

## CASOS CLINICOS

# Hemangiopericitoma lumbar

Dres. Agustín A. Calvelo, Eudoxio Vivas, Luis Falconi  
y Dinorah Castiglioni

**Los autores presentan un caso de hemangiopericitoma maligno de partes blandas de región lumbar; tratado mediante resección local en block. Actualmente asintomático luego de 18 meses de evolución clínica. El control postoperatorio debe ser prolongado en virtud de que las recidivas o las metástasis son frecuentes aún más allá de los 5 años luego de tratamientos aparentemente exitosos.**

*Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS:*  
Soft tissues tumors.

En el grupo de los sarcomas de partes blandas (1, 27, 33, 39, 42) los tumores vasculares originados en las células mesenquimatosas angioformadoras, se diferencian en dos tipos histopatológicos, según el predominio del elemento tumoral proliferado: endotelial o hemangiopericitoma, y peritelial o hemangiopericitoma (37). En 1942, Stout y Murray acuñaron la denominación de hemangiopericitoma para denominar a un tumor vascular, caracterizado por una proliferación celular extravascular o peritelial, derivado de los pericitos de Zimmermann o células perivasculares de Rouget.

En 1949, Stout (38) presentó 25 nuevos casos, que confirmaron a dicho tipo tumoral como entidad clínico-patológica bien diferenciada. Stout (40) en 1956, analizó una serie de 197 casos en que, además, confirmó el valor incierto de la histología para el diagnóstico de malignidad clínica. McCormack y Gallivan (24) publicaron 14 casos; Kauffman y Stout (21) en 1960, aportaron 31 casos de hemangiopericitoma en niños y jóvenes, confirmando su variabilidad morfológica y biológica; posteriormente, Fischer (15) y O'Brien (31) comunicaron nuevas observaciones.

En 1970, Backwinkel y Diddams (4) presentaron una revisión de 224 casos de la casuística mundial, jerarquizando especialmente su malignidad evolutiva, su tasa de recurrencia y el resultado de las diferentes terapéuticas utilizadas. Hollmann (20) hizo el análisis de 276 observaciones publicadas, aportando 5 casos propios. Walike y Bailey (41) en 1971 publicaron una revisión exhaustiva de hemangioperi-

*Clinica Quirúrgica "3". Facultad de Medicina (Prof. Raúl Praderi). Hospital Maciel. Montevideo,*

citoma de topografía cefálica y cervical, totalizando 45 observaciones. Binder y col. (6) publicaron en 1973 una serie de 54 casos de topografía intraabdominal.

Mac Master y col. (25) realizaron un estudio retrospectivo de 60 casos en 1975, correlacionando la evolución clínica al tipo histológico, y exponiendo los diferentes planes terapéuticos según su etapa evolutiva. En 1976 Enzinger y Smith (14) publicaron una extensa serie de 106 casos.

En el Uruguay, los únicos casos publicados anteriormente corresponden a un hemangiopericitoma retroperitoneal presentado por Mendoza y Vicla en 1959 (26), citado también por Cassinelli (9); y otro de localización parotídea presentado por Armand Ugón y col. (3) en 1976. Las publicaciones nacionales sobre sarcomas de partes blandas de Folle (16) y Aguiar (2) no refieren ninguna observación de este tipo tumoral. La revisión casuística realizada en 1973 por Purriel y col. (36) no evidenció ningún caso de angiosarcoma; D'Auria y col. (12) refieren una única observación.

Por ser un tumor vascular infrecuente, de demostrada ubicuidad topográfica, de individualidad histogenética actualmente dilucidada y de histopatología definida; que presenta un comportamiento biológico proteiforme (21, 25), condicionando por ende diferentes procedimientos terapéuticos según su etapa evolutiva; creemos justificada la presentación de esta observación correspondiente a un hemangiopericitoma de partes blandas de topografía lumbar tratado quirúrgicamente, sin recidiva ni metástasis demostrables luego de un control clínico-paraclínico estricto de 18 meses.

