

Hemangiopericitoma de la fosa posterior: a propósito de un caso

R. Gutiérrez-González; G.R. Boto; Á. Pérez-Zamarrón y M. Rivero-Garvía

Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

Resumen

El hemangiopericitoma es un tumor mesenquimal infrecuente originado de los pericitos de Zimmerman, que habitualmente asienta en tejidos blandos. Su variante menígea supone menos del 1% de todos los tumores intracraneales. Característicamente presenta un comportamiento agresivo, con marcada tendencia a recurrir localmente y a lo largo del neuroeje, así como a metastatizar en localizaciones extraneurales.

Presentamos el caso de una paciente de 74 años que debutó con clínica inespecífica, observándose durante la exploración física una masa retroauricular no dolorosa a la palpación, adherida a la piel. El estudio de neuroimagen demostró una lesión de gran tamaño localizada en la fosa posterior que realizaba intensamente tras la administración de contraste, asociada a llamativa osteolisis occípito-mastoidea y cuya vascularización provenía exclusivamente de ramas de la arteria carótida externa. La paciente se sometió a la resección quirúrgica completa de la lesión, administrándose radioterapia inicial adyuvante una vez confirmado histológicamente el diagnóstico de hemangiopericitoma. Dieciséis meses después de la intervención, la paciente se encuentra libre de enfermedad.

El tratamiento de elección del hemangiopericitoma intracraneal es su resección quirúrgica completa, siempre que sea técnicamente posible, seguida de radioterapia adyuvante con dosis superiores a los 50 Gy. Esta combinación ha demostrado aumentar el intervalo de tiempo libre de recurrencia. Un estrecho seguimiento a largo plazo de estos pacientes es esencial para detectar recurrencias o metástasis a distancia precozmente, pudiendo aparecer incluso décadas después del adecuado tratamiento inicial.

PALABRAS CLAVE: Hemangiopericitoma. Meningioma. Meningioma angioblástico. Metástasis. Neoplasia cerebral. Recurrencia.

Recibido: 10-08-07. Aceptado: 1-10-07

Hemangiopericytoma of the posterior fossa: case report

Summary

Hemangiopericytoma is an uncommon mesenchymal neoplasm arising from Zimmerman's pericytes, which usually locates in soft tissues. Meningeal hemangiopericytoma accounts for less than 1% of all intracranial tumours. Typically, it behaves aggressively, showing distinct tendency to recur locally or distantly along the neural axis and to present extraneural metastases.

We describe a 74-year-old patient who presented unspecific symptoms and whose physical exam revealed a painless retroauricular mass which was adhered to skin. Neuroimaging studies showed a large posterior fossa tumour with intense enhancement after contrast infusion that caused striking occipital-mastoid osteolysis and which was exclusively fed by external carotid artery branches. The patient underwent gross total resection of the tumour, and once the histological diagnosis of hemangiopericytoma was confirmed, she underwent initial adjuvant radiotherapy. Sixteen months after surgery, the patient remains recurrence free.

The treatment of choice of intracranial hemangiopericytoma is gross total resection, which must be attempted when technically feasible, followed by adjuvant radiotherapy providing total doses over 50 Gy. This combination has demonstrated increasing recurrence-free interval in these patients. Close and long-term follow-up is mandatory in order to achieve early diagnosis of recurrence or metastases in these patients, since they can appear several years, even decades, after initial proper treatment.

KEY WORDS: Angioblastic meningioma. Brain neo-

Abreviaturas. EMA: antígeno epitelial de membrana. HPC: hemangiopericitoma. RM: resonancia magnética. TC: tomografía computerizada. WHO: World Health Organization

plasm. Hemangiopericytoma. Meningioma. Metastasis. Recurrence.

Introducción

El hemangiopericitoma (HPC) es un tumor hipervasculoso infrecuente que se origina de las células fusiformes pericapilares denominadas pericitos de Zimmerman. Se trata de una lesión ubicua de tejidos blandos, siendo el espacio retroperitoneal y las extremidades inferiores los puntos más habituales de asentamiento¹⁷, que puede presentarse como una masa no dolorosa de crecimiento progresivo, con o sin compresión de las estructuras adyacentes. El HPC intracraneal o meníngeo presenta características histopatológicas similares a las de su homónimo periférico^{14,18}. Desde 1993 la clasificación de tumores del Sistema Nervioso de la World Health Organization (WHO) lo reconoce como un tumor de estirpe mesenquimal no meningotelial que constituye una entidad patológica desligada de los meningiomas¹². De estos últimos se distingue, entre otras características, por su comportamiento agresivo y su marcada tendencia a recurrir localmente o a distancia a lo largo del neuroeje así como a metastatizar en localizaciones extraneurales^{9,10,14}.

