

Hemangiopericitoma tipo senonasal. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Sinonasal-type hemangiopericytoma. A report of one case and review of the literature

María Begoña González Martínez¹, Pablo Gonzalvo Rodríguez¹, Miguel Álvarez-Buylla Camino², Manuel Vinuesa Íñiguez²

RESUMEN

Según la reciente clasificación de la OMS para los tumores de partes blandas, las lesiones de tipo pericitico, han sufrido una modificación tanto en su denominación, como en su definición histopatológica. Entre dichas lesiones, sin embargo, el hemangiopericitoma tipo senonasal, sigue estando considerado prototipo de tumor pericitico. Esta neoplasia, específica del tracto aéreo superior, tiene una ligera preferencia por el sexo femenino y, aunque puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente en la sexta y la séptima décadas de la vida. La presentación clínica más frecuente es la obstrucción aérea y/o epistaxis, y no se conocen factores etiológicos asociados a su desarrollo. Muestra en general un curso indolente, y la recurrencia local está habitualmente asociada a una resección quirúrgica incompleta. En ocasiones, puede tener comportamiento agresivo y producir metástasis a distancia. Presentamos un caso de este tumor, típico tanto en su presentación clínica como en su histopatología. La lesión asentaba en la fosa nasal izquierda y los senos paranasales homolaterales de una mujer de 85 años de edad, con historia de epistaxis de repetición. El tumor mostraba un crecimiento polipoide, y se resecó en su totalidad mediante cirugía endoscópica. Microscópicamente, mostraba un infiltrado celular denso y las células poseían núcleos pequeños y ovoideos, y citoplasma rosado, de límites poco definidos. Existían abundantes vasos y muchos de ellos mostraban una llamativa hialinización perivascular. No se vió atipia y la actividad mitótica era muy baja. Con técnicas de IHQ se observó positividad para la vimentina, la actina muscular específica, la actina de músculo liso y el CD34. Tras dos años de seguimiento, la paciente se encuentra bien y sin enfermedad residual.

Palabras clave: Hemangiopericitoma, cavidad nasal, senos paranasales.

SUMMARY

The new WHO classification of soft tissue tumours, has introduced some changes in the nomenclature of pericytic lesions but also in its clinicopathologic definition. Among this kind of lesions, sinonasal-type hemangiopericytoma is considered a tumor with true pericytic differentiation. It is a upper aero-digestive tract neoplasm, slightly commoner in women than men, and occurs in all age groups but it is more commonly seen in the 6th and 7th decades of life. The most frequent clinical presentation is airway obstruction and/or epistaxis and there are no known etiologic factors linked with its development. In general, sinonasal-type hemangiopericytoma is an indolent tumor and local recurrence results from inadequate surgical excision. Tumors with an aggressive behaviour, locally destructive or metastatic, have been occasionally reported in the literature. We describe a case of this uncommon tumor with the characteristics clinical and pathologic findings in this lesion. A 85-year-old woman presented with a 2-year history of epistaxis. The tumor involved the left nasal cavity and also the homolateral paranasal sinuses, it was polypoid and the patient was treated by endonasal endoscopic surgery with a complete resection. Microscopically, it was constituted from sheets of uniform cells with a ovoid nuclei and indistinct cytoplasm distributed around characteristic hyalinized vascular spaces. Nuclear pleomorphism was absent and mitotic figures were identified a very low rate. The tumor was immunoreactive with vimentin, muscle specific actin, smooth muscle actin and CD34. After two-years of follow-up, the patient is alive and without evidence of disease.

Keywords: Hemangiopericytoma, nasal cavity, paranasal sinuses.

Rev Esp Patol 2008; 41 (2): 154-158

Recibido el 7/12/06. Aceptado el 29/03/07.

Hospital Vital Álvarez-Buylla. Mieres. Asturias.

¹ Servicio de Anatomía Patológica.

