

Hemangiopericitoma cerebral en paciente adolescente: reporte de un caso y revisión de literatura

Mariano Pereira¹, Soledad Gamarra¹, Fernando Krywinski¹, Jorge Bengoa¹, Mariana Judkevich¹, Diana Sarli², Martín Olivetti¹

¹Servicio de Neurocirugía. ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Escuela General José Francisco de San Martín. Corrientes, Argentina.

RESUMEN

Introducción: En 1942 Stout y Murray describieron un tumor extraneural compuesto por una proliferación de vasos sanguíneos con endotelio normal rodeados de células neoplásicas que presumiblemente surgían de los Pericitos. La Neoplasia fue llamada Hemangiopericitoma. Se trata de un tumor agresivo, más frecuente en adultos. En los niños son extremadamente raros, solo 11 casos han sido reportados en la literatura. Se originan de la transformación maligna de los Pericitos de Zimmerman.

Descripción del caso: Presentamos el caso de una adolescente de 16 años, con antecedente de convulsiones generalizadas en el año 2009, detectándose en el 2014 lesión ocupante de espacio parieto-occipital derecha, la cual es extirpada, informándose como meningioma. Evolucionó con recidiva tumoral 3 meses más tarde, evaluándose por inmunomarcación nueva muestra de lesión, con la que se arribó al diagnóstico de hemangiopericitoma.

Conclusión: El Hemangiopericitoma cerebral es una patología rara, de muy baja prevalencia, y de gran similitud clínica e imagenológica con los meningiomas. Incluso genera gran cantidad de diagnósticos erróneos con la histopatología convencional. Por todo lo antes mencionado, es muy importante tener presente esta patología a la hora de pensar en diagnósticos diferenciales de meningiomas, siendo fundamental la inmunomarcación para confirmar uno u otro diagnóstico.

Palabras claves: Hemangiopericitoma; Anatomía Patológica; Meningiomas

ABSTRACT

Introduction: In 1942, Stout and Murray described an extraneural tumor composed of a proliferation of blood capillaries with normal endothelium and surrounded by neoplastic cells, which presumably arose from pericytes. The neoplasm was thus labeled an hemangiopericytoma. This aggressive tumor is more common in adults than in children, in whom it is extremely rare, with only 11 cases reported in the literature. It stems from the malignant transformation of pericytes of Zimmerman.

Case report: We present the case of a 16-year old teen with a history of generalized seizures in 2009, in whom a space-occupying parieto-occipital lesion was detected and removed in 2014, at which time it was diagnosed as a meningioma.

However, upon tumor recurrence three months later, further immuno-staining revealed the lesion to be a hemangiopericytoma.

Conclusion: Cerebral hemangiopericytomas have a very low prevalence and high degree of clinical and imaging similarity with meningiomas. This similarity frequently leads to misdiagnosis with conventional histopathology. For this reason, it is crucial to remember this pathology in the differential diagnosis of a meningioma, so that appropriate immuno-staining is performed to either confirm or rule out its presence.

Key words: Hemangiopericytoma; Pathology; Anatomy; Meningioma

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma es un tumor raro de origen mesenquimático altamente celular y vascularizado, que se caracteriza por una gran tendencia a la recurrencia y a generar metástasis extraneurales, a pesar de la excéreses radical y radioterapia postoperatoria. Los tumores de cabeza y cuello representan el 25%-33% de todos los casos de hemangiopericitoma, constituyendo el 0,29%-1% de todos los tumores intracraneales.¹⁰ La composición celular exacta se ha mantenido poco clara, aunque algunos investigadores la atribuyen a células perivasculares pluripotentes llamadas pericitos de Zimmermann que rodean los capilares. En la clasificación de tumores del sistema nervioso central de la Organización Mundial de la Salud 2007, esta neoplasia se identificó como una entidad distinta en el grupo de tumores no meningoteliales mesenquimales.

Clínica e imagenológicamente es dificultoso diferenciar-

lo del meningioma. En cuanto al tratamiento, aun constituye un reto.

