

Se aporta el caso de una recién nacida a término, con parto vaginal, espontáneo, cefálico, con peso al nacimiento de 2.950 g, y test de Apgar al minuto de 9 y a los 5 min de 10, que presenta una masa de 4-5 cm en cara lateroexterna del muslo derecho, bien delimitada, blanda, no dolorosa, y sin signos inflamatorios. La ecografía realizada en período neonatal mostró una tumoración de contornos irregulares y ecoestructura sólida, diagnosticándose de hemangioma, lipoma o hematoma.

La ecografía realizada a los 2 meses mostró una tumoración hipoeoica de 7-6 cm de partes blandas en cadera derecha con una cápsula hiperecogénica bien definida, con abundante vascularización, tanto en su interior como en la periferia. La resonancia magnética (RM) mostró una masa de partes blandas con imágenes de vacío de señal indicativas de estructuras vasculares que desplazaba la musculatura glútea sin infiltración (fig. 1).

Ante el progresivo crecimiento de la tumoración (fig. 2), la niña fue intervenida quirúrgicamente. Se extirpó una masa esférica por fuera de la fascia muscular, sin infiltrarla, con cápsula, aspecto quí-

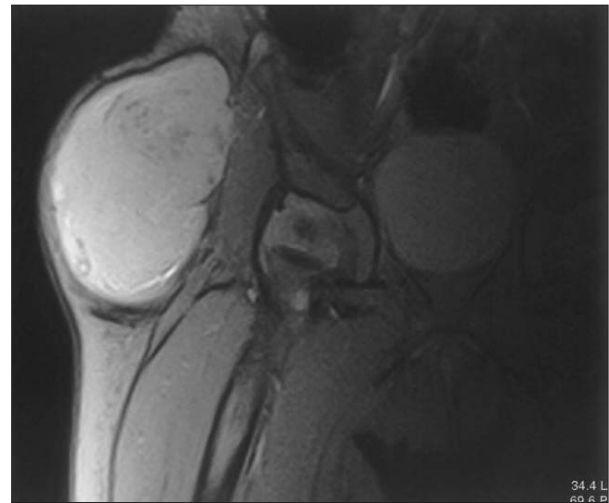


Figura 1. Resonancia magnética: gran masa en el tejido celular subcutáneo, que desplaza sin infiltrar la musculatura glútea. Se identifican imágenes de vacío de señal propias de estructuras vasculares.

Hemangiopericitoma congénito

Sr. Editor:

El hemangiopericitoma es un tumor de partes blandas derivado de los pericitos de Zimmerman, células con capacidad contráctil dispuestas en espiral rodeando los vasos sanguíneos¹. Es un tumor maligno poco frecuente, más propio de adultos entre 50-60 años. Puede aparecer en cualquier localización, pero con más frecuencia en cabeza, cuello, pelvis, retroperitoneo y extremidades inferiores². En niños se diagnostican menos del 5-10% de todos los hemangiopericitomas³, presentándose bajo dos formas clínicas: el hemangiopericitoma congénito, que afecta a menores de un año, con mejor pronóstico, y el hemangiopericitoma tipo adulto, que afecta a mayores de un año, con mayor capacidad de metástasis y recurrencias³.



Figura 2. Aspecto del niño con la tumoración a los 5 meses.

tico, y consistencia blanda. La evolución postoperatoria fue favorable y la paciente fue dada de alta a los 4 días de la intervención.

El estudio macroscópico reveló una tumoración nodular de 8,5 × 6 × 4 cm encapsulada, de aspecto multilobular con depósitos hemorrágicos y de consistencia media y coloración carnosa con áreas blanquecinas. El estudio microscópico muestra células fusiformes dispuestas alrededor de vasos ramificados de paredes delgadas, con una configuración en asta de ciervo, típica del hemangiopericitoma (fig. 3).

Tras un seguimiento clínico y radiológico de 3 años, no hay evidencia de recurrencia y la paciente se mantiene asintomática. Los controles analíticos han sido normales, con niveles de alfafetoproteína de 5,09 ng/ml.

El hemangiopericitoma se presenta raramente en niños, haciéndolo bajo dos formas bien definidas^{4,5}: el infantil o congénito, que afecta a niños menores de un año y representa el 30% de todos los hemangiopericitomas del niño, con un comportamiento clínico casi siempre benigno, aunque se han descrito metástasis hasta en el 10-20% de los casos y recurrencias; y otra forma de peor pronóstico, el hemangiopericitoma adulto, maligno, que afecta a niños mayores de un año y que se diferencia en cuanto a su celularidad, grado de fibrosis, áreas de necrosis, mayor agresividad y actividad mitótica y mayor frecuencia de metástasis².

