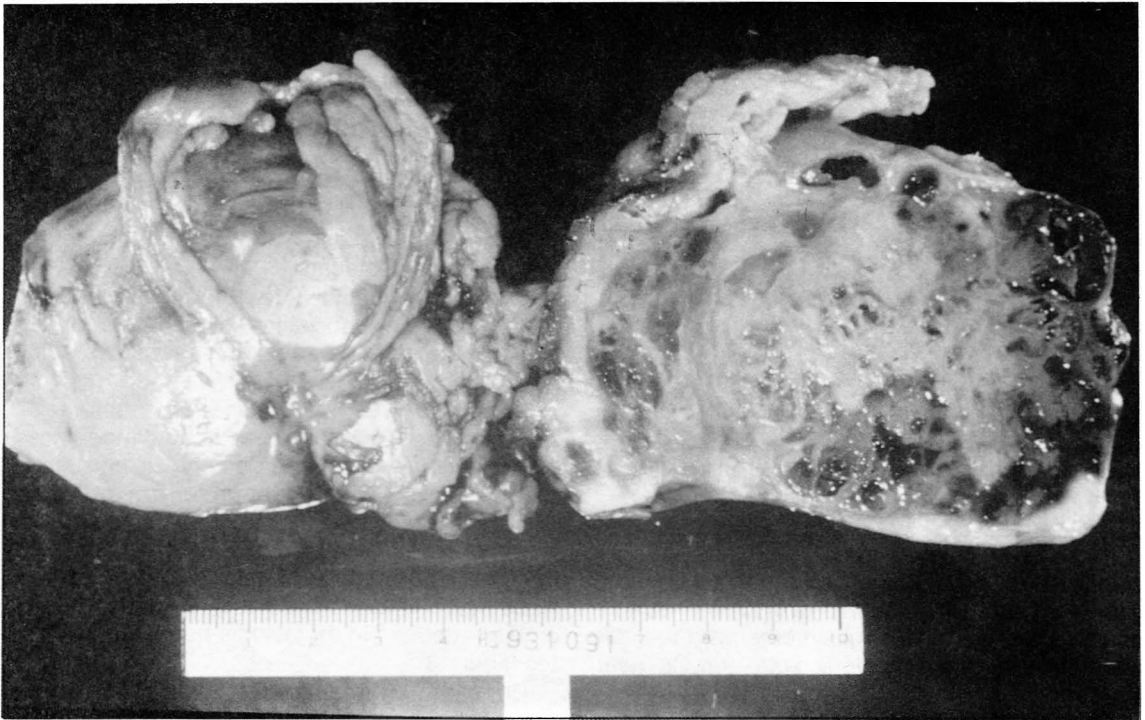


Figura 1. Fotografía de la pieza operatoria (Caso 1).

