

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO.

FACULTAD DE MEDICINA.

SECRETARIA DE SALUD.

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO.

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO.

TITULO:  
HEMANGIOPERICITOMA INTRACRANEANO.  
INFORME DE SEIS CASOS.

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALIDAD  
EN ANATOMIA PATOLÓGICA.

PRESENTA: AUREO ANGEL CASTRO CAMPOS.

PROFESOR TITULAR: AVISSAI ALCANTARA VAZQUEZ

MÉXICO D.F., JULIO DEL 2003.

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

...arizo a la Dirección General de Bibliotecas  
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso.  
Contenido de mi trabajo: no original  
NOMBRE: Aureo Angel Castro Campos  
FECHA: 18/7/03  
FIRMA:



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

EDITOR  
ARTURO ÁNGELES ÁNGELES

EDITORES ASOCIADOS  
JULIAN ARISTA NASR  
RICARDO DRUT  
ÓSCAR LARRAZA HERNANDEZ  
CARLOS ORTIZ HIDALGO  
ARTURO ROSAS URBIB



México, D.F., 14 de julio de 2003.

Dr. Aureo Angel Castro Campos  
Departamento de Patología  
Hospital General de Acapulco

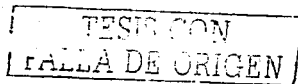
Estimado Dr. Castro:

Me complace informarle que el artículo titulado **Hemangiopericitoma intracraneano. Informe de 6 casos** de los autores *Laura Chávez, Macías, Aureo Angel Castro Campos, Avissal Alcántara Vázquez, Humberto Cruz Ortiz, María Esther Gutiérrez Díaz-Ceballos, Mercedes Hernández González, Rosa María Vicuña González y Juan E. Olvera Rabiela*, ha sido aceptado para su publicación en la Revista *Patología*. El artículo aparecerá en el volumen 41, 3er. número de julio-septiembre de 2003.

Agradecemos su interés en la Revista *Patología*.

Atentamente,

Arturo Angeles Angeles



# **HEMANGIOPERICITOMA INTRACRANEANO**

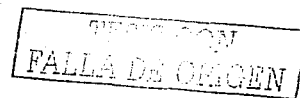
## **INFORME DE SEIS CASOS**

**LAURA CHÁVEZ MACÍAS, ÁUREO CASTRO CAMPOS, AVISSAÍ ALCÁNTARA  
VÁZQUEZ, HUMBERTO CRUZ ORTIZ, MA. ESTHER GUTIÉRREZ DÍAZ-CEBALLOS,  
MERCEDES HERNÁNDEZ GONZÁLEZ, ROSA MA. VICUÑA GONZÁLEZ\*, JUAN E.  
OLVERA RABIELA.**

UNIDAD DE PATOLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO Y FACULTAD DE  
MEDICINA, UNAM. \* DEPTO. PATOLOGÍA. HOSPITAL CENTRAL SUR ALTA  
ESPECIALIDAD PEMEX.

### **CORRESPONDENCIA:**

**DR. JUAN E. OLVERA RABIELA  
UNIDAD DE PATOLOGÍA (310)  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO  
DR. BALMIS NO. 148  
MÉXICO, D.F. CP 06726  
MEXICO  
CORREO ELECTRÓNICO: [diagno@infosel.net.mx](mailto:diagno@infosel.net.mx)**



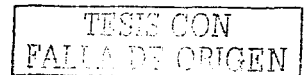
## RESUMEN

Los hemangiopericitomas son entidades poco frecuentes en los tejidos blandos y aún más en la cavidad craneana. Fueron clasificados dentro de los meningiomas en la variante angioblástica, pero actualmente se sabe que son de origen hemangiopericitico.

Se presentan seis casos, cinco quirúrgicos y uno de autopsia. Dos ocurrieron en hombres de 32 años, uno en un hombre de 35, otro en un hombre de 62 y dos en mujeres de 64 y 52 años, con promedio de 46 años. Se localizaron en la tienda del cerebelo del lado derecho, sobre los lóbulos parietal y occipital derechos, otro sobre los lóbulos parietal y temporal derechos, en el surco olfatorio izquierdo, uno vecino al hemisferio cerebeloso izquierdo y otro al occipital derecho. Clínicamente presentaron cefalalgia, hipertensión intracraneana y síndrome cerebeloso en los localizados en la fosa posterior. Dos de ellos recurrieron y desarrollaron metástasis pulmonares. Microscópicamente todos son neoplasias fusocelulares densas, una de ellas con abundantes mitosis y en general con vasos sanguíneos elongados en forma de astas de ciervo.

