



# HEMANGIOPERICITOMA MENÍNGEO ANAPLÁSICO: PRESENTACIÓN DE CASO

## ANAPLASTIC MENINGEAL HEMANGIOPERICYTOMA: CASE REPORT

Juan Camilo Márquez García<sup>1</sup>  
Fernando Rodríguez<sup>2</sup>  
Armando Manuel Morales<sup>3</sup>  
Alfredo Miguel Fernández de Castro<sup>1</sup>

### RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer joven que consultó por una masa en los tejidos blandos de la región frontal izquierda, la cual correspondió a un hemangiopericitoma meníngeo anaplásico. Debido a la baja frecuencia de este tumor y a las pocas descripciones existentes, revisamos los hallazgos clínicos e imaginológicos.

### PALABRAS CLAVE (DeCS)

Hemangiopericitoma  
Neoplasias meníngicas  
Imagen por resonancia  
magnética

### SUMMARY

We report the uncommon case of a young female patient who sought treatment due to a mass in the soft tissues of her left frontal region, and was diagnosed a meningeal anaplastic hemangiopericytoma. Due to the low frequency of this tumor and the few existing descriptions, we review the clinical and imaging findings.

### KEY WORDS (MeSH)

Hemangiopericytoma  
Intracranial meningeal  
Neoplasms  
Magnetic resonance imaging

### Presentación de caso

El caso corresponde a una mujer de 42 años de edad sin antecedentes patológicos, quien consultó por la aparición de una masa en la región frontal izquierda que presentó un crecimiento progresivo y lento durante 10 meses. Cuatro días antes del ingreso se acompañó de cefalea global intensa (9/10). La paciente no presentó ningún otro síntoma asociado.

En el examen físico se identificó una masa adherida a los tejidos blandos de la región frontal izquierda, de 7 cm de diámetro, indurada y dolorosa a la palpación. El examen neurológico y el resto del examen físico no presentaban alteraciones.

En una escanografía simple de cráneo (figura 1) se evidenció que la mujer tenía una masa extraaxial predominantemente hiperdensa, heterogénea, con calcificaciones en su interior, localizada en la región frontal izquierda. La lesión presentaba una amplia base dural y ocasionaba erosión ósea y reacción perióstica en “sol radiante” del hueso adyacente. A través del defecto en la calota había extensión extracraneal de la masa.

En la resonancia magnética (figura 2), la masa era de intensidad intermedia en la secuencia potenciada en T1, y con intensidad de señal ligeramente alta y heterogénea en las secuencias T2 y FLAIR. Se identificaron vacíos de señal serpiginosos dentro de la masa, atribuibles a vasos sanguíneos y a calcificaciones detectadas mediante la escanografía. En las imágenes de difusión se observaron zonas de restricción que reflejaban la hiper celularidad del tumor. Luego de la administración endovenosa de gadolinio se evidenció un intenso realce heterogéneo con “cola dural”.

Previo a la resección quirúrgica, una angiografía selectiva de la arteria carótida externa (figura 3) identificó una alta vascularización del tumor, con aporte arterial proveniente de las arterias meníngica media y temporal superficial. El tumor se embolizó de manera supraselectiva y, así, se devascularizó el 80% de su aporte arterial.

La paciente fue sometida a resección quirúrgica extensa de la masa y no presentó complicaciones en el procedimiento. El análisis histopatológico y el de inmunohistoquímica informaron un hemangiopericitoma

<sup>1</sup>Médico radiólogo, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médico residente de primer año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Médico residente de segundo año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

anaplásico (clasificación de la Organización Mundial de la Salud [OMS], grado III). Posterior al procedimiento se realizó radioterapia adyuvante.

### Discusión

Los hemangiopericitomas intracraneanos son neoplasias vasculares infrecuentes que se originan de la transformación maligna de los pericitos de Zimmerman, células musculares lisas modificadas que rodean los capilares y las vénulas poscapilares (1-4). Corresponden al 0,4-1 % de los tumores del sistema nervioso central (1-3). Antiguamente se consideraban una variante de meningioma, y recibían el nombre de meningioma angioblástico.

Diversos estudios de inmunohistoquímica y de genética han demostrado que son distintos a los meningiomas y que sus características son idénticas a las de hemangiopericitomas periféricos. La variante clásica es un grado II en la clasificación de la OMS, y la variante anaplásica, de menor frecuencia, es un grado III (1,5). Ocurre más frecuentemente en pacientes entre la cuarta y quinta décadas de la vida (edad media

de 43 años) (4). Clínicamente, el síntoma más frecuente es cefalea, y de acuerdo con su localización anatómica, puede ocasionar déficit neurológico focal o convulsiones (6).