² Servicio de Otorrinolaringología.

maria.gonzalezm@sespa.princast.es

INTRODUCCIÓN

En el año 1942, Stout y Murray (1) describieron un tumor que denominaron hemangiopericitoma (HP) y que estaba constituido por células que se disponían en torno a vasos de estructura compleja descrita como «en asta de ciervo». Posteriormente, este término se aplicó a cualquier tumor, benigno o maligno, que presentara dicho patrón vascular, y así, el HP fue perdiendo entidad tanto clínica como patológica (2). El desarrollo de las técnicas de inmunohistoquímica ayudó a dilucidar la histogénesis de muchos de los tumores agrupados bajo esta denominación y actualmente se considera que este patrón vascular no es específico (3). Según la reciente clasificación de la OMS para los tumores de partes blandas (4), el término HP ha quedado restringido a un grupo pequeño de tumores, de curso clínico generalmente benigno y localizados preferentemente en el retroperitoneo pélvico. Además, ha añadido una nueva entidad denominada miopericitoma, descrita previamente por Granter et al (5), y que abarca a un grupo de lesiones con diferenciación mioide y crecimiento circunferencial de las células en torno a los vasos.

A pesar de estas modificaciones en el concepto del HP, el de tipo senonasal, constituye una entidad clínico-patológica bien definida, que no ha cambiado desde que el término fue acuñado por Compagno y Hyams en el año 76 (6), para referirse a un grupo de tumores específicos del tracto aéreo superior y que mostraban al examen microscópico similitud con el HP de otras localizaciones. Sin embargo, en el tracto seno-nasal, los autores vieron que el tumor presentaba un comportamiento biológico de benignidad, dato que contrastaba con lo observado en el resto de los HP, término que se aplicaba, como hemos comentado, a tumores de diversa índole. Este hecho, unido a la dificultad para establecer el origen del tumor en los pericitos, hizo que utilizaran el término «Hemangiopericytoma-like Intranasal Tumors», con el cual establecían la relación, a la vez que la diferencia, entre estos tumores y el HP de otras partes.

El HP es un tumor poco frecuente ya que viene a representar el 1% de todos los tumores vasculares. Entre el 15 y el 30% de los HP se localizan en cabeza y cuello y, entre éstos, un 5% asientan en la cavidad nasal o senos paranasales (7). El HP tipo senonasal es, por lo tanto, un tumor raro. Presentamos un caso típico, tanto en su presentación clínica como en sus características histopatológicas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una paciente de 85 años de edad, en tratamiento con anticoagulantes (Sintrón®), por un episodio de isquemia cerebral, acudió al servicio de Urgencias de nuestro Hospital por un cuadro de epistaxis de 72 horas de evolución por la fosa nasal izquierda, similar al que había presenta-

do dos años antes. Aquel, se resolvió con simple taponamiento, pero en el actual, al no cesar la hemorragia, la paciente fue remitida a la consulta de ORL. En la rinoscopia se observó, en el fondo de la fosa nasal izquierda, una tumoración de aspecto polipoide (fig. 1), que a nivel del extremo distal se encontraba semidesgarrada y sangrante. Se realizó una pequeña biopsia superficial, con escasa representación tumoral, y el diagnóstico fue de probable papiloma invertido, por lo que se programó para cirugía.

El examen con TAC previo a la misma, mostraba una masa de planos blandos que ocupaba la fosa nasal izquierda y los senos esfenoidal, frontal y parcialmente maxilar, homolaterales. Se realizó cirugía endoscópica y se extirpó una tumoración que estaba implantada en la porción póstero-superior del septum nasal y en el techo de la fosa nasal, y que destruía parcialmente el vómer y la pared ósea anterior del seno esfenoidal.

HALLAZGOS MACROSCÓPICOS

En el laboratorio de Anatomía Patológica se recibió una formación polipoide, polilobulada, con una longitud de 2,5 cm, una anchura de 3 cm y un espesor de 0,8 cm. Era de coloración pardo clara y consistencia elástica-blanda. La pieza fue fijada en formol tamponado y las secciones obtenidas se procesaron de forma usual y se incluyeron en bloques de parafina. Se realizaron cortes de 4 micras que se tiñeron con hematoxilina y eosina, tricrómico de Masson, PAS y wilder. Además, el estudio se completó con técnicas inmunohistoquímicas que se realizaron sobre cortes adicionales, usando la técnica de polímero de dextrano (Envision), utilizando olla a presión para desenmascaramiento antigénico, con citrato de pH 6. Los anticuerpos usados, la fuente y la dilución de cada uno de ellos se muestran en la tabla 1.



Fig. 1: Imagen endoscópica de la tumoración que presentaba un crecimiento polipoide.

