



<https://doi.org/10.24245/aorl.v66i3.5241>

Glomangiopericitoma nasosinusal

Nasosinusal glomangiopericytoma.

José Alejandro Plata-Sánchez

Resumen

ANTECEDENTES: El glomangiopericitoma es una neoplasia mesenquimal derivada de los pericitos de Zimmerman descrita por Stout y Murray en 1942. La manifestación más frecuente es en los miembros pélvicos seguidos por la cavidad abdominal y el retroperitoneo. Se considera sarcoma de bajo grado, de crecimiento lento, con frecuencia de malignidad del 15 al 20%. La manifestación en la cabeza y el cuello es del 15 al 30% y de éstos solo el 5% se localiza a nivel nasosinusal. Afecta a pacientes de edad media, a uno y otro sexo por igual. La supervivencia calculada es del 80% a 5 años. Su causa se desconoce. En términos clínicos, se manifiesta como una masa pálida, no dolorosa, de crecimiento lento que conlleva obstrucción nasal unilateral, rinorrea hialina y ocasionalmente epistaxis. Su diagnóstico se establece por estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Los diagnósticos diferenciales incluyen tumor fibroso solitario, leiomioma, leiomyosarcoma, angiofibroma, sarcoma sinovial, schwannoma maligno, etc. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica con márgenes libres de lesión.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 63 años de edad con tumor en la fosa nasal derecha de larga data, con diagnóstico inicial por biopsia e inmunohistoquímica de sarcoma de Ewing que posterior al tratamiento quirúrgico se diagnosticó como glomangiopericitoma nasosinusal.

CONCLUSIONES: El glomangiopericitoma es un tumor infrecuente de origen mesenquimal y extremadamente raro a nivel nasosinusal, de crecimiento lento y manifestaciones clínicas inespecíficas que hacen difícil su sospecha.

PALABRAS CLAVE: Hemangiopericitoma; senos paranasales; pericitos.

Abstract

BACKGROUND: Glomangiopericytoma is a mesenchymal neoplasm derived from the Zimmerman pericytes described by Stout and Murray in 1942. The most frequent presentation is in the pelvic limbs followed by the abdominal cavity and the retroperitoneum. It is considered a low-grade, slow-growing sarcoma, with a malignancy frequency of 15-20%. The presentation in the head and neck is 15-30% and of these, only 5% is located at the sinonasal level. It occurs in middle-aged patients, affecting both sexes equally. The calculated survival is 80% at 5 years. Its etiology is unknown. Clinically, it presents as a pale, painless, slow-growing mass that leads to unilateral nasal obstruction, hyaline rhinorrhea, and occasionally epistaxis. Its diagnosis is made by histopathological and immunohistochemical study. Differential diagnoses include solitary fibrous tumor, leiomyoma, leiomyosarcoma, angiofibroma, synovial sarcoma, malignant schwannoma, etc. The treatment of choice is surgical excision with lesion-free margins.

CLINICAL CASE: A 63-year-old female patient with a long-standing tumor in the right nostril, with an initial diagnosis by biopsy and immunohistochemistry of Ewing's sarcoma that after surgical management was diagnosed as nasosinusal glomangiopericytoma.

CONCLUSIONS: Glomangiopericytoma is an infrequent tumor of mesenchymal origin and extremely rare at the nasosinusal level, with slow growth and nonspecific clinical manifestations that make its suspicion difficult.

KEYWORDS: Hemangiopericytoma; Paranasal sinuses; Pericytes.

Residente de cuarto año de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, UMAE, Hospital General Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, Ciudad de México.

Recibido: 28 de enero 2021

Aceptado: 31 de julio 2021

Correspondencia

José Alejandro Plata Sánchez
alejandropatasanchez@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Plata-Sánchez JA. Glomangiopericitoma nasosinusal. An Orl Mex. 2021; 66 (3): 240-244.