En este estudio se discute un caso confirmado por histopatología e inmunomarcación de hemangiopericitoma intracraneal, con múltiples recurrencias en sitio primario.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 16 años de edad con antecedentes de Convulsiones Tónico Clónicas Generalizadas en el año 2009, por lo que fue medicada con Divalproato de Sodio 750 mg/diarios. En el mes de abril del año 2014 inicia con cefalea gravativa holocraneana asociada a vómitos. Posteriormente presentó un cuadro transitorio de paresia braquial izquierda. Se realizó TAC de cerebro con contraste (fig. 1), que objetivó lesión espacio ocupante cortico-subcortical parietooccipital derecha heterogénea de bordes irregulares, netos, con edema perilesional que ejercía efecto de masa, colapsando ventrículo lateral ipsilateral y realce heterogéneo del contraste endovenoso.

Se solicitó RM de cerebro con Gadolinio en la que se des-

Soledad Gamarra

solega9@hotmail.com

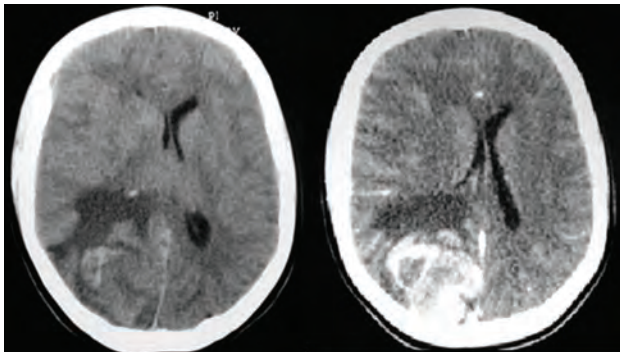


Figura 1: TC al ingreso simple y con contraste.

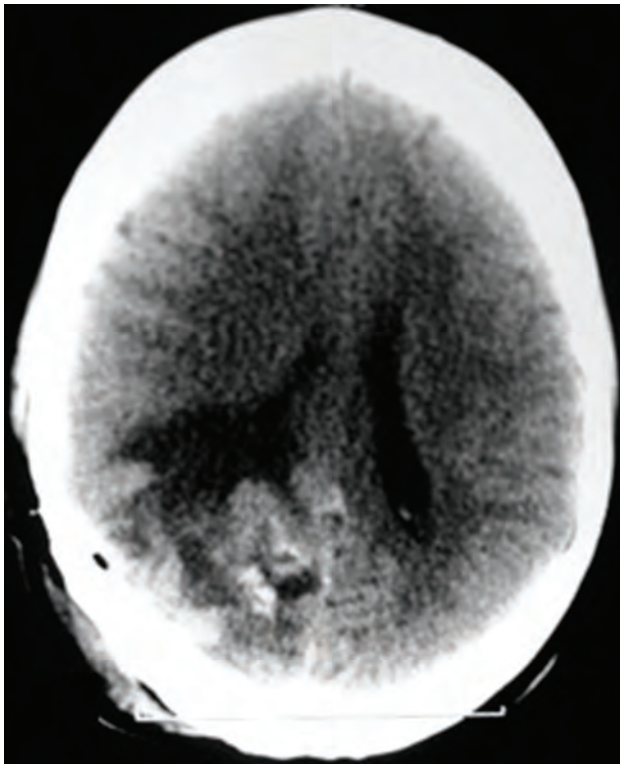


Figura 2: TAC postoperatoria.

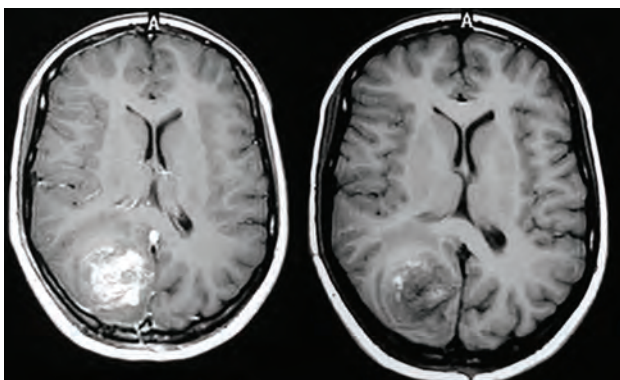


Figura 3: RM de cerebro con y sin contraste.

cribió lesión con áreas sólidas y quísticas de diámetro transversal de 45.3 mm, anteroposterior 50.4 mm y cefalocaudal de 58 mm, con captación heterogénea del material de contraste.

