

TUMOR GLOMICO (HEMANGIOPERICTOMA) DEL MEDIASTINO POSTERIOR

POLINÉSTOR ÁGUILAR C.* y LEONARDO LEÓN V.**

Zimmermann (1), en 1923, describió en los vertebrados, "unas células contráctiles con largos procesos que rodean los capilares sanguíneos, que sirven para cambiar el calibre de ellos. A estas células las llamó: Pericitos.

En 1924, Masson P. (2), estudió una estructura normal neuro-miovascular localizada en la unión de la piel con el tejido subcutáneo, denominándola "Glomus". Posteriormente, el mismo autor, describió un tumor vascular compuesto de una mezcla de todos los elementos del Glomus normal, considerándola como una hiperplasia de éste o un hamartoma. Dice además, que dentro de cada tumor, puede predominar un solo tipo de células y los clasifica en: Angiomatosos, epitelioides y neuromatosos. A este tumor lo llamó "Tumor Glómico" (3).

La primera descripción clínica del tumor glómico, según Brindley (4), se debe a Wood (5), quien en 1812 lo describió bajo el título de "Painful Subcutaneous Tubercle". En la literatura americana, son Mason y Weil (6) quienes describieron por primera vez el Tumor Glómico, y según ellos, éste ha sido confundido con neurinomas u otros tumores vasculares.

Murray y Stout (7), en Marzo de 1942, hicieron un estudio de los tumores glómicos llegando a la conclusión de la similitud entre las células glómicas y los pericitos. El mismo año, Stout y Murray (8) estu-

(*) De la Cátedra de Fisiología de la Facultad de Medicina de Lima-Perú. Patólogo del Hospital Sanatorio Bravo Chico, Lima-Perú.

(**) Cirujano de Tórax del Hospital Sanatorio de Bravo Chico. Lima-Perú.

diaron 691 casos de tumores vasculares, en los que encuentran 9 casos de tumores caracterizados por: "grupos de capilares tapizados por endotelio normal o semejante al del tejido de granulación y yemas sin luz. Ambas formaciones están soportadas por fibras reticulares delicadas dentro de las cuales había pericitos redondeados o alargados". A este grupo de tumores vasculares los denominó: HEMANGIOPERICITOMAS.

Fisher, Kaufman y Mason (9), haciendo estudios en cultivos de pericitos, llegaron a la misma conclusión que Murray y Stout, y además señalaron la similitud de estas células a la fibra muscular lisa, pero sin miofibrillas y aún con los fibroblastos.

Por los estudios de Masson P. (3), Murray y Stout, (7), Fisher y Col. (9), Ferguson, Clagett y McDonald (10) y Stout (11), y por los hallazgos en el tumor que reportamos creemos que "Tumor Glómico" y "Hemangiopericitoma" son sinónimos y la única diferencia sería el componente celular predominante.

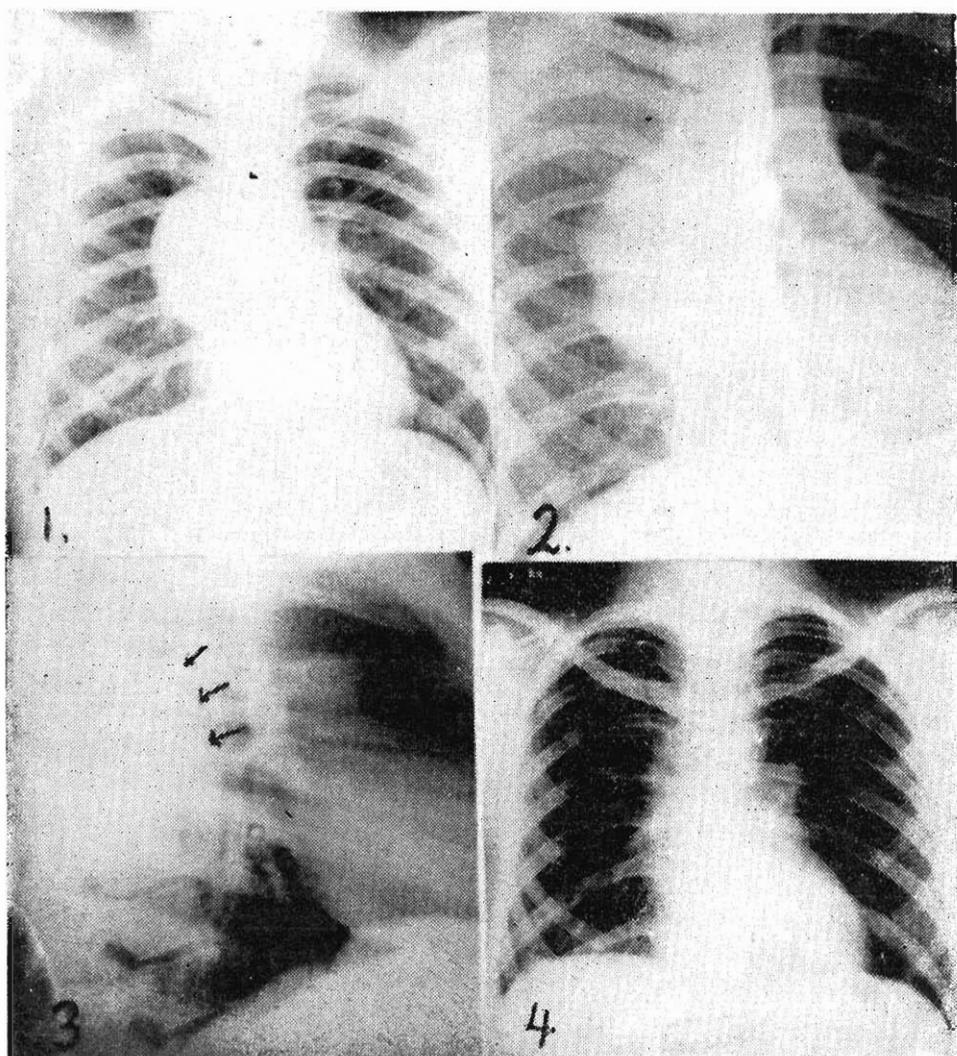
El caso que aquí reportamos corresponde a un tumor glómico localizado en el mediastino posterior a nivel del quinto espacio intervertebral. Lo hacemos por la rareza de su localización y por las características histológicas encontradas en él.

