

Hemangiopericitoma de presentación atípica en región temporo maxilar en un adulto joven

Hemangiopericytoma with atypical presentation in the temporomandibular region in a young adult

Abimegireysch Alcarraz-Jaime^{1,2,*} <https://orcid.org/0000-0003-1870-0948>

Celina Luz Chanca-Alvarado^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-8184-5747>

Celide Campoverde-Cueva¹ <https://orcid.org/0000-0002-6000-4121>

RoIig A Aliaga-Chávez³ <https://orcid.org/0000-0002-6661-0165>

¹Universidad Privada San Juan Bautista. Escuela Profesional de Medicina Humana. Lima, Perú.

²Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina Humana. Lima, Perú.

³Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima, Perú.

* Autor para la correspondencia: abimegireysch.alcarraz@upsjb.edu.pe

RESUMEN

El hemangiopericitoma es un tumor vascular maligno infrecuente (1 %), propio de adultos entre los 40 y 60 años, aunque puede presentarse en cualquier edad. La presentación a nivel temporo maxilar es extremadamente baja. Se reporta el caso de un paciente masculino de 24 años de edad, tratado en el servicio de oncología del Hospital Nacional “Guillermo Almenara Irigoyen”, con tiempo de enfermedad de aproximadamente 24 meses por presentar tumoración dolorosa a nivel temporal y maxilar de 7 cm y 12 cm respectivamente. Presenta mejoría al recibir tratamiento con radioterapia, quimioterapia con temozolamida, medicina hiperbárica y rehabilitación de los músculos de la boca. En cuanto a su evolución actual el paciente se encuentra en un secundarismo activo. Ante estos casos es necesario que el paciente realice control periódico por varios años por posible metástasis a órganos adyacentes; resaltar que al paciente no se le realizó extirpación quirúrgica, considerada tratamiento de elección para estos casos.

Palabras clave: hemangiopericitoma; adulto Joven; quimioterapia; radioterapia.

ABSTRACT

Hemangiopericytoma is a rare malignant vascular tumor (1%), typical of adults between 40 and 60 years of age, although it can present at any age. The presentation at the temporomandibular level is extremely low. The case of a 24-year-old male patient is reported, treated in the Oncology service at Guillermo Almenara Irigoyen National Hospital, with a disease period of approximately 24 months due to a painful tumor at the temporal and maxillary level of 7 cm and 12 cm respectively. He improved after receiving treatment with radiotherapy, chemotherapy with temozolamide, hyperbaric medicine and rehabilitation of the mouth muscles. Regarding his current evolution, the patient is in an active secondary

cancer. In these cases, it is necessary for the patient to carry out periodic control during several years for possible metastasis to adjacent organs. It should be noted that the patient did not undergo surgical removal, which is considered the treatment of choice for these cases.

Keyword: hemangiopericytoma; young adult; chemotherapy; radiotherapy.

Recibido: 31/08/2021

Aceptado: 12/10/2021

Introducción

El hemangiopericitoma es un tumor vascular atípico maligno causado por la proliferación descontrolada de los pericitos; células endoteliales que están adosados a canales de paredes delgadas de capilares, arteriolas y vénulas. Su incidencia es del 1 % y es propio de adultos de 40 y 60 años.^(1,2)

Con respecto a la localización puede surgir en cualquier parte del cuerpo; pero solo el 15-30 % se encuentra en la región de la cabeza y cuello; por lo que la localización temporo maxilar es rara.⁽³⁾

El diagnóstico se basa fundamentalmente en estudios anatomopatológicos e inmunohistoquímicos como Vimentina y marcadores CD 31 y CD 34 y el tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa del tumor de esta manera se podría minimizar las recidivas, dado que por sus características de malignidad hay mayor posibilidad de metástasis a pulmón, hueso, cerebro y corazón.^(4,5)

Esta investigación tuvo el objetivo de describir y presentar los hallazgos del hemangiopericitoma en una presentación atípica y el tratamiento no usual con evidencia de mejoría significativa en el paciente.