La importancia de reconocer y diferenciar adecuadamente este tumor infrecuente de los meningiomas, con los que presenta similitudes clínico-radiológicas, radica en la necesidad de un manejo terapéutico específico diferente dada su agresividad.

Presentamos el caso de una mujer con un HPC de gran tamaño localizado en la fosa craneal posterior que erosionaba llamativamente el hueso occipital y la mastoides, y que alcanzaba la fosa temporal izquierda. Asimismo revisamos lo descrito en la literatura respecto a las características epidemiológicas, clínicas y radiológicas de esta neoplasia y a su manejo diagnóstico-terapéutico.

Caso clínico

Una mujer de 74 años sin antecedentes personales de interés, consultó en nuestro Centro por un cuadro progresivo de seis meses de evolución de mareo sin sensación de giro de objetos, acompañado de náuseas, vómitos ocasionales e inestabilidad de la marcha. La paciente refería asimismo acúfenos en el oído izquierdo. Durante la exploración física se halló una masa en la región retroauricular izquierda, no dolorosa a la palpación, de consistencia firme y adherida a la piel. No se palparon adenopatías. La exploración neurológica evidenció únicamente discreta inestabilidad de la marcha sin otra focalidad asociada.

La tomografía computarizada (TC) craneal demostró una lesión de gran tamaño, extraaxial, lobulada, hiperdensa, no calcificada, con escaso edema perilesional, loca-

lizada en la mitad izquierda de la fosa craneal posterior, que ejercía efecto masa sobre el cuarto ventrículo y que ocasionaba importante osteolisis occipito-mastoidea (Fig. 1A). El tumor captaba contraste heterogéneamente (Fig. 1B). En la resonancia magnética (RM) craneal se observó que la lesión, de dimensiones fijadas en 7,6×3,5×3,5 cm., estaba en íntima relación con el tentorio, comprimiendo el hemisferio cerebeloso izquierdo, el lóbulo temporal izquierdo y el cuarto ventrículo. Se trataba de una lesión isointensa en imágenes ponderadas en T1 e hiperintensa en imágenes ponderadas en T2 respecto al córtex cerebral, que presentaba intenso realce tras la administración de gadolinio. Asimismo se apreciaban señales de vacío serpinginosas intralesionales en probable relación con vasos tumorales (Figs. 1C-1F). La arteriografía demostró una masa muy vascularizada únicamente desde ramas de la arteria carótida externa izquierda, por medio de las arterias occipital, auricular posterior y ramas de la faríngea ascendente. El seno transversosigmoideo izquierdo se encontraba permeable aunque con menor flujo que su homónimo contralateral (Fig. 2).

Mediante un abordaje retromastoideo izquierdo (Fig. 3), se reseccó de forma macroscópicamente completa una lesión extraaxial de características hemorrágicas, que asentaba sobre la duramadre de la convexidad occipito-temporal y sobre el tentorio. Se reseccó el seno transversosigmoideo izquierdo y se seccionó el tentorio. El procedimiento se completó con fresado del hueso de la calota y reconstrucción del defecto quirúrgico con plastia dural, grasa abdominal autóloga y fibrina de origen biológico (resección grado I de Simpson). La RM postoperatoria inmediata confirmó la resección completa de la lesión.

El estudio histológico demostró que se trataba de un hemangiopericitoma al observarse una lesión hiper celular, constituida por células de escaso citoplasma y núcleos alargados. Al aplicar la técnica con reticulina se dibujaba una malla pericelular muy densa. Las técnicas de inmunohistoquímica resultaron definitivas al mostrar marcadores vimentina positivo y antígeno epitelial de membrana (EMA) negativo. El índice proliferativo fue del 5-10%. La paciente evolucionó satisfactoriamente, sometiéndose a radioterapia adyuvante para completar el tratamiento de la lesión que finalizó tres meses después, recibiendo una dosis total de 60 Gy. Dieciséis meses tras la intervención quirúrgica no existe evidencia clínico-radiológica de recidiva local ni de metástasis a distancia (Fig. 4).

