

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada  
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Correspondencia: [revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

Caso clínico

## Hemangiopericitoma maligno de cavidad oral

Malignant hemangiopericytoma of the oral cavity

*Enrique Coscarón-Blanco (1), Inmaculada Ursúa-Sarmiento (2)*

Complejo Asistencial de Zamora. Hospital Virgen de la Concha. 1-Servicio de Otorrinolaringología. 2-Servicio de Anatomía Patológica Zamora. Spain  
[kikekoska@yahoo.es](mailto:kikekoska@yahoo.es)

Recibido: 02/06/2015

Aceptado: 04/07/2015

Publicado: 06/07/2015

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses

**Imágenes:** Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Coscarón-Blanco E, Ursúa-Sarmiento I. Hemangiopericitoma maligno de cavidad oral. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2015 Jul. 6 (15): 125-131

<b>Resumen</b>	<p>Introducción y objetivo: Los hemangiopericitomas son tumores con origen vascular (pericitos de Zimmerman, células de soporte mecánico con función reguladora sobre la luz vascular) raramente malignos. Suponen un 1 % de todos los tumores y sólo un 20% de todos ellos aparecen en cabeza y cuello, principalmente en cuello, piel y región nasosinusal. Son excepcionales en faringe y cavidad oral. Su etiología es desconocida. Descripción del caso: Presentamos un inusual caso de hemangiopericitoma maligno de cavidad oral a nivel del surco gingivolabial superior izquierdo extendido a fosa canina. Ni su comportamiento ni su localización anatómica son los típicos de esta entidad. Discusión: Dada su rareza, el diagnóstico diferencial de estos tumores no siempre puede realizarse con anterioridad a la excisión quirúrgica, debiéndose realizar éste principalmente con otras enfermedades y tumoraciones quísticas propias de la zona. La presencia de adherencia a tejidos peritumorales y un lecho excesivamente sanguinolento pueden hacernos sospechar este tumor. Su patrón histológico de aspecto dendrítico o en asta de ciervo es muy característico, aunque actualmente el diagnóstico es inmunohistoquímico, siendo característica su intensa positividad a vimentina y positivities leves a CD34. La cirugía, que es la base del tratamiento, debe complementarse con quimioterapia y/o radioterapia si el tumor es de alto grado, presenta factores de riesgo desfavorables o si la cirugía no es factible o la resección es incompleta. Conclusiones: La escasez de casos descritos por región anatómica particular y por grado proliferativo dificultan poder extraer conclusiones definitivas sobre el manejo y tratamiento de esta rara tumoración difícil de sospechar antes de su estudio histológico.</p>
<b>Palabras clave</b>	Hemangiopericitoma; boca; sarcoma
<b>Summary</b>	<p>Introduction and objective: Hemangiopericytoma are unfrequently malignant vascular tumours arising from Zimmerman's pericytes (cells with mechanical support and vascular regulation rol). They account for about 1% of the tumours as a whole. Only about 20% arise in head and neck areas, mainly in the neck, sinonasal tract and skin. They are uncommonly encountered in the oral cavity or the pharynx. Their etiology remains unclear. Case description: An unusual case report of an extending-to-canine-fossa malignant oral cavity hemangiopericytoma arising in the gingivolabial groove is provided. Neither its behaviour nor its anatomical origin are acknowledged to be the normal pattern of this disease. Discussion: Due to their unfrequency their differential diagnosis, mainly with other cystic tumours or conditions proper to this site, is not always available prior to surgical excision, which is the key for treatment. The presence of peritumoral tissue adherence and a bloody tumoral bedsite should lead to suspect this tumour. Their histological pattern of dendritic or staghorn appearance is very characteristic, although diagnosis relies in immunochemistry nowadays, with its characteristic intense positivity for vimentin and mild positivity for CD34. Surgery is key for treatment but should be complemented with chemotherapy and/or radiotherapy in high-grade tumours or when excision is not feasible or completely curative. Conclusions: The paucity of case reports by particular site and proliferative degree makes difficult to draw definitive conclusions on the management and treatment of this rare tumour difficult to suspect prior to surgery.</p>
<b>Keywords</b>	Hemangiopericytoma; mouth; sarcoma

## Introducción

Los hemangiopericitomas son tumores con origen vascular (pericitos de Zimmerman, células de soporte mecánico con función reguladora sobre la luz vascular) raramente malignos. Suponen un 1 % de todos los tumores y sólo un

20% de todos ellos aparecen en cabeza y cuello, principalmente en cuello, piel y región nasosinusal. Son excepcionales en faringe y cavidad oral. Su etiología es desconocida[1-3]. Aún siendo sarcomas de origen vascular, presentan unas características propias que merecen ser destacadas. Siendo una rareza de difícil diagnóstico, éste lo es aún más si se presenta en zonas inusuales, en los que es fácilmente confundible con otras entidades habituales en ellas o si su comportamiento es atípico. Los autores queremos presentar un caso en el que se dan todas estas circunstancias descritas y el manejo que hicimos del mismo junto con unos breves comentarios acerca de las aportaciones realizadas por otros autores sobre este tema.