Es de gran importancia intentar diferenciar por imágenes un meningioma de un hemangiopericitoma, ya que este último es un tumor de comportamiento más agresivo y requiere un manejo más extenso. Tiene una gran tasa de recurrencia local y el potencial de ocasionar metástasis a distancia (2-4).

Otra entidad que se presenta con características similares es el meningioma anaplásico, el cual puede tener un aspecto radiológico similar. Este tumor tiene aun peor pronóstico que el hemangiopericitoma anaplásico, es grado III en la clasificación de la OMS y tiene una supervivencia de solo dos años. La diferencia se establece por medio del servicio de patología, donde es positivo el antígeno de membrana epitelial (EMA) en los meningiomas y es usualmente negativo en los hemangiopericitomas; así mismo, con la demostración de un espeso depósito de reticulina en los hemangiopericitomas, que no ocurre en los meningiomas (5).

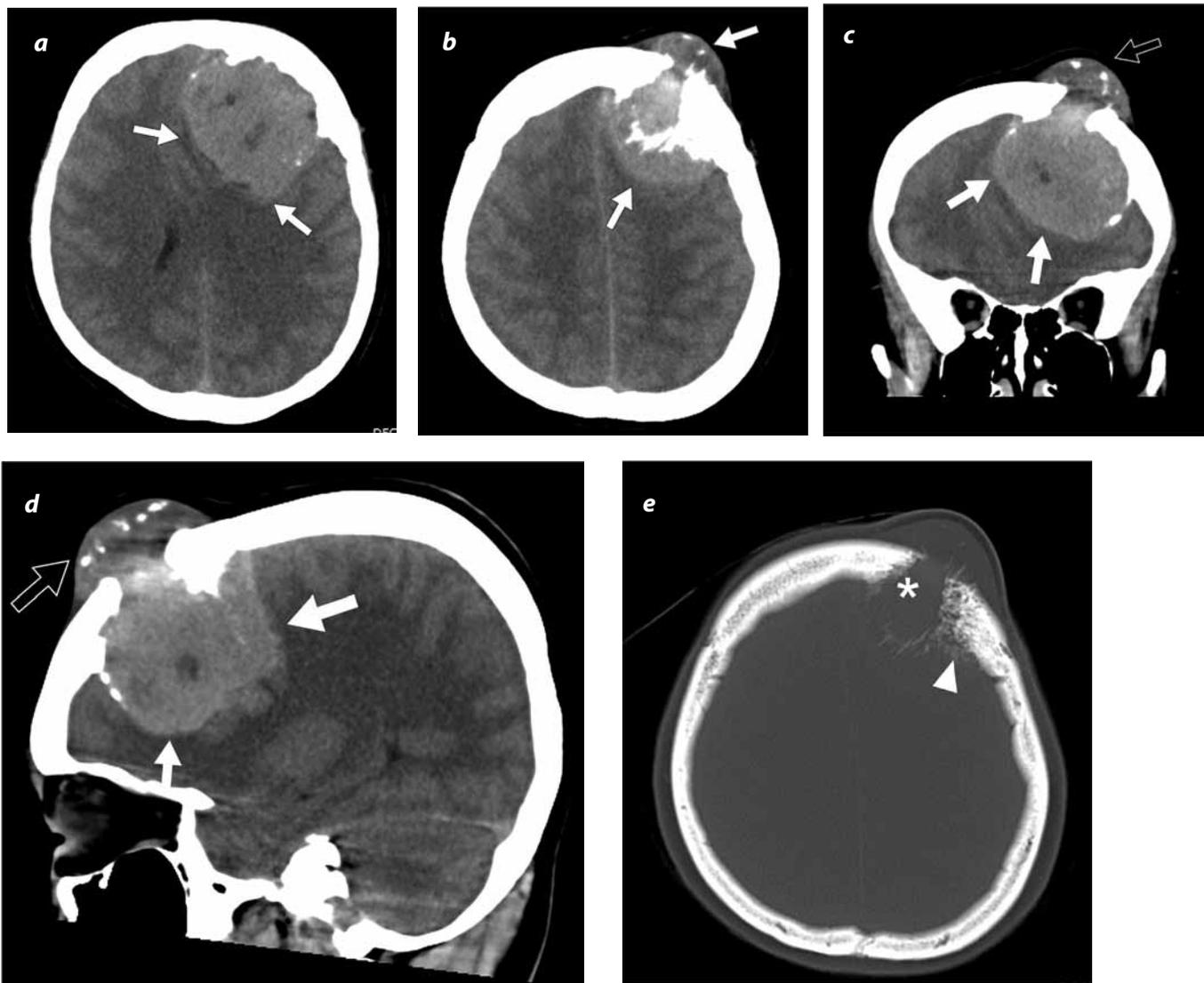


Figura 1. Escanografía simple de cráneo. En la ventana del cerebro se identifica la masa extraaxial (flecha blanca) con calcificaciones en su interior (flecha negra) en los planos axial (a y b), coronal (c) y sagital (d). En la ventana del hueso (e) se muestra la destrucción y erosión ósea (\*) con reacción periosteal en "sol radiante" (cabeza de flecha).