Discusión

El HPC intracraneal es un tumor infrecuente y de comportamiento agresivo, que representa menos del 1% de todos los tumores intracraneales y aproximadamente el 1.5-

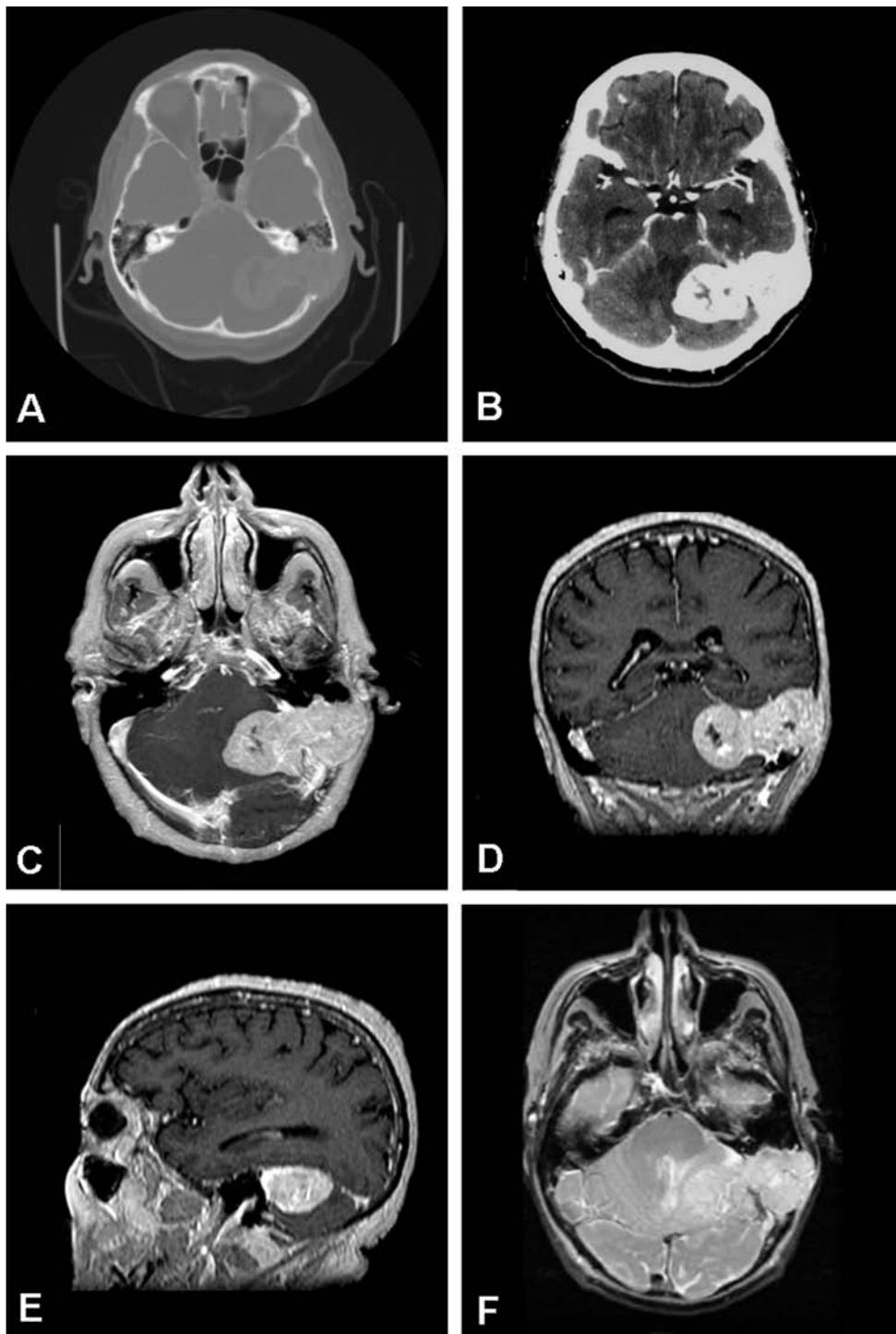


Figura 1. (A) Imagen axial de TC craneal en ventana ósea que muestra llamativa osteolisis occípito-mastoidea y ausencia de calcificaciones intralesionales. (B) Imagen axial de TC craneal tras la administración de contraste yodado que muestra una masa en la fosa posterior izquierda con intensa captación heterogénea de contraste y discreto edema perilesional. Imágenes axial (C), coronal (D) y sagital (E) de RM craneal potenciadas en T1 tras la administración de gadolinio que muestran intenso realce heterogéneo del tumor y señales de vacío intralesionales. Se observa además la íntima relación del tumor con el tentorio. (F) Imagen axial de RM craneal potenciada en T2 que muestra una lesión hiperintensa respecto al parénquima cerebral que comprime el hemisferio cerebeloso izquierdo, el lóbulo temporal izquierdo y el cuarto ventrículo.