Presentación del caso

Paciente varón de 24 años, procedente de Chiclayo, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. El paciente presentó hace un año aproximadamente una tumoración en la región temporo maxilar en el lado derecho de 4 meses de evolución, indoloro y de crecimiento lento - progresivo; en sus inicios.

Al examen general se encontró al paciente en mal estado general con fascie dolorosa y al examen físico, en la región de la cabeza y cuello, se evidenció tumoración en la región temporal y maxilar superior de lado derecho, de aproximadamente 7cm y 12 cm de diámetro respectivamente de consistencia blando, inmóvil y doloroso (Fig 1).

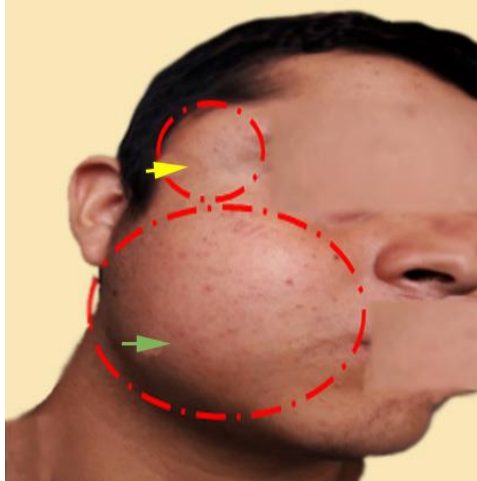


Fig. 1 - Se observa tumoración en región temporo maxilar de 7 cm (flecha amarilla) y 12 cm (flecha verde) de diámetro respectivamente, blanda inmóvil y doloroso.

En los estudios imagenológicos; se encontró en el ultrasonido en partes blandas las formaciones hipo-ecoicas vascularizadas en región temporomalar derecha y en el estudio de *Eco Doppler* se evidenció incremento de flujo vascular, por ello se solicita una tomografía espiral multicorte con contraste donde se observa amplia lesión expansiva que destruye estructuras óseas (Fig. 2).



Fig. 2 - En un corte sagital de cráneo, se aprecia amplia lesión expansiva en región maxila temporal de lado derecho que destruye estructuras óseas adyacentes (flecha roja), de forma irregular y de densidad heterogénea.

Se realizó biopsia tipo incisión de la región tempo-maxilar, para hacer el estudio anatomopatológico (Fig. 3).

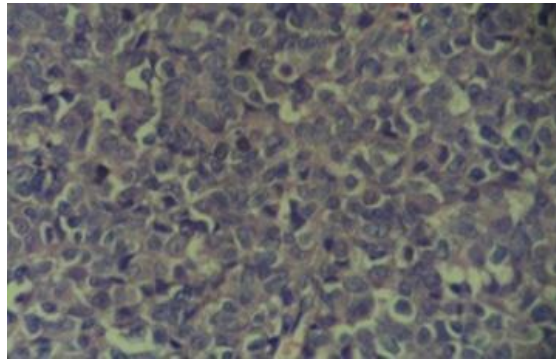


Fig. 3 - Tinción hematoxilina eosina 10 x. Se observa proliferación celular con tendencia a algo epitelial y células redondas que es sugerentes de células tipo pericitos con evidencia de algunas mitosis alrededor de 20 %.

El perfil Inmunohistoquímica, reportó un tumor de naturaleza vascular; aparece positivo para CD34 (Fig. 4A).

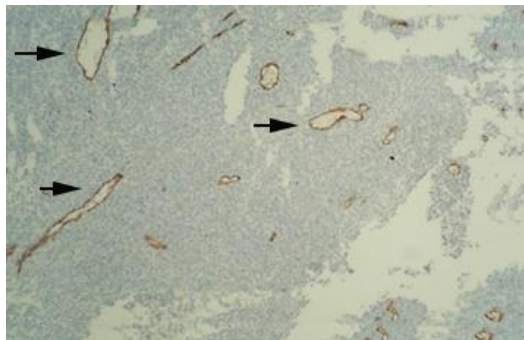


Fig. 4A- Marcador CD34, positivo. Se evidencia marca color marrón a los vasos sanguíneos (flecha negra).