ANTECEDENTES

El glomangiopericitoma (antes llamado hemangiopericitoma) es una neoplasia mesenquimal dispuesta en grupos de células redondeadas o fusiformes derivada de los pericitos de Zimmerman y fue descrita por primera vez por Stout y Murray en 1942.¹ La manifestación más frecuente es en los miembros pélvicos seguidos por la cavidad abdominal y el retroperitoneo.^{2,3} Actualmente se considera sarcoma de bajo grado, de crecimiento lento, con frecuencia de malignidad del 15 al 20%, que la mayor parte de las veces afecta a pacientes de edad media (aproximadamente el 90% son mayores de 20 años de edad), afectando por igual a uno y otro sexo; se manifiesta en la cabeza y el cuello en un 15-30%,⁴ de éstos, aproximadamente el 5% se localiza a nivel nasosinusal⁵ y tiene supervivencia calculada del 80% a 5 años.⁶ Su causa se desconoce, aunque se cree que la hipertensión arterial sistémica, el traumatismo y la administración crónica de esteroides son factores predisponentes de estos tumores.^{7,8}

En términos clínicos, se manifiesta como una masa pálida, no dolorosa, de crecimiento lento que conlleva obstrucción nasal unilateral, rinorrea hialina y ocasionalmente epistaxis. Se han reportado localizaciones en las celdillas etmoidales, el seno maxilar, el meato medio, el seno esfenoidal, el tabique, la lámina cribosa, entre otros. Su diagnóstico se establece por estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Los diagnósticos diferenciales incluyen tumor fibroso solitario, leiomioma, leiomiiosarcoma, angiofibroma, sarcoma sinovial, schwannoma maligno, etc. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica con márgenes libres de lesión.^{9,10} La radio y quimioterapia son controvertidas, se prescriben en caso de resección incompleta de tumor, recidiva y metástasis.^{11,12}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 63 años de edad, quien fue derivada al servicio de Otorrinolaringología de la UMAE Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza, con hipertensión arterial sistémica, diabetes mellitus tipo 2 y aortoesclerosis en tratamiento; la paciente refirió que inició su padecimiento tres años antes del ingreso a nuestro servicio con obstrucción nasal derecha lentamente progresiva hasta hacerse permanente asociada con rinorrea hialina ipsilateral, de carácter intermitente además de descarga retro-nasal. En el último año se agregó cefalea global episódica, hiposmia, plenitud facial derecha, episodios esporádicos de aumento de volumen en la región malar y apófisis ascendente del maxilar derecho sin cambios tróficos de la piel, epistaxis anterior derecha recurrente de alivio espontáneo.

Al examen físico se observó en la fosa nasal derecha una tumoración en el área II, III y IV de Cottle con obstrucción de un 60% de la luz, de superficie lisa, redondeada, bien delimitada, color violáceo, con efecto de masa que desplazaba el tabique a la izquierda. La tomografía computada evidenció una imagen isodensa al músculo que ocupaba las áreas II, III, IV y V de Cottle de la fosa nasal derecha, con patrón expansivo, sin lisis o remodelación ósea que mostraba gran realce al medio de contraste endovenoso (**Figura 1**). La resonancia magnética nuclear mostró neoformación con captación moderada en las imágenes ponderadas en T1 con gadolinio sin extensión craneal, por lo que se decidió realizar biopsia en quirófano mediante cirugía endoscópica (**Figura 2**). El resultado histopatológico e inmunohistoquímico reportó CD99 positivo por lo que el informe del servicio de Patología fue sarcoma de Ewing (**Figura 3**). Se realizó maxilectomía medial más etmoidectomía anterior y posterior derecha

