

Presentacion de Caso

Universidad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Holguín

Presentación de un paciente con hemangiopericitoma de localización intestinal**Presentation of a Patient with Intestinal Hemangiopericytoma**

Danior J Estupiñan Zuñiga¹, Zoraida Vidal Pérez², Aniuska Vidal Pérez³

- 1 Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Departamento de Cirugía General. Centro Oncológico. Instructor. Hospital Universitario Vladimir Ilich Lenin Holguín
- 2 Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral Instructor. Policlínica Docente Universitaria Máximo Gómez Báez Holguín
- 3 Licenciada en Idioma Inglés. Instructor. Universidad Médica Mariana Grajales Coello. Holguín

RESUMEN

En este artículo se describió un caso de hemangiopericitoma de rara localización intestinal cuyas manifestaciones clínicas consistieron en dolor abdominal, anemia y una masa abdominal palpable que requirió de tratamiento quirúrgico; dos años después de la resección presentó una recidiva única en intestino delgado que se localizó en raíz mesentérica y que pudo ser resecada en su totalidad, con buena evolución clínica veinticuatro meses después de la segunda intervención. Después de revisar la bibliografía, consideramos conveniente presentar esta forma excepcional del hemangiopericitoma, así como su posterior evolución.

Palabras clave: hemangiopericitoma, intestino

ABSTRACT

A case with intestinal hemangiopericytoma was described, its location is extremely rare. Clinical manifestations were abdominal pain, anemia and a palpable abdominal mass and surgical treatment was given, after that the patient had a similar tumor located in the small intestine which was resected. Twenty four months after the second surgical procedure the patient showed a favorable outcome.

Key words: hemangiopericytoma, intestine

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericytoma (HGPT) es una tumoración de presentación rara y descrita por Stout y Murray en 1942, por vez primera, como una neoplasia propia de los tejidos blandos, presumiblemente originada en los pericitos, que exhibe un patrón vascular característico en “asta de venado”. Se trata de un tumor de tipo vascular potencialmente maligno y poco frecuente. ⁽¹⁾

Enzinger y Smith en 1976, al analizar 106 casos de hemangiopericitoma encontraron que su comportamiento biológico y pronóstico variaba mucho dependiendo de los siguientes factores: edad del paciente, sitio primario, tamaño, grado histológico del tumor, y grado de enfermedad al momento del diagnóstico; lo que llevó a describir dos tipos de hemangiopericitomas, el hemangiopericitoma infantil y el hemangiopericitoma tipo adulto. ^(2, 3, 4)

Respecto a los tumores de este sistema, representa el 1%; su diagnóstico y pronóstico es controvertido. Un 50% de ellos se localiza en partes blandas y principalmente en miembros inferiores. En retroperitoneo representa un 25% de localizaciones y en el tracto digestivo (esófago, estómago, intestino delgado y grueso) es bastante rara. ^(1,5)

El HGPT se desarrolla a partir de los pericitos de Zimmerman, células mesenquimales primitivas con capacidad contráctil relacionadas con las células endoteliales capilares. En el microscopio óptico, los pericitos son difíciles de distinguir de las células endoteliales, los fibroblastos y los histiocitos, por lo que el diagnóstico del HGPT se basa principalmente en el reconocimiento del patrón de su arquitectura celular. ⁽⁵⁾

Con los años se ha descrito que este patrón no es específico pues se observa en otras enfermedades, tanto benigna como maligna, se considera actualmente más que un diagnóstico, un patrón morfológico que engloba diferentes trastornos, unas con patrón HGPT-like (Ej: sarcoma sinovial), otras realmente originadas en pericitos/células miodes como el miopericitoma/ glomangiopericitoma y una última categoría correspondiente al grupo de enfermedades del tumor fibroso solitario (TFS); que incluye las variantes fibrosas, celulares y las relacionadas como el angiofibroma de células gigantes y el HGPT lipomatosos. ⁽⁶⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenina blanca, de 69 años de edad, con antecedentes de operación de fibroma uterino de hace alrededor de 16 años, en el 2006 ingresó en nuestro servicio con cuadro de dolor abdominal de aparición lenta progresiva y a cualquier hora del día, de carácter difuso, intensidad moderada, sin irradiación característica, que se aliviaba poco a la administración de analgésicos y acompañado de anemia.