La paciente fue intervenida en el mes de mayo del mismo año, realizándose la exéresis macroscópica total de la lesión con cierre dural y reposición de la plaqueta ósea (fig. 2). La

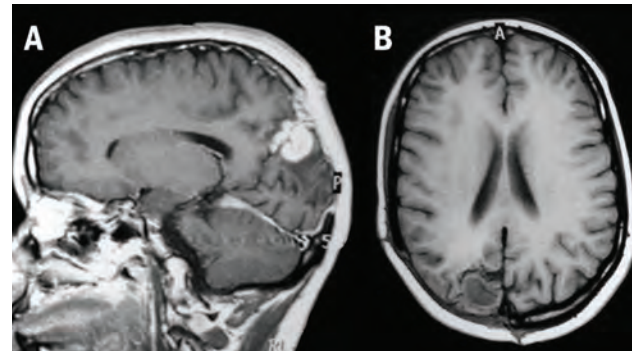


Figura 4: A) RNM sin Gadolinio y RNM con Gadolinio. B) Sin contraste.

anatomía patológica informó proliferación de células meníngeas de escaso citoplasma, núcleos redondeados y ovoides dispuestos en nidos sólidos.

En otros sectores se observaron células de aspecto fusiforme, con disposición en fascículos cortos, hipercelulares, estroma laxo compatible con Meningioma Mixto (Meningotelial + Fibroblástico).

La paciente cursó su Postoperatorio (POP) de manera favorable otorgándose el alta hospitalaria dos días después de su intervención.

En el mes de agosto del mismo año volvió a la consulta presentando vómitos y cefalea intensa, por lo que se solicita nueva RNM de cerebro observándose recidiva de la lesión (fig. 3).

La paciente fue re-intervenida realizándose en esta oportunidad exéresis dural, la cual junto a la lesión fue remitida al Servicio de Anatomía Patológica e Inmunomarcación.

Se practicó duroplastia con injerto heterólogo sin reposición de plaqueta ósea.

Evolucionó de forma óptima, por lo que recibió el alta hospitalaria tres días después de ser intervenida iniciando tratamiento oncológico.

De forma ambulatoria se solicitó RNM de cerebro y de columna cervico-dorso-lumbar, la cual fue realizada en el mes de octubre del año 2014. En cerebro se apreciaba nódulo occipital derecho de 22 mm que realzaba intensamente con gadolinio (2° recidiva) y engrosamiento de la cubierta meníngea adyacente (fig. 4).

A nivel de la médula espinal no se detectaron alteraciones.

El estudio anatomopatológico de la pieza remitida de la 2° intervención reveló densa proliferación de células pleomórficas, de núcleos ovoideos, con áreas de gran anisocariosis e hiper cromasia que en sectores se disponían rodeando estructuras vasculares dilatadas congestivas (fig. 5). Dichas células resultaron negativas para marcadores neurales y epiteliales, siendo positiva solo para CD34 y vimentina. Con coloración de reticulina. Se evidenció también positividad de la misma rodeando células tumorales individuales. Hallazgos compatibles con Hemangiopericitoma.

La paciente fue intervenida por Tercera vez con buena evolución general recibiendo el Alta Hospitalaria e indica-

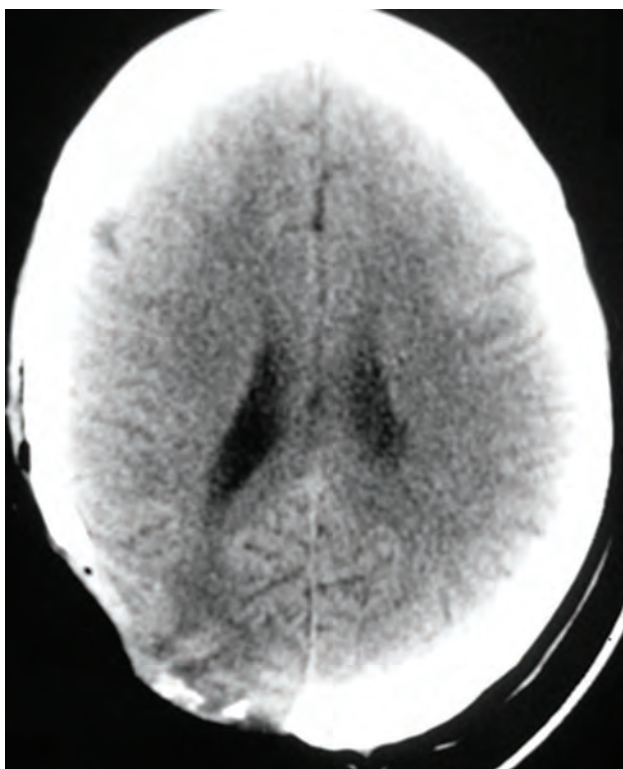


Figura 5: TC postoperatoria.