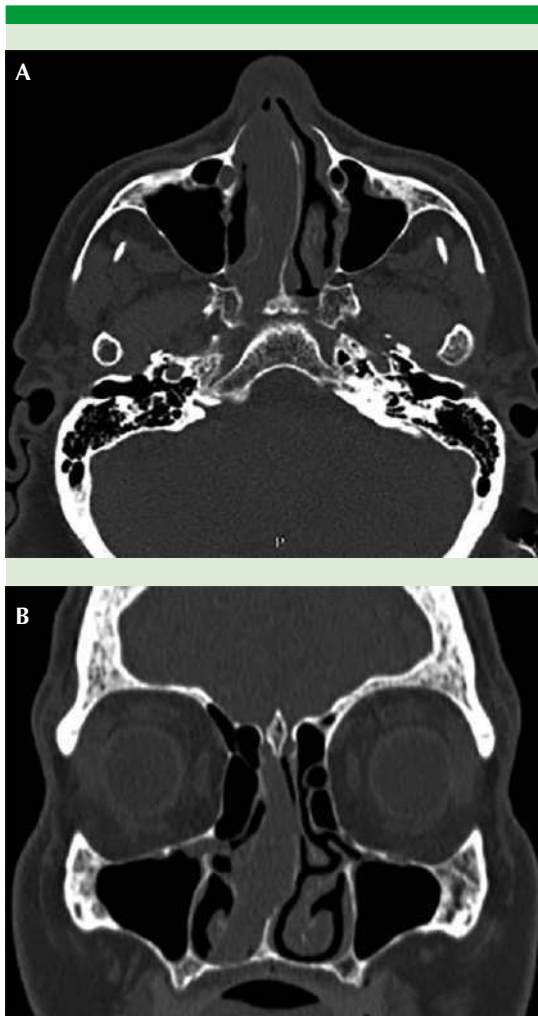


Figura 1. Tomografía computada, corte axial (A), corte coronal (B).

vía desguante medio-facial con reporte final de la pieza patológica: hemangiopericitoma nasosinusal derecho. Actualmente la paciente está en seguimiento sin evidencia de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

El glomangiopericitoma fue descrito por primera vez en 1942 por Stout y Murray como un tumor de origen vascular derivado de los pericitos

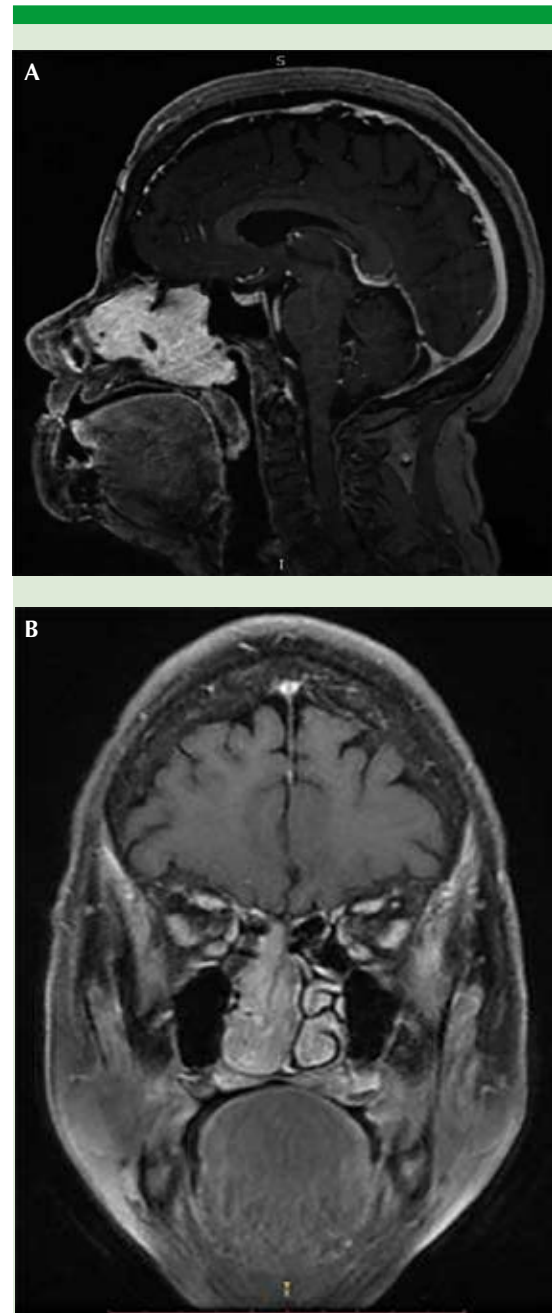


Figura 2. Resonancia magnética, secuencia ponderada T1 con gadolinio.