CASO REPORTADO

A. A., de 26 años de edad, sexo masculino, con antecedentes personales sin importancia. Entre sus antecedentes familiares refiere que un hermano que murió ahogado, padecía de dolores torácicos similares a los del paciente.

La enfermedad actual se inició siete años antes, con dolor esporádico, tipo hincada, en el hemitórax derecho. Desde hace tres años, el dolor se hace más intenso irradiándose al hipocondrio derecho e hipogastrio. Las crisis dolorosas duraban de quince a treinta días y se presentaban con intervalo de varios meses y en una ocasión, hasta de un año. Fué tratado como neuritis intercostal; últimamente, la intensidad del dolor se hizo mayor, hasta tal punto que le impedía conciliar el sueño y aun trabajar. Examen Clínico: Normal. Presión arterial 12/7. Al examen radiológico se encontró una tumoración de localización mediastínica posterior que fué diagnosticada como Neurofibroma. Radiografía de columna: Normal.-- Exámenes de Laboratorio: Normales.

En el acto operatorio se encontró que las pleuras eran lisas y brillantes, y a nivel del hilio pulmonar una tumoración subpleural redon-



Radiografías N^o 1, 2 y 3.—Diferentes aspectos radiográficos del tumor glómico.
Radiografía N^o 4.—Control post-operatorio.

deada de superficie lobulada que medía aproximadamente 8 cms. de diámetro mayor. La tumoración estaba adosada a la cara antero-lateral de la columna a nivel de la 5^a y 6^a vértebras dorsales. Había un buen plano de clivaje entre la pleura y la tumoración. El pedículo estaba rodeado por vasos varicosos e implantado en el paquete vásculo-nervioso del quinto espacio intercostal derecho, el cual fué ligado y seccionado. El post-operatorio fué sin accidentes. El examen radiográfico, a los dos meses y al año de la intervención, es normal. El enfermo, hasta la actualidad está asintomático. (Radiografías 1, 2, 3 y 4).

