

HEMANGIOPERICITOMA PULMONAR. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. Solé Montserrat, J. Astudillo Pombo, J. Teixidor Sureda, J. Aguilera Mas y E. Balada Oliveras*

Servicios de Cirugía Torácica y *Cardiología.
Hospital General Vall d'Hebron. Barcelona

Se presentan dos casos de hemangiopericitoma pulmonar. En ambos casos la forma de presentación ha sido como nódulo pulmonar solitario.

Los hemangiopericitomas son tumores vasculares originados en el pericito. Pueden presentarse en cualquier zona del organismo. En la literatura mundial están descritos un centenar de casos primitivos pulmonares. La evolución de la lesión es imprevisible, no existe correlación estricta entre los hallazgos anatómo-patológicos y la evolución maligna o benigna de la enfermedad. El tratamiento de elección es la cirugía. La radioterapia y quimioterapia consiguen en algunos casos remisiones a largo plazo.

Arch Bronconeumol 1990; 26:320-323

Pulmonary hemangiopericytoma. Report of two cases

We report two cases of pulmonary hemangiopericytoma in which the appearance of a solitary pulmonary nodule was the first manifestation of the illness. Hemangiopericytomas are vascular tumors originated in the pericyte. They can appear at any part of the organism. Nearly 100 cases are reported in the world literature affecting the lung. The clinical course is unpredictable and there is no correlation between the anatomic-pathological findings and the benign or malign course of the illness. The elective treatment is surgery. Radiotherapy and chemotherapy may achieve in some cases long-term remissions.

Introducción

Los hemangiopericitomas pulmonares son tumores sarcomatosos originados en el pericito o célula de Zimmerman. Los pericitos son células con protoplasma ramificado que rodea las células endoteliales de los capilares y venas, se les atribuyen propiedades contráctiles y fagocitarias.

Se presentan dos observaciones personales de hemangiopericitoma pulmonar primario, uno de ellos con 14 años de control postoperatorio sin recidiva objetivable de la enfermedad.

La rareza de este tipo de tumores con un centenar de casos primitivos pulmonares descritos en la literatura mundial y la dificultad de establecimiento de pronóstico evolutivo consideramos justifica esta comunicación.

Recibido el 2-5-1990 y aceptado el 30-5-1990.

Observaciones clínicas

Caso 1: Mujer de 59 años de edad, con antecedentes de anexoctomía e histerectomía a los 39 años por carcinoma, acudió a nuestro servicio por presentar tos persistente, expectoración hemoptoica frecuente y cuadros febriculares, todo ello de un año de evolución. La radiografía de tórax mostró un nódulo bien delimitado de 2 cm de diámetro en segmento 6 derecho. La broncofibroscopia y broncoaspirado fueron negativos. El nódulo fue resecaado quirúrgicamente, observándose en la intervención que estaba bien encapsulado y delimitado. El diagnóstico del estudio anatómo-patológico concluyó que se trataba de un hemangiopericitoma. En la actualidad, a los 14 años de la intervención, la paciente se encuentra asintomática sin evidencia de recidiva.

Caso 2: Mujer de 64 años de edad, que estando asintomática en el curso de un control radiológico por algias reumáticas en hombro derecho, se le descubrió un nódulo bien delimitado situado en lóbulo superior derecho (fig. 1). La TAC no evidenció cavitación ni calcificación, tampoco se observaron adenopatías mediastínicas ni otra alteración (fig. 2). La broncofibroscopia y el BAS, fueron negativos. Los marcadores tumorales fueron también negativos.