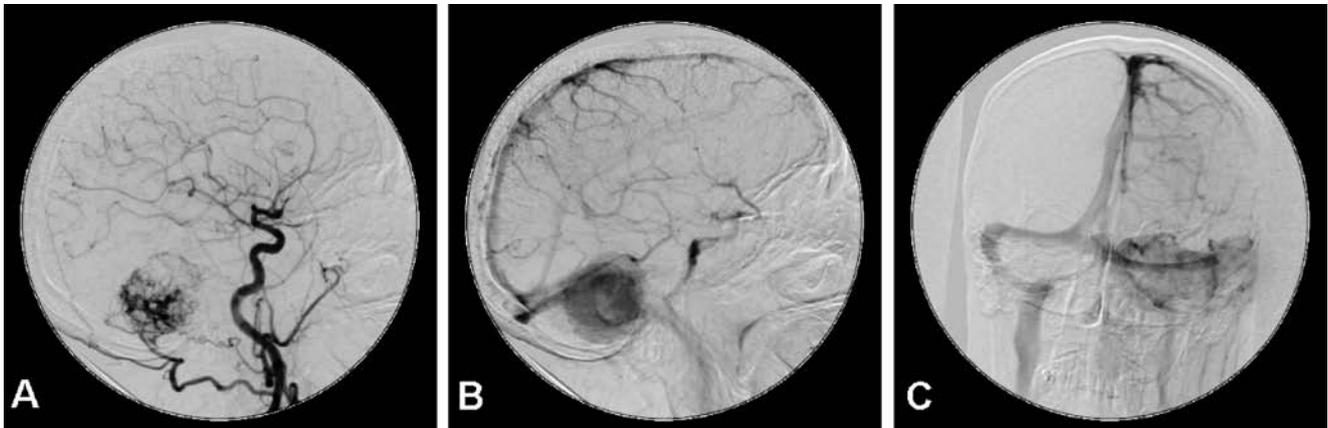


Figura 2. Arteriografía preoperatoria, sustracción digital. (A) Imagen lateral que evidencia las aferencias del tumor exclusivamente desde la arteria carótida externa izquierda, por medio de la arteria occipital, auricular posterior y ramas de la arteria faríngea ascendente. Imágenes lateral (B) y antero-posterior (C) mostrando la “mancha tumoral”. La imagen (C) muestra asimetría de flujo en el seno transversosigmoide izquierdo respecto al derecho.



Figura 3. Fotografía intraoperatoria que muestra el abordaje retromastoideo izquierdo, poniendo de manifiesto una tumoración que sobrepasa el límite óseo del cráneo.

3% de los tumores meníngeos^{2,5,9-11}. Se trata de una lesión hipervasculada de estirpe mesenquimal, no meningotelial según la actual clasificación de los tumores del Sistema Nervioso Central de la WHO¹³, con características ultraestructurales e inmunohistoquímicas idénticas a las de los HPCs periféricos^{7,18}.

Existe amplia variabilidad en relación con las características epidemiológicas de estos tumores. En general, se acepta que los HPCs intracraniales predominan en varones y debutan en la cuarta y quinta décadas de la vida, a diferencia de los meningiomas que aparecen con mayor frecuencia en mujeres y a edad más avanzada^{7,9-11,14-16}. También es variable el intervalo de tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta la fecha de intervención, oscilando desde los 3.1 meses descritos por Alén et al.² hasta los 11 meses recogidos por Kim et al.¹¹. El síntoma