TABLA 1. Anticuerpos usados para los estudios de inmunohistoquímica

Anticuerpos	Clon	Origen	Dilución
Vimentina	V9	Novocastra	1:100
Actina M E	HHF35	Dako	1:100
Actina M L	1A4	Dako	1:50
Desmina	policlonal	Biogenex	1:400
Caldesmon	h-CD	Dako	1:100
CD34	QBEnd/10	Biogenex	Prediluido
S-100	15E2E2	Biogenex	Prediluido
EMA	E29	Biogenex	Prediluido
AE1/AE3	AE1AE3	Biogenex	1:40
Ki-67	B6X-297	Biogenex	1:30

Abreviaturas: Actina M E:Actina muscular específica; Actina M L: Actina de músculo liso; EMA: Epithelial Membrane Antigen.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

El tumor formaba una masa sólida, no encapsulada, que presentaba crecimiento polipoide y que asentaba en la submucosa (fig. 2). La mucosa estaba intacta, en áreas tenía un infiltrado inflamatorio crónico y el epitelio de revestimiento era de tipo respiratorio y presentaba áreas de metaplasia escamosa.

Existía marcada densidad celular y las células tumorales mostraban núcleos homogéneos, ovoideos, sin apenas diferencia en cuanto a tamaño y forma, con cromatina fina y nucleolo pequeño. El citoplasma era rosado y con el borde poco definido. Las mitosis eran escasas y sólo se vio alguna de forma aislada, representando menos de 1/10 campos de gran aumento (fig. 3).

La lesión presentaba abundantes vasos en general de escaso calibre, algunos con ramificaciones complejas en «asta de ciervo», pero sobre todo era muy llamativa la presencia de hialinización perivascular (fig. 3), que podía verse incluso a bajo aumento y que resaltaba con el tricrómico

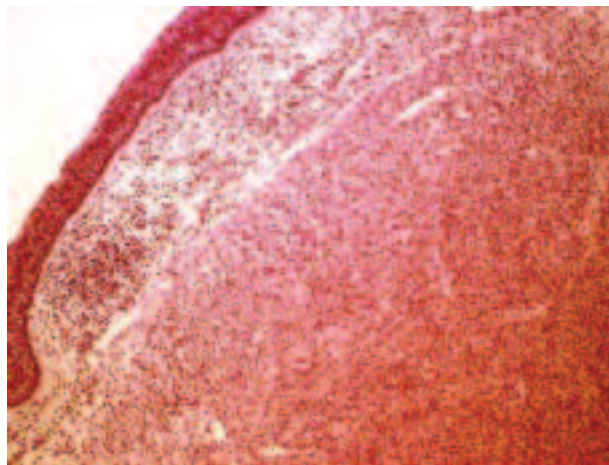


Fig. 2: Fotografía a bajo aumento, donde se muestra el crecimiento del tumor en la submucosa, bien delimitado, no encapsulado y separado del epitelio de revestimiento por una banda de estroma no neoplásico (H-E x 40).

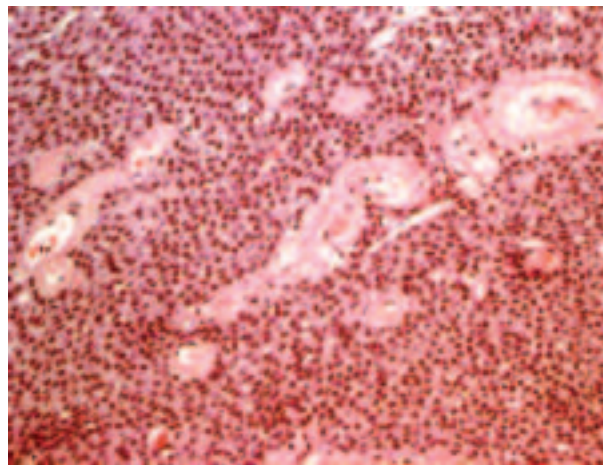


Fig. 3: Las células tumorales poseen núcleos homogéneos con cromatina fina y citoplasma rosado, de límites poco definidos. Es llamativa la esclerosis hialina perivascular. (H-E x 200).

de Masson. La trama de reticulina, puesta de manifiesto con la tinción de wilder, era variable, según las áreas. En algunas, era prácticamente inexistente y, en otras, era abundante y se disponía en torno a las células, individualizándolas.