Se intervino hallándose un nódulo en LSD de 4,5 cm de diámetro de aspecto carnoso y lobulado no encapsulado; la biopsia peropera-

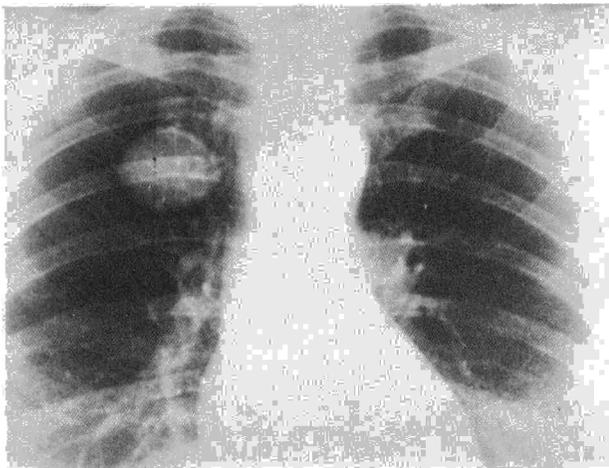


Fig. 1. Caso 2: Radiografía de tórax.

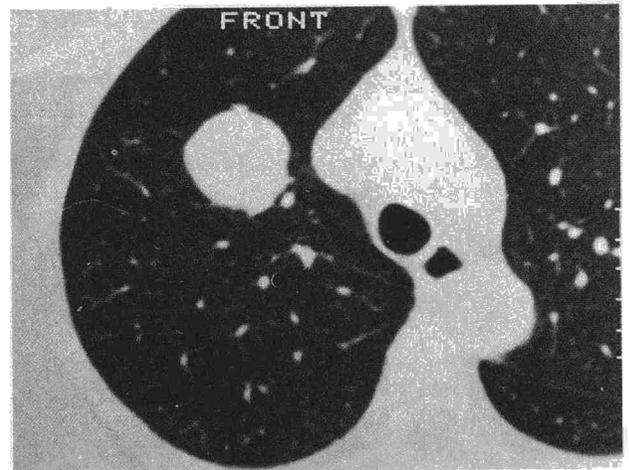


Fig. 2. Caso 2: TAC: corte a nivel del tumor.

toria no permitió la tipificación ni establecer un diagnóstico de malignidad o benignidad y se practicó lobectomía superior derecha. El estudio anatomopatológico mostró abundante celularidad con células ramificadas y fusiformes que rodeaban las luces vasculares comprimiéndolas. Por su elevada celularidad y número de mitosis (5-8 por campo) se consideró como un hemangiopericitoma maligno. En la actualidad, a los tres meses de la intervención, se encuentra asintomática.

Discusión

Clásicamente se consideran dos tipos de células vasculares, las células endoteliales y los pericitos; las células endoteliales originarían los hemangioendoteliomas y los pericitos originarían los hemangiopericitomas y los tumores glómicos¹.

Los hemangiopericitomas son tumores vasculares que pueden localizarse en cualquier zona del organismo con mayor índice de frecuencia en extremidades; están descritos casos originados en cavidad bucal²⁻⁴, laringe⁵, cavidad abdominal⁶⁻⁷, médula⁸⁻⁹, riñón¹⁰, bazo¹¹, meninges¹², hueso¹³⁻¹⁵, órbita^{16,17}, vejiga urinaria^{18,19}, corazón²⁰ y piel²¹.

La afectación pulmonar más frecuente es la metastásica secundaria a una lesión primaria de otra zona del organismo que puede no ser evidente en el momento de descubrirse la lesión pulmonar². La afectación pulmonar primaria es rara, no llegando al centenar los casos descritos en la literatura²².

La evolución clínica es variable oscilando entre la mayor benignidad (caso 1) sin recidivas ni metástasis tras la exéresis hasta la evolución fatal en pocos meses²³. Entre el 40 y el 50 % se comportan como malignos (el porcentaje de malignidad más elevado se presenta en niños²⁴).

No existen criterios anatomopatológicos estrictos de malignidad o benignidad que nos permitan un pronóstico más o menos cierto de la evolución²⁵.

Existen unos criterios relativos de malignidad aceptados por la mayoría de autores que nos permiten una cierta orientación²⁶:

a) Invasión de la pared torácica o del mediastino.

b) Invasión vascular o linfática histológica²³ (penetración del tumor en la luz del vaso, adhesión del

tumor al endotelio, presencia de tumor en el interior de los trombos intraluminales).

c) Aparición en la histología de células gigantes, lo que solo se ha observado en los tumores malignos.

d) Evidencia histológica de elevada actividad mitótica.

e) Grado de anaplasia celular elevado.

f) Existencia de áreas de necrosis intratumoral como indicativo de un crecimiento rápido.

g) Cuanto mayor es el volumen del tumor, mayor es el índice de malignidad que presentan²⁷.

h) Recidiva o metástasis.

