

Hemangiopericitoma de aurícula izquierda. Caso clínico

DANIEL BEDMAR M.^{1,a}, CECILIA VARELA U.^{1,a}, GINA SQUELLA B.^{1,a},
JOSÉ BELLETTI B.², MARÍA VICTORIA DONOSO¹

¹Facultad de Medicina,
Universidad Diego Portales,
Santiago de Chile.

²Servicio de Anatomía
Patológica. Hospital
DIPRECA. Santiago de
Chile.

^aInterno.

Fuente de apoyo
financiero: Ninguna.

Recibido el 12 de julio de
2010, aceptado el 16 de
mayo de 2011.

Correspondencia a:
Cecilia Varela U.
Dirección: Ejército 141.
Santiago centro, Chile.
Fax: (02) 6762901.
E-mail: cecyvarela@gmail.
com

Primary left atrial hemangiopericytoma. Report of one case

We report a 41-year-old male presenting with progressive dyspnea lasting one month. A CAT scan disclosed a left atrial mass, that was surgically excised. The pathological study of the surgical piece showed a primary hemangiopericytoma. One month later, the patient consulted for cervical pain and a positron emission tomography showed multiple metastases. The patient died two months later. (Rev Med Chile 2011; 139: 770-773).

Key words: Heart neoplasms; Hemangioma; Hemangiopericytoma.

Los tumores cardiacos constituyen un pequeño grupo dentro de la patología tumoral. El hemangiopericitoma cardiaco es un tumor poco frecuente existiendo escasos reportes en la literatura internacional¹⁻³.

El hemangiopericitoma es un tumor vascular originado de los pericitos que habitualmente se ubica en la piel, tejido subcutáneo, músculo de las extremidades, retroperitoneo y cavidades paranasales. Es un tumor de bajo grado de malignidad, sin embargo, con frecuencia recidiva localmente y no responde a adyuvancia con quimioterapia o radioterapia. Por lo tanto, tradicionalmente su tratamiento ha sido quirúrgico⁴.

Se presenta un caso clínico de hemangiopericitoma auricular izquierdo dado lo inusual de esta patología.

Caso clínico

Paciente de 41 años, sin antecedentes mórbidos de importancia, que consultó por cuadro de un mes de evolución, caracterizado por disnea de rápida progresión, asociado a tos con expectoración hemoptoica y compromiso del estado general. Al ingreso se realizó un AngioTAC que evidenció una masa tumoral, intracavitaria en aurícula izquierda infiltrativa a venas pulmonares (Figura 1).

Se complementó con ecocardiograma confirmando masa hiperdensa de 43 x 38 mm ocupando el 75% de la aurícula izquierda (Figura 2).

Se resecó quirúrgicamente cerca de 95% del tumor por infiltración a venas pulmonares (Figura 3).

El examen histológico demostró la presencia de un tumor fusado con algunas células ovaladas, pericitos, que se disponían en un patrón sólido, interrumpido por espacios vasculares delgados, revestidos por células endoteliales y aplanadas (Figura 4).

El estudio con inmuno-histoquímica demostró reactividad positiva para vimentina en las células proliferantes, CD-34 positivo en el endotelio de los vasos y pericitos (Figura 4), factor VIII positivo sólo en endotelio, así como negatividad para S-100 y CD-68. Estos hallazgos, junto con el claro patrón de reticulina en las técnicas argentícas, indicaron el carácter pericítico de la neoplasia y se confirmó su carácter benigno histológico, con un índice mitótico inferior a tres mitosis por 10 campos de mayor aumento.

El paciente evolucionó satisfactoriamente post cirugía y se decidió el alta.

Al mes siguiente, volvió a consultar por presentar dolor cervical intenso asociado a odinofagia. Se realizó estudio de diseminación con PET-CP



Figura 1. AngioTAC evidencia masa intracavitaria en aurícula izquierda de 40 x 40 mm, infiltrativa a venas pulmonares.

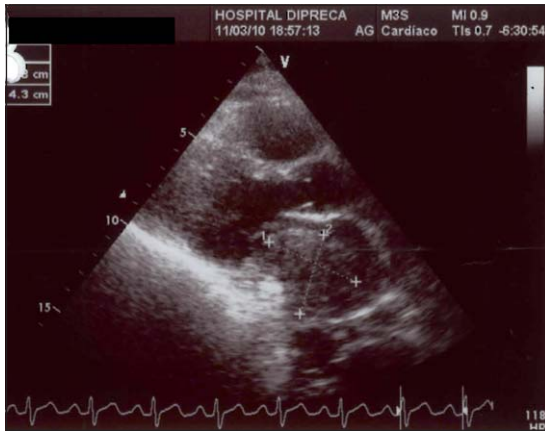


Figura 2. Ecocardiograma 2D TT que revela: AI 45 mm, VI 43/30 MM, FEVI 60%, masa hiperdensa de 43 x 38 mm, que ocupa el 75% de la cavidad AI, ocasionando un gradiente transluminal medio 31mm y una reducción del área valvular mitral funcional a 0,8 cm².



