

SÍNDROME DE TÚNEL TARSIANO PRODUCIDO POR HEMANGIOPERICITOMA

D. García-Fernández, P. Guerra-Vélez, P. Morales-Muñoz, R. García-Rodríguez, B. Gutiérrez-Narvarte, J.M. Cano-Egea

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología I. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Los hemangiopericitomas son tumores vasculares procedentes de los pericitos de Zimmerman. Su grado de malignidad es variable y su evolución imprevisible. Pueden asentar en cualquier localización, con ligero predominio en los miembros inferiores. Presentan un pico de frecuencia durante la 4.ª y la 5.ª décadas de la vida y predominio del sexo masculino (2:1). Generalmente se presentan como una masa indolora y, con menor frecuencia, provoca síntomas debido a compresión de vísceras o nervios adyacentes. Presentamos el caso clínico de un paciente con un hemangiopericitoma recidivante en la región retromaleolar medial del tobillo que causó un síndrome de túnel tarsiano. El tratamiento de elección consiste en la exéresis quirúrgica, que al menos debe ser marginal. Cuando ésta es imposible, puede asociarse radioterapia coadyuvante o, a veces, recurrir a la amputación. La quimioterapia no es útil en el tratamiento del hemangiopericitoma.

PALABRAS CLAVE: *Hemangiopericitoma. Tumores vasculares. Síndrome del túnel tarsiano. Tratamiento.*

TARSAL TUNNEL SYNDROME SECONDARY TO HAEMANGIOPERICYTOMA

Haemangiopericytomas are vascular tumours arising from Zimmermann's pericytes. Their degree of malignity is variable and their evolution unforeseeable. They may arise in any location, with a slight predominance in the lower limbs. They show a frequency peak around the 4th and 5th decades of life, and a 2:1 male gender predominance. They usually present as a painless mass and, less frequently, they induce symptoms through compression of adjacent viscera or nerves. We here report the case of a male patient with a recurring haemangiopericytoma in the medial retromalleolar region of the ankle causing a tarsal tunnel syndrome. The first-choice therapy is surgical exeresis, which should be at least marginal. When this is not possible, adjuvant radiotherapy may be used, or sometimes even amputation. Chemotherapy is useless in the management of haemangiopericytoma.

KEY WORDS: *Haemangiopericytoma. Vascular tumours. Tarsal tunnel syndrome. Management.*

INTRODUCCIÓN

El hemangiopericitoma se origina a partir de las células de Zimmerman, que se localizan alrededor de los vasos. Es un tumor de una agresividad intermedia, que tiene un potencial benigno y maligno⁽¹⁾. De hecho, en algunas clasificaciones se definen como lesiones tumorales vasculares de evolución incierta. También en este grupo se encuadraría el hemangiopericitoma⁽²⁾.

El tumor suele afectar a la columna vertebral, a la pelvis y a las extremidades inferiores, sobre todo a las partes blandas del muslo. Las lesiones óseas primarias son raras, y cuando se sugiere este diagnóstico, debe excluirse im-

rativamente una lesión primaria a distancia, sobre todo en las meninges⁽³⁾.

El dolor, que es el síntoma principal, puede ser local o loco-regional debido a compresión de estructuras vecinas. Este tumor puede crecer y permanecer mucho tiempo indoloro⁽⁴⁾, generalmente de un mes a un año⁽⁵⁾.

El objetivo de este trabajo es presentar una patología tumoral de partes blandas muy infrecuente y de evolución realmente incierta.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 58 años afecto de poliomielitis en el miembro inferior derecho que presentaba un cuadro de dolor no controlado con analgésicos habituales y localizado en la cara interna del pie y el tobillo derechos, en relación con masa de partes blandas en la región retromaleolar interna. También presentaba una tumoración de pequeño tamaño en el dorso de la base del quinto metatarsiano. El paciente refiere que muchos años antes fue intervenido para

Correspondencia:

Dr. David García Fernández
c/ Río Sil, 8. 28723 Pedrezuela (Madrid)