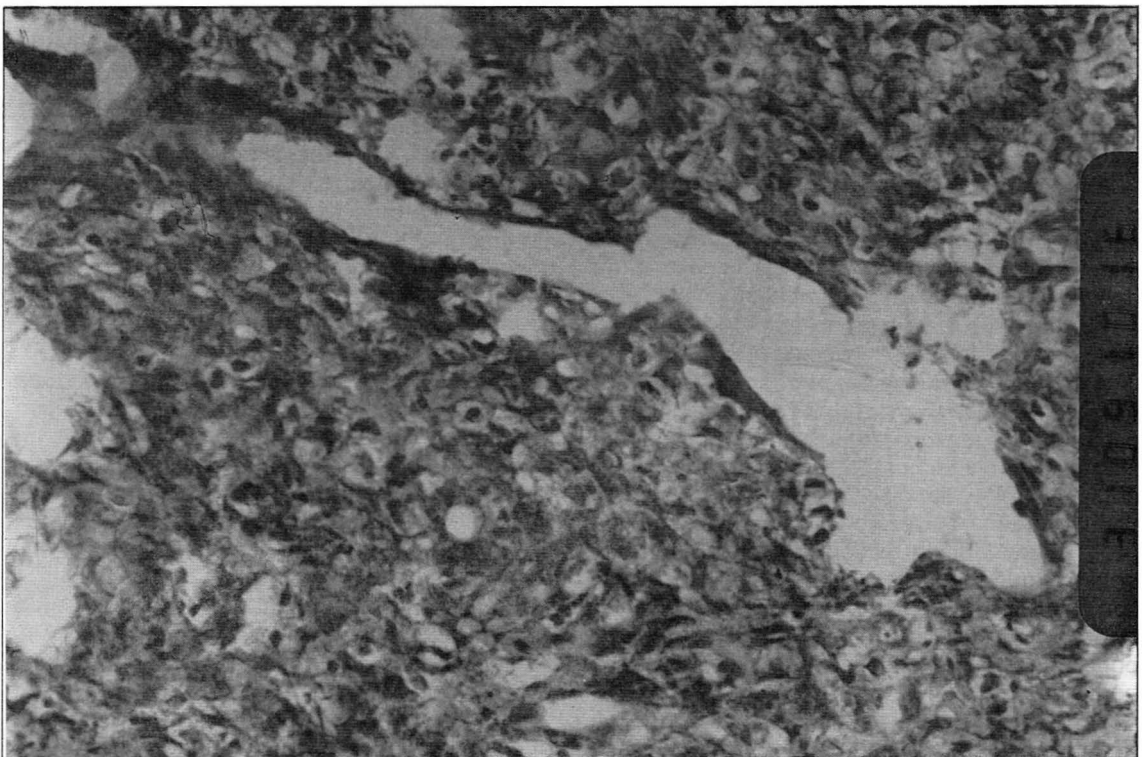
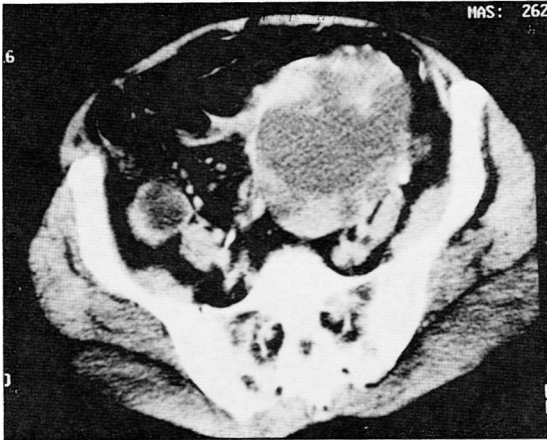


Figura 2. Corte histológico con tinción de H-E. Se evidencia el patrón vascular de la neoformación (Caso 1).



**Figura 3.** TAC abdominal: Se observan ambas tumora- ciones descritas. El colon izquierdo está desplazado ha- cia adelante y el uréter hacia la izquierda (Caso 2).

coincide con los hallazgos tomográficos previos, y teniendo en cuenta la lenta evolución clínica se decide intervenirla quirúrgicamente para realizar diagnóstico anatomopatológico que permita guiar la terapéutica posterior.

**Operación:** 2 de agosto de 1993. Mediana su- pra e infraumbilical. No se evidencian elementos de carcinomatosis peritoneal. Secundarismo he- pático masivo. Gran tumor de mesocolon tran- verso de aproximadamente 15 cm de diámetro, totalmente independiente del colon (figura 1). Se reseca el tumor mesocolónico sin comprometer la irrigación visceral. Biopsia de nódulos hepáti- cos en ambos lóbulos. Cierre parietal.

**Evolución:** posoperatorio sin incidentes. Se controla en policlínica requiriendo analgésicos opiáceos por aumento progresivo del dolor abdo- minal. Valorada por oncólogo no considera de beneficio la asociación de terapia adyuvante.

Fallece a los 15 meses del acto operatorio y a los 23 meses del inicio clínico de su enfermedad.

**Anatomía patológica:** los fragmentos exami- nados permiten reconocer una proliferación me- senquimática maligna constituida por células fu- siformes y poligonales de núcleo grande, hiper- cromático, elevada relación núcleo-citoplásmica, con citoplasma eosinófilo. Dichas células se dis- ponen alrededor de hendiduras vasculares ir- regulares que exhiben revestimiento endotelial conservado. El índice mitótico es elevado, reco- nociéndose hasta dos mitosis por campo de alto poder. Se observan extensas áreas de necrosis y hemorragia.

