

## Glomangiopericitoma: Reporte de un caso

### Glomangiopericytoma: a case report

Pablo Cantillano P<sup>1</sup>, Carlos Aravena C<sup>2</sup>, Alfredo Naser G<sup>2</sup>, Rodolfo Nazar S<sup>2</sup>.

#### RESUMEN

*El glomangiopericitoma es un tumor nasosinusal extremadamente raro, más frecuente en pacientes de edad avanzada y en mujeres. Si bien su etiopatogenia es desconocida, se reconocen ciertos factores predisponentes tales como hipertensión arterial, embarazo, trauma y uso de corticoides. Para su diagnóstico, resulta necesario recurrir tanto a estudio por imágenes como a la histología y técnicas de inmunohistoquímica. Microscópicamente se caracteriza por un prominente crecimiento perivascular de células uniformes ovoides o fusiformes, dispuestas en fascículos cortos intercalados con capilares de diámetros variables ramificados en "asta de ciervo" y presenta inmunoreactividad positiva para actina, factor XIII-A y vimentina principalmente. Clínicamente este tumor presenta un comportamiento generalmente benigno, pero con una elevada tasa de recurrencia. Presentamos el caso de una mujer de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial, que acudió a nuestro centro por rinorrea purulenta y epistaxis unilateral derecha de 5 años de evolución. Al examen se observa masa polipoidea en fosa nasal derecha con abundante vascularización, sin otros hallazgos al examen físico. La lesión es resecada en su totalidad mediante cirugía endoscópica. El estudio histológico e inmunohistoquímico son compatibles con glomangiopericitoma. La paciente evoluciona con remisión de su sintomatología y a los dos meses desde la resección no ha presentado evidencias de recurrencia.*

**Palabras clave:** Glomangiopericitoma, hemangiopericitoma nasosinusal, tumor pericítico intranasal, tumor glómico nasosinusal.

#### ABSTRACT

*Glomangiopericytoma is an extremely rare sinonasal tumor, more common among elderly and women. Although its etiology and pathogeny are unknown, there are certain predisposing factors, such as arterial hypertension, pregnancy, trauma and corticosteroids. To diagnose this tumor, it is necessary imaging, histopathologic and immunohis-*

<sup>1</sup> Médico del Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Barros Luco Trudeau.

<sup>2</sup> Médico del Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universidad de Chile.

*tochemical studies. At the microscopic study, it is characterized by a prominent perivascular growth of oval-shaped or fusiform cells, arranged in short fascicles separated by capillary vessels of variable diameters, with staghorn-like ramifications, and immunohistochemistry positive mainly for actin, XIII-A factor and vimentin. Clinically, this tumor has a generally benign behavior, but with high recurrence percentage. We present the case of a 71 years old woman, with history of hypertension, who present in our center with a 5 years history of purulent rhinorrhea and right unilateral epistaxis, at the physical exam there is a polypoid mass in the right nasal fossa with rich vascularization, with no other findings. This tumor was resected entirely with endoscopic surgery. Histology and immunohistochemistry were compatible with glomangiopericytoma. The patient evolve with remission of her symptoms and with no signs of recurrence at two-month follow-up.*

**Key words:** *Glomangiopericytoma, sinonasal hemangiopericytoma, sinonasal tumor, sinonasal glomus tumor.*

## INTRODUCCIÓN

El glomangiopericitoma (GPC) corresponde a un tipo de tumor de comportamiento benigno de localización nasosinusal, previamente conocido como hemangiopericitoma (HPC). La primera descripción de HPC data del año 1942 y fue realizada por Stout y Murray<sup>1</sup> quienes describieron un tumor constituido por células dispuestas alrededor de vasos sanguíneos con una estructura compleja característica, denominada “en asta de ciervo”. Posterior a dicha descripción, el término HPC comenzó a utilizarse para denominar a todo tumor que presentaba histológicamente dicha estructura vascular, independiente de otras características de la masa, tal como su naturaleza benigna o maligna. De esta forma, se creó un grupo de tumores de características heterogéneas y evolución variable, todos caracterizados por una disposición “en asta de ciervo” de sus vasos sanguíneos, con lo que el término de HPC comenzó a perder identidad clínica y patológica<sup>2</sup>. Con el advenimiento de la inmunohistología, se logró dilucidar la histogénesis de un gran número de tumores agrupados dentro de esta categoría y actualmente el patrón vascular característico de los HPC se considera inespecífico para cada uno de los tumores agrupados bajo este nombre<sup>3</sup>.