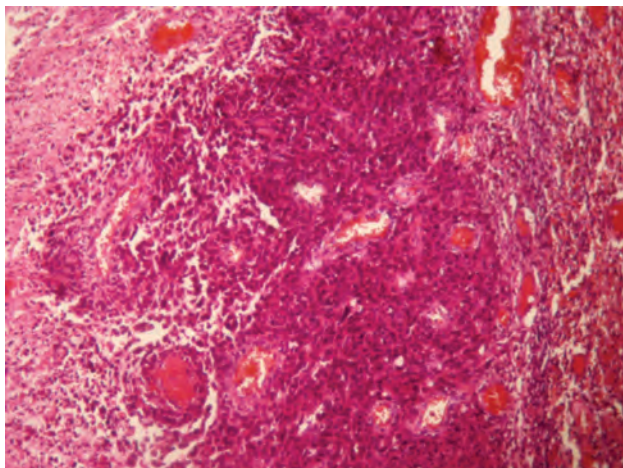


Figura 6: TC postoperatoria.

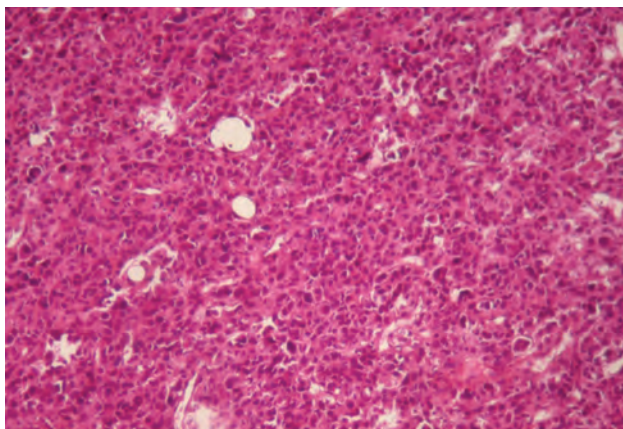


Figura 7: Coloración Hematoxilina eosina. 40 X: proliferación de células pleomórficas, ricamente vascularizada.

ción de tratamiento Oncológico radiante (fig. 6).

En el mes de diciembre se recibe informe de inmunomarcación, describiendo que la lesión se correspondería con un Tumor Anaplásico Mesenquimático con Patrón Hemangiopericítico (Grado III), con proliferación fusocelular y epitelioide atípica ricamente vascularizada (fig. 7). Densa trama reticulínica y negatividad para marcadores gliales y epiteliales. Índice de proliferación Ki 67 del 15% CD34 + DESMINA+.

DISCUSIÓN

El Hemangiopericitoma es un tumor mesenquimal que se origina en los pericitos de Zimmerman.¹ Histopatológicamente se clasifican en diferenciados (WHO II) y anaplásicos (WHO III). El caso presentado se trata de un anaplásico, WHO III. Son más frecuentes entre la cuarta y quinta décadas de la vida. En los niños son extremadamente raros, solo 11 casos han sido reportados en la literatura. Clínicamente son menos agresivos que en los adultos.¹¹

El síntoma más frecuente es la cefalea pudiendo causar también déficit focal y convulsiones.

Es una neoplasia rara que puede afectar a cualquier parte del cuerpo siendo más común en extremidades inferiores y retroperitoneo.

A nivel de sistema nervioso representan al 0,4-1% de los tumores.^{2,18} Son más frecuentes en el compartimento supratentorial y también pueden afectar a la médula espinal.

Los más frecuentes son los parasaguales en relación con la hoz cerebral.

Son lesiones únicas. Se cree que no existen hemangiopericitomas multicéntricos. Cuando aparecen varias lesiones en el mismo paciente se asume que podrían ser el resultado de una siembra a través del LCR de un hemangiopericitoma inicial único.