Correo-e: garferda@yahoo.es

Fecha de recepción: 08/05/09

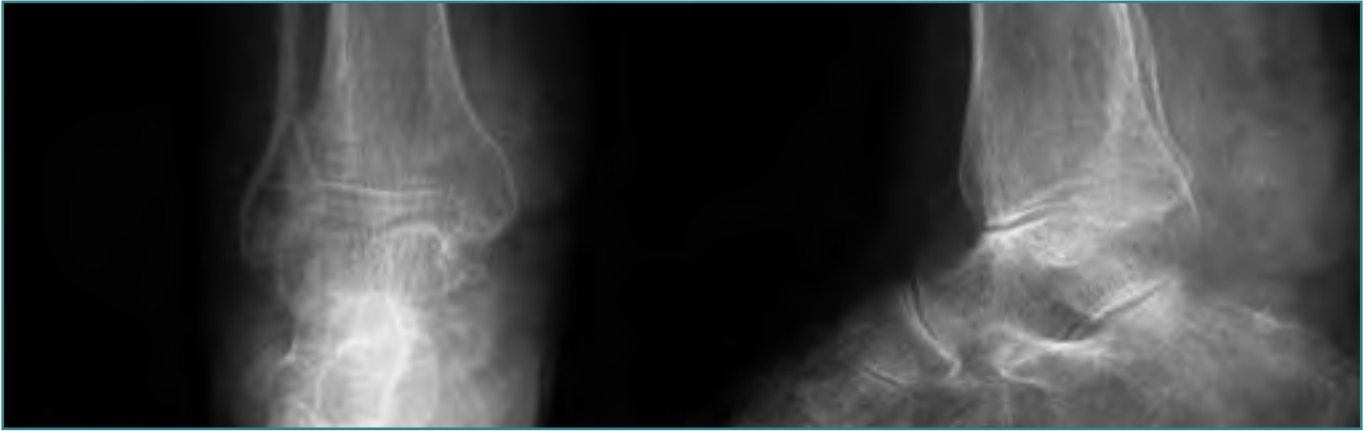


Figura 1. Radiografía del tobillo derecho. Se objetiva una masa de partes blandas con alguna calcificación en su interior.
Figure 1. X-ray of the left ankle. A soft-tissue mass can be discerned, with some calcifications within it.

eliminar una tumoración en dicha localización, pero que no aportaba ningún informe médico al respecto. El dolor se situaba en relación con la tumoración de partes blandas de la región retromaleolar interna del tobillo derecho, e irradiaba por la cara interna de pie, con quemazón a dicho nivel. A la exploración presenta una tumoración de unos 3 × 3 cm, de consistencia blanda, no desplazable y con signo de Tinel positivo.

Se realizó estudio radiológico (**Figura 1**) y se detectó una masa de partes blandas en la zona aquílea, con alguna calcificación en su interior. El estudio mediante resonancia magnética nuclear (**Figura 2**) detectó la presencia de una tumoración multiloculada en la vertiente medial del tobillo. Se realizó estudio mediante electromiografía, que confirmó la existencia de un cuadro compresivo del nervio tibial posterior en la región retromaleolar interna.

Se intervino quirúrgicamente, y se detectó una masa muy vascularizada que englobaba el paquete vasculonervioso tibial posterior (**Figura 3**). Se realizó una liberación de los vasos y del nervio tibial posterior (**Figura 4**) y una exéresis parcial de la tumoración del tobillo (**Figura 5**). La hemostasia de la zona fue muy dificultosa y hubo que recurrir a apósitos hemostáticos.

El estudio anatomopatológico confirmó su estirpe vascular. Las células tumorales eran fusiformes, y la tinción de la reticulina puso de manifiesto su posición extravascular catalogando dicha tumoración como hemangiopericitoma, de baja densidad celular y actividad mitótica.

Tras la confirmación del diagnóstico, se realizó estudio de extensión mediante tomografía axial computarizada toracoabdominal y gammagrafía ósea. No se detectaron otras localizaciones secundarias.



Figura 2. Imágenes mediante resonancia magnética de la lesión.
Figure 2. MR imaging of the lesion.



Figura 3. Aspecto de la tumoración en la región retromaleolar interna tras la disección del tejido celular subcutáneo.

Figure 3. Aspect of the internal retromalleolar mass after dissection of the subcutaneous tissues.

Durante el postoperatorio inmediato, se presentó sangrado excesivo por la herida quirúrgica durante los 3 primeros días. Pasados 10 meses desde la intervención, el paciente se encuentra asintomático y sin recidiva de la tumoración.

DISCUSIÓN

En 1942 Stout y Murray⁽⁶⁾ describieron un tumor que distinguieron nítidamente del tumor gnómico y cuyas células procedían de los pericitos de Zimmerman, células contráctiles especializadas presentes en las paredes de los capilares. Generalmente diagnosticados como tumores de partes blandas, los hemangiopericitomas óseos son extremadamente raros. Según la serie de la Clínica Mayo, constituyen el 0,08% de los tumores óseos primarios y el 0,1% de los tumores óseos malignos⁽⁷⁾. Ante un hemangiopericitoma óseo conviene descartar, en primer lugar, la posibilidad más frecuente de metástasis ósea de un hemangiopericitoma meníngeo.