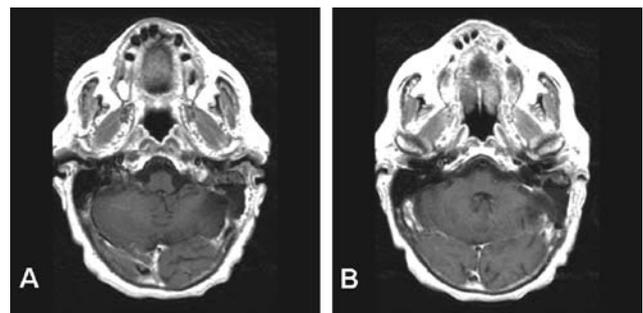


Figura 4. RM craneal de control a los 16 meses post-cirugía. (A y B) Imágenes axiales potenciadas en T1 tras la administración de gadolinio que evidencian ausencia de resto y/o recidiva tumoral.

de presentación más habitual es la cefalea, probablemente en el contexto de hipertensión intracraneal^{1,5,9,11,16}. Otros síntomas y signos acompañantes son los derivados del efecto masa del tumor. Así, se han observado síntomas derivados de la compresión de pares craneales en HPCs de la fosa posterior², si bien la inestabilidad de la marcha se ha descrito como el síntoma más frecuente en pacientes con lesiones de esta localización⁹. Tanto el sexo como la edad del caso que describimos en este artículo son más sugerentes de meningioma que de HPC. La inestabilidad de la marcha fue el único hallazgo encontrado en la exploración neurológica de nuestra paciente, siendo la exploración física muy orientativa al observar y palpar una masa retroauricular no dolorosa y adherida a la piel.

Radiológicamente, la distinción entre meningioma y HPC es difícil, ya que presentan características similares, no sólo de localización, sino también de atenuación. Los HPCs son más frecuentes en el compartimento supratentorial, si bien existen series que describen que

hasta un 24% de estos tumores aparecen en la fosa posterior⁸. Típicamente aparecen como lesiones hiperdensas en TC e isointensas en RM respecto a la corteza cerebral, que realizan intensa y heterogéneamente tras la administración de contraste, poniendo de manifiesto la importante vascularización que presentan. En el estudio con RM pueden observarse señales de vacío intralesionales que corresponden a vasos que irrigan el tumor. Normalmente asocian escaso o moderado edema peritumoral^{1,4}. Además, son lesiones extraaxiales que habitualmente asientan sobre la duramadre (según describen algunos autores sobre una base estrecha con mayor frecuencia que la observada en los meningiomas), no siendo raro encontrar en el estudio con RM el signo de la “cola dural”⁴. Otros hallazgos de los HPCs, no tan habituales en los meningiomas, y sugerentes de agresividad son los contornos lobulados de la lesión, la aparente invasión parenquimatosa o “mushrooming” y la osteolisis del hueso circundante^{1,4}. La ausencia de hiperostosis reactiva y de calcificaciones es característica de estos tumores, aunque está descrito un caso de HPC con calcificación intralesional². Nuestro caso cumplía todas estas características radiológicas, salvo la presencia de aumento de la intensidad de señal del tumor respecto al parénquima en imágenes ponderadas en T2 de la RM craneal. El estudio con espectroscopia puede ser útil para distinguir HPC de meningioma, atendiendo a la concentración de mioinositol. Barba et al.³ y más recientemente Fountas et al.⁷ han observado un aumento de los niveles de mioinositol en los HPCs, circunstancia que no sucede en los meningiomas^{3,7}. Cuando la sospecha de HPC parece sólida, es recomendable realizar una arteriografía previa a la intervención para identificar las ramas aferentes que irrigan el tumor y la relación de compresión y/o invasión que mantiene éste con los senos venosos. A diferencia de los meningiomas, la arteria carótida interna proporciona la mayoría de las aferencias vasculares de los HPCs^{9,10}. En nuestro caso, el aporte provenía exclusivamente de ramas de la arteria carótida externa, un hallazgo casi excepcional.

El diagnóstico de certeza sólo se obtiene a través del examen histológico del tumor, el cual se caracteriza por ser altamente celular, compuesto por células fusiformes con núcleos redondos u ovoides, sin nucleolos prominentes ni cromatina condensada y con escaso citoplasma. El índice mitótico es variable, así como el grado de tinción con reticulina. El estudio inmunohistoquímico es definitivo, mostrando los HPCs marcadores únicamente mesenquimales (vimentina positivo, EMA negativo) a diferencia de los meningiomas, que muestran marcadores tanto mesenquimales como epiteliales (vimentina positivo, EMA positivo)^{14,18}.