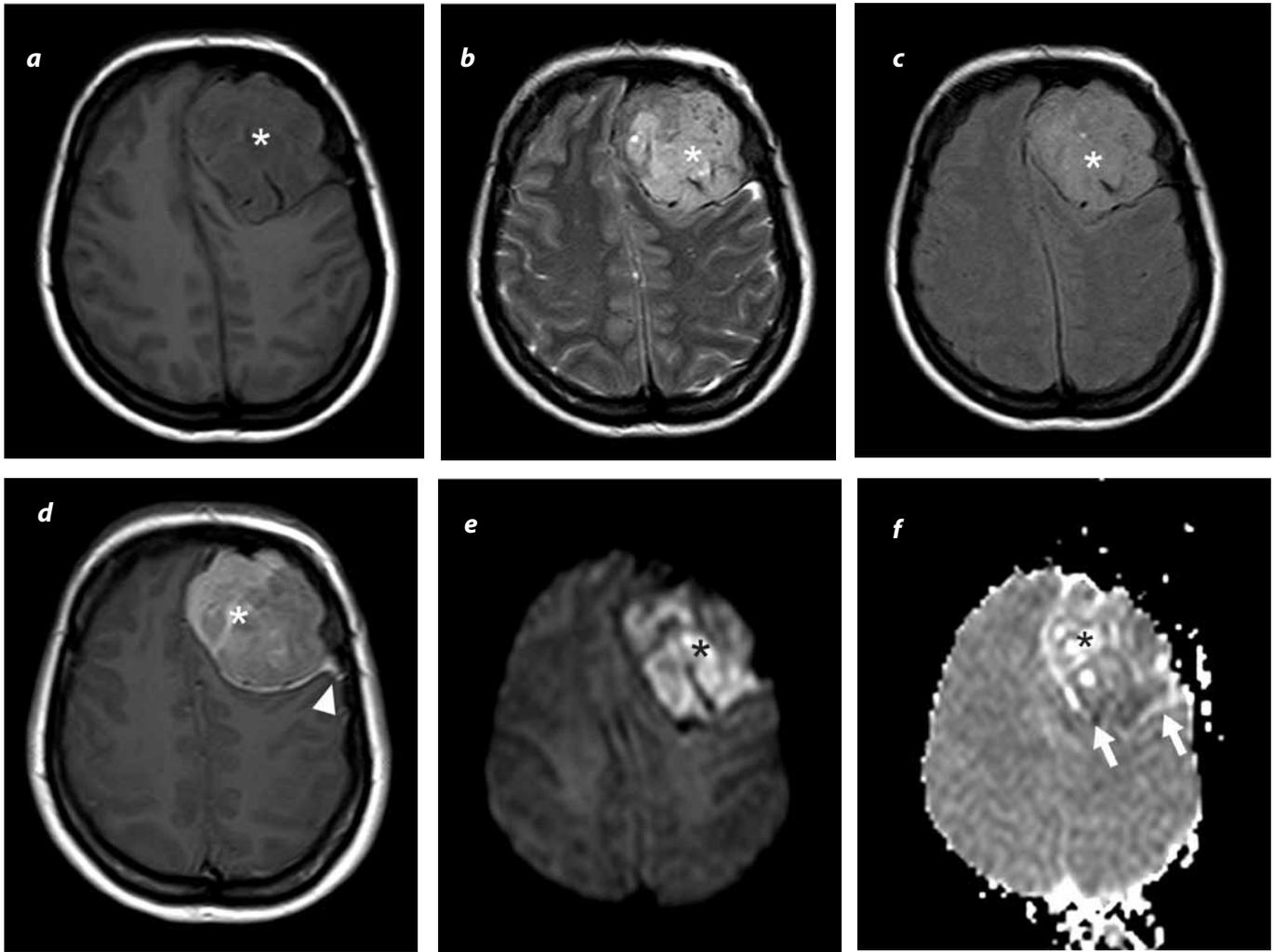


Figura 2. Resonancia magnética. La masa (\*) presenta señal intermedia en las imágenes con información en T1 axial (a), ligeramente elevada y heterogénea en las secuencias axiales con información en T2 (b) y FLAIR (c). Las imágenes con información en T1 y con medio de contraste (d) evidencian el realce intenso heterogéneo y el signo de "cola dural" (cabeza de flecha). Las imágenes de difusión DWI (e) y el mapa de ADC (f) muestran zonas de alta señal con restricción (flechas blancas).