Vimentina, positivo; panqueratina, negativo; antígeno epitelial de membrana (EMA), negativo; antígeno leucocitario común (ACL), negativo; actina, negativo; S-100, negativo y desmina negativo; concluyendo hemangiopericitoma de grado I (Fig. 4B).

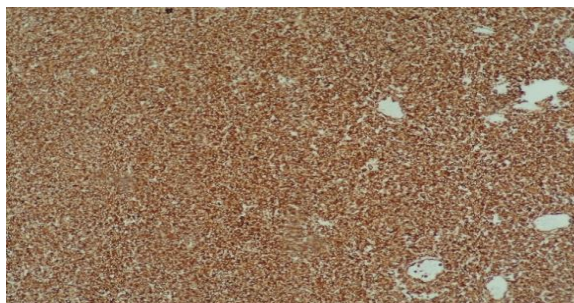


Fig 4B - Marcador vimentina fuertemente positiva, bajo el parámetro descrito está en relación a un hemangiopericitoma.

Se le realiza la prueba confirmatoria por microscopia electrónica siendo el resultado positivo para un hemangiopericitoma (Fig. 5).

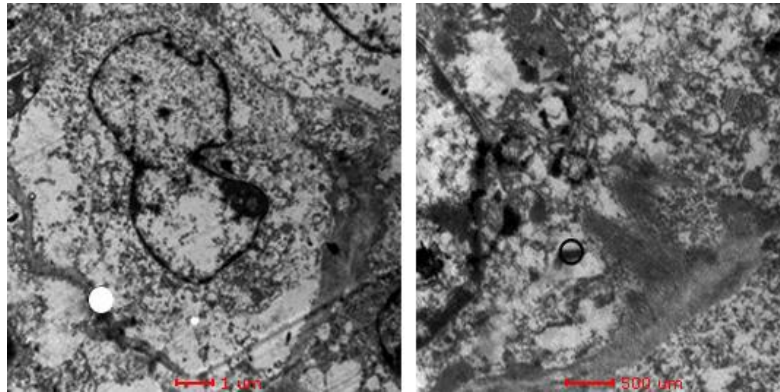


Fig. 5 - Corte fino, se observa diversas células con diferenciación pericítica, células de forma ovoides y fusocelular. Los pericitos están situados al borde de los vasos sanguíneos, separados por la membrana basal. También se observa una sustancia intercelular y foco de fibras de colágeno con presencia de vesículas pinocíticas.

Se realiza estudios de extensión de la enfermedad mediante imágenes, no se reporta metástasis. Finalmente se concluye lesión avanzada, a lo que la cirugía oncológica considera inoperable por lo que se inicia tratamiento con quimioterapia y radioterapia. Paciente que recibió quimioterapia vía oral con temozolamida 250 mg diarias por 5 días, (el primer día 2 cápsulas, el segundo-tercer-cuarto día 1 cápsula y el quinto día 2 cápsulas); a los tres días de haber terminado la primera sesión de quimioterapia presentó sangrado masivo de la parte interna derecha de la cara con consecuente disminución de la hemoglobina a 4 mg/dL, se le realiza embolización con resultados favorables.

El paciente retoma tratamiento con quimioterapia de temozolamida de 250 mg y paralelo se inicia y culmina satisfactoriamente las 33 sesiones. Un mes después el paciente vuelve a ser hospitalizado por sangrado interno de la cavidad oral de contenido tipo tejido necrótico, se administró antibióticos, y el examen físico evidenció fístulas con drenaje activo externo en cara derecha (Fig. 6).



Fig. 6 - Conjunto de lesiones cicatrizales - fistulosos con presencia de tejido de granulación de forma cerebroide.

Después de 7 meses se le inicia un tratamiento con medicina hiperbárica y recibe 14 sesiones con resultados favorable.