El tratamiento de elección del HPC intracraneal es quirúrgico. Se recomienda la resección total de la lesión

siempre que sea técnicamente posible, ya que algunos autores han demostrado que la extensión de la resección es un factor determinante en el control local de esta enfermedad^{11,16}. En ocasiones, la embolización prequirúrgica puede ser de gran utilidad debido a la predisposición que presentan estas neoplasias a sangrar durante la intervención dada su hipervascularización^{2,7,9,10,14}.

Sin embargo, la resección quirúrgica completa no elimina el alto riesgo de recurrencia que presenta este tumor, como demuestra el hecho de que la mayoría de las recurrencias que acontecen en el sistema nervioso central aparecen en el mismo lugar del tumor primario^{8,11}. La tasa de recurrencia local en algunas series alcanza el 60% de los casos^{9,16}. Guthrie et al.⁹ registró en su serie un intervalo de tiempo medio libre de enfermedad de 47 meses⁹. Dicho intervalo fue de 68 meses en la serie de Alén et al.², de 78 meses en la de Jääskeläinen et al.¹⁰ y de 104 meses en la de Kim et al.¹¹. No obstante, en estas series se incluyeron pacientes tratados tanto con radioterapia como sin ella, no pudiendo extraerse conclusiones definitivas. Además, se admite que, tras la primera recurrencia, los HPCs tienden a recurrir después a intervalos de tiempo progresivamente más cortos^{2,9}. En nuestro caso, sólo han transcurrido dieciséis meses desde la resección completa del tumor primario, tiempo que la paciente ha permanecido libre de enfermedad.

El tratamiento inicial con radioterapia postoperatoria proporcionando dosis por encima de 50 Gy, aun cuando se haya realizado una resección macroscópicamente completa del tumor, ha demostrado ser útil para controlar localmente la enfermedad y aumentar el intervalo libre de recurrencia^{5,9}. Sin embargo, no se ha demostrado que esta terapia proteja contra las recurrencias a lo largo del neuroeje o frente a las metástasis a distancia⁵. Otras indicaciones del tratamiento radioterápico son la presencia de tumor residual tras la cirugía, las recurrencias, las lesiones técnicamente no resecables o como terapia meramente paliativa. La radiocirugía parece útil en el control local de HPCs residuales o recurrentes tratados previamente con cirugía y/o radioterapia^{5,6,8,11,16}. Sin embargo, no parece reducir el riesgo de desarrollar metástasis intra o extracraneales, siendo necesarios más estudios que confirmen esta circunstancia¹⁵.

Además de la tendencia a recurrir localmente y a lo largo del neuroeje, los HPCs presentan mayor riesgo de metastatizar a distancia que la mayoría de tumores primarios del sistema nervioso central, pudiendo aparecer enfermedad a distancia varios años después de un tratamiento adecuado del tumor primario. Así, aquellos pacientes que viven 15 años tras el diagnóstico inicial presentan una probabilidad de desarrollar metástasis extraneurales del 64%⁹. Esta característica de los HPCs hace que el estrecho seguimiento del paciente a largo plazo sea un pilar fundamental en el manejo de esta enfermedad. Los puntos donde asien-

tan con mayor frecuencia dichas metástasis son el hueso, el pulmón y el hígado^{8-11,14,16}. Los estudios existentes sobre el papel de la quimioterapia en estos pacientes no son concluyentes, existiendo cierta controversia respecto a su uso^{6,8}.

El pronóstico de la enfermedad viene marcado por la tendencia a recurrir y a metastatizar. Guthrie et al.⁹ recogió una tasa de supervivencia absoluta a los 10 años del 40%, mientras que Kim et al.¹¹ registró una tasa del 75% en el mismo periodo de tiempo^{9,11}. Los principales factores que parecen influir en el pronóstico son la resección quirúrgica completa de la lesión^{11,16} y la administración de radioterapia adyuvante postoperatoria^{5,9}.

Conclusiones

El tratamiento de elección del hemangiopericitoma intracranial es su resección quirúrgica completa siempre que sea técnicamente posible. La radioterapia adyuvante se recomienda en casos de resección incompleta, lesión no resecable, recurrencia o bien como terapia paliativa. Existen estudios que demuestran que la radioterapia postoperatoria, aun cuando se haya realizado una resección macroscópicamente completa de la lesión como es nuestro caso, reduce la tasa de recurrencia local. Se recomienda realizar un estrecho seguimiento a largo plazo de estos pacientes para detectar precozmente los casos de recurrencia y/o de metástasis extraneurales.