## CASUISTICA

S. T. de R. Nº Reg. Clínica Quirúrgica "3": 035. 54 años. Sexo femenino.

A. P. Multipara, multigesta; menopausia desde los 52 años. Eventración diafragmática izquierda diagnosticada desde los 20 años.

A. Familiares y ambientales: Nulos. Tumefacción en región lumbar derecha, inicialmente pequeña, superficial, de crecimiento rápidamente progresivo durante los dos meses anteriores a la consulta; sin fenómenos inflamatorios asociados. No repercusión local, regional ni general. Examen: Tumor parietal situado en la región tóraco-lumbar derecha bien delimitado; de forma ovoí-

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 10 de agosto de 1977.

Asistente de Clínica Quirúrgica, Ex-Asistente de Clínica Quirúrgica, Anatomopatólogo del Hospital Italiano y Profesor Agregado de Clínica Quirúrgica.

Dirección: Guayaquí 3338 ap. 507. Montevideo). (Dr. A. A. Calvelo).

dea; de dimensiones 12 x 6 x 4 cms. aproximadamente en sus diámetros mayores; de consistencia renitente; que se moviliza sobre el plano profundo óseo-muscular; discretamente doloroso y con cubierta cutánea sana. No signos pseudoinflamatorios. Auscultación s/p. *Examen regional y general*: normales. Terreno s/p. No evidencia de metástasis.

\* Punción citológica. Placas de células atípicas y anaplásicas de la línea conjuntiva. \* *Biopsia incisional*. Hemangiopericitoma maligno. (14.6.76). \* Rx. tumoral: área de densidad aumentada, no calcificaciones.

No compromiso de estructuras óseas adyacentes. Rx. tórax: eventración diafragmática izquierda. Resto normal. Resto de exámenes paraclínicos normales.

\* *Operación*. (17-VI-76). Resección parietal en mono-block, incluyendo la aponeurosis superficial de los músculos espinales y el periostio externo de la 11ª y 12ª costilla.

\* *Evolución postoperatoria*. Buena. Alta al 5º día. Evolución alejada: asintomática durante 15 meses. Controles clínicos y paraclínicos periódicos: normales, sin recidiva local ni metástasis demostrables.

#### *Anatomía patológica: Macroscopía*

Nódulo principal hipodérmico 10 x 5 x 5 cm lobulado no encapsulado, hemorrágico, friable con áreas críbradas; separado del plano cutáneo por tres pequeños nódulos satélites hemorrágicos; contactando en profundidad con la aponeurosis de los músculos espinales.

#### *Microscopía*

Nódulo constituido por una proliferación vascular con vasos de pared delgada asociada a una densa proliferación de elementos periteliales; con anaplasia moderada y numerosas mitosis (hemangiopericitoma tipo maligno).

## COMENTARIO

Desde su descripción original en 1942 (37), el hemangiopericitoma ha sido un tumor vascular de discutida individualización. Inicialmente relacionado con los tumores glómicos desde que Murray (30) estableciera mediante la técnica del cultivo de tejido, que el componente epitelióide (Masson) derivaba también del pericito de Zimmermann. Sin embargo, posteriormente, criterios histopatológicos y clínicos (40) y más recientemente estudios ultraestructurales (29) han permitido definitivamente diferenciar ambos tipos tumorales, y establecer su individualidad anatomopatológica (5, 19, 21, 23, 38, 39), confirmándose su origen histogenético del pericito. La clasificación Histológica Internacional de Tumores de Partes Blandas propuesta por la Organización Mundial de la Salud, lo incluye en sus dos formas histológicas, benigna y maligna, desde 1969 (13).

Su incidencia absoluta no puede ser conocida; sin embargo Stout ya establecía en 1942 una frecuencia del 1,3 % en una serie de 691 tumores vasculares (37).