Con la reciente clasificación de la OMS para tumores de partes blandas que data del año 2005<sup>4</sup>, el término HPC se encuentra actualmente restringido a un grupo pequeño de tumores caracterizados

por su curso clínico habitualmente benigno y que preferentemente se localizan en el retroperitoneo pélvico. Sumado a esto, se ha agregado la nueva denominación de miopericitoma que abarca un grupo de lesiones con diferenciación mioide y crecimiento celular circunferencial en relación a sus vasos sanguíneos, características previamente descritas por Granter y cols<sup>5</sup>.

No obstante estos cambios, el HPC de tipo nasosinusal, término acuñado por primera vez por Compagno y Hyams en el año 1976<sup>6</sup>, constituye una entidad clínico-patológica bien definida y estable desde su primera denominación. Este término se refería en sus descripciones originales a un grupo de tumores específicos del tracto aéreo superior, con características microscópicas similares a las de los HPC de otras localizaciones corporales. Sin embargo, los mencionados autores observaron que tales tumores presentaban un comportamiento biológico benigno, en contraste a lo observado en el resto del aún vigente y heterogéneo grupo de los HPCs.

A la luz de esto, sumado a la dificultad para establecer el origen tumoral en los pericitos, los autores utilizaron el término de tumores intranasales similares a hemangiopericitoma (*Hemangiopericytoma-like Intranasal Tumors* en inglés) con el que establecían la relación y diferencia de estos tumores y los HPCs de otras localizaciones corporales.

En el presente artículo, exponemos un caso de nuestro centro correspondiente a GPC.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 71 años de edad, portadora de hipertensión arterial (HTA) en tratamiento con enalapril, sin otros antecedentes médicos ni quirúrgicos, no refiere alergias, no fuma.

Consulta en el policlínico de otorrinolaringología de nuestro centro, por un cuadro de 5 años de evolución caracterizado por rinorrea purulenta unilateral derecha, ocasionalmente hemorrágica. Al interrogatorio no refiere otros síntomas ni baja de peso.

Al examen físico se observa en la rinoscopia anterior masa polipoideea en fosa nasal derecha, de color rojizo, lobulada, que al momento del examen impresiona con abundante vascularización, sin lesiones en fosa nasal izquierda. A la palpación cervical no se palpan adenopatías.

Se realizó endoscopia nasal con endoscopio de 0° en la que se observa una masa rojiza, de superficie irregular, que impresionaba originarse en pared nasal lateral derecha, muy vascularizada (Figura 1).

Se estudió a la paciente con una tomografía computarizada de cavidades paranasales con medio de contraste, la cual evidencia una lesión de aspecto polipoideo ocupando el meato medio e inferior derecho, de 30 x 15 x 50 mm de diámetro transverso, craneocaudal y longitudinal respectivamente. Sin evidencias de alteraciones óseas (Figuras 2, A, B, C).

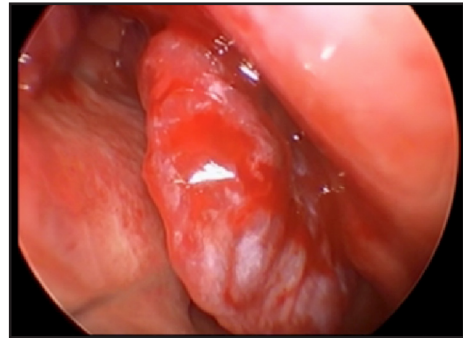


Figura 1. Lesión rojiza de superficie irregular en fosa nasal derecha.