de Zimmerman. Posteriormente fue denominado como glomangiopericitoma por la OMS

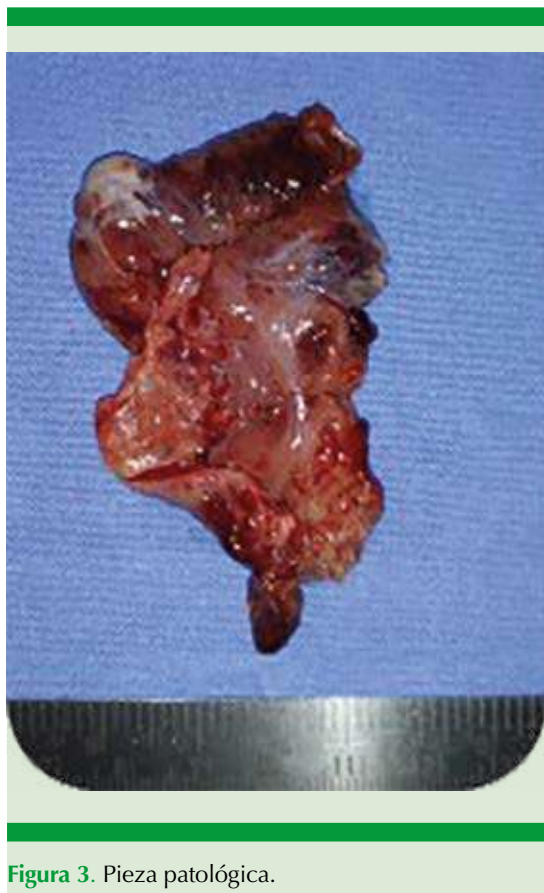


Figura 3. Pieza patológica.

(2005) y se describe como una neoformación mesenquimal con células mioides dispuestas de manera perivascular dentro de la lesión por lo que actualmente se considera un sarcoma de baja tasa de malignidad.¹³ Se considera un tumor de manifestación rara, representa solo el 5% a nivel nasosinusal cuando se origina en la región de la cabeza y el cuello; no tiene predilección por sexo.¹⁴ Aproximadamente el 90% ocurre en pacientes mayores de 20 años de edad con promedio de 55 años,¹⁵ tiene un curso benigno principalmente en la población pediátrica.

El curso clínico consta principalmente de obstrucción nasal unilateral y epistaxis; sin embargo, según la localización pueden manifestarse distintos síntomas de manera inespecífica, como

rinorrea hialina, plenitud facial, proptosis, hiposmia, descarga retronal y alteraciones visuales, entre otros. En este caso la paciente manifestó un cuadro clínico habitual para esta enfermedad con obstrucción nasal unilateral de larga data y otros síntomas inespecíficos dados por el patrón expansivo lento. La localización más reportada a nivel nasosinusal es la cavidad nasal, con menos frecuencia se ha observado afectación de las celdillas etmoidales, el seno maxilar y extensión orbitaria.

El diagnóstico presuntivo se establece con la sospecha clínica e imágenes diagnósticas, como tomografía computada y resonancia magnética que evidencian lesión de tejidos blandos de características expansivas con captación variable al medio de contraste. El diagnóstico definitivo se establece con el estudio histopatológico en el que se observa un tumor con celularidad subepitelial uniforme de disposición junta que forma fascículos cortos, ocasionalmente en empalizada, sin cápsula. La inmunohistoquímica muestra reactividad a la vimentina, actina-sm, actina-HF-35 y factor XIIIa. El CD34, CD99, CD117, Bcl-2 generalmente son negativos.^{16,17,18} Al confirmar el diagnóstico debe realizarse imágenes diagnósticas de cuello y tórax para descartar metástasis.

El tratamiento de elección consiste en la escisión quirúrgica con márgenes libres. El abordaje quirúrgico depende del tamaño y extensión del tumor; se prefiere la vía endoscópica sobre la abierta (desguante medio-facial, rinotomía lateral, Caldwell-Luc, etc.) por ser un abordaje más conservador.^{9,10} La radio y quimioterapia constituyen un tratamiento controvertido, no se recomiendan como terapia primaria y se reservan en el caso de resección incompleta del tumor, recidiva y metástasis. La radioquimioterapia se recomienda en caso de tumores inoperables de manera paliativa.^{11,12}

La tasa de recurrencia se estima entre el 16 y el 40%, ocurre por lo general después de tres

años de la resección. Se cree que la recurrencia sobreviene principalmente por persistencia de tejido tumoral por lo que debe considerarse más bien enfermedad residual.^{19,20}

CONCLUSIONES

El glomangiopericitoma es un infrecuente tumor de origen mesenquimal y extremadamente raro a nivel nasosinusal, de lento crecimiento y manifestaciones clínicas inespecíficas que hacen difícil su sospecha. Su diagnóstico definitivo se establece a través del estudio histológico y principalmente inmunohistoquímico para distinguirlo del tumor fibroso solitario que es similar en el aspecto microscópico. El tratamiento indicado es la resección quirúrgica completa con márgenes libres de la lesión con lo que se logra hasta el 80% de supervivencia a 5 años. Los tratamientos coadyuvantes como la radioterapia y quimioterapia son controvertidos y no se recomiendan como terapia primaria. Debido al potencial maligno de estos tumores, es importante el seguimiento periódico del paciente a largo plazo y, en caso de sospecha, realizar nuevas biopsias con el fin de diagnosticar la recidiva tumoral y tratar oportunamente.