Los hemangiopericitomas pueden ser muy parecidos histológicamente a los meningiomas, pero se diferencian de éstos en que tienen otras localizaciones, ocurren en ambos sexos con igual frecuencia, son uniformemente ricos en reticulina, no tienen remolinos ni cuerpos de psammoma. Por microscopía electrónica muestran lámina basal y no hay desmosomas ni uniones laxas. Con inmunohistoquímica no son positivos para antígeno de membrana epitelial y las alteraciones moleculares son distintas a las de los meningiomas.

Palabras clave: hemangiopericitoma, meningioma, angioblástico.



### SUMMARY

The hemangiopericytomas are infrequent tumors in soft tissues and rare within the cranial cavity. They were classified in the group of meningiomas and considered an angioblastic variant, but it is now known that they are of hemangiopericytic origin.

Six cases are reported, five surgical and one from the autopsy service. Two occurred in men aged 32 years, one in a 35 year-old man, one in a 62 year-old man, and two in women 64 and 52 years of age. The average age was 46 years. The locations were in the tentorium, over the parietal and occipital lobes, over the parietal and temporal lobes, in the left olfactory groove, on the left cerebellar hemisphere and on the occipital lobe. Headache, increased intracranial pressure and cerebellar signs were the main clinical manifestations. Two recurred and metastasized to the lungs. All were composed of elongated or polygonal cells with oval hyperchromatic nuclei, arranged around branching "staghorn-like" blood vessels.

The hemangiopericytomas can have a striking resemblance to meningiomas, but have different locations, affect both sexes equally, are rich in reticulin fibers and do not have whorls or psammoma bodies. Ultrastructurally show basal lamina and do not have desmosomes or gap junctions. They show no positivity for epithelial membrane antigen and the molecular alterations are different from those of meningiomas.

TRIP CON  
FALLA DE ORIGEN

## INTRODUCCIÓN

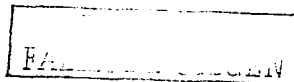
Los hemangiopericitomas son entidades poco frecuentes en los tejidos blandos en general y aún más en la cavidad craneana (1). Fueron clasificados originalmente dentro de los meningiomas en una variante que se denomina angioblástica (2) pero actualmente se sabe que son de origen hemangiopericitico (1,3,4). Constituyen del 2.4 al 7.0 % de los tumores meningeos, casi siempre con origen en la duramadre y ocurren en adultos del 4° al 6° decenios con ligero predominio en hombres (55%) (4).

Son más frecuentes en los tejidos blandos extracraneanos de la cabeza y el cuello que los intracraneanos, ocurren en la órbita, nasofaringe, lengua, nariz, senos paranasales, faringe y pabellón auricular. Son menos frecuentes en la base del cráneo y una tercera parte de los intracraneanos derivan de la tienda del cerebelo o son infratentoriales. (4). En el conducto espinal son aún más raros (1) y los intraparenquimatosos son excepcionales (5).

Macroscópicamente la mayoría están adheridos por una base ancha a la duramadre, son grises a gris-rojizos, de aspecto carnosos, multilobulados, no encapsulados y generalmente miden más de 4 cm. La consistencia es blanda o dura y erosionan el hueso sin causar hiperostosis (1). En algunos se identifica invasión ósea (6) y pueden tener irrigación de arterias meningeas o corticales en forma de tirabuzones, o de ambas (5).

Se caracterizan histológicamente por tener mantos de células uniformes alargadas o poligonales sin límites precisos en el citoplasma y orientadas al azar. Los núcleos son ovales o fusiformes hiper cromáticos, sin nucléolo visible ni pseudoinclusiones citoplásmicas. Son neoplasias bien vascularizadas, pueden tener desde capilares colapsados hasta vasos ramificados en "asta de ciervo" (1,4,5). Son muy celulares, pero pueden tener áreas de menor densidad celular. Presentan mitosis en número variable (1,4) y abundantes fibras reticulares que rodean individualmente a las células (4,7).