Bibliografía

1. Akiyama, M., Sakai, H., Onoue, H., Abe, T.: Imaging intracranial haemangiopericytomas: study of seven cases. *Neuroradiology* 2004; 46: 194-197.
2. Alén, J.F., Lobato, R.D., Gómez, P.A., et al.: Intracranial hemangiopericytoma: study of 12 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143: 575-586.
3. Barba, I., Moreno, A., Martínez-Pérez, I., et al.: Magnetic resonance spectroscopy of brain hemangiopericytoma: high myoinositol concentrations and discrimination from meningiomas. *J Neurosurg* 2001; 94: 55-60.
4. Chiechi, M.V., Smirniotopoulos, J.G., Mena, H.: Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. *AJNR* 1996; 17: 1365-1371.
5. Dufour, H., Metellus, P., Fuentes, S., et al.: Meningeal hemangiopericytoma: a retrospective study of 21 patients with special review of postoperative external radiotherapy. *Neurosurgery* 2001; 48: 756-763.
6. Ecker, R.D., Marsh, W.R., Pollock, B.E., et al.: Hemangiopericytoma in the central nervous system: treatment, pathological features, and long-term follow up in 38 patients. *J Neurosurg* 2003; 98: 1182-1187.
7. Fountas, K.N., Kapsalaki, E., Kassam, M., et al.: Management of intracranial meningeal hemangiopericytomas: outcome and experience. *Neurosurg Rev* 2006; 29: 145-153.
8. Galanis, E., Buckner, J.C., Scheithauer, B.W., Kimmel, D.W., Schomberg, P.J., Piepgras, D.G.: Management of recurrent meningeal hemangiopericytoma. *Cancer* 1998; 15: 1915-1920.
9. Guthrie, B.L., Ebersold, M.S., Scheithauer, B.W., Shaw, E.G.: Meningeal hemangiopericytoma: histopathological features, treatment and long-term follow up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989; 25: 514-522.
10. Jääskeläinen, J., Servo, A., Haltia, M., Wahlström, T., Valtonen, S.: Intracranial hemangiopericytoma: radiology, surgery, radiotherapy, and outcome in 21 patients. *Surg Neurol* 1985; 23: 227-236.
11. Kim, J.H., Jung, H.W., Kim, Y.S., et al: Meningeal hemangiopericytomas: long-term outcome and biological behaviour. *Surg Neurol* 2003; 59: 47-54.
12. Kleihues, P., Burger, P.C., Scheithauer, B.W.: Tumours of the meninges. En *Histological typing of tumours of the central nervous system*. Berlin; Springer-Verlag, 1993; ed 2, pp. 33-38.
13. Kleihues, P., Cavenee, W.K.: WHO Classification of tumours of the nervous system. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. Lyon; International Agency for Research of Cancer, 2000; pp. 6-7.
14. Mena, H., Ribas, J.L., Pezeshkpour, G.H., Cowan, D.N., Parisi, J.E.: Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. *Human Pathol* 1991; 22: 84-91.
15. Sheehan, J., Kondziolka, D., Flickinger, J., Lundsford, L.D.: Radiosurgery for treatment of recurrent intracranial hemangiopericytomas. *Neurosurgery* 2002; 51: 905-910.
16. Soyuer, S., Chang, E.L., Selek, U., McCutcheon, I.E., Maor, M.H.: Intracranial meningeal hemangiopericytoma: the role of radiotherapy: report of 29 cases and review of the literature. *Cancer* 2004; 100: 1491-1497.
17. Stout, A.P., Murray, M.R.: Hemangiopericytoma: a vascular tumour featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116: 26-33.
18. Winek, R.R., Scheithauer, B.W., Wick, M.R.: Meningioma, meningeal hemangiopericytoma (angioblastic meningioma), peripheral hemangiopericytoma, and acoustic schwannoma. A comparative immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 251-261.

Gutiérrez-González, R.; Boto, G.R.; Pérez-Zamarrón, A.; Rivero-Garvía, M.: Hemangiopericitoma de la fosa posterior: a propósito de un caso. *Neurocirugía* 2008; 19: 446-452.