### Descripción

Paciente varón de 59 años, sin antecedentes de interés, derivado urgentemente por tumefacción gingivolabial superior izquierda de rápida evolución (días), con molestias locales, sin franco dolor, diagnosticado de posible absceso odontogénico.

Apreciamos una tumoración redondeada de 2 cms de diámetro, bien delimitada, elástica-quística, sensible pero no dolorosa, extendida a fosa canina y en íntima relación con resto de canino superior izquierdo en mal estado. Ausencia de múltiples piezas dentales, aunque el aspecto de la cavidad oral no era excesivamente séptico. Tampoco apreciamos signos de infección local aunque sí aspecto de empastamiento perilesional. Estudio analítico normal.

Se realizó incisión sobre surco gingivolabial y disección de la tumoración bajo anestesia locorregional apreciándose una formación de aspecto pseudoquístico, elástico, paredes gruesas con consistencia superior a lo esperable, y un lecho de disección sanguinolento. Parecía haber finas prolongaciones filiformes hacia tejidos adyacentes indurados (figura 1).



**Figura 1.** Imagen quirúrgica: Tumoración redondeada pseudoquística, grisácea elástica firme con lecho sanguinolento, adherida a tejidos adyacentes en surco gingivolabial superior en íntima relación con pieza dental en mal estado

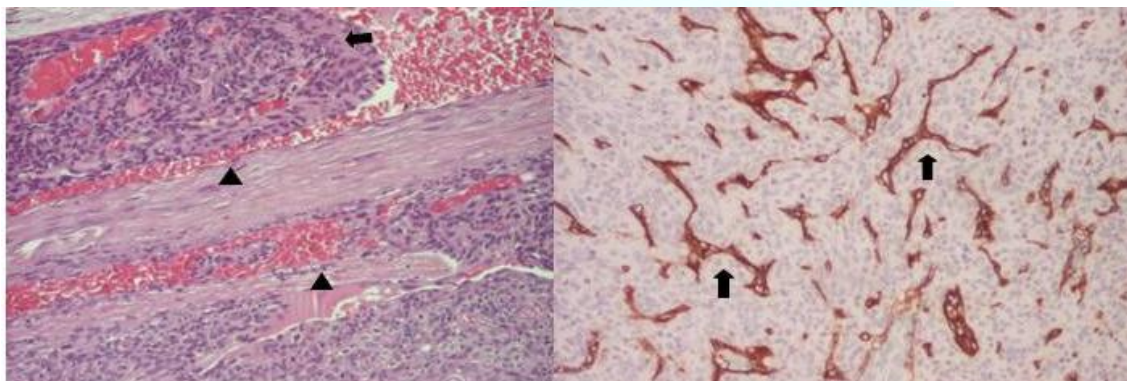


Decidimos ampliar resección del lecho por plano de seguridad macroscópico en espera de diagnóstico definitivo.

El diagnóstico histopatológico fue hemangiopericitoma maligno de bajo grado con resección completa y márgenes libres (figura 2).

No indicamos tratamiento complementario.

No hemos detectado recidivas ni metástasis en seguimiento de 48 meses.



**Figura 2. Estudio histopatológico: Izquierda-** Hematoxilina-eosina 10x: Tumoración formada por marcada proliferación de células fusiformes y redondeadas monomorfas sin llamativo pleomorfismo celular y pocas mitosis con área periférica en la que se aprecia un patrón de crecimiento endovascular (flecha) con proliferación subendotelial con un endotelio normal (punta de flecha). **Derecha- Inmunohistoquímica CD34 20x:** Positividad en las luces vasculares (endotelio) mientras que en las áreas sólidas de proliferación celular es esencialmente negativa. Obsérvese el patrón morfológico vascular en asta de ciervo típico de esta entidad que se forma por la tinción del endotelio de los vasos que se ven comprimidos por el tumor (flecha).