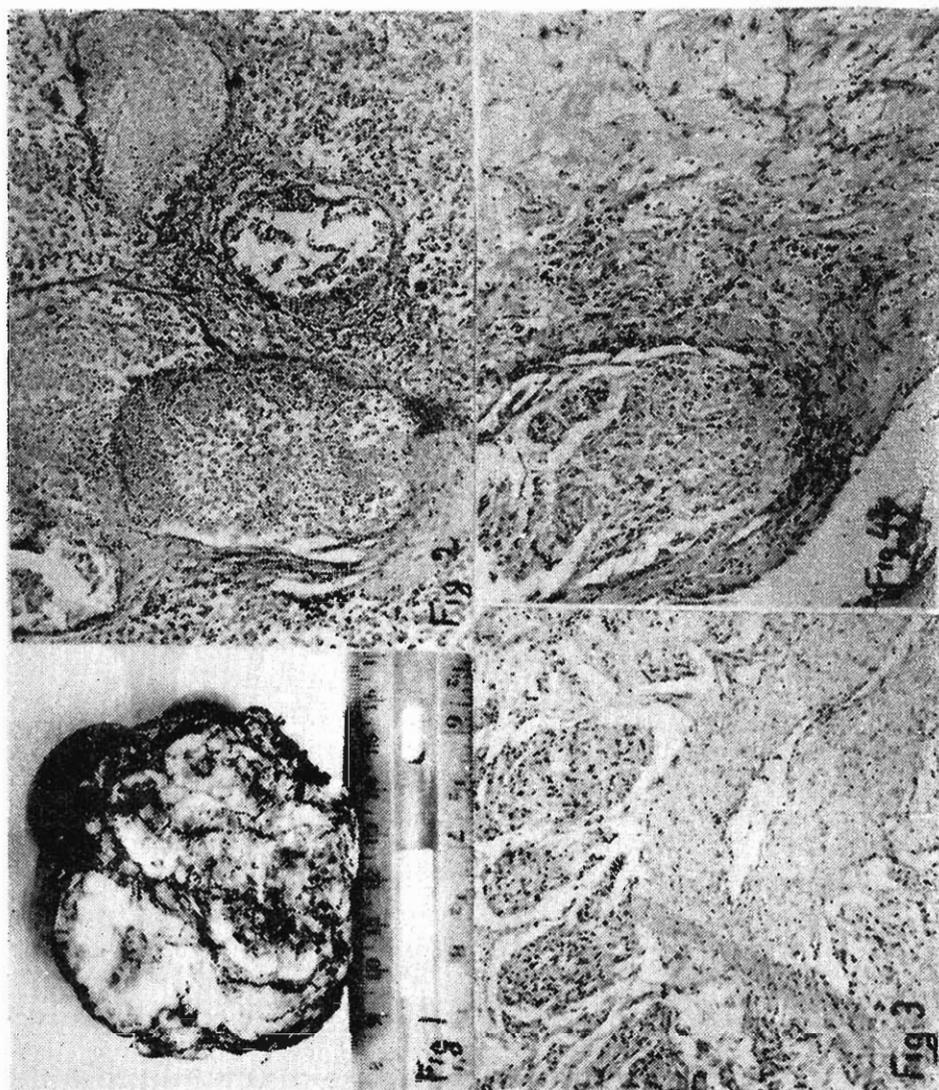
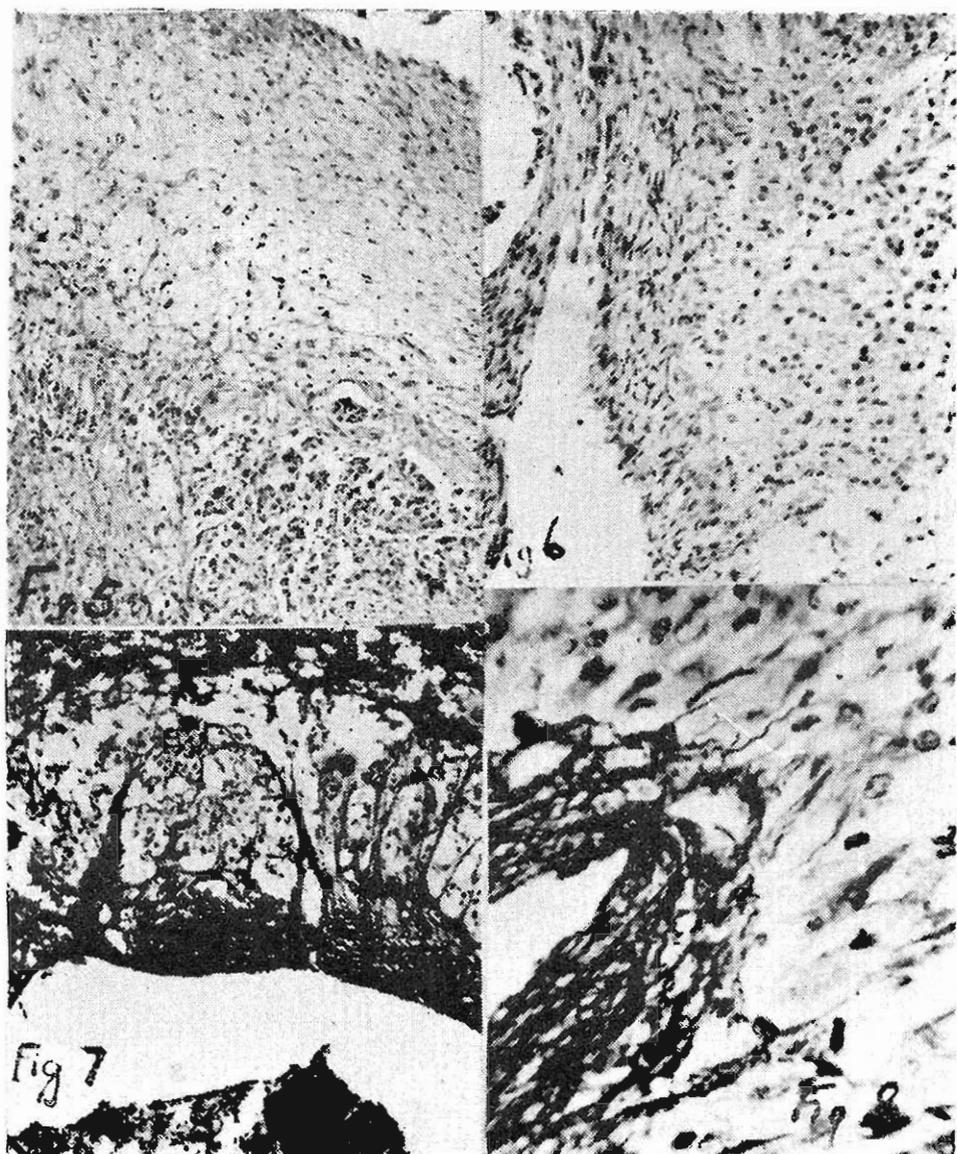


