

HEMANGIOPERICITOMA

ISABEL NOBRE, OTILIA FERNANDES, VASCO GARCIA,
J. MANAÇAS, J. BALCÃO REIS, J. MARTINS PISCO

Serviço de Radiologia do Hospital de Santa Marta. Lisboa.

RESUMO

A propósito de um caso clínico de hemangiopericitoma com localização no membro inferior esquerdo, os autores fazem uma breve revisão desta entidade patológica. Destacam-se as suas principais características clínicas e salienta-se o contributo da arteriografia, no diagnóstico, e tratamento coadjuvante da cirurgia.

SUMMARY

Hemangiopericytoma

A case of hemangiopericytoma located in the left upper thigh is presented. The literature is reviewed, particularly the clinical aspects and reference is made to arteriography and preoperative embolization.

INTRODUÇÃO

O hemangiopericitoma é uma rara neoplasia mesenquimatosa, com origem nos pericitos de Zimmerman (célula contráctil que envolve capilares e vénulas pós-capilares)¹⁻³. Apesar de poder desenvolver-se em qualquer local do corpo que possua capilares, atinge com maior frequência os tecidos moles dos membros, representando a localização intra-abdominal apenas 10% dos casos publicados^{1,3,4}. O atingimento torácico é ainda menos frequente, mas existem vários casos descritos e publicados de hemangiopericitomas mediastínicos e pulmonares⁵⁻⁹. O diagnóstico precoce é importante, dado o prognóstico sombrio desta neoplasia, com potencial de malignização elevado.

A propósito de um caso clínico os autores fazem uma breve exposição das principais características desta entidade pouco comum, destacando o interesse da angiografia na avaliação do mapa vascular e embolização pré-cirúrgica, realizada neste caso com bons resultados.

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 47 anos, com tumefacção dolorosa localizada na região inguinal esquerda, de agravamento volumétrico progressivo, sem sintomas sistémicos associados e com a evolução de três meses. No exame físico palpava-se massa de forma arredondada, com cerca de 7 cm de maior diâmetro, na região inguinal es-

querda. Os limites eram bem definidos e a consistência elástica e aderente aos planos profundos.

A ultrassonografia revelou tratar-se de uma formação nodular sólida, hipocogénica, com ecoestrutura heterogénea, de 7,2 cm, paralela aos vasos ilíacos.

No exame T.D.M., antes e após a injeção de contraste E.V., observou-se uma massa de densidade de partes moles, estendendo-se da fossa ilíaca à região inguinal esquerda, com dimensões máximas de 6 x 6 x 8 cm, bem delimitada, muito vascularizada, condicionando desvio pósterio-lateral do eixo vascular íleo-femoral (*fig. 1*).

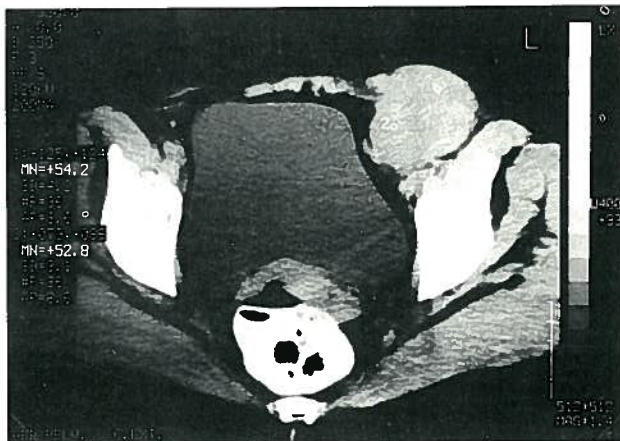


Fig. 1A – O exame T.D.M. antes da administração de contraste EV evidencia uma massa com baixa atenuação, bem delimitada.