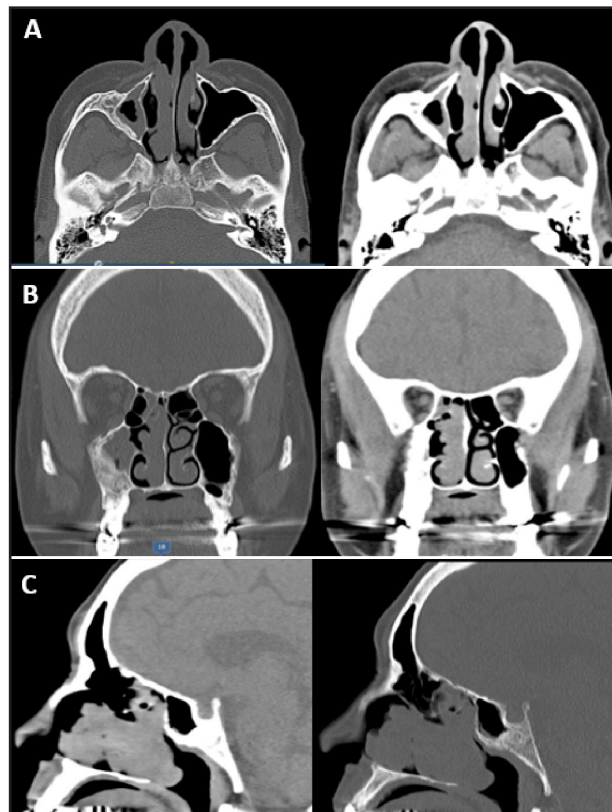


Figura 2. TC de cavidades paranasales con medio de contraste (ventana ósea y de partes blandas) en la que se observa lesión polipoidea en fosa nasal derecha, sin evidencia de compromiso óseo.

Con estos antecedentes, se plantea el diagnóstico de tumor nasal en estudio con sospecha de papiloma invertido, por lo que se programa para resección endoscópica.

Durante la cirugía se constata una lesión muy vascularizada, objetivándose su sitio de inserción en el septum a nivel del cornete medio. Se extrae la totalidad del tumor asociado a mucosa septal sana perilesional. Se electrocoagula el sitio de inserción usando aspirador-coagulador. La cirugía se completa sin incidentes y se envía el tumor para estudio histopatológico.

A la macroscopía se observan múltiples fragmentos tisulares irregulares color rosado-violáceo

que en conjunto miden 5,5 x 5 x 1 cm, de consistencia blanda. En el examen microscópico de la pieza se observa desarrollo de neoplasia perivascular constituida por células dispuestas en sábanas y nidos, de núcleos de tamaños similares, cromatina fina, nucléolo poco prominente, sin mitosis ni necrosis. Se observan además vasos sanguíneos de distintos calibres, algunos de ellos con paredes engrosadas y hialinas y otros de tipo sinuosos. La mucosa adyacente se encuentra revestida por epitelio cilíndrico, normotípico (Figuras 3, A, B).

Se realizó además inmunohistoquímica de la muestra (Figura 4, A, B, C, D), con tinción para Bcl-2, CD31 y CD34 negativas y tinción para

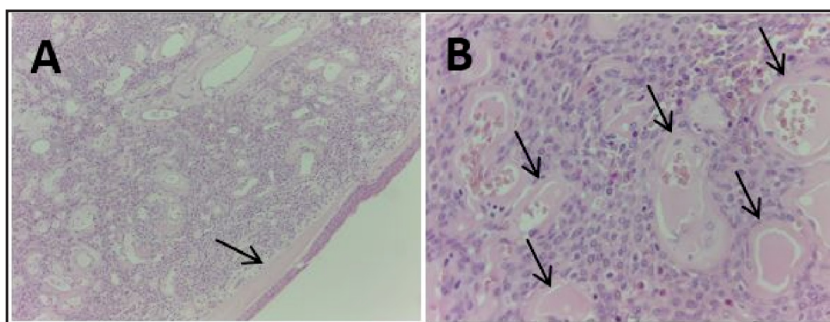


Figura 3. Estudio histológico de la lesión. A: Proliferación hialina subepitelial o zona de Grenz (flecha). Se observan además núcleos de tamaño uniforme, ordenados y múltiples capilares ramificados. B: Capilares con hialización pericapilar (flechas). No se observan mitosis ni áreas de necrosis.