Figura N° 1.—Aspecto macroscópico del Tumor glómico. Se observa los lobulillos del parénquima tumoral.

Figura N° 2.—Zona hilar. Vasos dilatados y llenos de sangre. El tejido perivascular está necrosado. Col. H-E.

Figura N° 3.—Zona arterial. Nódulos perivascularares constituidos por pericitos. Col. H-E.

Figura N° 4.—Zona arterial. Pared arterial con un nódulo intramural formado por pericitos redondos. Se observa el reemplazo del tejido muscular por conectivo. Col. H-E.

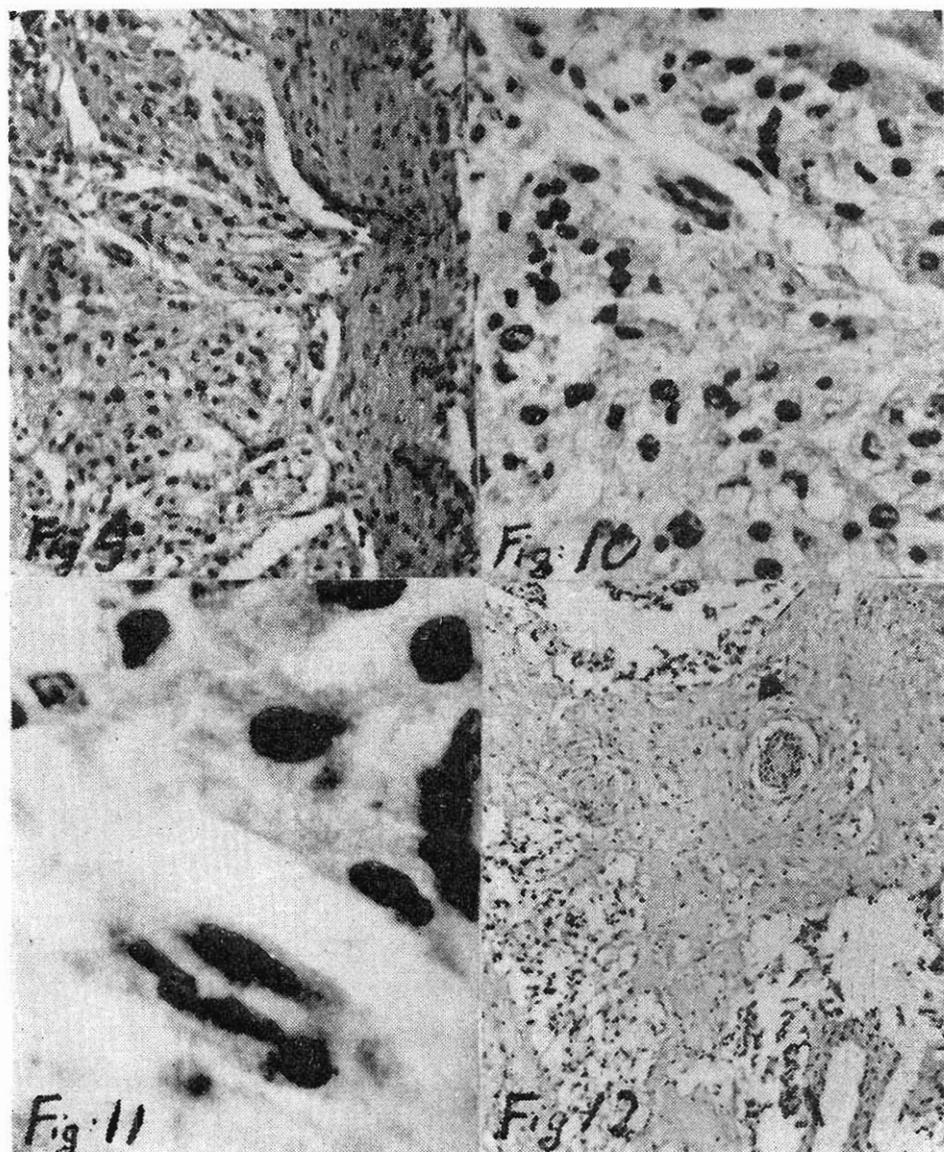


Figuras N° 5 y 6.—Zona arterial. Además de la estructura conectiva de las paredes arteriales se observa un pequeño nódulo intramural en la figura 5 y la infiltración de la arteria en la figura 6 Col. H-E.

Figura N° 7.—Zona arterial. Se observa abundante cantidad de fibras reticulares en la pared. Obsérvese los pericitos delimitados por finas fibras reticulares. Col. de Wilder.

Figura N° 8.—Pared arterial a mayor aumento Col. de Wilder.

Anatomía Patológica.— La pieza operatoria consistía en una tumoración redondeada de 8 cms. de diámetro mayor, con escasas adherencias laxas en su superficie. Al corte la cápsula medía de 0.1 a 0.3 cms. de grosor en la periferia y el pedículo respectivamente. El tejido