REFERENCIAS

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116 (1): 26-33. doi: 10.1097/0000658-194207000-00004.
2. Villalba V, García R, Gubert J, Salvador JL. Hemangiopericitoma de localización intestinal. *Cir Esp* 2005; 77: 48-50.
3. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61-82. doi: 10.1016/s0046-8177(76)80006-8.
4. Sabini P, Gary DJ, Yung RT, Dolitsky JN. Hemangiopericytoma presenting as a congenital midline nasal mass. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124 (2): 202-4. doi: 10.1001/archotol.124.2.202.
5. Batsakis JG, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: vasoformative tumors, part 9B. *Head Neck Surg* 1981; 3 (4): 326-339. doi: 10.1002/hed.2890030408.
6. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PWT, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: A 20- year single institution experience. *Ann Surg Oncol* 1998; 5: 350-5. doi: 10.1007/BF02303499.
7. Gillman G, Pavlovich JB. Sinonasal hemangiopericytoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 131 (6): 1012-1013. doi: 10.1016/j.otohns.2004.02.030.
8. Gorenstein A, Facer GW, Weiland LH. Hemangiopericytoma of the nasal cavity. *Otolaryngology* 1978; 86 (3): 405-415. doi: 10.1177/019459987808600306.
9. Castelnuovo P, Pagella F, Delu G, Benazzo M, Cerniglia M. Endoscopic resection of nasal haemangiopericytoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003; 260 (5): 244-7. doi: 10.1007/s00405-001-0440-z.
10. Schatton R, Golusinski W, Wielgosz R, Lamprecht J. Endonasal resection of a sinonasal hemangiopericytoma. *Rep Pract Oncol Radiother* 2005; 10 (5): 261-4. [https://doi.org/10.1016/S1507-1367\(05\)71099-3](https://doi.org/10.1016/S1507-1367(05)71099-3).
11. Cohen Y, Lichtig C, Robinson E. Combination chemotherapy in the treatment of metastatic hemangiopericytoma. *Oncology* 1972; 26 (2): 180-187. <https://doi.org/10.1159/000224666>.
12. Wong PP, Yagda A. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* 1978; 41 (4): 1256-1260. doi: 10.1002/1097-0142(197804)41:4<1256::aid-cncr2820410406>3.0.co;2-v.
13. Thompson L, Nelson B, Gannon F, eds. Glomangiopericytoma. En: *Diagnóstico en Patología de Cabeza y Cuello*, Madrid: Editorial Marbán, 2013; 90-93.
14. Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, Tailor J, Kitchen N. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited. Clinical article. *J Neurosurg* 2011; 114 (3): 747-55. doi: 10.3171/2010.6.JNS091660.
15. Marianowski R, Wassef M, Herman P, Huy PT. Nasal haemangiopericytoma: report of two cases with literature review. *J Laryngol Otol* 1999; 113 (3): 199-206. doi: 10.1017/s0022215100143580.
16. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. Pericytic (perivascular) tumours. In: *World health organization classification of tumours. Pathology and genetics. Tumours of the soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press, 2002; 135-9.
17. Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CD. Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22 (5): 513-25. doi: 10.1097/00000478-199805000-00001.
18. Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66 (4): 672-83. doi: 10.1093/ajcp/66.4.672.
19. Thompson LD, Miettinen M, Wenig BM. Sinonasal-type hemangiopericytoma: A clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 2003; 27 (6): 737-49. doi: 10.1097/00000478-200306000-00004.
20. Billings K, Fu Y, Calcaterra T, Sercarz J. Haemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 2000; 21 (4): 238-43. <https://doi.org/10.1053/ajot.2000.8378>.