Figura 3. Examen macroscópico: formación tumoral, mamelonada, blanquecino grisácea, con áreas pardo rojiza, consistencia elástica de 5,5 x 5 cm. Dos formaciones nodulares de 4 x 4 cm, y algunos fragmentos laminares 2 x 1,5 cm de iguales características.

que mostraba zonas hipermetabólicas en pulmón, base de cráneo, hígado, amígdala izquierda, aurícula izquierda, suprarrenal izquierda, cola de páncreas y colon descendente. Esto se explicó por embolización del tumor a la circulación sistémica.

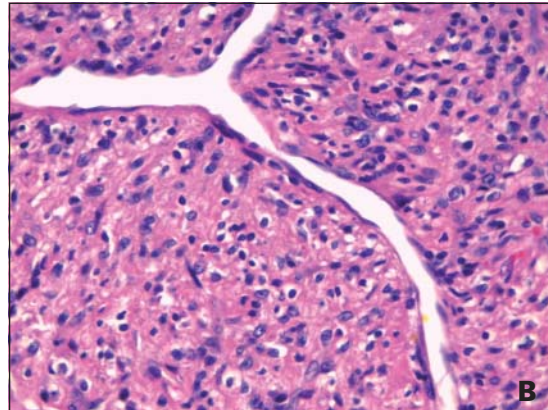
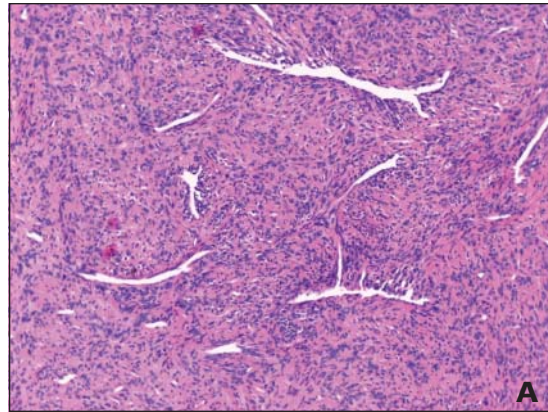


Figura 4. Tinción Hematoxilina-Eosina (HE), Muestra proliferación celular sólida y formaciones vasculares con ramificaciones en "asta de ciervo" típicas del hemangiopericitoma. Se realizó inmunohistoquímica siendo positivo el CD34. **A:** H&E X 10. **B:** H&E x 40. **C:** Cd 34.

Se presentó caso a comité oncológico que decidió manejo paliativo y del dolor. A los 2 meses, el paciente falleció de falla multiorgánica.

Discusión

La patología tumoral primaria del corazón constituye entre 0,0017% y 0,05% de todos los tumores malignos, siendo lo más frecuente las metástasis⁵.

Actualmente existen pocos casos publicados en la literatura de hemangiopericitoma primario cardiaco. Todos los reportes corresponden a tumores auriculares. Además presenta características clínicas y morfológicas indistinguibles con el mixoma auricular, siendo uno de los principales diagnósticos diferenciales¹⁻³. El hemangiopericitoma es una neoplasia mesenquimática inusual, que deriva de los pericitos vasculares de Zimmermann. Fue descrito originalmente por Stout y Murray en 1942⁶⁻⁸. Corresponde al 1% de todos los tumores vasculares², apareciendo con mayor frecuencia en edad adulta, y sólo en 5-10% de los casos ocurre en niños⁷, sin tener predilección por sexo^{7,9}. Este tumor está compuesto por células fusiformes llamadas pericitos que forman una red de espirales que rodean a canales vasculares prominentes⁶⁻⁸.

La inmuno-histoquímica del hemangiopericitoma muestra respuesta a vimentina, colágeno tipo IV y respuesta negativa al antígeno VIII, proteína S-100, enolasa neuro específica, antígeno carcinoembrionario, desminas, laminina y citoqueratina¹⁰.

La ubicación más frecuente de estos tumores son la piel, tejido subcutáneo, músculo de las extremidades y retroperitoneo. Sin embargo, es raro encontrarlo en corazón o en mediastino¹¹.