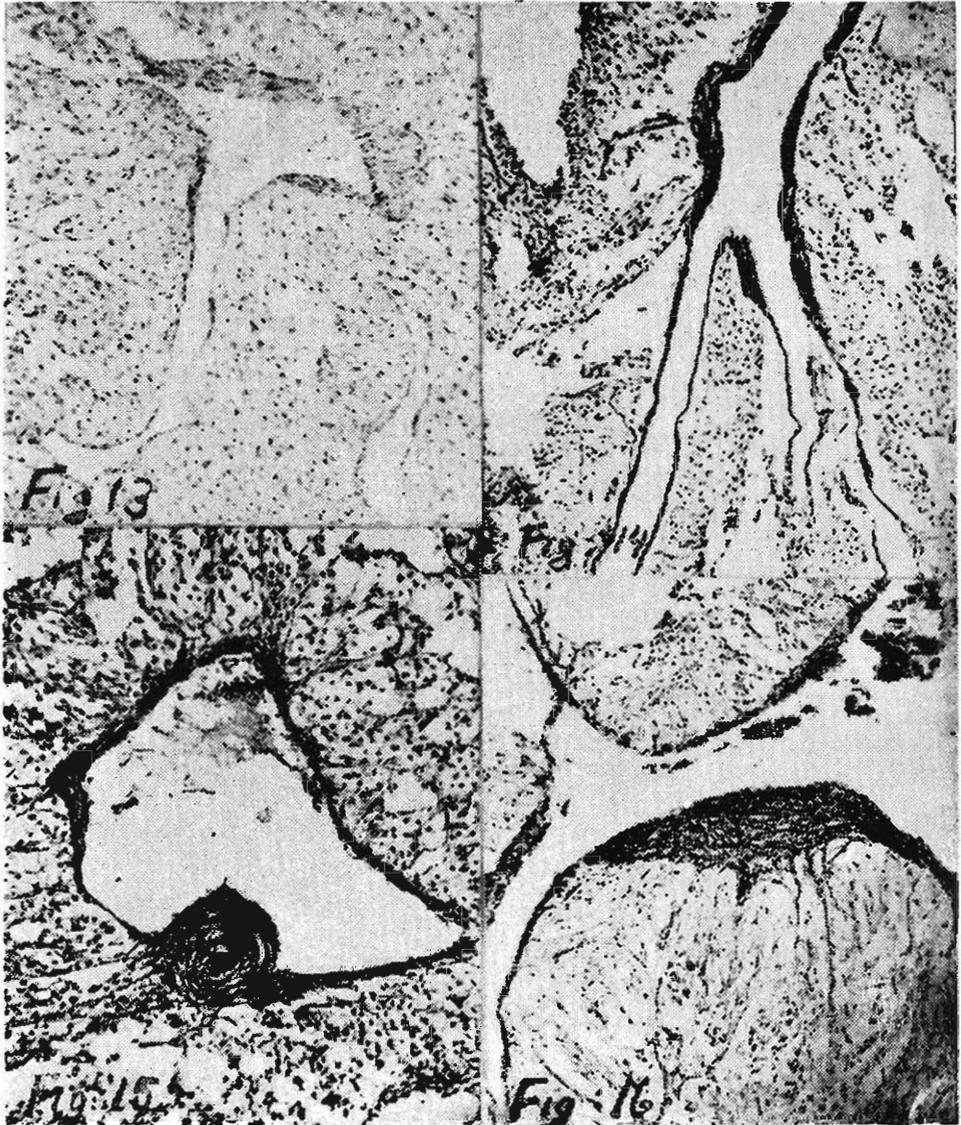


Figuras N° 9, 10 y 11.—Pared arterial rodeada por pericitos. Se observa un pequeño grupo de pericitos de aspecto fibrilar Col. H-E.

Figura N° 12.—Fibras nerviosas a nivel de la zona hilar.

rumoral estaba separado en lóbulos de tejido friable, unos de color marrón clara y otros rojo oscuro. (Fig. 1).

Al examen microscópico se pudo distinguir varias zonas de límites más o menos netos:



Figuras N° 13 y 14.—Zona glómero. Canales de Sucquet-Hoyer
 Figura N° 15.—Nódulo vascular constituido por fibras de reticulino. Obsérvese la disposición vascular de los pericitos y las delicadas fibras de reticulino que los soporta. Col. de Wilder.
 Figura N° 16.—Corte longitudinal de un vaso que muestra engrosamiento focal de la pared Col. de Wilder.

1) Zona hilar formada por vasos enormemente dilatados y llenos de sangre. El tejido conectivo circundante mostraba zonas de necrosis y calcificación (Fig. 2).

