



P-306 - HEMANGIOPERICITOMA LIPOMATOSO INGUINAL. UNA NEOPLASIA INFRECUENTE

F.J. Ruescas García, V. Muñoz Atienza, S. Sánchez García, E.P. García Santos, J.L. Bertelli Puche, C.M. Flota Ruiz, M. Estaire, C. León, D. Padilla Valverde y J. Martín Fernández

Hospital General, Ciudad Real.

Resumen

Objetivos: Descripción de un caso clínico de hemangiopericitoma lipomatoso y revisión de la literatura.

Caso clínico: Varón de 55 años con antecedente de carcinoma de laringe intervenido, que consultó por tumoración indolora. En la exploración física destacaba una masa de 8 cm en región inguinal derecha, móvil, no adherida y consistencia elástica. En la tomografía computarizada se objetivó una masa de 86 × 61 mm con centro hipodenso sospechosa de conglomerado adenopático metastásico. Se intervino de forma programada, realizándose exéresis en bloque de la lesión que dependía del tejido subcutáneo. El estudio anatomopatológico objetivó una neoplasia delimitada por una capa colágena, formada por células fusiformes con zonas de adipocitos maduros y otras fibrosas con una amplia red de vasos de paredes con bifurcación en forma de "asta de ciervo". No presentaba atipia nuclear significativa ni aumento de figuras de mitosis, con un índice de proliferación < 5%. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina y CD 34, con proteína S100 y actina negativa, todo ello compatible con hemangiopericitoma lipomatoso (HPL). El hemangiopericitoma lipomatoso es un tumor mesenquimatoso muy infrecuente y desarrollado a partir de los pericitos. Representan el 1% de neoplasias relacionadas con vasos sanguíneos y menos del 3-5% de los sarcomas de tejidos blandos. No muestra predominio por sexo y se presentan más frecuentemente en la 6ª y 7ª décadas de la vida. Clínicamente se manifiesta como una masa indolora de lento crecimiento, cuyos síntomas se asocian a la compresión de estructuras adyacentes. Morfológicamente se caracteriza por proliferación de células fusiformes con patrón menos estructurado y vasculatura en forma de "cuerno de ciervo". El diagnóstico final se confirma mediante inmunohistoquímica utilizando CD34, bcl-2 y CD99. La vimentina y queratina, SMA, desmina, CD117 y la proteína S-100 son útiles para el diagnóstico. La mayoría de los HPL son benignos y se presentan como masas bien circunscritas. Sin embargo, del 10% al 15% muestran comportamiento agresivo con metástasis a distancia (pulmón, hueso, hígado, ganglios linfáticos regionales y páncreas) y recurrencias incluso muchos años después de la resección. Los criterios de mal pronóstico incluyen el tamaño (> 50 mm), enfermedad diseminada al diagnóstico, márgenes infiltrados, alta celularidad, pleomorfismo nuclear, necrosis tumoral e índice mitótico aumentado. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia. La radioterapia podría utilizarse en casos de extirpación quirúrgica incompleta, mientras que la quimioterapia se ha empleado la reducción tumoral preoperatoria, en la paliación de las lesiones no quirúrgicas y en el tratamiento de las metástasis tumorales.

Discusión: El HPL es un tumor muy infrecuente y con potencial maligno incierto. Ningún tratamiento quimioterápico ni radioterápico se ha mostrado eficaz en su manejo, tal vez por el escaso número de pacientes que presentan esta patología y la dificultad para extraer conclusiones válidas de los limitados estudios que nos muestra la literatura. Es imprescindible un seguimiento a largo plazo, puesto que la recidiva o metástasis se pueden presentar incluso tras muchos años después de la resección radical.