El hemangiopericitoma ubicado en aurícula izquierda tiene un cuadro clínico caracterizado por disnea progresiva que luego se hace severa asociado a compromiso hemodinámico en etapas más avanzadas².

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Se ha recomendado quimioterapia o radioterapia post cirugía, pero en varios estudios resultó ser inefectiva¹². Por otro lado, hay autores que recomiendan esta terapia adyuvante, sin embargo, actualmente este tema sigue en controversia.

Aproximadamente 50% de los hemangiopericitomas recurren dentro de los primeros 5 años

del diagnóstico^{9,10}. Las recurrencias son frecuentemente encontradas en tórax, pulmón, pleura, hígado, cerebro y hueso^{13,14}.

El diagnóstico diferencial se hace con tumores que exhiben similitud histológica tales como el glomangioma, sarcoma hemangioendotelial, leiomioma vascular, leiomioblastoma¹⁵, histiocitoma fibroso y condrosarcoma mesenquimal, entre otros. Recientemente, el tumor fibroso solitario, ha sido reconocido como principal diagnóstico diferencial del hemangiopericitoma dada su gran similitud histológica. La gran diferencia entre ambos tumores radica en el mejor pronóstico del tumor fibroso solitario post resección quirúrgica y rara vez metastiza¹⁶.

Referencias

1. Orlandi A, Ferlosio A, Ciucci A, Pellegrino A, Spagnoli L. Unusual cardiac tumour with perivascular mixoide differentiation: a case report. *Clin Pathol* 2004; 57: 1338-40.
2. Ozaki N, Mukohara N, Yoshida M, Shida T. Successful resection of giant hemangiopericytoma originating from the left atrium. *Interac Cardiovascular Thorax Surg* 2006; 5: 79-80.
3. Ghiribelli C, Campione A, Ligabue T, Di Bisceglie M, Severi S, Gentilini R. A case of primary malignant hemangiopericytoma of the heart with fatal outcome. *J Cardiovasc Sur.* 2006; 47 (1): 71-3.
4. Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, Tailor J, Kitchen N. Hemangiopericytoma long-term outcome revisited. *J Neurosurg* 2011; 114 (3): 747-55.
5. Becker P, Ramírez A, Zalaquett R, Morán S, Irrarrázaval M, Arretz C, et al. Mixoma cardiaco: Caracterización clínica, métodos diagnósticos y resultados alejados del tratamiento quirúrgico durante tres décadas de experiencia. *Rev Med Chile* 2008; 136: 287-95.
6. Hart LL, Weinberg JB. Metastatic hemangiopericytoma with prolonged survival. *Cancer.* 1987; 60: 916-920.
7. Hervé S, Abd Alsamad I, Beau-tru R, Gaston A, Bedbeder P, Peynègre R, et al. Management of sinonasal hemangiopericytomas. *Rhinology* 1999; 37: 153-8.
8. Rodríguez C, Ramsey K, Jenkins J, Poquette C, Kaste S, Merchant T, et al. Hemangiopericytoma in children and infants. *Cancer* 2000; 88: 198-204.
9. Catalano P, Brandwein M, Shah D, Urken M, Lawson W, Biller H. Sinonasal hemangiopericytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Head Neck* 1996; 18: 42-53.
10. Espot J, Lewis J, Leung D, Woodruff M, Antonescu C,

- Jingu S, et al. Conventional hemangiopericytoma: Modern analysis of outcome. *Cancer*. 2002; 95: 1746-51.
11. Kanazawa T, Nishino H, Miyata M, Kuriki K, Abe K, Ichimura K. Hemangiopericytoma of infratemporal fossa. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 77-9.
 12. Aziz Z, Zahid M, Qazi S, Zaman H. Haemangiopericytoma of the heart: report of a case with combined modality treatment. *Eur J Surg Oncol* 1997; 23 (5): 459-61.
 13. Yoshida M, Morita M, Kakimoto S, Kawakami M, Sasaki S. Primary hemangiopericytoma of the trachea. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 944-6.
 14. Gómez M, Paya L, Parede J, Aranda L, Massuti B, Talavera J. Hemangiopericytoma of the soft palate and mediastinum: a case report. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1994; 45: 465-8.
 15. Hahn M, Dawson R, Esterly J, Joseph D. Hemangiopericytoma: An ultrastructural study. *Cancer* 1973; 31: 225-61.
 16. Yutaka H, Naoyuki U, Yasuhiko H, Mitsutoshi N, Masayuki I, Daisuke K, et al. A reevaluation of the primary diagnosis of hemangiopericytoma and the clinical importance of differential diagnosis from solitary fibrous tumor of the central nervous system. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2009; (111): 34-8.