El fragmento correspondiente a parénquima hepático exhibe marcada necrosis y hemorragia, así como compromiso por una proliferación de iguales características histológicas que la descri- ta anteriormente (figura 2).

**En suma:** corresponde a un hemangiopericito- ma maligno con áreas de necrosis, hemorragias y metástasis hepáticas.

## Caso 2

B.I. 59 años. CASMU.

Paciente de sexo femenino, sin antecedentes patológicos a destacar.

Consulta en octubre de 1994 por cuadro ca- racterizado por suboclusión intestinal y repercu- sión general, asociado a una tumoración abdo- minal-pelviana.

Se realiza TAC que muestra una tumoración de 18 cm. de diámetro, ubicada en flanco y fosa ilíaca izquierda, con áreas de necrosis en su inte- rior. Desplaza al colon y al uréter izquierdo con dilatación de cavidades excretoras por encima de la tumoración. Se observa otra tumoración de menor tamaño que la anterior, ubicada en fosa ilíaca derecha, con asas intestinales distendidas a su alrededor. No metástasis hepáticas eviden- tes (figura 3).

El cuadro es interpretado como un tumor de ovario, siendo intervenida quirúrgicamente.

**Operación:** mediana supra e infraumbilical. Oclusión de delgado bajo por tumor mesentérico de 8 cm de diámetro que infiltra asa ileal. Tumor de aproximadamente 20 cm de diámetro, reniten- te, que ocupa el mesosigmoideos e infiltra la pared del colon. Presenta asas delgadas adheridas así como el apéndice. Hígado normal. No se eviden- cian elementos de carcinomatosis peritoneal.

**Procedimiento:** resección segmentaria de in- testino delgado incluyendo el tumor. Anastomo- sis entero-entérica. Colectomía segmentaria iz- quierda con su meso incluyendo en la pieza el tumor y el apéndice cecal. Cierre del cabo colóni- co distal, y colostomía terminal en fosa ilíaca iz- quierda. Cierre parietal.

**Evolución:** buena evolución posoperatoria. Se consulta equipo oncológico que sugiere con- trol clínico, no estando indicada terapia adyuvan- te. Ulteriores controles paraclínicos no evidencian- ron recidivas. En marzo de 1995 es reintervenida realizándose la reconstrucción del tránsito intes- tinal, sin evidencias en la exploración de recidiva tumoral o carcinomatosis.

**Anatomía patológica:** ambas lesiones pre- sentan una histopatología similar, mostrando una tumoración vascular maligna de bajo grado, que corresponde a un hemangiopericitoma. Se trata de una lesión de borde de crecimiento expansivo, que en su periferia presenta varios nódulos saté- lites, tanto a nivel del mesenterio como de meso- colon. La estructura es sólida, con múltiples va- sos, a veces adoptando formas bifurcadas, den-

samente celular, con células de núcleos ovoideos regularmente homogéneas, con menos de dos mitosis en diez campos de alto poder. Se evidencian zonas de necrosis y hemorragia. La lesión penetra escasamente en la capa muscular propia del intestino delgado, sin afectar el resto de la pared. A nivel colónico penetra hasta la muscular propia, sin comprometer la submucosa ni la mucosa. Ninguno de los ganglios linfáticos examinados muestra alteraciones. El apéndice cecal presenta un sector de subserosa y muscular propia íntimamente adherida a la lesión.

## Discusión

La primera descripción de estos tumores se debe a Stout y Murray en 1942, cuando al estudiar nueve casos de neoplasmas catalogados como tumores glómicos evidenciaron ciertos hallazgos patológicos que los diferenciaban de los demás. Estos tumores presentaban una alta tasa de recurrencias, crecimiento de tipo infiltrativo y metástasis, por lo que fueron diferenciados de los tumores glómicos clásicos (1-3). Este tumor, que fue llamado por Stout hemangiopericitoma, recién fue reconocido como una entidad nueva en 1949, luego de la presentación de otros 25 casos por el mismo autor (4).