Focalmente, en alguna zona superficial próxima a la mucosa, el tumor perdía la celularidad y ésta estaba sustituida por un estroma fibroso con bandas ocasionales de colágeno de tipo queiloide y vasos esclerosados.

INMUNOHISTOQUÍMICA

Las células tumorales mostraban positividad fuerte y difusa con la vimentina, la actina muscular específica, la actina de músculo liso y el CD34 (fig. 4). La desmina, el caldesmon, el EMA, las queratinas, y la proteína S-100, fueron negativas.

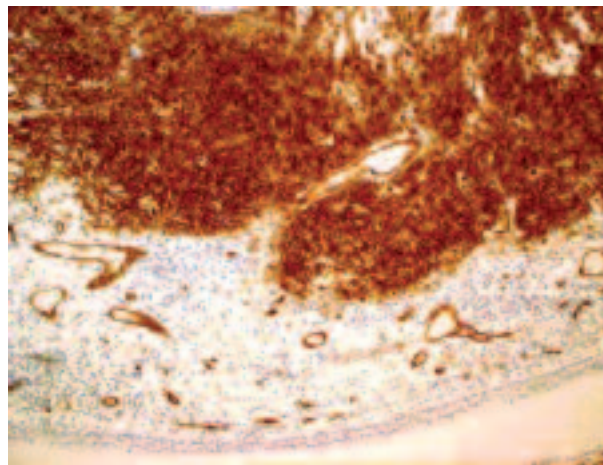


Fig. 4: La positividad para el CD34 del tumor, contrasta con el tejido adyacente no tumoral y con tinción limitada al endotelio vascular (CD34 x 200).

En las zonas de tipo fibroso, el tumor sólo conservaba la inmunorreactividad a la vimentina, en las escasas células de tipo fibroblástico que estaban inmersas en el colágeno, y al CD34 que se localizaba en los endotelios vasculares.

DISCUSIÓN

El HP tipo senonasal es un tumor que afecta a ambos sexos, con una ligera preferencia por el femenino (6,8,9). Se ha descrito en todas las edades, y existen casos congénitos (10), pero la edad de presentación más frecuente se sitúa en la sexta y la séptima décadas de la vida (6-9,11,12). Clínicamente, lo más habitual es la sintomatología derivada de la obstrucción nasal, y la epistaxis (6,8,9,11,12). No se conocen factores desencadenantes de su desarrollo, y la localización más frecuente es en la cavidad nasal, seguida de los senos paranasales y de la afectación simultánea de cavidad y senos (6-9,11,12). Generalmente, es un tumor unilateral sin preferencia por una lateralidad específica, pero puede existir también afectación bilateral (9). El crecimiento se describe habitualmente como polipoides y el tamaño oscila entre 0,8 y 8 cm, situándose la media en torno a los 3 cm (6,8-10,12).

La descripción microscópica de esta neoplasia que consta en la literatura revisada (7-9,11,12), se adapta básicamente a la realizada inicialmente por Compagno y Hyams (6). Se trata de un tumor con un crecimiento celular denso, monótono, con ausencia de pleomorfismo y bien vascularizado. Los vasos pueden presentar las ramificaciones en «asta de ciervo» propias del HP, pero lo más característico es la esclerosis hialina perivascular. Este dato y el crecimiento en la submucosa, son típicos del HP tipo senonasal, y puede servir para establecer diagnóstico diferencial con otros tumores nasales (6,8,9). Las técnicas de reticulina, sin embargo, a las que en el pasado se les concedió tanta importancia a la hora de valorar una posible diferenciación pericitica en una lesión, han perdido valor, pues se ha visto que la trama de fibras rodeando de forma individual a cada célula, se puede ver en una gran variedad de tumores (3). Los marcadores de inmunohistoquímica tampoco son específicos, pero pueden utilizarse de apoyo diagnóstico, ya que son tumores con diferenciación mioide y positividad para las actinas (7-9,11,12). Esta diferenciación, que no es común en los HP de partes blandas, ha llevado a Fletcher a mantener la idea de la histogénesis pericitica dudosa del HP cuando asienta en las partes blandas, y de la histogénesis pericitica cierta cuando se localiza en la región senonasal (13). El CD34 y el caldesmon han sido también positivos en algunos casos de HP tanto de partes blandas como senonasal, lo cual relaciona la histogénesis de esta neoplasia, con el tumor fibroso solitario y con el tumor glómico respectivamente. Además se han descrito