Al examen físico, en el aparato ginecológico se constató tumoración en proyección a donde debía estar el útero, de aproximadamente 8-10 cm fija en pared anterior, de consistencia dura y poco móvil. En las pruebas hemáticas se detectó anemia normocítica, normocromica. La ecografía abdominal mostró una masa localizada en el hipogastrio, bien delimitada y con un contenido heterogéneo, en la laparoscopia se describe tumor multilobulado de coloración violácea, fija en pared anterior y cubierta por epiplón. Cistoscopia y rectoscopia normal.

Se practicó una laparotomía suprainfraumbilical en la que se halló una tumoración en el hipogastrio independiente de vejiga y que interesaba asas intestinales delgadas, aproximadamente 10-15 cm de íleon no terminal, se realizó exéresis de la tumoración con resección parcial de intestino y anastomosis termino-terminal con sutura helicoidal extramucosa a un solo plano. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y la paciente fue dada de alta al séptimo día de la intervención.

El estudio anatomopatológico definitivo de la pieza quirúrgica informó que se trataba de un hemangiopericitoma; a la paciente se le realizó tratamiento con poliquimioterapia. Dos años después reingresa con cuadro de similares características, esta vez localizándose la lesión en la región de mesogastrio practicándose una nueva laparotomía y donde se encuentra una tumoración en la raíz del mesenterio de intestino delgado (yeyuno) que no comprometía el tránsito del mismo lográndose reseccionar en su totalidad. El estudio anatomopatológico arrojó un hemangiopericitoma recidivante de meso de intestino delgado.

La paciente ha sido controlada periódicamente en las consultas externas y se encuentra asintomática y libre de enfermedad a los dos años de la última intervención.

DISCUSIÓN

El hemangiopericitoma es un tumor mesenquimal poco frecuente que suele tener una distribución similar entre ambos sexos. Suele observarse en adultos y raras veces en niños 5-10%. En todas las series consultadas, la localización en partes blandas de los miembros inferiores es la más frecuente (50%), seguida por la localización retroperitoneal (25%), estos dos tipos de ubicación se dan mayoritariamente en adultos, mientras que en los niños el HGPT tiene predilección por la cabeza, el cuello y los miembros inferiores, por este orden de frecuencia. Los HGPT de localización visceral son raros y afectan, por orden decreciente, al intestino delgado, el estómago, el colon y el esófago. (2, 4, 5, 7)

En la mayoría de los casos la sintomatología es inespecífica y depende de su localización. La palpación de una masa es el signo encontrado con más frecuencia. (96%); ésta suele tener un crecimiento indoloro, lento y progresivo. Raramente el HGPT se asocia con síndromes paraneoplásicos, como hipoglucemias por secreción de sustancias insulinoides y cuadros de hipertensión arterial (7). La presentación clínica de este caso coincidió con lo descrito en la bibliografía consultada, además en el 2004, West et al (8) en su trabajo describe una localización mesentérica con similares características al nuestro.

Los aspectos radiológicos son inespecíficos observándose solo un efecto de masa sobre estructuras vecinas, mientras que los estudios ecográficos abdominales suelen mostrar una masa única o lobulada con contenido heterogéneo (focos de hemorragia y necrosis). Macroscópicamente se suele presentar como masas voluminosas bien delimitadas y muy vascularizadas.

El tamaño medio de estos tumores es de 4-8 cm de diámetro, pero en la bibliografía revisada se comunican algunos casos de más de 15 cm de diámetro. Histológicamente, el HGPT debe diferenciarse de otros tumores vasculares y mesenquimales con patrón hemangiopericitomate, como el sarcoma sinovial, el condrosarcoma, el fibrosarcoma, el histiocitoma maligno, el schwannoma, el liposarcoma e incluso metástasis de adenocarcinomas. El patrón histológico vascular es uniforme, al

igual que la celularidad, constituida por células ovoides o fusiformes que rodean los canales vasculares y se encuentran inmersas en una red de fibras reticulínicas.^(9, 10)

Otro de los problemas que surgen tras el diagnóstico del HGPT es su benignidad o malignidad. Enzinger y Smith establecieron que la presencia de necrosis, atipias celulares y un alto índice mitótico condicionan una evolución más agresiva del tumor. En ausencia de estos criterios, será la evolución clínica, con la presencia de metástasis o recidiva, lo que determinará el pronóstico de la enfermedad, que es maligno en el 50% de los casos. Las metástasis aparecen en un 37-65% de casos y se distribuyen, por orden de frecuencia, en pulmonares, óseas y hepáticas⁽¹⁰⁾, lo que no coincidió con nuestro caso, cuya localización de recidiva fue en mesenterio.