Se origina en los pericitos, células descritas por Zimmerman en 1923. Dichas células se disponen por fuera del endotelio capilar, teniendo una incipiente función contráctil, controlando así el flujo sanguíneo capilar. Los hemangiopericitomas representan una proliferación neoplásica de los pericitos. Una fina capa de reticulina puede ser evidenciada separando los capilares de los pericitos (1-4).

Pueden originarse en cualquier lugar donde existan capilares. Su localización más frecuente es en miembros inferiores, retroperitoneo, pelvis, y cabeza y cuello (2,5,6). En una serie publicada en 1976 por Enzinger (7), sobre 106 casos, predominaban en miembros inferiores con 35% de los casos, siguiéndole la localización retroperitoneal con 24,9% y cabeza y cuello con 16%.

La localización intraabdominal es rara. Son más frecuentes a nivel visceral que extravisceral, como en nuestros casos. En las series de Enzinger y McMaster (5,7) sobre un total de 160 pacientes, no se reportó ningún caso de topografía abdominal. En la literatura extranjera analizada (3,8,9) solo se hallaron tres casos de localizaciones intraabdominales no retroperitoneales, uno esplénico, otro retrovesical y el tercero en la próstata. No se encontró ningún caso publicado en la literatura nacional de hemangiopericitoma intraabdominal.

Estos tumores predominan en la vida adulta, con máxima incidencia en la cuarta y quinta década de la vida, siendo afectados por igual am-

bos sexos. Son raros en niños (1,2,5,6,10). En la sede de Enzinger (7), 41% de estos tumores se presentaron en pacientes entre 40 y 59 años de edad, hallándose solo 5% en menores de 19 años.

Habitualmente se presentan como una masa circunscrita, de crecimiento progresivo e indolora. Dicha sintomatología puede asociarse a fenómenos vinculados a compresión de estructuras vecinas por el crecimiento tumoral, sobre todo a nivel de retroperitoneo, miembros y cuello. En varios casos se ha observado hipoglucemia asociada con tumores localizados en pelvis y retroperitoneo (6). La duración clínica de la enfermedad es variable. Existen casos de tumores evidentes desde meses o años previos al diagnóstico médico (2,5,6,10,11).

Los exámenes imagenológicos muestran una masa sólida, sin características especiales, por lo cual su diagnóstico preoperatorio es sumamente difícil. La angiografía puede mostrar circulación rápida a nivel tumoral (2,6,10).

El diagnóstico de certeza solo puede ser realizado por el estudio histológico de la pieza de resección o por el análisis de material biopsico (2).

Desde el punto de vista histopatológico se evidencia una profusa proliferación de células mesenquimáticas grandes, eosinófilas, con variado índice mitótico, rodeando hendiduras endoteliales capilares. Las células tienen un núcleo redondo u ovalado, miden de 7 a 13 micras de diámetro, presentando un citoplasma amplio, con límites mal definidos. El número de mitosis es variable, siendo un criterio útil para predecir la conducta biológica del tumor y para diferenciar los hemangiopericitomas benignos de los malignos. En la mayoría de los hemangiopericitomas benignos el conteo mitótico es inferior a 2 o 3 mitosis por 10 campos de alto poder. La presencia de 4 o más mitosis por 10 campos de alto poder indica un tumor de crecimiento rápido, con capacidad de recidivas y metástasis. También en las variedades malignas se ve pleomorfismo celular así como áreas de necrosis y hemorragia (6).

Las técnicas de impregnación argéntica permiten evidenciar que las células tumorales se encuentran por fuera de la membrana basal capilar. También la microscopía electrónica evidencia que las células tumorales están claramente separadas de las endoteliales adyacentes por una membrana basal con una o varias capas (5,6).

La inmunohistoquímica no aporta elementos de valor diagnóstico, no existiendo anticuerpos marcadores específicos de dichos tumores.