Son neoplasias malignas, con una tasa alta de recurrencia a cinco años (75%), metástasis en el 17% de los casos y poca oportunidad de sobrevivir a largo plazo

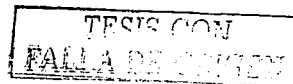


(21% a 15 años), aunque la cifra de supervivencia a cinco años es de alrededor de 82%. (8). Las metástasis se presentan en huesos y pulmones. La radioterapia mejora ligeramente el pronóstico porque retarda las recurrencias pero no influye en las cifras de mortalidad (1), su aplicación se considera necesaria en el lecho tumoral (5). La radiocirugía disminuye el tamaño del tumor, pero el tratamiento más indicado es la resección completa (1,4). Se ha descrito que los tumores con necrosis y con 5 a 10 mitosis en 10 campos a seco fuerte, además de hemorragia y atipia tienen peor pronóstico que los que carecen de estos hallazgos (9) pero lo anterior no ha sido confirmado en otras series (10).

#### RESUMEN DE LOS CASOS

Se presentan seis casos, cinco quirúrgicos y uno de autopsia. Dos ocurrieron en hombres de 32 años, uno en un hombre de 35, otro en un hombre de 62 y dos en mujeres de 64 y 52 años, con promedio de 46 años. Todos los enfermos refirieron cefalalgia, tres mostraron datos de hipertensión intracraneana y dos síndrome cerebeloso. Las localizaciones fueron la tienda del cerebelo derecho, sobre los lóbulos parietal y occipital derechos, otro sobre los lóbulos parietal y temporal derechos, en el surco olfatorio izquierdo (Fig 1), uno vecino al hemisferio cerebeloso izquierdo y otro en la región temporo-occipital derecha (Fig 2). La mujer de 64 años tuvo el antecedente de meduloblastoma desmoplásico operado seis años antes. Dos de ellos presentaron recidivas y metástasis pulmonares. En todos se efectuó tratamiento quirúrgico y en uno quimioterapia por la presencia de metástasis. El diagnóstico clínico fue de meningioma en tres casos y solamente de tumor sin especificar su naturaleza en los otros tres.

Macroscópicamente eran masas extraaxiales, redondeadas, lobuladas, de aspecto carnoso y heterogéneo al corte (Fig 3 y 4), con compresión del parénquima vecino y edema crónico (Fig 5). Microscópicamente todos son neoplasias fusocelulares densas, una de ellas con abundantes mitosis (Fig 6) y en general con gran número de vasos sanguíneos elongados en forma de astas de ciervo, y fibras reticulares que rodean las células individualmente (Fig 7).





Se efectuó inmunohistoquímica para CD 34 (Fig 8), vimentina y factor VIII que fueron positivos, y antígeno de membrana epitelial que fue negativo.

#### DISCUSIÓN

Los hemangiopericitomas pueden ser muy parecidos histológicamente a los meningiomas, lo que aunado a su íntima relación con la duramadre favoreció su inclusión en el grupo de los meningiomas (1). Actualmente el único argumento en pro de esta hipótesis es el patrón papilar ocasional de los hemangiopericitomas, pero hay suficientes razones para considerarlos distintos. Estas razones son: desde el punto de vista epidemiológico ocurren en ambos sexos con igual frecuencia, en otros sitios anatómicos y la mayoría son malignos a diferencia de los meningiomas. Histológicamente son uniformemente ricos en reticulina, no tienen remolinos ni cuerpos de psammoma y los vasos sanguíneos son muy característicos. Con inmunohistoquímica son positivos para vimentina pero negativos para antígeno de membrana epitelial (11) y su perfil es igual a los hemangiopericitomas extracraneanos, con CD34 y factor VIII positivos y expresión de HLA-DR como se sabe que ocurre en los pericitos normales. Las células endoteliales expresan Tie, un receptor de cinasa de tirosina asociado con neovascularización (12). Por microscopía electrónica muestran lámina basal, vesículas pinocíticas y retículo endoplásmico rugoso dilatado pero no hay desmosomas ni uniones laxas. En cultivo de tejidos expresan desmina, actina,  $\alpha$  actinina y laminina, que los hace más parecidos a músculo liso, endotelio o fibroblastos más que a células meningoteliales. En estudios de biología molecular no muestran las alteraciones características en el cromosoma 22 comunes en los meningiomas ni mutaciones en el gen NF2, en cambio sí se ha documentado delección del gen CDKN2A/p16 en el cromosoma 9p que se piensa está relacionado con la progresión del tumor por alteración de la vía reguladora del ciclo celular mediada por p16, (1,4,5,13) así como rearrreglos del cromosoma 12q13 (5).