El tratamiento de estos tumores es sobre todo quirúrgico, mediante una amplia resección. Algunos autores han ensayado la embolización preoperatoria con Gelfoam, esponjas de Ivalon y esferas de Silastic para facilitar la exéresis quirúrgica. El índice de recurrencias tras la exéresis es del 20-50%. Se han descrito recurrencias transcurridos 20 años de la exéresis primaria, por lo que es necesario realizar un seguimiento de estos pacientes a largo plazo.

No hay acuerdo en cuanto a la efectividad de la radioterapia y la quimioterapia. Mira et al⁽⁵⁾ informaron de una respuesta satisfactoria a la radioterapia con remisión completa en el 47% de una serie de 29 pacientes con recurrencia local; asimismo, las mejores respuestas las obtuvieron en tumores de 5 cm de diámetro y con dosis superiores a los 35 Gy.

La adriamicina sola o combinada se muestra como el agente citostático más efectivo y algunos autores han obtenido una remisión completa en el 50% de casos. Ortega et al consiguieron una regresión temporal en un niño con metástasis óseas mediante la combinación de actinomicina D, ciclofosfamida y vincristina.⁽⁵⁾

Concluyendo nos encontramos ante un tumor de difícil diagnóstico clínico y anatomopatológico cuya evolución y su pronóstico son inciertos, lo que hace necesario un seguimiento de los pacientes a largo plazo y, al igual que para otros tumores, disponemos de cirugía sola o combinada con la radioterapia de alto voltaje y quimioterapia para su tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman pericytes. *Ann Surg* 1942; 116:26-33.
- 2 Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericitoma. An analisis of 106 cases. *Human Pathol* 1976; 7(1):61-82.
- 3 Weiss S, Goldblum JR. Perivascular Tumors. In: Enzinger and Weiss's Soft tissue umors. 4th ed. St Louis: Mosby, 2001; p. 985-1035.
- 4 Borg MF, Forstner DF, Benjamin CS. Childhood haemangiopericytoma. *Med Pediatr Oncol* 2003; 40(5):331-4.
- 5 Villalba, R García, J Gilbert y J L Salvador. Hemangiopericitoma de localización intestinal. *Cir Esp* 2005; 77(1): 48-50.

- 6 Zurita M, Ramos R, Pérez J, López P, Rosselló C, Martínez H. Tumor fibroso solitario doble gigante de localización mesocólica. Extirpación radical. Cir Esp 2009; 12(4):175-178.
- 7 Daeke DA, Lindorfer DA. Malignant retroperitoneal Hemangiopericytoma with associated hipoglucemia, treatment via radioterapy. Wiss Med 1974; 73:592-6.
- 8 West NJ, Daniels IR, Allum WH. Haemangiopericytoma of the sigmoid mesentery. Tech Coloproctol 2004; 8 (3): 179-81.
- 9 Tuneyoshi M, Daimaru Y, Enjoji MM. Malignant hemangiopericytoma and other sarcomas with hemangiopericytoma-like pattern. Path Res Pract 1984; 178:446-53.
- 10 Battifora H. Hemangiopericytoma: ultraestructural study of five cases. Cancer 1973; 31:1418-32.

Correspondencia: Dr. Danior José Estopiñán Zuñiga. Cirujano General del Servicio de Cirugía General. Centro Oncológico Hospital Docente Provincial Vladimir Ilich Lenin de Holguín. Dirección Particular: Calle José A. Cardet No. 67 Esquina 18. El Llano. Holguín. Dirección electrónica: daniorjose@hvil.hlg.sld.cu