Histológicamente consisten en numerosos conductos capilares rodeados de células fusiformes. El diagnóstico diferencial debe realizarse con los meningiomas,³ con los cuales puede confundirse tomográficamente y al análisis histopatológico convencional. La ausencia de calcificaciones es uno de los puntos clave que juega en favor del diagnóstico de Hemangiopericitoma.⁸

Tienen un comportamiento agresivo con marcada tendencia a recurrir localmente o a distancia en 50% de los casos, hacia pulmón, hueso e hígado.^{4,17}

El diagnóstico de certeza sólo se obtiene a través del examen histológico y de la inmunomarcación siendo el Antígeno de membrana epitelial (EMA) negativo en los Hemangiopericitomas y positivo en los Meningiomas. También se diferencian en el depósito de reticulina con las técnicas de inmunomarcación siendo intenso en los Hemangiopericitomas no así en los Meningiomas.^{6,7}

El tratamiento de elección es la resección total de la lesión.⁹ En ocasiones, la embolización prequirúrgica puede ser de gran utilidad debido a la predisposición que presentan estas neoplasias a sangrar durante la intervención dada su hipervascularización.^{4,5}

No hay datos certeros acerca de cuantas veces la lesión debe ser resecada en casos de múltiples recidivas, pero un trabajo realizado en la Universidad de Washington, Seattle, USA, con 16 pacientes diagnosticados de Hemangiopericitoma entre los años 1990 al 2013, da cuenta que el menor número de cirugías fue una y el máximo nueve.¹⁵

La radioterapia adyuvante se recomienda en casos de resección incompleta, lesión no resecable, recurrencias que miden menos de 25 mm en su mayor diámetro¹² o bien como terapia paliativa, ya que disminuye el índice de recidivas con dosis superiores a los 50 Gy.¹³ La quimioterapia se emplea para tratar las metástasis y los tumores que no responden a otras medidas de control local.^{7,11}

La quimioterapia (ciclofosfamida + adriamicina + vin-

cristina, seguida de α -IFN, seguido por el ICE) pueden ser útiles para HPCs intracraneales intratables recurrentes. Desafortunadamente, los resultados de la quimioterapia no son eficaces.¹⁴

CONCLUSIÓN

A pesar de ser un tumor infrecuente, el hemangiopericitoma se debe considerar en el diagnóstico diferencial de una masa intracraneal meníngea cuando sus características sugieren mayor agresividad que un meningioma. La anatomía patológica e inmunomarcación son la piedra angular del diagnóstico.

El factor más importante que determina la recurrencia y la sobrevida de estos pacientes es la extensión de la resección quirúrgica. El caso presentado tuvo un comportamiento más agresivo que los casos reportados en la literatura además de haberse presentado en una paciente adolescente.