El estudio de su distribución etaria permite concluir que puede presentarse desde el período neonatal hasta la vejez, no existiendo

variaciones significativas entre las diferentes décadas (4), sin embargo Muhajed y col (28) y Mc Master (25) establecen una máxima incidencia entre la 5ª y 6ª década. Diferentes series indican una distribución igualitaria por sexo; exceptuándose en el primer año de vida en que predomina en varones (4, 14, 15, 20, 21, 24, 25, 31, 40).

Su origen vascular explica su ubicuidad topográfica: cabeza y cuello (4, 21, 31, 38, 41); tórax: (4, 38); abdomen y pelvis: (6, 14, 25); miembro superior: (28); miembro inferior: (31); y sistema nervioso central y meninges: (4, 25). Según la revisión de 224 casos de Backwinkel y Diddams (4) la mitad de los mismos se topografiaba en las partes blandas del tronco y miembros: coincidiendo la mayoría de los autores en dicha predominancia.

Clínicamente el hemangiopericitoma tendría un comportamiento variable, según el tejido hospedero y según su propio potencial evolutivo: es un tumor de biología desconcertante (Kauffman), clínicamente proteiforme (Jacobson). Respecto a los tumores de partes blandas del tronco, generalmente se presentan como una tumefacción nodular, solitaria, excepcionalmente múltiple (41) bien delimitado, rápidamente creciente, de topografía supra o subfascial, predominando en el dorso (25). Asintomático; cuando se acompaña de dolor éste es continuo y gravativo a diferencia del dolor paroxístico del tumor glómico (25) atribuyéndolo Backwinkel a la invasión de elementos nerviosos vecinos. Hallazgo casual en el 5 % de los casos; en el 75 % de las observaciones de Mc Master el tiempo transcurrido entre su hallazgo y la primera consulta fue de un año (25). La compresión de las luces capilares por la proliferación peritelial explica su falta de coloración a través de los planos de cubierta en los tumores superficiales (4). La auscultación del tumor excepcionalmente demuestra la presencia de un soplo (2 veces en 60 casos) (25) evidenciando una fistula arterio-venosa funcionante.

Excepcionalmente se refiere la asociación de hipoglucemia e hipertensión arterial (35).

El estudio radiológico simple de partes blandas con técnica adecuada es negativo en un elevado porcentaje de casos; en otros, puede demostrar: aumento de la densidad radiológica (como en el caso presentado); calcificaciones intratumorales; imágenes de rarefacción ósea, osteólisis o periostitis en las estructuras óseas vecinas (Mac Master).

El estudio radiológico torácico puede ser normal o eventualmente demostrará metástasis pulmonares únicas o múltiples sincrónicas con el tumor primario; más frecuentemente, metástasis metacrónicas respecto a tumores tratados previamente.

Los estudios radiológicos contrastados (arterio y flebografía), no son de aplicación práctica en esta topografía, sin embargo, son de especial interés en los tumores de los miembros (28).

La punción citológica es un procedimiento semiológico, poco traumatizante y con escasas posibilidades de diseminación tumoral, que presenta estimable valor, aunque limitado, en el

diagnóstico de tumor maligno de la línea conjuntiva; permitiendo su diferenciación de los tumores malignos epiteliales (metástasis epiteliomatosas en partes blandas) y de otros procesos tumorales benignos (12, 34). No obstante, su diagnóstico debe ser controlado por el estudio histológico tumoral mediante biopsia, previamente a cualquier procedimiento terapéutico.

La biopsia extemporánea en los tumores de partes blandas tiene en nuestro medio, limitaciones ciertas, por lo cual se optó por la biopsia diferida. Experiencias recientes y estudios estadísticos demuestran que no hay diferencia entre la diseminación metastásica en caso de tumores malignos que previamente a la operación hubieran sido sometidos a biopsia, con respecto a los tratados quirúrgicamente sin biopsia previa (Cole). Se prefirió la biopsia incisional, procedimiento electivo y de contraindicaciones limitadas en este caso (sin signos de malignidad clínica, sin crecimiento a presión), planeándose el tratamiento quirúrgico, definitivo no más allá de las 48-72 horas siguientes (12).