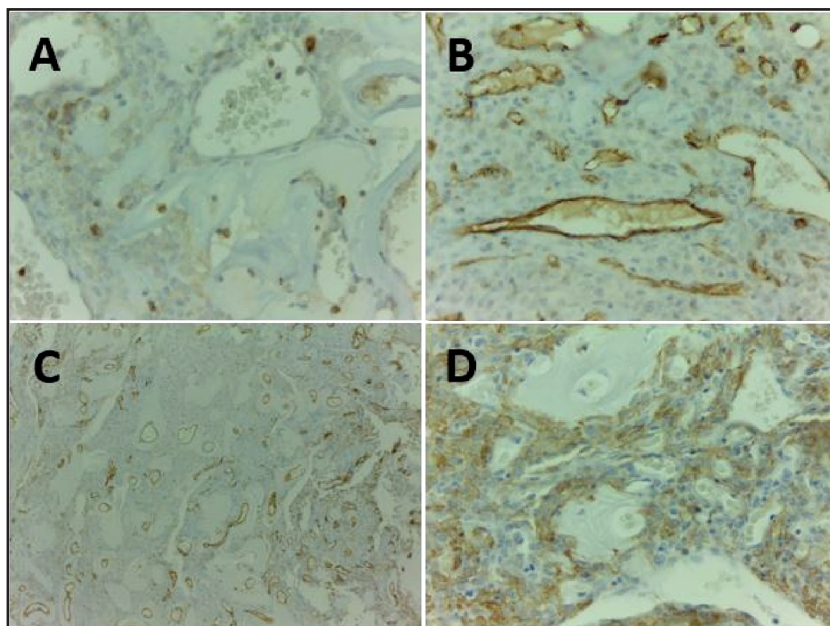


Figura 4. Estudio inmunohistoquímico del tumor para distintos marcadores. A: Bcl-2 negativo. B: marcador CD31 negativo. C: tinción negativa para CD34. D: tinción para actina de músculo liso positiva.

actina de músculo liso positiva en las células neoplásicas.

El estudio histológico e inmunohistoquímico realiza el diagnóstico de tumor de fosa nasal derecha compatible con GPC nasal, con un recuento mitótico 0 en 10 campos de mayor aumento, negativo para necrosis y pleomorfismo.

La paciente evolucionó favorablemente a los 2 meses posterior a la cirugía, con remisión de la sintomatología y con fosa nasal permeable al examen físico, sin signos de complicaciones ni de recidiva del tumor, por lo que solamente se indica realizar lavados en cavidad nasal con Sterimar® y continuar en controles periódicos por la naturaleza eventualmente recidivante de esta lesión.

## DISCUSIÓN

El GPC es un tumor de tejidos blandos con diferenciación mioide perivascular definido por características de glomo (mioide) y hemangiopericitoma (pericito) dentro de la misma lesión<sup>7</sup>.

Este tumor ha sido mencionado en la literatura bajo diversos nombres a lo largo del tiempo, tales como hemangiopericitoma nasosinusal, tumor intranasal similar a hemangiopericitoma y tumor glómico nasosinusal. Sin embargo, su denominación correcta es glomangiopericitoma, según la denominación de la OMS del año 2005<sup>4</sup>.

Es un tumor extremadamente raro, dando cuenta de menos del 0,5% de las neoplasias primarias nasosinuales. La edad promedio de presentación es alrededor de los 70 años, con un rango amplio desde los 5 años hasta los 90 años. Es levemente más frecuente en el sexo femenino (1,2 veces más frecuente que en hombres). La edad de presentación y el sexo del paciente no determinan pronóstico<sup>7</sup>.

Su causa es desconocida, aunque se reconocen factores predisponentes como trauma, hipertensión arterial, embarazo y uso de corticosteroides<sup>8</sup>.

Al revisar la literatura disponible, encontramos un total de 17 publicaciones, la mayor parte correspondiente a reportes de casos. Entre éstos, el de mayor casuística es el trabajo de Thompson y cols. del año 2003, donde este autor realiza una

revisión de 104 casos de hemangiopericitoma de tipo nasosinusal recopilados en el período comprendido entre 1970 y 1995<sup>9</sup>.

Los pacientes con GPC en su mayoría refieren obstrucción nasal unilateral y epistaxis. Un número más pequeño se presenta con síntomas inespecíficos tales como sensación de masa en la fosa nasal afectada, dificultad respiratoria, cefalea, congestión nasal de larga data o con clínica compatible con sinusitis<sup>4</sup>.

Generalmente este tumor compromete a la cavidad nasal en forma aislada, pero en ocasiones los senos maxilar y etmoidal pueden también estar afectados, de forma concomitante al compromiso nasal. En su gran mayoría se presenta de forma unilateral, siendo infrecuentes los casos en que éste es bilateral<sup>7</sup>. Al revisar la literatura existe un caso publicado donde el paciente en cuestión se presentó con compromiso orbitario<sup>10</sup> y otro caso donde hubo compromiso de la fosa pterigomaxilar<sup>11</sup>.