Aunque la mayoría se presentan como masas asintomáticas, puede dar problemas fundamentalmente por compresión de estructuras vecinas, sobre todo cuando se localizan en la cavidad oral, la cabeza o el abdomen, y pueden crecer o llegar a sangrar tan rápidamente que pueden amenazar la vida³.

A pesar de los diferentes estudios realizados sobre el hemangiopericitoma desde su descripción en 1942⁶, su diagnóstico es difícil por su rareza y por su aspecto y comportamiento similar a otras tumoraciones más frecuentes en niños, como linfangioma, lipomas o hemangiomas.

Los hallazgos radiológicos son inespecíficos. La ecografía, la tomografía computarizada (TC) y la RM describen una masa definida sólida, quística o mixta, con imágenes de vacío de señal en su interior, propias de estructuras vasculares, pero no permiten un diagnóstico preciso. Sirven para delimitar los límites de las lesiones y evaluar su estructura interna, así como para el seguimiento postoperatorio.

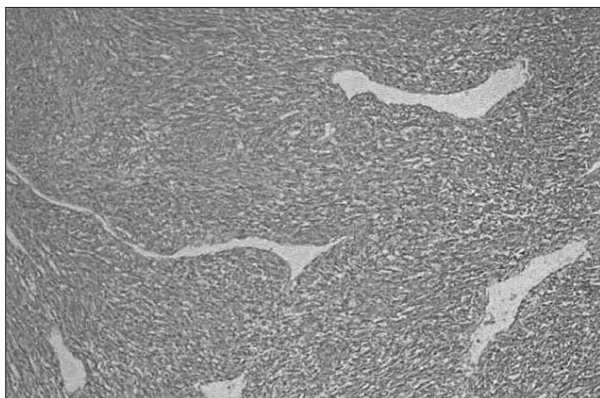


Figura 3. Descripción microscópica: células fusiformes dispuestas alrededor de vasos ramificados de paredes delgadas, con una configuración en asta de ciervo, típica del patrón vascular pericitomatoso.

El diagnóstico se basa fundamentalmente en su análisis histológico, con el hallazgo de células fusiformes alrededor de los vasos con una distribución en “asta de ciervo” o “cuernos de alce”^{5,6}.

El tratamiento del hemangiopericitoma crónico es la extirpación quirúrgica, aunque se han descrito regresiones espontáneas⁷, así como recidivas locales y a distancia después de un prolongado largo intervalo libre de síntomas².

La presencia de invasión regional o a distancia, la resección incompleta y el gran tamaño de la tumoración son indicadores de peor pronóstico^{2,8} y necesitan quimioterapia y/o radioterapia.

**J.E. Barrios Fontoba^a, L.F. Sanchís Solera^a,
L. Morell Quadreny^b, E. Llopis San Juan^c
y J.M. de la Cámara de las Heras^d**

^aUnidad de Cirugía Pediátrica. ^bServicio de Anatomía Patológica. ^cServicio de Radiología.

^dServicio Documentación. Hospital de la Ribera. Valencia. España.

Correspondencia: Dr. J.E. Barrios Fontoba. Pº de la pechina, 35, 13.ª 46008 Valencia. España. Correo electrónico: jebarríos@hospital-ribera.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Arango García G, González Ruiz JA, Tarragona Reinoso R, Sánchez Noda E. Hemangioma de la pantorrilla. Presentación de un caso. *Rev Cub Ortop Traumatol* 1996;10:196-7.
2. Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, Mattke A, Meazza C, Gronchi A, et al. Hemangiopericytoma in pediatric ages: A report from the Italian and German soft tissue sarcoma cooperative group. *Cancer* 2001;92:2692-8.
3. Rodríguez-Galindo C, Ramsey K, Jenkins JJ, Poquette CA, Kaste SC, Merchant TE, et al. Hemangiopericytoma in children and infants. *Cancer* 2000;88:198-204.
4. Atkinson JB, Mahour GH, Isaacs H Jr, Ortega JA. Hemangiopericytoma in infants and children. A report of six patients. *Am J Surg* 1984;148:372-4.
5. Variend S, Bax NMA, Van Gorp J. Are infantile myofibromatosis, congenital fibrosarcoma and congenital haemangiopericytoma histogenetically related? *Histopathology* 1995;26:57-62.
6. Ordóñez NG, Mackay B, El-Naggar AK, Byers RM. Congenital hemangiopericytoma: An ultrastructural, immunocytochemical, and flow cytometric study. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:934-7.
7. Chen KT, Kassel SH, Medrano VA. Congenital hemangiopericytoma. *J Surg Oncol* 1986;31:127-9.
8. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, Crist W, Hammond D, Hays DM, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma study: A final report. *Cancer* 1988;61:209-20.