Se han publicado unos 50 casos, con un pico de frecuencia durante la cuarta y quinta décadas de la vida y predominio del sexo masculino (2:1)⁽⁸⁾.

El hemangiopericitoma generalmente se presenta como una masa indolora, pero la compresión de estructuras vecinas puede causar síntomas⁽⁵⁾, como ocurre en nuestro caso.

Las técnicas de imagen no son capaces de distinguir las lesiones benignas de las malignas, por lo que es fundamental el estudio minucioso y completo de la muestra completa. De hecho, pueden existir áreas vasculares parecidas a las del hemangiopericitoma en varias neoplasias de partes blandas, ya sean benignas o malignas⁽⁵⁾. De hecho, está descrito un



Figura 4. Liberación quirúrgica del paquete vasculonervioso tibial posterior.

Figure 4. Surgical liberation of the posterior tibial vasculo-neural tract.



Figura 5. Aspecto final tras la exéresis parcial de la tumoración y liberación del trayecto del nervio tibial posterior.

Figure 5. Final aspect after partial exeresis of the tumoural mass and liberation of the N. tibialis posterior.

tumor muy similar, llamado miopericitoma, que puede surgir del tejido graso de Kager, el cual estaría encuadrado entre la miofibromatosis y el hemangiopericitoma⁽⁹⁾.

El tratamiento de elección del hemangiopericitoma consiste en la exéresis quirúrgica, que al menos debe ser marginal y preferentemente amplia. Cuando la resección quirúrgica es imposible o muy arriesgada, puede plantearse la radioterapia o la amputación. La quimioterapia no es útil en el tratamiento del hemangiopericitoma.

La evolución del hemangiopericitoma es imprevisible. Algunas publicaciones suscriben la existencia de curaciones tras tratamiento local y seguimiento de más de 10 años. En

cambio, muchas publicaciones comunican casos de recidiva local tras exéresis quirúrgica (> 50%) y una diseminación metastásica tardía, básicamente a los pulmones, 15 o incluso 20 años después del tratamiento inicial⁽³⁾. Tang *et al.*⁽¹⁰⁾ encontraron que la supervivencia era del 75% a los 5 años y del 44% a los 10 años. Entre los 15 pacientes reclutados por Wold *et al.*⁽¹¹⁾, solamente 3 continuaban vivos y en remisión en el último control.

BIBLIOGRAFÍA

1. Greenspan A, Remagen W. Lesiones vasculares. En: Tumores de huesos y articulaciones. Madrid: Marban; 2002. p. 289-310.
2. Dubousset J, Forest M, Tomeno B. Tumores óseos. Generalidades diagnósticas (biopsia y anatomía patológica). En: Enciclopedia Médico Quirúrgica (aparato locomotor). Paris: Elsevier; 1997. p. 14-160.
3. Ghanem I, Checrallah A, Kharrat K, Dagher F. Tumores óseos de origen vascular. En: Enciclopedia Médico Quirúrgica (aparato locomotor). Paris: Elsevier; 1997. p. 14-188.
4. Vang PS, Falk E. Hemangiopericytoma of bone. Review of the literature and report of a case. *Acta Orthop Scand* 1980; 51: 903-7.
5. Lorigan JG, David CL, Evans HL, Wallace S. The clinical and radiologic manifestations of hemangiopericytoma. *Am J Roentgenol* 1989; 153: 345-9.
6. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmerman's pericyte. *Ann Surg* 1942; 116: 26-33.
7. Derouin MR, Key JJ, Caminear DS, Sella E. Hemangiopericytoma of the navicular: a case report. *J Foot Ankle Surg* 2004; 43 (3): 191-4.
8. Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. New York: Springer-Verlag; 1999.
9. Harish S, O'Donnell P, Briggs TWR, Saifuddin A, Flanagan A. Myopericytoma in Kager's fat pad. *Skeletal Radiol* 2007; 36: 165-9.
10. Tang JS, Gold RH, Mirra JM, Eckardt J. Hemangiopericytoma of bone. *Cancer* 1988; 62: 848-59.
11. Wold LE, Unni KK, Cooper KL, Sim FH, Dahlin DC. Hemangiopericytoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 53-8.