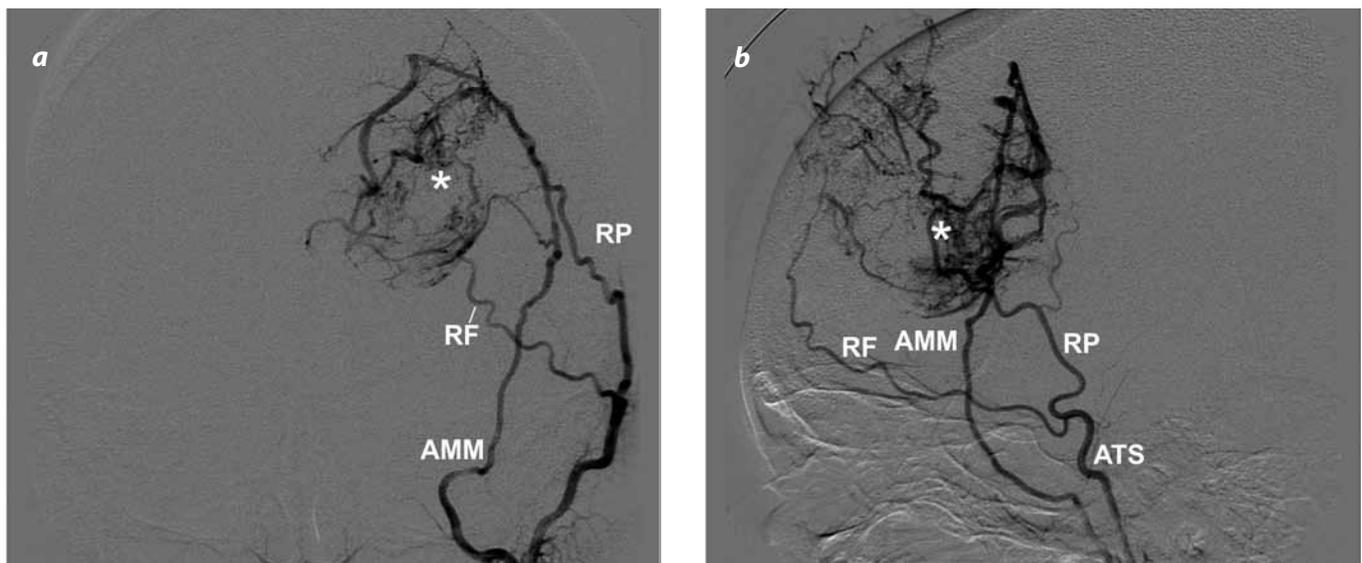


Figura 3. Angiografía selectiva de la arteria carótida externa. En las proyecciones frontal (a) y lateral (b) se observa la alta vascularización arterial de la masa (\*) por ramas originadas de la arteria meníngea media (AMM) y de las ramas parietal (RP). En menor grado por la rama frontal (RF) de la arteria temporal superficial (ATS).

El manejo indicado en los pacientes con hemangiopericitoma consiste en una resección extensa de la masa con posterior radioterapia adyuvante (1,3,4). Son tumores muy vascularizados y tienden a sangrar profusamente durante la cirugía, razón por la cual se debe considerar la embolización prequirúrgica (3,4). La radiocirugía con Gamma Knife se usa para reseccionar tumores muy bien delimitados y de menor tamaño (menos de 30 mm), con resultados favorables (1,2).

Entre el 40 y el 80 % de estos tumores recurren en algún momento, y en la mayoría de los casos ocurre en el sitio del tumor inicial. El promedio de tiempo entre el manejo quirúrgico y la recurrencia es de 84 meses. Entre mayor es el tamaño del tumor, tiene más posibilidades de volver a aparecer. Esto se puede explicar por el hecho de que un tumor muy grande es difícil de retirar completamente y a que deja atrás un tumor residual; adicionalmente, los tumores de mayor tamaño tienen mayor riesgo de infiltrar nervios, vasos sanguíneos y áreas neuroanatómicas críticas (1). El factor más importante que determina la recurrencia y la sobrevida de estos pacientes es la extensión de la resección quirúrgica (1,2). Una resección total de la masa prolonga el momento de presentación de la recurrencia de 43 a 111 meses. De igual forma, la radioterapia profiláctica postoperatoria extiende el tiempo de recurrencia de 34 a 75 meses, y la sobrevida, de 62 a 92 meses (2).