Por las razones enunciadas en el párrafo anterior, estas neoplasias no deben de seguirse llamando meningiomas angioblásticos de tipo hemangiopericitomate, sino simplemente hemangiopericitomas.



2000

8

REFERENCIAS

- 1 Burger P, Scheithauer B. Tumors of the Central Nervous System. Atlas of Tumor Pathology AFIP Third series. Washington USA 1994 pp. 293-297.
- 2 Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas, their classification, regional behaviour, life history and end surgical results. Ed. Springfield 1938 pp.42-47.
- 3 Bigner D, McLendon R, Bruner J. Russell & Rubinstein's Pathology of Tumors of the Nervous System. 6th ed. Arnold Pb. London, Sydney, Auckland 1998 Vol 2 pp.474-479.
- 4 Graham D, Lantos P. Greenfield's Neuropathology. Arnold Pb. 7th ed. London 2002 Vol 2. pp. 927-929.
- 5 Kleihues P, Cavenee W. Pathology & Genetics. Tumours of the Nervous System. International Agency for Research on Cancer. WHO. Lyon 2000 pp.190-192.
- 6 Chiechi MV, Smirnotopoulos JG, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas. MR and CT features. J Comput Assist Tomogr 1995;19:509-517.
- 7 Ironside J, Moss T, Louis D, Lowe J, Weller R. Diagnostic Pathology of Nervous System Tumours. Churchill Livingstone. London 2002 pp. 374.
- 8 Guthrie B, Ebersold M, Scheithauer B, Shaw E. Meningeal haemangiopericytoma: histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. Neurosurgery 1989;25:514-522.
- 9 Mena H, Ribas J, Pazeshkpour G, Cowan D, Parisi J. Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. Hum Pathol 1991;22:84-91.
- 10 Goellner J, Laws E Jr., Soule E, Okazaki H. Hemangiopericytoma of the meninges: Mayo Clinic experience. Am J Clin Pathol 1978;70:375-80.
- 11 Iwaki T, Fului M, Takeshita I et al. Hemangiopericytoma of the meninges: a clinicopathologic and immunohistochemical study. Clin Neuropathol 1988;7:93-99.
- 12 Harva E, Bohling T, Jaaskelainen J, Persico MG, Haltia M, Alitalo K. Vascular growth factors and receptors in capillary hemangioblastomas and hemangiopericytomas. Am J Pathol 1996;148:763-775.
- 13 Ono Y, Ueki K, Joseph J, Louis D. Homozygous deletions of the CDKN2/p16 gene in dural hemangiopericytomas. Acta Neuropathol (Berl) 1996;91:221-225.

TESTADO  
FALLA DE ORIGEN

PIES DE FIGURAS

Fig 1. Caso 3

Estudio de resonancia magnética (RM) que revela una gran masa órbitofrontal izquierda, el cirujano encontró parte de ella en el surco olfatorio.

Fig 2. Caso 5.

RM que muestra una masa extracerebral de gran volumen sobre los lóbulos temporal y occipital derechos.

Fig 3A y B. Caso 3.

Pieza quirúrgica de tumor resecado totalmente, cuya superficie de corte muestra áreas necróticas.

Fig. 4 A y B. Caso 5

Masa lobulada, dura, con superficie de corte heterogénea, con necrosis, hemorragia y áreas hipervascularizadas

Fig 5 A y B. Caso 1.

Tumor adherido a la tienda del cerebelo con porciones supra e infratentorial.

Fig 6 A y B. Caso 2.

Tumor con áreas fusocelulares y áreas con semejanza a meningioma en las que se ven mitosis frecuentes.

Fig 7. Caso 4.

Las fibras reticulares son abundantes y rodean células individualmente (tinción de Wilder)

Fig 8. Caso 4.

Inmunorreacción positiva para CD34