Es posible, en caso de tumores bien limitados y en localizaciones que permitan su amplia exéresis sin sacrificio de estructuras que comprometan la función, practicar primariamente la biopsia-exéresis amplia que permitiendo el estudio histopatológico completo determinarían eventualmente un replanteo terapéutico posterior (2).

Stout (37, 38) y Kauffman (21) destacan la ausencia de correlación entre el tipo histológico benigno o maligno y su evolución clínica. McCormack (24) estableció tipos citológicos dominantes en el componente peritelial (inmaduro, maduro e intermedio), destacando que la presencia de mitosis sugeriría malignidad; sin embargo lesiones con mitosis escasas o ausentes igualmente son metastasiantes.

Murad (29) sugiere que la pérdida de las membranas basales y la pobre diferenciación celular puede explicar su comportamiento maligno.

Mac Master y col. (25) describieron tres tipos clínico-patológicos: benigno, intermedio (border-line) y maligno, este último caracterizado por mitosis escasas asociadas a anaplasia moderada o mitosis en número intermedio y anaplasia leve, sin modificaciones de la red reticulínica, pudiendo presentar o no invasión vascular.

Cassinelli prefiere denominar hemangio-endothelioma a los tumores vasculares con hiperplasia celular predominante, independientemente de la ubicación endo o peritelial del crecimiento con relación a la pared argirófila del vaso y en ausencia de caracteres atípicos evidentes.

La malignidad histológica constituida por atipismo citológico, crecimiento desordenado, anastomosis de las cavidades vasculares, infiltración periférica y metástasis se expresa mejor en el término de angiosarcoma dejando en segundo término la consideración intra o extravascular del crecimiento angiocelular (8, 9).

La incidencia de las formas malignas de hemangiopericitoma oscila entre 35.5 % (Stout) y 52.2 % (Backwinkel). Las metástasis se pre-

sentan en frecuencias variables según los autores: 35 % (21, 24), 45 % (15, 20), 50 % (18), 64.5 % (25).

Siendo las lesiones retroperitoneales y las más profundas de los miembros, las que tienen mayor poder metastasiente (21, 37, 38); su localización electiva es la pulmonar, menos frecuentemente: cerebro, estómago, intestino, peritoneo, vulva, huesos largos, órbita, ganglios (16 % Shieber). El tiempo de aparición de las metástasis oscila entre 1 y 5 años, pero no infrecuentemente aparecen a los 10, 19 y 26 años luego de la resección primaria, por lo cual el control evolutivo a largo plazo, de por vida, es obligatorio.

Backwinkel y Diddams (4) concluyen que por presentar una tasa de recidiva local y metástasis en el 52.2 % de los casos tratados, el hemangiopericitoma es un tumor potencialmente maligno; invalidándose toda diferenciación en formas benignas y malignas, criterio poco confiable desde el punto de vista pronóstico. La malignidad tumoral está más condicionada a su comportamiento respecto al órgano huésped, que a su forma histopatológica como lo señalan las tasas de recurrencias según las diferentes topografías (50.5 % en los de partes blandas del tronco y miembros).

Establecido el diagnóstico de certeza y considerando los factores enunciados por Aguiar y col. (caracteres del tumor, biología tumoral y particularidades del enfermo) (2) tácticamente se planteó la terapéutica quirúrgica, procediendo a la resección local en monoblock, incluyendo grupos musculares y sus vainas desde la piel hasta el periostio.

Únicamente la cirugía de resección asegura una aceptable tasa de curabilidad a los 5 años: 53.1 % (4), y una baja tasa de recurrencia al año: 6.2 %; 18.2 % entre 1 y 5 años; y 22 % después de los 5 años.

En virtud de la relativa radiorresistencia del hemangiopericitoma, la radioterapia en el tratamiento de la lesión primaria no mejora significativamente la tasa de curabilidad a los 5 años como única terapéutica 13.3 % y asociada a la cirugía 33.3 %; no disminuyendo las tasas de recurrencia (4). Tampoco tiene éxito como tratamiento de las recidivas, ni de las metástasis (25). La radioterapia se reservaría como tratamiento coadyuvante postoperatorio y en el tratamiento paliativo de las metástasis múltiples (17).