Presentan la misma prevalencia en ambos sexos²⁶, la edad de máxima frecuencia está entre los 40 y 50 años, aunque existen casos descritos desde los 4²⁸ hasta los 76 años.

La clínica varía desde ser asintomático a la que puede presentar cualquier neoplasia diseminada. La clínica pulmonar más frecuentemente descrita es: dolor torácico, hemoptisis, disnea y tos²⁶; pueden presentarse síndromes paraneoplásicos (hipoglucemia²⁹, hipertensión y osteoartropatias³⁰).

Radiológicamente suelen presentarse como lesiones en moneda en campo medio pulmonar o periféricas²⁷, pueden presentarse formas mediastino-pulmonares o con afectación pleural³¹, no presentan en general calcificaciones aunque se han descrito en algunos casos²².

La tomografía axial computarizada permite la valoración de la extensión. Algunos autores indican el valor de la resonancia magnética para la valoración de la reseccabilidad en algunas casos específicos³² y para estadiaje³³.

La punción transparietal no es diagnóstica ni demostrativa, aunque está descrita la existencia de datos que sin ser patognomónicos deben hacer pensar en el diagnóstico³⁴.

La anatomía patológica peroperatoria asimismo no da seguridad diagnóstica, ni mucho menos permite establecer criterios de malignidad.

La broncofibroscopia generalmente es negativa²³ y en los casos en que es visible la tumoración aparece



como una lesión rosada cuya biopsia endoscópica no es diagnóstica en los casos reseñados en la literatura; en algún caso está descrita la progresión endobronquial de la lesión³⁵. La arteriografía tampoco aporta datos para el diagnóstico.

Las metástasis pueden ser la manifestación inicial de la enfermedad, pueden presentarse precozmente o al cabo de varios años (hasta 25³ y 33¹⁶) después del diagnóstico inicial. Es frecuente la recidiva local de la lesión inicial (2/3 de los casos³) previamente a la aparición de las metástasis.

El estudio microscópico pone de manifiesto células dispuestas alrededor de las luces vasculares en configuración de "asta de ciervo" y fusiformes con mayor o menor riqueza reticular (evidenciable con tinciones argénticas), pueden observarse áreas de necrosis y hemorragia, generalmente están encapsulados pero la cápsula puede ser incompleta o inexistente.

La recidiva local es frecuente (hasta en el 50 % de los casos según las series) por lo que se preconizan resecciones amplias (lobectomía o neumectomía) aunque en los casos en que se ha realizado simplemente enucleación en ocasiones no se ha observado reactivación de la enfermedad (como en el primero de nuestros casos).

La radioterapia no ha demostrado en general ser excesivamente efectiva, a pesar de ello en algunos casos se han descrito resultados interesantes^{31-32-37,38}. Mira et al³⁷, en una serie de 29 enfermos lograron remisiones en el 36 % de los casos con dosis iguales o superiores a 3.500 rads, apuntando la teoría de que, en numerosos casos se consideran resistentes tumores que no lo son, por ser común que la disminución de volumen tumoral que se logra con la radioterapia sea muy lenta.

La quimioterapia en algunos casos es eficaz, no existiendo pautas establecidas por ser diversos los fármacos que según las series han resultado eficaces o ineficaces³⁸⁻⁴²; han sido utilizados vincristina, actinomicina, metotrexate, ciclofosfamida, etc. Las combinaciones más eficaces parecen ser las que contienen adriamicina y/o dibromodulcitol.