BIBLIOGRAFÍA

- Ramakrishna R, Rostomily R, Rockhill J, Ferreira M. Clinical Study Hemangiopericytoma: Radical resection remains the cornerstone of therapy. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2014 April; 21 (4):612-615.
- Rutkowski MJ, Jian BJ, Bloch O, Chen C, Sughrue M, Tihan T, et al. Intracranial hemangiopericytoma: clinical experience and treatment considerations in a modern series of 40 adult patients. *Cancer*. 2012 Mar 15;118 (6):1628-36.
- Kleihues, P, Burger, PC, Scheithauer, BW. Tumours of the meninges. En *Diagnostic Neuroradiology*. Berlin: Springer-Verlag; 1993. p. 33-38.
- Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, Tailor J, Kitchen N. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited. *Clinical article. J Neurosurg*. 2011 Mar;114 (3):747-55.
- Alén JF, Lobato RD, Gómez PA, Boto GR, Lagares A, Ramos A, et al.: Intracranial hemangiopericytoma: study of 12 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143 (6): 575-586.
- Goellner JR, Laws ER, Soule EH, Okazaki H. Hemangiopericytoma of the meninges: Mayo Clinic experience. *Am J Clin Pathol* 1978;70 (3):375-380
- Kim JH, Jung HW, Kim YS, Kim CJ, Hwang SK, Paek SH, et al. Meningeal hemangiopericytomas: long-term outcome and biological behavior. *Surg Neurol*. 2003 Jan;59 (1):47-53.
- Galanis E, Buckner JC, Scheithauer BW, Kimmell DW, Schomberg, PJ, Piegras DG. Management of recurrent meningeal hemangiopericytoma. *Cancer*. 1998 May 10; 15 (10): 1915-1920.
- Guthrie BL, Ebersold MS, Scheithauer, BW, Shaw EG. Meningeal hemangiopericytoma: histopathological features, treatment and long-term follow up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989 Oct; 25 (4): 514-522.
- Pang H, Yao Z, Ren Y, Morphologic patterns and imaging features of intracranial hemangiopericytomas: a retrospective analysis. *Oncotargets and Therapy*. 2015;8 (2169-2178).
- McHug J, Baranoski J, Malhotra A, Vortmeyer A, Sze G, Duncan C. Intracranial infantile hemangiopericytoma. *J Neurosurg Pediatr*. 2014 Aug; 14 (2): 149-154.
- Dufour H, Métellus P, Fuentes S, Murracchiole X, Régis J, Figarella-Branger D, et al. Meningeal Hemangiopericytoma: A Retrospective Study of 21 Patients with Special Review of Postoperative External Radiotherapy, *Neurosurgery*. 2001 Apr; 48 (4): 756-763.
- Ecker, RD, Marsh WR, Pollock BE, Kurtkaya-Yapicier O, McClelland R, Scheithauer BW, et al. Hemangiopericytoma in the central nervous system: treatment, pathological features, and long-term follow up in 38 patients. *J Neurosurg* 2003; 98 (6): 1182-1187.
- Park BJ, Kim YI, Hong YK, Jeun SS, Lee KS, Lee YS. Clinical Analysis of Intracranial Hemangiopericytoma. *Korean Neurosurg Soc* 2013 Oct; 54(4):309-16
- Ramakrishna R, Rostomily R, Sekhar L, Rockhill J, Ferreira M. Hemangiopericytoma: Radical resection remains the cornerstone of therapy. *J Clin Neurosci*. 2014 Apr;21(4):612-5
- Winn HR. *Youmans Neurological Surgery*. 6 ed. Saunders; 2011.
- Wei G, Kang X, Liu X, et al. Intracranial meningeal hemangiopericytoma: Recurrences at the initial and distant intracranial sites and extraneural metastases to multiple organs. *Mol Clin Oncol*. 2015; 3 (4): 770-774.

COMENTARIO

Descrita en 1942 por Stout y Murray, caracterizada por ser un tumor extradural constituido por una proliferación de vasos y células anaplásicas que se originan en los pericitos, por lo que fue denominada hemangiopericitoma.

Se trata de una entidad rara, agresiva y frecuente en adultos, con clara tendencia a la presentación familiar y poco frecuente en los niños. Solo hay reportados 11 casos en la literatura neuroquirúrgica actual.

En el caso de referencia de gran similitud con los meningiomas clásicos, que fue tratado quirúrgicamente como si se tratara de un tumor de estirpe meníngeo.

En el caso comunicado, se trata de un joven de 16 años portador de un tumor de región parietotemporal, cuya anatomía patológica mostraba un tumor, simil de ser confundido con un meningioma clásico. Dicho tumor recidivo a los 3 meses de la primera cirugía, la cual fue utilizada para confirmar la estirpe meningeomatosa por inmunomarcación.

Representa dentro de los tumores de cabeza y cuello el 30% de los casos titulados Hemangiopericitomas. Así mismo constituye el 1% de los tumores intracraneales.

Descripción del caso: Se trata de un paciente de 16 años con comienzos de síntomas neurológicos a predominio convulsivo, medicado con divalproato 750 mg/día.

El estudio por imágenes confirmó la presencia de un tumor parieto-occipital derecho con efecto de masa y refuerzo con el contraste endovenoso.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente con la extirpación total del tumor, confirmándose el diagnóstico patológico previo, comenzando el tratamiento oncológico inmediato.

Los autores clasifican al tumor como un grado tres a su patrón hemangioblástico.

Estos tumores representan el 0,4 a 1% de los tumores de fosa posterior del adulto.

Su tratamiento de elección es la resección total y tratamiento oncológico e irradiante complementario.

Conclusión: Se trata de un tumor infrecuente, simil a los meningiomas y de mal pronóstico con respecto al tratamiento quirúrgico, radiante y oncológico actuales.

Jorge D. Oviedo