La asociación de radioterapia con actinomicina D permitiría demostrar a Cupps (11) la regresión de metástasis pulmonares.

La quimioterapia (regional o general) en el hemangiopericitoma, puede ser utilizada como tratamiento paliativo en las recidivas y en la fase de diseminación metastásica con éxito desigual (7, 10, 15, 32).

## RESUME

### Hémangio-péricytome lombaire

On présente une observation de Hémangio-péricytome maligne de topographie lombaire, traité avec résection locale en bloc.

Après 18 mois de contrôle clinique il reste asintomático. Le contrôle sera long en relation avec les recidives ou les métastases, fréquents même après 5 ans de traitement correct.

## SUMMARY

### Lumbar hemangiopericytoma

A case of malignant hemangiopericytoma of the lumbar somatic soft tissues is presented. It was treated by radical en bloc surgical excision. Now it is asymptomatic after 18 months.

Long term follow-up is recommended because local recurrence or metastasis may occur longer than 5 years after apparently successful treatment.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ACKERMAN LV, DEL REGATO JA. Cancer-Diagnosis, Treatment and prognosis. S. Louis. Mosby. 1962.
2. AGUIAR A, DELGADO B, ALIANO F. Sarcomas de las partes blandas. *Cir Urug*, 40: 398, 1970.
3. ARMAND UGON A, SAEZ H, CAGNO C, GIBERT P. Hemangiopericitoma de parótida. *Cir Urug*, 47: 161, 1977.
4. BACKWINKEL KD, DIDDAMS JA. Hemangiopericytoma: report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer*, 25: 896, 1970.
5. BATTIFORA H. Hemangiopericytoma: ultrastructural study of five cases. *Cancer*, 31: 1418, 1973.
6. BINDER SC, WOLFE HJ, DETERLING RA. Intra-abdominal Hemangiopericytoma. *Arch Surg*, 107: 536, 1973.
7. BREDT AB, SERPICK AA. Metastatic hemangiopericytoma treated with vincristine and actinomycin D. *Cancer*, 24: 266, 1969.
8. BUENO L. Tumores vasculares. Sarcomas de partes blandas: Patología. *Cir Urug*, 43 (Supl. 2): 24, 1973.
9. CASSINELLI JF. Anatomía patológica de los tumores primitivos del espacio retroperitoneal. Congreso Uruguayo de Cirugía, 12º, 1: 188, 1961.
10. COHEN Y, LICHTIG C, ROBINSON E. Combination chemotherapy in the treatment of metastatic hemangiopericytoma. *Oncology*, 26: 180, 1972.
11. CUPPS RE, AHMANN DL, SOULE EH. Treatment of pulmonary metastatic disease with radiation therapy and adjuvant actinomycin D: preliminary observations. *Cancer*, 24: 719, 1969.
12. D'AURIA AE y col. Sarcomas de partes blandas: Clínica y tratamiento. *Cir Urug*, 43 (Supl. 2): 35, 1973.
13. ENZINGER FM, LATTES R, TORLONI H. Histological Typing of Soft Tissue Tumours (International Histological Classification of Tumours, Nº 3) Geneva, World Health Organization, 1969.
14. ENZINGER FM, SMITH BH. Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Human Path*, 7: 61, 1976.
15. FISHER JH. Hemangiopericytoma. Review of 20 cases. *Can Med Assoc J*, 83: 1136, 1960.
16. FOLLE JA. Sarcomas de las partes blandas de los miembros. Buenos Aires. Intermédica. 1958.
17. FRIEDMAN M, EGAN JW. Irradiation of hemangiopericytoma of Stout. *Radiology*, 74: 721, 1960.