En las etapas más tardías (alrededor de ocho años posteriores al manejo) pueden ocurrir metástasis a distancia que pueden afectar distintos órganos y sistemas, por ejemplo, huesos, pulmones, riñones, páncreas, glándulas suprarrenales e hígado, entre los más frecuentes (2,4). Se ha sugerido el empleo de la tomografía por emisión de positrones junto con la tomografía axial computarizada con fluorodesoxiglucosa (FDG) para la identificación de metástasis a distancia; sin embargo, aún son necesarios estudios conclusivos que respalden su utilidad (7).

Por imágenes diagnósticas se identifica como una masa de características extraaxiales, con contorno lobulado, que generalmente mide más de 4 cm de diámetro mayor, cuya localización es similar a la de los meningiomas. Una característica muy importante es la base dural, que suele ser más estrecha que la base dural de los meningiomas. Por escanografía estos tumores suelen ser heterogéneamente de alta intensidad, con algunas zonas focales de menor atenuación.

Es frecuente observar erosión ósea, a diferencia de la hiperostosis típicamente presente en los meningiomas. La ausencia de calcificaciones es un punto clave para considerar el diagnóstico de un hemangiopericitoma sobre un meningioma. Con el empleo de medio de contraste se evidencia realce marcado y heterogéneo. Las imágenes de resonancia magnética generalmente muestran isointensidad heterogénea en imágenes potenciadas, cuando hay información en T1 y en T2. Es frecuente identificar vacíos de señal serpentina secundarios a vasos sanguíneos.

En las imágenes con gadolinio se identifica realce heterogéneo intenso, y en más de la mitad de los casos se observa cola dural (4,6). La espectroscopía por resonancia magnética puede diferenciar meningiomas de hemangiopericitomas. Se ha sugerido que altos valores de mioinositol se pueden encontrar en hemangiopericitoma, y bajas concentraciones, en meningiomas (5).

El caso presentado tiene un aspecto, por imágenes, similar al descrito por imágenes diagnósticas. A diferencia de lo característicamente identificado, esta paciente presentaba algunas calcificaciones en su interior, lo cual no estaba descrito en los casos publicados en la literatura. Adicionalmente, se identificaron zonas de restricción en la difusión, que pueden explicarse por la alta densidad celular que presentan estos tumores.

## Conclusión

A pesar de ser un tumor infrecuente, el hemangiopericitoma se debe considerar en el diagnóstico diferencial de una masa intracraneal meníngea cuando sus características sugieren mayor agresividad que un simple meningioma. La erosión ósea, la ausencia de calcificaciones y la base dural estrecha son características que sugieren su diagnóstico, aunque el aspecto de estas masas, como en el caso presentado, puede ser variable.

## Referencias

1. Rutkowski MJ, Jian BJ, Bloch O, et al. Intracranial hemangiopericytoma: clinical experience and treatment considerations in a modern series of 40 adult patients. *Cancer*. 2012;118:1628-36.
2. Kim JH, Jung HW, Kim YS, et al. Meningeal hemangiopericytomas: long-term outcome and biological behavior. *Surg Neurol*. 2003;59:47-53.
3. Barba I, Moreno A, Martínez-Pérez I, et al. Magnetic resonance spectroscopy of brain hemangiopericytomas: high myoinositol concentrations and discrimination from meningiomas. *J Neurosurg*. 2001;94:55-60.
4. Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1996;17:1365-71.
5. Rajaram V, Brat DJ, Perry A. Anaplastic meningioma versus meningeal hemangiopericytoma: immunohistochemical and genetic markers. *Hum Pathol*. 2004;35:1413-8.
6. Osborn AG, Blaser SI, Salzman KL, et al. Diagnostic imaging: brain. Salt Lake City (UT): Amirsys; 2004.
7. Chan WS, Zhang J, Khong PL. 18F-FDG-PET-CT imaging findings of recurrent intracranial haemangiopericytoma with distant metastases. *Br J Radiol*. 2010;83:e172-4.

## Correspondencia

Juan Camilo Márquez García  
Departamento de Radiología  
Hospital Universitario San Ignacio  
Carrera 7ª No. 40-62, piso 2  
Bogotá, Colombia  
juan.marquez@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 11 de octubre de 2011

Aceptado para publicación: 16 de enero de 2012