## Discusión

No resulta fácil ni diagnosticar ni concluir la mejor estrategia terapéutica ante un hemangiopericitoma. A su baja incidencia global y por región anatómica se le unen otros hechos que debemos considerar y que a continuación exponemos.

Salvo excepciones, son masas de muy lento crecimiento, generalmente asintomático. Existen formas benignas y malignas-sarcomas-, con diferentes grados de proliferación, grados sin correlación estricta con su biología, comportamiento o pronóstico si bien se han descrito algunos signos que sugieren un peor pronóstico: índice mitótico >4, necrosis, hemorragia, intensa celularidad, diámetro >6,5cm, no realización de tratamiento quirúrgico (la cirugía se relaciona con menor tasa de recidiva y metástasis y mayor control locorregional). Las metástasis a distancia son poco frecuentes (15%), principalmente a pulmón, hígado y hueso [4,5]. Nuestro caso es excepcional tanto por su asiento como por su comportamiento (rápido crecimiento en días simulando un proceso infeccioso o sobreinfección de otra patología). En su diagnóstico diferencial, deberemos incluir otras tumoraciones quísticas propias de la región de asiento (principalmente quiste nasoalveolar), hemangioendoteliomas (crecimiento celular endoluminal y no perivascular), sarcomas, tumoraciones vasculares, así como neoplasias *hemangiopericitoma-like*, con tres categorías diferentes: Neoplasias no

hemangiopericitomas pero que ocasionalmente presentan comportamiento y características similares a hemangiopericitomas, verdaderos hemangiopericitomas y, principalmente, el tumor solitario fibroso [6]. Histológicamente siguen un patrón histológico con proliferación perivascular de células fusiformes y redondeadas de aspecto dendrítico en asta de ciervo. Actualmente, el diagnóstico es inmunohistoquímico, siendo característica su intensa positividad a vimentina, positividad leve a CD34 (característico del tumor solitario fibroso y tumores endoteliales) y, raramente, a actina, desmina y otros. Son negativos a EMA, Bcl-2, S-100 [7]. Es raro que se pueda disponer de un diagnóstico anatomopatológico antes de su resección por el riesgo de vulnerar la tumoración y que se dificulte su resección. Por otro lado, si se sospecha tumoración vascular, no parece recomendable biopsiarla sin poder controlar una eventual hemorragia.

La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y la angiografía contribuyen al diagnóstico diferencial y a su delimitación en caso necesario. En nuestro caso, nada hacía pensar en este diagnóstico. Sospechamos tres posibilidades por su asiento anatómico y su relación con pieza dental en mal estado: quiste radicular sobreinfectado, quiste nasoalveolar sobreinfectado o colección purulenta encapsulada, pese a la escasa sintomatología "infecciosa" acompañante. Optamos por no puncionarla previamente para no vulnerar su integridad, y posibilitar resección completa. Su buena delimitación "benigna", la ausencia de signos infecciosos y el significativo malestar del paciente fueron indicación de disección sin más demora. La intensa adherencia a fascias y músculos adyacentes con apariencia de falsa cápsula y trayectos finos de aspecto infiltrativos con lecho excesivamente sanguinolento, evidentes en nuestra disección, parece ser una característica propia de esta "inocente" lesión que externamente no es rojiza como otras lesiones vasculares.

Creemos que el aumento de tamaño súbito se debió a proceso concomitante obstructivo intravascular, posiblemente por proliferación de los hemangiopericitos, en una región con capacidad de dilatación relativamente limitada, aunque nuestra hipótesis no se ha podido demostrar.

Su rareza, su comportamiento impredecible y su ubicuidad, dificultan el diagnóstico prequirúrgico, siendo necesario el resultado histológico para precisar el tratamiento definitivo.

Se defiende como tratamiento de elección la cirugía con margen libre tisular sano, según su extensión y lugar de asiento, análogamente a otros sarcomas, reservándose tratamiento complementario con radioterapia (dosis de control mínima: 45-55 Gy) facultativa o discrecional si hay resección completa con margen libre suficiente, y necesaria u obligatoria si hay márgenes de resección afectados o signos de mal pronóstico histológicos. La quimioterapia (protocolos basados en adriamicina, principalmente) no parece influir significativamente en el control local ni en la supervivencia y suele reservarse para casos de resección incompleta o mal pronóstico (como coadyuvante) o enfermedad metastásica (con finalidad paliativa) [5,8-14].