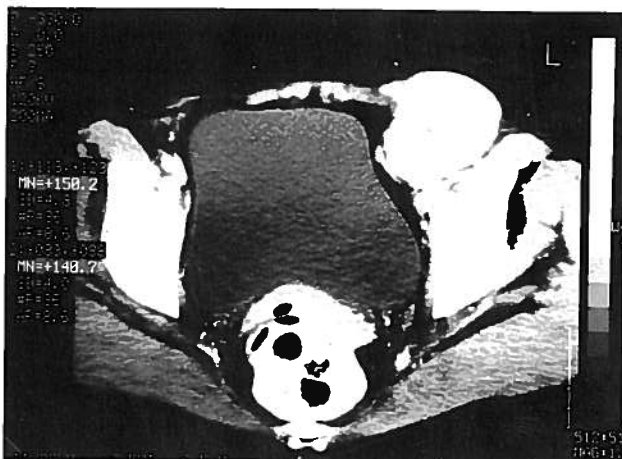


Fig. 1B – Após administração de contraste EV observa-se que a lesão é muito vascularizada, hipercaptante.

Realizou-se arteriografia selectiva do membro inferior esquerdo, segundo técnica de Seldinger, com punção inguinal contralateral, com duplo objectivo diagnóstico e terapêutico, tendo-se embolizado a referida lesão com *spongostan*.

A arteriografia revelou, no terço superior da coxa esquerda, lesão circunscrita, hipervascular, por acumulação de contraste nos capilares neoplásicos do leito tumoral; o pedículo vascular encontrava-se na dependência da artéria ilíaca externa esquerda (fig. 2-A). Procedeu-se à embolização selectiva, pré-cirúrgica, tendo-se conseguido importante redução na referida vascularização (fig 2-B).

Dias após a intervenção angiográfica o tumor foi removido cirurgicamente. Ao exame macroscópico possuía aspecto firme, avermelhado, com pseudocápsula. O estudo anátomo-patológico revelou tratar-se de um hemangiopericitoma.

DISCUSSÃO

O hemangiopericitoma foi descrito pela primeira vez em 1942 por Stout e Murray, como entidade distinta de tumor vascular com origem nos pericitos contrácteis de Zimmermann¹⁰⁻¹².

Estes raros tumores mesenquimatosos (correspondendo a menos de 2 % dos sarcomas dos tecidos moles⁴), podem desenvolver-se em qualquer idade, sendo porém mais frequentes durante a quinta e sexta décadas, afectando os dois sexos igualmente^{4,10,13}. Os adultos são mais frequentemente atingidos nas extremidades inferiores e retroperitoneu¹⁰ e as crianças na cabeça, pescoço e igualmente extremidades inferiores¹⁰.

Geralmente apresenta-se como massa indolor, mas pode causar sintomas por compressão visceral (quando se localiza em topografia abdominal) ou quando condiciona erosão óssea. A hipervascularização pode ainda causar um importante *shunt* artério-venoso^{4,12,13}.

Foram descritos vários síndromes paraneoplásicos em associação com o hemangiopericitoma: hipoglicémia^{1,4,14}, osteomalácia hipofosfatémica⁴ e osteoartropatia pulmonar hipertrófica⁴.