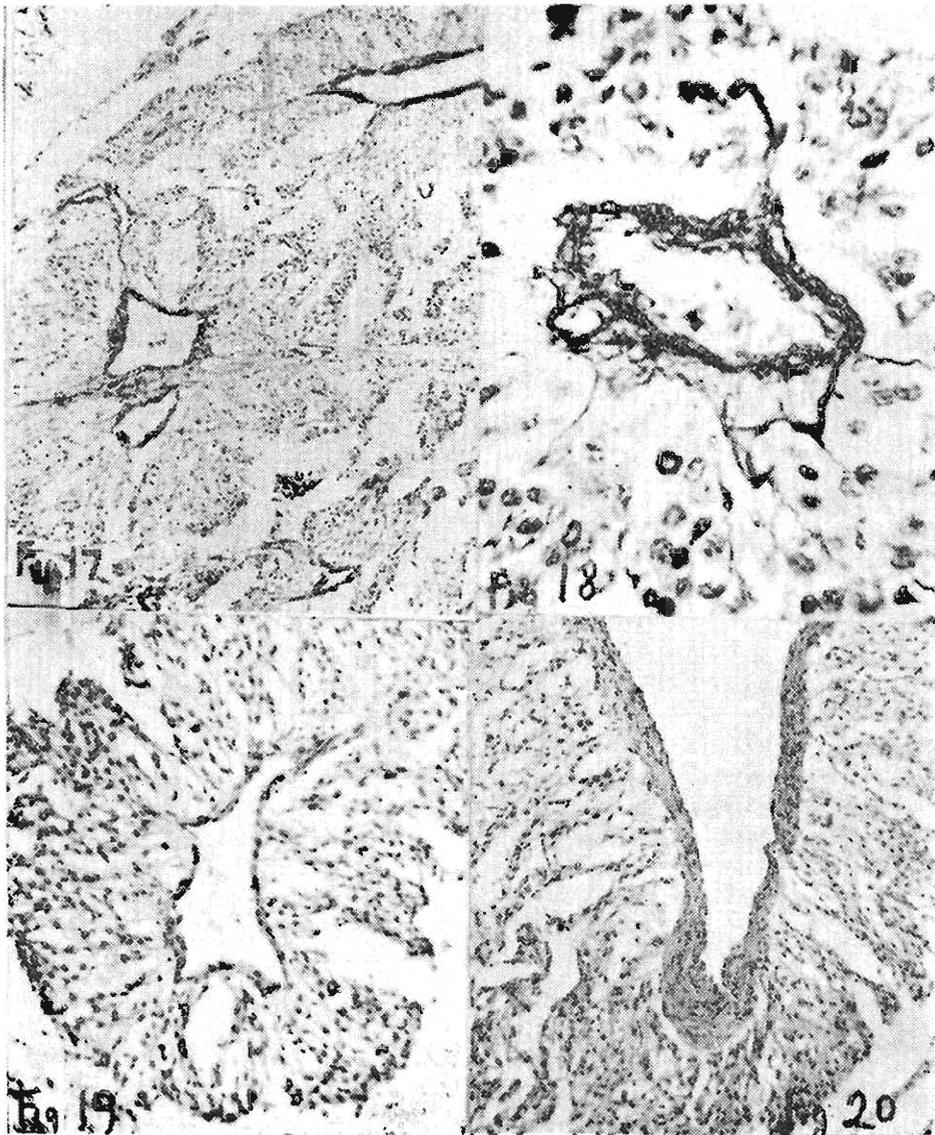
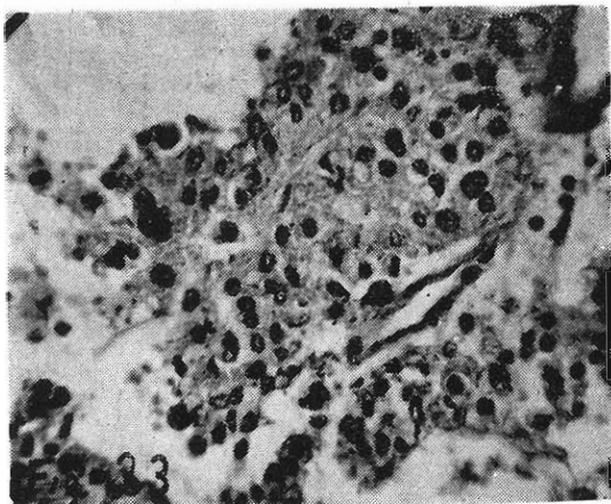
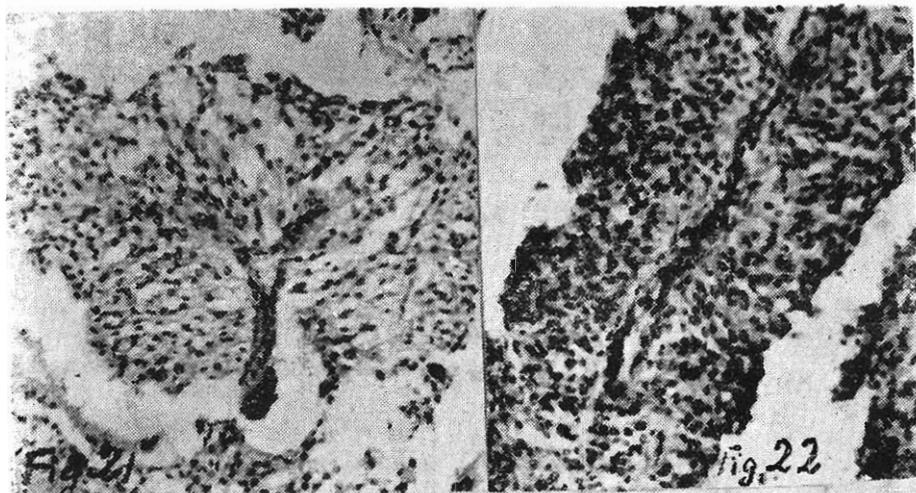


Figura N° 17.—Zona glómicia a menor aumento. Col. de Wilder.
 Figuras N° 18 y 20.—Zona glómicia. Arteriola a mayor aumento. Col. de Wilder y H-E. respectivamente.
 Figura N° 19.—Zona periférica. Capilar rodeado por pericitos alargados Col. H-E.

2) Zona arterial, constituida por vasos de gruesas paredes que mostraban nódulos de pericitos a su alrededor, o dentro de la pared o bien formando parte de ellas sin límites precisos. En las paredes arteriales no se encontró ni músculo ni fibras elásticas, sino conectivo rico en fibras de reticulina. En algunas áreas se encontró discretas alte-



Figuras N° 21 y 22.—Zona periférica. Yemas vasculares rodeadas por pericitos.
Col. H-E.

Figura N° 23.—Zona periférica. Se observa un capilar con epitelio tapizado por células de núcleo prominente. Los pericitos perivascuales muestran alteraciones nucleares en volumen y contenido de cromatina.

aciones nucleares en volumen y contenido de cromatina. Sólo a nivel de estas dos zonas hemos podido observar fibras nerviosas. (Figs.: 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11 y 12).

3) Zona organoide o glómic, constituida por vasos sanguíneos de delgadas paredes, dilatadas, vácuos, algunos con escasa cantidad de músculo liso en la pared, ausencia de fibras elásticas y abundantes fibras de reticulina. Los pericitos (células glómicas) adoptan formas redondeadas y alargadas. (Figs 13, 14, 15, 16, 17, 18 y 20).