En resumen, podemos concluir que el hemangiopericitoma es un tumor raro que puede presentarse en cualquier parte del organismo, la afectación pulmonar puede ser primaria o metastásica, siendo la imagen radiológica más frecuente un nódulo solitario homogéneo sin calcificación. La histología es la misma sea cual sea la localización en el organismo, asimismo es idéntica en las lesiones primarias y en las metástasis y la microscopía no puede sentar pronósticos concluyentes de benignidad o malignidad.

Es frecuente la recidiva local, por lo que se preconizan resecciones amplias. La radioterapia y la quimioterapia en cierto número de casos resultan eficaces y consiguen remisiones por un periodo de tiempo prolongado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maruf A, Raazuk A, Adnan Nassur A et al. Primary pulmonary hemangiopericytoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74:227-229.

2. Cabello J, Alvarez Sala JL, Ortega L, Cabrera C, Perez M, Espinós D. Metástasis pulmonares como forma de presentación de un hemangiopericitoma maligno. *Rev Clin Esp* 1988; 182:504-505.

3. Pechnick B, Potier A, Ladouch-Badre A, Fabre M, Battesti J. Metastase pulmonaire d'un hemangiopericitome de la langue révelée par un pneumotorax. *Rev Pneumol Clin* 1986; 43:194-198.

4. Aduana V, Mohammadi H, Vaiana J, Ghosh L. Hemangiopericytoma arising in a solitary plexiform neurofibroma: Report of a case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1988; 46:1106-1109.

5. Bradley PJ, Narula A, Harvey L, Holland I, Morgan DA, MacLennan K. Haemangiopericytoma of the larynx. *J Laryngol Otol* 1989; 103:234-238.

6. Bruneton JN, Mazarguil P, Normand F, Balu-Maestro C, Kerboul P, Padovani B. Hemangiopericytome intra-abdominal. Présentation de 5 cas et revue de la littérature. *J Radiol* 1987; 68:767-772.

7. Chevalier B, Bastandji A, Bidat E, Ghenam S, Lagardere B. Hemangiopericytome abdominal chez un enfant de 7 ans. *Arch Fr Pédiatr* 1989; 46:199-201.

8. Ciappetta P, Celli P, Palma L, Mariottini A. Intraespinal hemangiopericytomas. Report of two cases and review of the literature. *Spine* 1985; 10:27-31.

9. Grisoli F, Vicentelli F, Sdan R, Hassoun J, Caruso G, Salpietro F. Hemangiopericytomas of the spinal canal. Report of four cases and review of literature. *N Neurosurg Sci* 1988; 32:69-76.

10. Dufeuil P, Vidal V, Guille F, Ramee MP, Lobel B. Hemangiopericytome renal. Revue de la littérature a propos d'un cas. *J Urol* 1988; 944:103-106.

11. Guadalajara J, Turegano F, Garcia C, Larrad A, Lopez de la Riva M. Hemangiopericytoma of the spleen. *Surgery* 1989; 106:575-577.

12. Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Shaw EG. Meningeal hemangiopericytoma: Histopathological features, treatment and long term follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989; 25:512-522.

13. Hanukoglu A, Chalew SA, Sun CJ, Dorfman HD, Bright RW. Surgical curable hypophosphatemic rickets. Diagnosis and management. *Clin Pediatr Phila* 1989; 28:321-325.

14. Tewfik TL, Finlayson M, Attia EL. Hemangiopericytoma of the temporal bone. *J Otolaryngol* 1981; 10:72-77.

15. Tang JS, Gold RH, Mirra JM, Eckardt J. Hemangiopericytoma of bone. *Cancer* 1988; 62:848-859.

16. Rice CD, Kersten RC, Mrak RE. An orbital hemangiopericytoma recurrent after 33 years. *Arch Ophthalmol* 1989; 107:552-556.

17. Henderson JW, Farrow GM. Primary orbital hemangiopericytoma. An aggressive and potentially malignant neoplasm. *Arch Ophthalmol* 1978; 96:666-673.

18. Sutton R, Hopper IP, Munson KW. Haemangiopericytoma of the bladder. *Br J Urol* 1989; 63:548-549.

19. Baumgartner G, Gaeta J, Wajzman Z, Merrin C. Hemangiopericytoma of the urinary bladder: A case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 1976; 8:281-286.