Los casos presentados muestran los dos patrones de conducta biológica de estos tumores.

El primer caso evidencia la presencia de 20 mitosis por cada 10 campos de alto poder, así como

extensa necrosis y hemorragia, lo que indica un comportamiento muy agresivo de este tumor. Esto condice con la presencia de metástasis hepáticas masivas en el momento del diagnóstico. El segundo paciente, con un conteo mitótico escaso, y con células de aspecto homogéneo, presenta una conducta biológica mucho menos agresiva, sin presentar metástasis, estando libre de enfermedad a los seis meses de la primera intervención.

La diseminación en las formas malignas es fundamentalmente por vía hematógena. Las topografías más comunes de metástasis son pulmón y esqueleto, habiendo sido reportadas metástasis encefálicas, en pared torácica, y ganglionares. Las metástasis hepáticas no son frecuentes. La incidencia de metástasis es muy variable, ubicándose entre 11,7% y 56,5% según diversos autores (1,5,6). Enzinger (7) encontró 17,4% de tumores que en el momento del diagnóstico o en la evolución desarrollaron metástasis. La incidencia de recurrencia local es alta llegando a 50% en algunas series. Es un factor considerado de mal pronóstico (1,5).

El tratamiento es quirúrgico. Todos los autores analizados (2,3,5,6,10) coinciden en realizar una resección quirúrgica amplia —con criterio oncológico— en aquellos tumores poco diferenciados, que muestren criterios de malignidad. En las variedades sin metástasis, y que presentan un cuadro histológico uniforme, con poca actividad mitótica, y sin necrosis o pleomorfismo celular podría estar indicada una excéresis local del tumor como único tratamiento.

La radioterapia y quimioterapia tienen pobres resultados. Su principal indicación sería la enfermedad metastásica. Se ha visto que no mejora los resultados su empleo en la enfermedad pri-

maria (2,6,10). A pesar de esto, Mira (12) comunica una respuesta satisfactoria a la radioterapia, con remisión completa en 47 % de los casos, sobre todo en tumores menores de 5 cm.

En el caso de metástasis hepáticas masivas, la quimioterapia intraarterial por catéteres colocados en la arteria hepática no es de utilidad. La alternativa terapéutica en casos de secundarismo hepático localizado en un solo lóbulo podría ser la embolización selectiva a ese nivel, aunque no hay experiencia suficiente en este tipo de tumores (\*).

## Bibliografía

1. Tano M, Oliva G, Gómez S. Hemangiopericitoma visceral. Presentación de dos casos. *Prensa Med Argent* 1968; 55: 997.
2. Pitluk H, Conn J. Hemangiopericitoma. Literature review and clinical presentations. *Am J Surgery* 1979; 137: 413.
3. Hosotani R et al. Multiple hemangiopericytoma of the spleen. *Am J Gastroenterol* 1992; 87(12): 1863.
4. Stout A, Murray M. Hemangiopericytoma. Vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116: 26.
5. McMaster M, Soule E, Ivins J. Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term follow up of 60 patients. *Cancer* 1975; 36: 2232.
6. Enzinger FM. Hemangiopericitoma. In: Enzinger FM, Weiss SW. *Tumores de tejidos blandos*. Buenos Aires: Panamericana, 1985.
7. Enzinger FM, Smith FH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61.
8. Velasco A, Mora J, Baeza R. Hemangiopericytoma. Report of 4 cases. *Rev Med Chile* 1993; 121(11): 1305.
9. Sibert L et al. A case of hemangiopericytoma of the pelvis. *Prog Urol* 1992; 2(2): 226.
10. Backwinkel K, Diddans J. Hemangiopericytoma. Report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 1970; 25: 896.
11. Otero H, Pojols M, López J, Ovalle E, Hernández F. Hemangiopericitoma. Reporte de un caso. *Acta Med Dominicana* 1991; 13(5): 191.
12. Mira JC, Chu FC, Fortner JC. The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of 11 new cases and review of the literature. *Cancer* 1977; 39: 1254.

\* Levin R. Comunicación personal. 1995.