Se le programó al paciente inicio de rehabilitación muscular de mandíbula derecha por disminución en la apertura bucal, como consecuencia de la expansión del tumor. En los controles correspondientes los estudios de imágenes no se evidenció metástasis a órganos adyacentes. El paciente tuvo una evolución favorable hasta que en julio de 2020 se le realiza estudios imagenológicos como tomografía axial computarizada (TAC) y tomografía por emisión de positrones (TEP); en la cual se evidencia aparición de adenopatías cervicales derecho, nódulos de hasta 11mm en ambas bases pulmonares, adenopatía en el hilio pulmonar izquierdo, lesión ósea a nivel de la diáfisis proximal del fémur izquierdo; por lo que se inicia tratamiento con quimioterapia basado en cisplatino/paclitaxel +filgastrim por 6 meses.

Al mes de terminar el tratamiento en un nuevo estudio se evidenció reducción en tamaño de las adenopatías y las lesiones ya anteriormente mencionadas; pero la aparición reciente de nódulos pulmonares a niveles de lóbulos inferiores, predominio derecho y erosión cortical ósea del trocánter menor izquierdo, por lo que se concluye que el paciente está en un secundarismo activo.

Discusión

El hemangiopericitoma como tumor de origen vascular surge de los pericitos de *Zimmermann*, propio de adultos entre 40 y 60 años, sin predilección de sexo y con alta recurrencia de hasta 10 años, típicamente se presenta en extremidades inferiores, pulmón, pleura y meninges.^(6,7) En este caso se reporta un paciente masculino de 24 años de edad con localización atípica a nivel temporo maxilar.

En un análisis de serie de casos, se estudiaron 106 pacientes con diagnóstico de hemangiopericitoma, y se concluye que las presentaciones más frecuentes se asentaban en el muslo y a nivel del retro peritoneo pélvico esta se asociaba a una tumoración indolora como primer síntoma.⁽⁸⁾ En el paciente la localización atípica se presentó a nivel maxilo temporo facial (región temporal y maxilar superior derecho de 7cm y 12cm), las tumoraciones se caracterizaban por ser blandas, inmóviles, indoloras en sus inicios con lesiones expansivas y destrucciones óseas adyacentes.

En relación al perfil inmunohistoquímico la positividad para CD34 y vimentina, con negatividad para CD31 y S-100 es característica del hemangiopericitoma.⁽⁹⁾ En la presentación de este caso también el estudio inmunohistoquímico mostró positividad para el marcador CD34 y vimentina.

Así mismo se recomendó realizar la microscopía electrónica, porque muestra una clara evidencia del tumor, y ayuda a ser diagnosticado con mayor precisión de este, se realizó sobre un fragmento del tumor.⁽¹⁰⁾ En el caso del paciente en estudio se realizó un estudio con la microscopía electrónica en el Instituto Nacional del niño de San Borja, Lima-Perú. El diagnóstico fue confirmado de hemangiopericitoma.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa del tumor ya que es el principal factor pronóstico para evitar las recidivas, asociado a estudios vasculares

preoperatorios y embolización arterial por riesgo de sangrado.⁽¹¹⁾ El paciente en estudio no se le pudo realizar la cirugía de resección completa debido al alto riesgo de sangrado ya que había comprometido del nervio óptico.

Se menciona además tratamientos coadyuvantes como radioterapia, quimioterapia y terapia antiangiogénica, con el objetivo de disminuir el tamaño tumoral y facilitar la resección.^(12,13,14) Se inicia tratamiento con quimioterapia y radioterapia más de 14 sesiones de medicina hiperbárica y evidenció una evolución favorable para el paciente.

Se menciona que la radiocirugía con rayos *Gamma*, sería un tratamiento menos invasivo ya que utiliza la radiación focalizada durante la cirugía en el cerebro. Permite enfocar 192 haces de radiación exactamente en el área de tratamiento donde cada haz es demasiado débil para causar daño al tejido normal del cerebro.⁽¹⁵⁾

Ante estos casos de hemangiopericitoma es importante que se realicen los controles periódicos por posibles metástasis a órganos adyacentes con aparición en un aproximado de 2 o 3 años a partir del diagnóstico. Que se le realice la microscopia electrónica para el diagnóstico; ya que es considerado relevante y solo se realiza en el Instituto Nacional del Niño. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica ya que este tipo de tumor es radio resistente; pero siempre se debe evaluar el caso de los pacientes de forma individualizada.