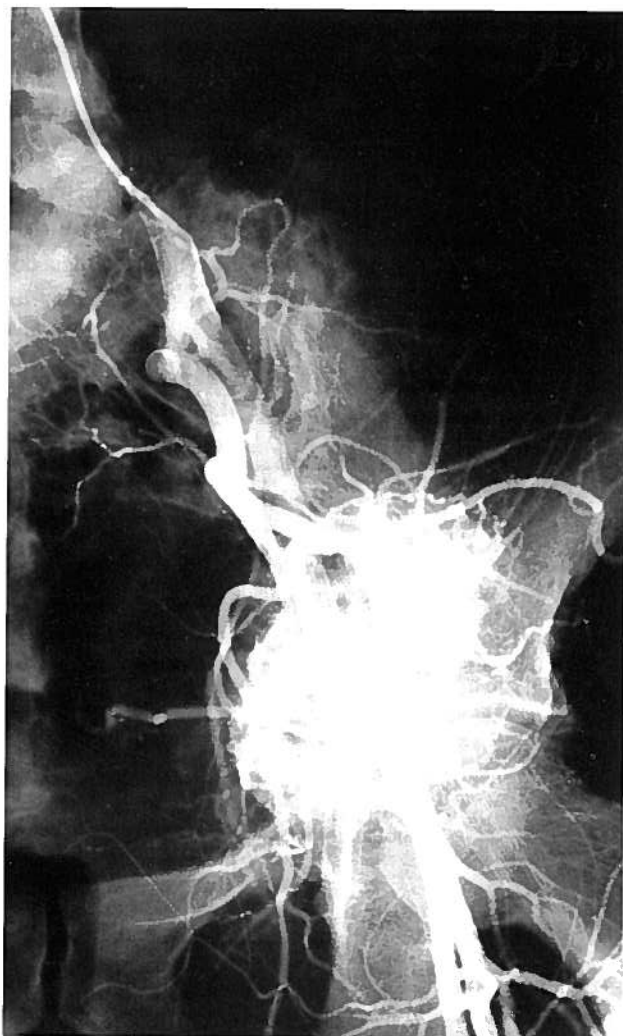


Fig. 2A – O exame arteriográfico selectivo do membro inferior esquerdo revelou a presença de lesão circunscrita, hipervascular, com pedículo vascular na dependência da artéria ilíaca externa esquerda.

Ultrassonograficamente os hemangiopericitomas apresentam-se geralmente como lesões bem delimitadas, hipocogénicas, podendo o estudo Doppler evidenciar os eventuais *shunt's* artério-venosos^{1,4,9}.

A hipervascularização do hemangiopericitoma demonstra-se por exame T.D.M. com administração de contraste EV e por arteriografia. Tomodensitometricamente as lesões são densas, com intensa acumulação de contraste, bem circunscritas. Podem possuir uma zona central com baixa atenuação por necrose e ocasionalmente podem visualizar-se veias de drenagem precoce e calcificações^{1,2,4,13}. Angiograficamente as lesões são hipervasculares, com grande número de vasos, possuindo tardiamente um acentuado *blush*^{1,2,4,9,13}.

Estas neoplasias são também bem demonstradas em R.M.N., com alto sinal de tecidos moles em T2⁴.

O diagnóstico diferencial faz-se essencialmente com outros sarcomas mais frequentes, como o histiocitoma fibroso maligno, lipossarcoma e particularmente na coxa, com o sarcoma sinovial⁴.

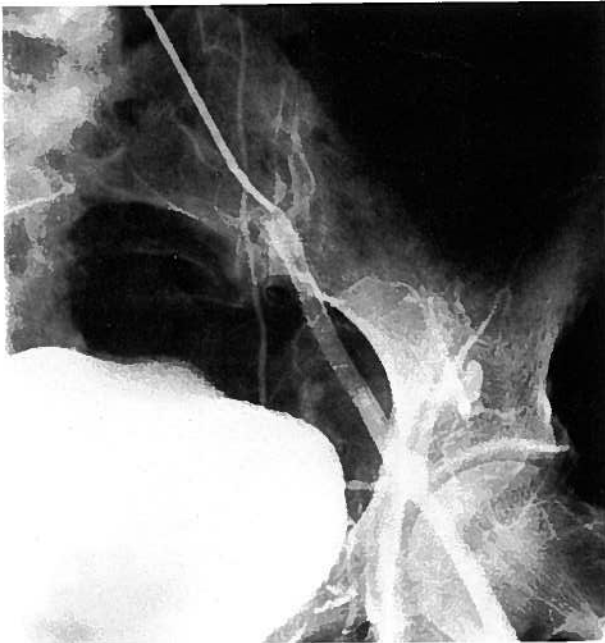


Fig. 2B – A arteriografia após embolização selectiva permite constatar a importante redução da vascularização.

No plano macroscópico trata-se de um tumor de consistência firme, bem delimitado por uma pseudocápsula, podendo eventualmente possuir calcificações. Histologicamente apresenta três componentes principais: componente vascular (capilares muito numerosos), células tumorais periféricas e substância intercelular¹.

É difícil prever o comportamento clínico deste tipo de tumores com base apenas nos critérios histológicos¹⁰; o factor mais importante preditivo de malignidade parece ser o índice mitótico (mais de 4 mitoses por campo)¹⁰. Pode apresentar um comportamento maligno de início em mais de metade dos casos¹, sendo a recorrência local um factor de mau prognóstico. De uma forma geral, considera-se que o seu potencial evolutivo é incerto, variando entre forma maligna de início, forma de potencial evolutivo indefinido, forma *benigna* com recidiva benigna ou maligna e forma benigna verdadeira.