Se ha propuesto la posibilidad de realizar embolización selectiva (Onyx) en tumores voluminosos o dependientes de grandes vasos para reducir el sangrado y facilitar la resección, o en tumores de mal acceso quirúrgico [7,12].

En nuestro caso, la resección fue completa y no existían signos de mal

pronóstico por lo que no realizamos tratamiento complementario.

La principal causa de muerte es fracaso en el control local, cuyos principales factores, considerando a todos los sarcomas en conjunto, son la realización de tratamiento quirúrgico, el estado de los márgenes de resección y el grado de diferenciación histológico [15,16]. Las recidivas y metástasis pueden ser diferidas tras intervalo libre de enfermedad superior a 3 años (40%), recomendándose seguimiento a largo plazo [3]. Nuestro paciente sigue vivo y sin evidencia de recidiva locorregional ni enfermedad metastásica 4 años después de la resección.

### Conclusiones

Los hemangiopericitomas malignos son una rara variante de tumoración vascular que asemeja otras enfermedades quísticas de lento crecimiento. Como particularidad, por su origen vascular, presentan una falsa buena delimitación de márgenes y un lecho quirúrgico excesivamente sanguinolento que deben alertarnos, máxime cuando no se dispone de diagnóstico histológico previo. Su tratamiento es eminentemente quirúrgico, siendo la causa de muerte principal un mal control local. La escasez de series de casos por región anatómica particular y por grado proliferativo dificultan poder extraer conclusiones definitivas más allá de opiniones particulares a partir de observaciones personales de cada autor.

### Bibliografía

1. Stout A, Murray MR. Hemangiopericytomas: Vascular tumors arising from Zimmerman's pericytes. *Ann Surg.* 1942;116:26-32.
2. Batsakis JG, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: vasoformative tumors, part 9B. *Head Neck Surg.* 1981;3:326-39.
3. Billings KR, Fu YS, Calcaterra TC, Sercarz JA. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol.* 2000; 21(4):238-43.
4. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. *Hum Pathol.* 1976;7:61-82.
5. Wushou A, Miao XC, Shao ZM. Treatment outcomes and prognostic factors of head and neck hemangiopericytoma: Metaanalysis. *Head Neck.* [Internet] 2014, doi:10.1002/hed.23812. [Epub ahead of print]. Disponible en <http://www.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/hed.23812/pdf>.
6. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology.* 2006; 48: 63-74.
7. Ledderose GJ, Gellrich D, Holtmannspötter M, Leunig A. Endoscopic resection of sinonasal hemangiopericytoma following preoperative embolisation: a case report and literature review. *Case Rep Otolaryngol.* [Internet].2013[consulta el 12 de marzo de 2014]; 2013:1-7. Disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3659647/>
8. Carew JF, Singh B, Kraus DH. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope.* 1999; 109(9):1409-11.
9. Staples JJ, Robinson RA, Wen BC, Hussey DH. Hemangiopericytoma: The role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1990; 19: 445-51.

10. National Comprehensive Cancer Network (NCCN). Clinical Practice Guidelines in Oncology: Soft Tissue Sarcoma Version 1.2014.[Internet]. [Consulta el 12 de marzo de 2014]. Disponible en: [http://www.nccn.org/professional/physician\\_gls/pdf/sarcoma.pdf](http://www.nccn.org/professional/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf).
11. Craven JP, Quigley TM, Bolen JW, Raker EJ. Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *Am J Surg.* 1992; 163: 490-3.
12. Uceda-Carmona M, García-Ruano A, Pérez-Cano R. Diagnóstico y tratamiento quirúrgico del hemangiopericitoma facial. *Cir Plast Iberolatinoam.* 2014; 1: 99-105.
13. Ramakrishna R, Rostomily R, Sakhar L, Rockhill J, Ferreira M. Hemangiopericytoma: radical resection remains the cornerstone of therapy. *J Clin Neurosci.* 2014; 21:612-5.
14. Rojo J, Valdivia J, Sánchez JD, Fernández J, Quesada J, Valencia E. Hemangiopericitoma en territorio de cabeza y cuello. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* 2001;23:32-6.
15. Tajudeen BA, Fuller J, Lai C, Grogan T, Elashoff D, Abemayor E et al. Head and neck sarcomas: The UCLA experience. *Am J Otolaryngol.* 2014; 35: 476-81.
16. Wushu A, Bai XE, Qi H, Xu Z, Zheng J, Li G. Haemangiopericytoma of the jaw. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014; 42: 689-94.