Referencias bibliográficas

1. Uceda CM, García RA, Pérez CR. Diagnosis and surgical treatment of facial hemangiopericytoma: case report. RCPI. 2014 [acceso: 20/09/ 2020];40(1):99-105. Disponible en: <https://bit.ly/2Hvlvo5>.
2. Gac EP, Seymour MC, Klein PE. Hemangiopericitoma: reporte de 3 casos. RCC. 2012 [acceso: 10/10/2020];65(2);172-6. Disponible en: <https://bit.ly/2WRQPUH>
3. Camacho GL, León JA, Palma PF. Hemangiopericitoma nasal. Medigraphic. 2014 [acceso: 25/11/2020];2(2);93-7. Disponible en: <https://bit.ly/2M3TFom>.
4. Matos TM, Pascual BM, Rodríguez FZ. Hemangiopericitoma benigno del mediastino en un adulto. MEDISAN. 2011 [acceso: 15/01/2021];15(11). Disponible en: <https://bit.ly/30qOUbH>.
5. López CM. Hemangiopericitoma nasal. Comunicación de un caso. AOM. 2008 [acceso: 28/01/2021];53(3);134-6. Disponible en: <https://bit.ly/2JQHLvk>.
6. Peng CK, Jin WW, Shahrul H, Seong MK. Hemangiopericytoma 11 years later: delayed recurrence of a rare soft tissue sarcoma. JOTD. 2017 [acceso: 20/02/2021];9(9). Disponible en: <https://jtd.amegroups.com/article/view/15379>
7. Goldman SM, Davidson AJ, Neal J. Retroperitoneal and pelvic hemangiopericytomas: clinical, radiologic, and pathologic correlation. Radiology 1998;168(1):13-7.
8. Enziger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. HP. 1976 [acceso: 18/03/2021];7(1):61-82. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1244311/>
9. Kitahata Y, Yokoyama S, Takifuji K, Hotta T. Hemangiopericytoma in the sacrococcygeal space: a case report. J Med Case Reports 2010;4(8).

10. Trejo E, Viña MI, Oviedo N. Miofibroma congénito. Un hemangiopericitoma verdadero: Un caso neonatal con estudio inmunohistoquímico y ultraestructural. *Investigación Clínica*. 2007;48(4):515-27.
11. Penel N, Amela EY, Decanter G. Solitary Fibrous Tumors and So-Called Hemangiopericytoma. *Sarcoma*. 2012;1(6).
12. Mulamalla K, Truskinovsky AM, Dudek AZ. Rare case of hemangiopericytoma responds to sunitinib. *Transl Res*. 2008;151(3):129-33.
13. Park MS, Patel SR, Ludwing JA. Combination therapy with temozolomide and bevacizumab in the treatment of hemangiopericytoma – malignant solitary fibrous tumor. *JCO*. 2008;26(15):10512.
14. Fidler IJ, Kumar R, Bielenberg DR, Ellis LM. Molecular determinants of angiogenesis in cancer metastasis. *Cancer J Sci Am*. 1998;4(1):58-66.
15. Northwestern Memorial Hospital. Radiocirugía con Bisturí de Rayos Gamma, Educación para el paciente - pruebas y procedimientos. NMH Gamma Knife Department. 2018. [acceso: 18/03/2021] Disponible en: <https://n9.cl/m5uwb>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Financiación

Los autores autofinanciaron el proyecto de investigación “Hemangiopericitoma de presentación atípica en región temporo maxilar en un adulto joven”, afiliados a la Universidad Privada San Juan Bautista. Escuela Profesional de Medicina Humana, Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina Humana y Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima, Perú.