Correspondencia postal: Raquel Gutiérrez González. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico San Carlos. Prof. Martín Lagos s/n, 28040 Madrid. España

Comentario al trabajo: *Hemangiopericitoma de la fosa posterior: a propósito de un caso de Gutiérrez-González y cols*

Los autores presentan el caso de una paciente con un hemangiopericitoma (HP) meníngeo tentorial con extensión predominantemente infratentorial tratado quirúrgicamente con una resección completa y radioterapia postoperatoria y sin evidencia actual de recidiva local o metástasis. Asimismo, revisan detalladamente las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas, histológicas y terapéuticas de este tipo infrecuente de tumor meníngeo cuya incidencia es de 1 cada 40 meningiomas.

Desde el punto de vista histórico se debe recordar que Bailey¹ en 1928 y posteriormente Cushing y Eisenhardt³ en 1938 describieron un grupo de tumores menígeos muy vascularizados y de comportamiento más agresivo a los que llamaron meningiomas angioblásticos. Posteriormente, en 1937, Schmidt describió el primer caso de HP de tejidos blandos y cinco años después Stout y Murray⁴ presentaron la primera serie de estos tumores fuera del SNC insinuando su origen en los pericitos. En 1954 se describió el primer caso de HP meníngeo por Begg y Garret² planteando que era histológicamente indistinguible tanto de las formas más agresivas de los meningiomas angioblásticos como de los HP de tejidos blandos. Desde entonces y hasta hace 14 años no hubo consenso a la hora de definir cómo clasificar estos tumores vasculares menígeos de curso más agresivo. Hasta el desarrollo e implantación clínica de las técnicas de inmunohistoquímica, la mayoría de los HP menígeos probablemente fueran diagnosticados de meningiomas angioblásticos. Desde 1993 la WHO, en base a su comportamiento biológico más agresivo y a sus características inmunohistoquímicas y ultraestructurales distintas a los meningiomas, considera a los HP menígeos una entidad anátomo-clínica independiente, dentro de los tumores menígeos no meningoteliales. Desde entonces, numerosas publicaciones han ido definiendo cada vez mejor sus peculiaridades histológicas y ultraestructurales.

Aún así, sigue siendo relativamente frecuente que estos tumores se diagnostiquen inicialmente de meningiomas, sobre todo si no se sospecha su existencia antes de la cirugía o no se realizan técnicas de inmunohistoquímica

adecuadas después de ésta, y que sea el curso clínico agresivo con recurrencia temprana o lesiones a distancia el que nos obligue a revisar el análisis histológico y reconsiderar el diagnóstico. Por lo tanto, ante la existencia de un tumor meníngeo, la presencia de datos más característicos de HP que de meningioma (sexo masculino, edad más temprana, ausencia de calcificaciones, bordes polilobulados, erosión ósea, ausencia de hiperostosis en la TAC, señales de vacio de flujo y realce heterogéneo en la RM, etc...) deben hacerlos pensar en esta entidad y solicitar el estudio histológico adecuado de la pieza para un correcto diagnóstico inicial, ya que el manejo postoperatorio es distinto de los pacientes operados de meningioma.

Por último, desde el punto de vista terapéutico, y como indican los autores, la cirugía radical es el tratamiento de elección de estos tumores. En nuestro centro la radioterapia postoperatoria se recomienda tanto en resecciones completas como incompletas. En estas últimas, la sobreimpresión con radiocirugía tras la radioterapia sobre los restos tumorales parece aportar mayor control tumoral que la radioterapia aislada. Creemos que el papel de la quimioterapia está por definir en este tipo de tumores. Aún con todo esto, es importante un seguimiento estrecho a largo plazo del paciente debido a la alta tasa de recidivas locales y metástasis.

A. de la Lama Zaragoza
P. Varela Rois
Vigo

Bibliografía

1. Bailey, P., Cushing, H., Eisenhardt, L.: Angioblastic meningioma. Arch Pathol Lab Med 1928; 6: 453-490.
2. Begg, C.F., Garret, R.: Hemangiopericytoma occurring in the meninges. Cancer 1954; 7: 602-606.
3. Cushing, H., Eisenhardt, L.: Meningiomas, Their Classification, Regional Behaviour, Life History, and Surgical End Results. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1938.
4. Stout, A.P., Murray, M.R.: Haemangiopericytoma: a vascular tumour featuring Zimmerman's pericytes. Ann Surg 1942; 116: 26-33.