20. Warembourg H, Dupont A, Pauchant M, Ducloux G, Delbecq H, Gosselin B. Une tumeur primitive exceptionnelle du coeur. L'hémangiopericytome maligne. *Presse Med* 1969; 77:2137-2140.

21. Bianchi O, Abulafia J, Mirande L. Hemangiopericytome cutané (Stout et Murray). *Ann Dermatol Syphiligr* 1968; 95:269-278.

22. Hercot O, Giron J, Joffre Ph, Senac JP, Mary H, Baldet P. Hémangiopericytome pulmonaire. A propos d'un cas et revue de la littérature. *J Radiol* 1988; 69:443-448.

23. Meade JB, Whitwell F, Bickford BJ, Waddington JKB. Primary hemangiopericytoma of lung. *Thorax* 1974; 29:1-15.

24. Kauffman SL, Stout AP. Hemangiopericytoma in children. *Cancer* 1960; 13:695-710.

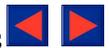
25. Backwinkel KD, Diddams JA. Hemangiopericytoma. Report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 1981; 48:906-914.

26. Yousem SA, Hochholzer L. Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Cancer* 1987; 59:549-555.

27. Shinn MS, Ho KJ. Primary hemangiopericytoma of lung. Radiography and pathology. *AJR* 1979; 133:1077-1083.

28. Dewandre JM, Hainaut H, Paquot JP, Limet R. Hemangiopericytome pulmonaire primitif chez l'enfant. A propos d'un cas. *Chir Pédiatr* 1986; 27:226-229.

29. Paulada JJ, Lesci-Garmilla A, Gonzalez Angulo A. Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: Metabolic and electron microscopic studies of a case. *Am J Med* 1968; 44:990-999.



30. Seaton D. Primary diaphragmatic hemangiopericytoma. *Thorax* 1974; 29:595-598.
31. Collet PH, Loire R, Guérin JC, Brune J. Les hemangiopericytomes pulmonaires apparemment primitifs. A propos de set observations. *Rev Fra Mal Resp* 1983; 11:719-727.
32. Rusch VW, Shuman WP, Schmidt R, Laramore GE. Massive pulmonary hemangiopericytoma. An innovative approach to evaluation and treatment. *Cancer* 1989; 64:1928-1936.
33. Shin MS, Koehler RE, Stanley RJ, Barton JC Jr, Ho KJ. Malignant hemangiopericytoma. Computed tomography and magnetic resonance imagin. *J Comput Tomogr* 1987; 11:297-300.
34. Nickels J, Koivuniemi A. Cytology of malignant hemangiopericytoma. *Acta Cytol* 1979; 23:119-125.
35. Nascimento AG, Unni KK, Bernartz PE. Sarcomas of the lung. *Mayo Clin Proc* 1982; 57:335-359.
36. Sutton D, Pratt AE. Angiography of hemangiopericytoma. *Clin Radiol* 1967; 18:324-329.
37. Mira JG, Chu F, Ch, Fotner JG. The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of eleven new cases and review of the literature. *Cancer* 1977; 39:1254-1259.
38. Beadle GF, Hillcoat BL. Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination adriamycin and DTIC; a report of four cases. *J Surg Oncol* 1983; 22:167-170.
39. Bredt AB, Serpick AA. Metastatic hemangiopericytoma treated with vincristine and actinomycin. *D Cancer* 1969; 24:266-269.
40. Morris DM, Vuthiganon C, Chang P, Wiernik Ph, Elias EG. Adriamycin in management of malignant hemangiopericytoma. *Am Surg* 1981; 47:441-446.
41. Smullens SN, Scotti DJ, Osterholm JL, Weiss AJ. Preoperative embolization of retroperitoneal hemangiopericytoma as an aid in their removal. *Cancer* 1982; 50:1870-1875.
42. Hart LL, Weinberg JB. Metastatic hemangiopericytoma with prolonged survival. *Cancer* 1987; 60:916-920.