En cuanto a la imagenología, se describe como una masa polipoidea ocupando la cavidad nasal, que se acompaña de erosión ósea y esclerosis en la tomografía computarizada (TC). Asimismo, se ha descrito como una masa destructiva de la cavidad nasal y los senos paranasales, sin afectar la lámina cribosa. Se pueden observar frecuentemente signos de sinusitis inespecífica<sup>4</sup>. A la resonancia nuclear magnética (RNM) se puede observar un tumor sólido, lobulado, de límites claros, el cual se ve isointensa en T1 e hiperintensa en T2 y en T1 con gadolinio<sup>12</sup>.

Además de estudiar esta lesión mediante TC y/o RNM, algunos estudios<sup>12,13</sup> han utilizado la tomografía computarizada por emisión de positrones (PET-CT), pero sus resultados son contradictorios y poco concluyentes.

En cuanto al estudio histológico del GPC, la OMS establece lo siguiente: al estudio macroscópico por lo general corresponde a un tumor polipoideo que mide en promedio 3 cm, de color rojizo o grisáceo, de consistencia blanda, friable y habitualmente muy sangrante. A la microscopía se observa un tumor celular subepitelial bien delimitado, pero que carece de cápsula, siendo el tejido circundante de características normales. Sus células se disponen de forma que quedan muy juntas entre sí, formando fascículos cortos y algunas veces se

disponen en forma vertical o en empalizada. Estas formaciones celulares se encuentran intercaladas con múltiples canales vasculares en forma de capilares o ramificados como “asta de ciervo”. Se caracterizan por una prominente hialinización perivascular. Las células neoplásicas que componen este tumor son uniformes, de forma elongada u ovaladas, con núcleos fusiformes y un citoplasma ligeramente eosinófilo. Presentan leve pleomorfismo nuclear y ocasionalmente se pueden observar figuras mitóticas, pero no se observa necrosis. Además, se puede observar extravasación de eritrocitos, mastocitos y eosinófilos. Algunas veces es posible encontrar células tumorales gigantes, áreas de fibrosis o degeneración mixoidea. En el estudio inmunohistoquímico se evidencia reactividad difusa para actina, factor XIIIa y vimentina, mientras los marcadores CD34, Bcl-2, FVIII-R Ag, CD99 y CD117 son generalmente negativos<sup>4,7</sup>. En la Tabla 1 se expone un resumen del patrón inmunohistológico que presenta el GPC para distintos marcadores.

El diagnóstico diferencial de esta lesión incluye al hemangioma lobular capilar, el tumor fibroso solitario, leiomioma y el angiofibroma<sup>14</sup>.

En cuanto a su tratamiento, existe consenso que éste debe consistir de la extracción completa del tumor.

En la mayoría de los trabajos revisados el tratamiento fue la resección por vía endoscópica, excepto en aquellos casos donde el tumor era de un mayor tamaño o inaccesible para el endoscopio. En esos últimos casos, se optó por cirugía abierta vía Cadwell-Luc<sup>15</sup>.

La OMS clasifica al GPC del punto de vista oncológico como un tumor intermedio de baja tasa de malignidad<sup>4</sup>, con comportamiento generalmente benigno, de buen pronóstico y excelente tasa de sobrevida al lograr la escisión completa de la lesión. Se ha descrito una tasa de recurrencia de hasta 16,8%, que podría atribuirse a una escisión inicial incompleta de la lesión, correspondiente entonces a una enfermedad residual más que una recidiva propiamente tal<sup>9</sup>.

### CONCLUSIÓN

El glomangiopericitoma es un tumor nasosinusal poco común, de comportamiento indolente, que corresponde al único tumor nasosinusal de adultos mayores que posee fenotipo perivascular mioide, que se diferencia del hemangiopericitoma tradicional de los tejidos blandos en cuanto a su localización, comportamiento biológico y morfología. Sus características histológicas