A metastização dá-se preferencialmente para o pulmão e osso⁴.

O tratamento consiste na exérese cirúrgica com embolização arterial prévia, já que esta última permite evitar a hemorragia severa normalmente associada, facilitando uma ressecção mais alargada⁹.

BIBLIOGRAFIA

1. J N BRUNETON, P MAZARGUIL, F NORMAND, C BALU-MAESTRO, P KERBAIL, B PADOVANI: Hemangiopericytoma intra-abdominal. Présentation de 5 cas et revue de la littérature. *J Radiol*, 1987; 68: 767-772.
2. F PIERUCCI, S FREYD-HARLEAUX, J M FROMAGET, M A GALLOY, J FAYS, P. BERNADAC: L 'Hémangiopericytome. A propos d' un cas, musculaire, thoracique. Apport de l'imagerie (IRM exclue). *Revue de la littérature. J Radiol* 1988; 69: 33-36.
3. JOHN S H TANG MD, RICHARD H GOLD MD, JOSEPH M MIRRA MD, JEFFREY ECKARDT MD: Hemangiopericytoma of bone. *Cancer* 1988; 62: 848-859.
4. JAMES G LORIGAN, CYNTHIA L DAVID, HARRY L EVANS, SIDNEY WALLACE: The Clinical and Radiologic Manifestations of Hemangiopericytoma. *A J R* 1989; 153: 345-349.
5. T B ROTHE, W KARRER, J O GEBBERS: Recurrent haemoptysis in a young woman: a case of a malignant haemangiopericytoma of the lung. *Thorax* 1994; 49: 188-189.
6. CARSTEN PALNAES HANSEN, DORTHE FRANCIS AND SVEND BERTELSEN: Primary hemangiopericytoma of the lung. *Scand J Thor Cardiovasc Surg* 1990, 24:89-92.
7. O HERCOT, J GIRON, PH JOFFRE, J P SENAC, H MARY, P BALDET: Hémangiopericytome pulmonaire. A propos d'un cas et revue de la littérature. *Radiol* 1988; 69: 443-448.
8. YUKIO NAKAMURA M D, YASUSHI NISHIYA M D, MASAAKI KAWADA M D, TADAO ISHIKAWA M D, KENSUKE KASENO M D, MITSUO FUJIMURA M D, MASANOBU KITAGAWA M D, ATSUO MIWA M D: Primary hemangiopericytoma of the heart associated with pseudoaneurysm of the pulmonary artery. A case report. *Angiology - The Journal of vascular diseases* 1987; 0788-792.
9. L BOYER, F MALINAUD, J L KEMERY, J L MICHEL, G ESCANDE ET P THIEBLOT: Hémangiopericytome Médiastinaux. A propos d'un cas *Arch Mal Coeur* 1992; 85: 1483-7.
10. JOHN T H PLUKKER, HEIMEN SCHRAFFCRAT KOOPS, INEKE MOLENAAR ALBERT VERMEY, LEO P TEN KATE, JONN OLDHOFF: Malignant hemangiopericytoma in three kidned members of one family. *Cancer* 1988; 61: 841-844.
11. A DIA, S A O MOGUEYA, G CHERBOMEL, A DIOP, P D NDI-AYE: Hémangiopericytome paravésical - A propos d'une observation *Chir (Paris)* 1991; 128: 139-144.
12. KALEVI J A KAIREMO MD, ERKKI V M HOPUSU MD, ERKKI J MELARTIN MD, PÄIVI S HEIKKILÄ M D: Imaging of a parapharyngeal Hemangiopericytoma. *Cancer* 1991; 67: 61-67.
13. R BUCHON, G GALIDIE, J L VICENS, P SCHOENENBERGER, M DANGUY DES DESERTS, J FLAGEAT: Hémangiopericytome. A propos d'un cas. *Ann Radiol* 1990; 33: 114-119.
14. P DUFEUIL, V VIDAL, F GUILLE, M P RAMEE, B LOBEL: Hémangiopericytome rénal. *Revue de la littérature à propos d'un cas. Journal d' Urologie* 1988; 94: 103-106.