formas mixtas o de transición entre estos tumores y el HP (4,9,14). En nuestro caso, el CD34 era llamativamente positivo y además, había áreas de tipo fibroso, con algunas fibras de colágeno de tipo queloide, tal como se describe en el tumor fibroso solitario. Sin embargo, en estas zonas se perdía la positividad para el CD34, por lo que esta fibrosis se atribuyó a un proceso de tipo isquémico o degenerativo y no a un mecanismo de transición hacia este otro tipo de neoplasia.

Respecto al comportamiento biológico, el HP tipo senonasal es un tumor en general de curso indolente y de comportamiento benigno (6-9,11,12). En caso de extirpación incompleta, puede haber recurrencia local y ésta ocurre habitualmente en el primer año de seguimiento (8,9). Se han descrito también recidivas tardías, incluso después de los 10 años (6-9), por lo cual se hace necesario un control a largo plazo. En la literatura, se citan también algunos casos de comportamiento agresivo, con capacidad de destrucción local y metastásica, y que vienen precedidos de una o varias recidivas locales (6,9). No están establecidos los criterios histopatológicos para definir la malignidad del HP tipo senonasal; la serie más larga y completa presentada por Lester et al (9), demuestra que estadísticamente existen ciertos parámetros en relación con el desarrollo de enfermedad recurrente y muerte por enfermedad, a saber: duración de los síntomas, previa a la cirugía, por encima de los 10 meses, pleomorfismo celular severo e invasión ósea. No se ha visto relación con la edad, el género, la localización anatómica, el tamaño macroscópico, el incremento en el número de mitosis, el resultado de la IHQ o el tipo de terapia recibida.

En resumen, aportamos a la literatura un caso de HP tipo senonasal, típico en la presentación clínica e histopatológica, y con la particularidad de una positividad fuerte y difusa para el CD34.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a D. Ángel Luis Monés Iglesias de la Unidad de Calidad, Docencia e Investigación de nuestro Hospital, su colaboración en la búsqueda bibliográfica y en el tratamiento informático de las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116: 26-33.
2. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61-82.
3. Nappi O, Ritter JH, Pettinato G et al. Hemangiopericytoma: histopathologic pattern or clinicopathologic entity? *Sem Diagn Pathol* 1995; 12: 221-232.

4. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. Pericytic (perivascular) tumours. In :World Health Organisation classification of tumours. Pathology and genetics. Tumours of the soft tissue and bone. Lyon: IARC Press, 2002; 135-139.
5. 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.
6. Compagno J, Hyams V J. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 672-683.
7. Palacios E, Restrepo S, Mastrogiovanni L et al. Sinonasal hemangiopericytomas: Clinicopathologic and imaging findings. *Ear Nose Throat J* 2005; 84: 99-102.
8. Eichhorn J H, Dickersin G R, Bhan A K et al. Sinonasal Hemangiopericytoma. A reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry and long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 856-866.
9. Lester DRT, Miettinen M, Wenig B. Hemangiopericytoma: A Clinicopathologic and Immunophenotypic Analysis of 104 Cases Showing Perivascular Myoid Differentiation. *Am J Surg Pathol* 2003; 27(6): 737-749.
10. Götte K, Schmoll J, Hörmann K et al. Congenital nasal hemangiopericytoma: Intrauterine, intraoperative, and histologic findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 589-593.
11. Marianowski R, Wassef M, Herman P et al. Nasal hemangiopericytoma: report of two cases with literature review. *J. Laryngol Otol* 1999; 113: 199-206.
12. Watanabe K, Saito A, Suzuki M et al. True hemangiopericytoma of the nasal cavity. Immunohistochemical and Electron Microscopic Study of 2 cases and review of the literature on sinonasal hemangiopericytomas. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 686-690.
13. Fletcher CDM. Hemangiopericytoma: a dying breed? Reappraisal of an «entity» and its variants. *Curr Diagn Pathol* 1994; 1:19-23.
14. Fletcher CDM. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathol* 2006; 48: 3-12.