**Tabla 1. Reactividad y patrón inmunohistológico observados en el glomangiopericitoma, para distintos marcadores**

Anticuerpo	Reactividad	Patrón de tinción	Comentario
Vimentina	+	Citoplasmático	100% de las células tumorales
Actina-sm	+	Citoplasmático	En la mayoría de las células tumorales
Actina-HF-35	+	Citoplasmático	En la mayoría de las células tumorales
FXIII A	+	Citoplasmático	Inmunorreactividad granular focal
Laminina	+	Matriz estromal	Adyacente a células neoplásicas
CD34	+	Citoplasmático	<5% de los casos
S100	+	Nuclear y citoplasmático	<3% de los casos
CD68	+	Citoplasmático	<2% de los casos
GFAP	+	Citoplasmático	<1% de los casos
Bcl-2	+	Nuclear	<1% de los casos
CD117	+	Citoplasmático	Sólo en mastocito
Ki-67	+	Nuclear	Generalmente <5% de los núcleos
CD31	-	No aplica	No aplica
FVIII-R Ag	-	No aplica	No aplica
Desmina	-	No aplica	No aplica
CK-PAN	-	No aplica	No aplica
EMA	-	No aplica	No aplica
NSE	-	No aplica	No aplica

Adaptado de Diagnóstico en Patología de Cabeza y Cuello, Lester D.R Thompson, Editorial Marbán, 2013, Capítulo: glomangiopericitoma, págs.: 90-93. Simbología: positivo (+), negativo (-).

incluyen una banda de proliferación celular subepitelial difusa de células fusiformes y una característica red vascular compuesta por capilares de diámetro variable, algunos de los cuales puede exhibir hialinización perivascular. Esta lesión puede ser confundida con otros tumores, como el hemangioma lobular capilar, el tumor fibroso solitario, el leiomioma nasosinusal y el angiofibroma nasosinusal.

Es de gran importancia recordar que el glomangiopericitoma tiende a comportarse de forma benigna, requiriendo la gran mayoría de las veces solamente

cirugía como tratamiento, siendo raros los casos que requieren algún tipo de terapia adyuvante.

### Agradecimientos

Los autores deseamos agradecer a los Drs. Iván Gallegos M. y José Herranz A., Anatomopatólogo y Residente de Anatomía Patología respectivamente, ambos del Hospital Clínico Universidad de Chile, por su contribución con el estudio histopatológico y las imágenes correspondientes, en este trabajo.

### BIBLIOGRAFÍA

1. STOUT AP, MURRAY MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116(1): 26-33.
2. ENZINGER FM, SMITH BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7(1): 61-82.
3. NAPPI O, RITTER JH, PETTINATO G, WICK MR. Hemangiopericytoma: histopathological pattern or clinicopathologic entity? *Semin Diagn Pathol* 1995; 12(3): 221-32.
4. FLETCHER CDM, UNNI KK, MERTENS F, ET AL. 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.
5. 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.
6. COMPAGNO J, HYAMS VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66(4): 672-83.
7. Glomangiopericitoma. En: Thompson L, Nelson B, Gannon F, et al, eds, *Diagnóstico en Patología de Cabeza y Cuello*, Madrid: Editorial Marbán, 2013; 90-93.
8. VERIM A, KALAYCIK ERTUGAY C, KARACA CT, GUNES P, SHEIDAEI S, OYSU C. A Rare Tumor of Nasal Cavity: Glomangiopericytoma. *Case Rep Otolaryngol* 2014; 2014: 282958.???????
9. 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.
10. JUNG ES, YANG SW, KIM JH, KIM SW. A case of glomangiopericytoma involving the orbital wall. *Ear Nose Throat J* 2013; 92(4-5): E13-5.
11. TAGLIALATELA C, D'ANTONIO A, TAGLIALATELA S, SCOTTO DI CLEMENTE S, PARASCANDOLO S. Glomangiopericytoma of the pterygomandibular space: An unusual case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007; 45(8): 673-5.
12. CONRAD GR, SINHA P, ABSHER KJ. FDG PET/CT Findings of a Glomangiopericytoma. *Clin Nucl Med* 2011; 36(6): 462-4.
13. ARAS M, DEDE F, ONES T, ATASOY BM, INANIR S, ERDIL TY, TUROGLU HT. F-18 FDG PET/CT Findings of Primary Sinonasal Hemangiopericytoma: Rare Location in a Young Adult Patient. *Clin Nucl Med* 2011; 36(6): 473-4.
14. DANDEKAR M, MCHUGH JB. Sinonasal glomangiopericytoma: case report with emphasis on the differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2010; 134(10): 1444-9.
15. MORRISON EJ, WEI BP, FANOURT T, LYONS B. "Glomangiopericytoma: overview and role for open surgery". *ANZ J Surg* 2012; 82(9): 648-50.