18. GERNER RE, MOORE GE, PICKREN JW. Hemangiopericytoma. *Ann Surg*, 179: 128, 1974.
19. HAHN MJ, DAWSON R, ESTERLY JA. Hemangiopericytoma: an ultrastructural study. *Cancer*, 31: 255, 1973.
20. HOLLMANN G, HOPNER F, DAUM R et al. Beitrag zur Klinik des Hämangiopericytoms. *Langenbecks. Arch Chir*, 330: 128, 1971.
21. KAUFFMAN J, STOUT AP. Hemangiopericytoma in children. *Cancer*, 13: 695, 1960.
22. KENT KH. Hemangiopericytoma. Report of a case with special reference to roentgen therapy. *Am J Roentgenol*, 77: 347, 1957.
23. KUHN C, ROSAI J. Tumours arising from pericytes: ultrastructure and organ culture of a case. *Arch Path*, 88: 653, 1969.
24. McCORMACK LJ, GALLIVAN WF. Hemangiopericytoma. *Cancer*, 7: 595, 1954.
25. McMASTER MJ, SOULE EH, IVINS JC. Hemangiopericytoma: a clinicopathologic study and long-term followup of 60 patients. *Cancer*, 36: 2232, 1975.
26. MENDOZA D, VIOLA JC. Hemangiopericitoma retroperitoneal. *Bol Soc Cir Urug*, 30: 76, 1959.
27. MOULONGUET P, POLLOSSON E. Sarcomes des muscles et des coulées conjonctives des membres. Congrès Français de Chirurgie, 47ème. Paris, Masson, 1938, p. 621.
28. MUHAJED Z, VASILAS A, EVANS JA. Hemangiopericytoma. *Am J Roentgenol*, 82: 658, 1959.
29. MURAD TM, VON HAAM E, MURTHY MS. Ultrastructure of a hemangiopericytoma and a glomus tumor. *Cancer*, 22: 1239, 1968.
30. MURRAY MR, STOUT AP. The glomus tumor: investigation of its distribution and behavior and the identity of its epithelioid cell. *Am J Path*, 18: 183, 1942.
31. O'BRIEN P, BRASFIELD ND. Hemangiopericytoma. *Cancer*, 18: 249, 1965.
32. ORTEGA JA, FINKLESTEIN JZ, ISAACS H. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma of children: report of a case and review of the literature. *Cancer*, 27: 730, 1971.
33. PACK GT, ARIEL IM. Tumors of the soft somatic tissue and bone. N. York. Harper and Row, 1964.
34. PASEYRO P. Elementos de citología clínica. Montevideo. Oficina del Libro. 1970.
35. PAULLADA JJ, LISCI-GARMILLA A, GONZALEZ-ANGULO A. Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: metabolic and electron microscopic studies of a case. *Am J Med*, 44: 990, 1968.
36. PURRIEL JA y col. Sarcomas de partes blandas: Patología. *Cir Urug*, 43, (Supl. 2): 5, 1973.
37. STOUT AP, MURRAY MR. Hemangiopericytoma: vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg*, 116: 26, 1942.
38. STOUT AP. Hemangiopericytoma: A study of twenty-five new cases. *Cancer*, 2: 1027, 1949.
39. STOUT AP. Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology. Washington. A.F.I.P. 1953. Sect 2, fase 5.
40. STOUT AP. Tumors featuring pericytes: glomus tumor and hemaigiopericytoma. *Lab Invest*, 6: 217, 1956.
41. WALIKE JW, BAILEY BJ. Head and neck hemangiopericytoma. *Arch Otolaryng*, 93: 345, 1971.
42. WILLIS RA. Pathology of tumors. London. Butterworth. 1960.
43. WISE RA. Hemangiopericytoma: surgical considerations. *Arch Surg*, 65: 201, 1952.

## ADDENDUM

Recientemente (10-III-78), en un estudio radiológico se le constató una voluminosa masa de aspecto tumoral en el lóbulo medio del pulmón derecho. Actualmente está siendo preparada para la toracotomía exploradora.