Figura N° 24.—Zona periférica. Se observa capilares rodeados por pericitos. Algunos capilares contienen hematies. Col. H-E

Figura N° 25.—Zona periférica. Col. Wilder. Se observa claramente la disposición perivascular de los pericitos.

En algunos campos microscópicos se puede apreciar formaciones vasculares compatibles con los canales de Sucquet-Hoyer. (Figs. 13 y 14).

En un corte transversal de un vaso, se aprecia un nódulo en la pared, que Eichwald (12) lo describe en su trabajo sobre "The mural cells of the capillary hemangiomas". En otro corte, en una sección longitudinal de un vaso, se observó un engrosamiento de la pared, que en un corte transversal nos hubiera dado un nódulo semejante a los descritos. En ambos, se puede apreciar el gran componente de fibras reticulares. (Figs. 15 y 16).

4) Zona periférica, típica de Hemangiopericitoma. En los cortes realizados se puede observar capilares tapizados por endotelio normal y yemas sin luz, rodeadas por abundantes pericitos alargados o redondeados (Figs. 19, 21, 22, 23, 24 y 25).

DISCUSION

La mayoría de los tumores glómicos y los descritos como hemangiopericitomas, han estado localizados en la piel y el resto, en otros órganos como: útero, meninges, órbita, intestinos, estómago etc. (13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24 y 25). Enterline y Roberts describen un caso localizado en los vasos linfáticos (26). En el mediastino, de acuerdo a Ferguson y Col., sólo hay tres casos siendo el primero el descrito por Brindley (4).

El dolor ha sido considerado como signo principal de los tumores glómicos, pero Weidman y Wise (27), describen un caso con 48 tumores glómicos en los cuales no se encontró fibras nerviosas ni hubo dolor y Slepian (28), describe otro caso con 14 tumores glómicos, todos ellos con fibras nerviosas, pero sólo en dos hubo dolor. En el caso que reportamos el tipo de dolor y su propagación están de acuerdo al sitio de implantación de éste.

El volumen de los tumores glómicos varía desde 5 centímetros hasta 13 centímetros según McCormack y Gallivan (18). Puede tener cápsula discreta, nódulos satélites y aun ser infiltrantes (10).

El hermano del paciente, cuyo caso comunicamos, presentaba dolores torácicos similares, pero la autopsia no fué realizada. De acuerdo a Stout (29) podría tratarse de un tumor glómico congénito o hereditario.

En la literatura revisada, todos los autores están de acuerdo en que el examen histopatológico no nos da un criterio para negar o asegurar

la malignidad de los hemangiopericitomas. En relación a los "Tumores Glómicos" éstos son en su mayoría considerados benignos. En la literatura revisada, Murray y Stout, citan dos casos malignos, uno localizado en el omento y el otro que había invadido el estómago y el hígado (7).

Hay casos de hemangiopericitomas en los cuales el tumor primario fué extirpado y posteriormente a los 5 años, y otro a los 13, tuvieron metástasis (18-30). Ultimamente, Schirger, A. y Col. (31), presentaron un caso de hemangiopericitoma que recidivó a los 26 años de extirpado.

Nuestro caso, hasta la actualidad, está asintomático y en los estudios radiológicos ulteriores no se encuentra alteraciones.

En nuestro medio se ha descrito nueve casos de tumores glómicos (32, 33, 34) todos de localización subcutánea. Ultimamente se ha encontrado cuatro Hemangiopericitomas (Tumor glómico) dos en la Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina (35), situados en el tejido subcutáneo y dos en el Instituto de Enfermedades Neoplásicas, uno de ellos subcutáneo y el otro de localización pulmonar (36).

CONCLUSIONES

Se informa de un caso de tumor glómico (hemangiopericitoma) de localización mediastinal posterior.

En la estructura del tumor son descritas cuatro zonas distintas, de bordes más o menos netos: Angiomatosa, arterial, glómica y hemangioperiteliomatosa.

No se encuentra fibras elásticas en los vasos que constituyen la tumoración y sólo en algunas arteriolas hay fibras musculares. La pared vascular en la mayoría de vasos es conjuntiva con abundantes fibras de reticulina.

El crecimiento de los pericitos, es perivascular en todas las estructuras del tumor, adoptando las formas redondeadas y fusiformes.

Sólo se encuentra fibras nerviosas a nivel del hilio y de la zona arterial.

Se sugiere considerar el Hemangiopericitoma sinónimo del Tumor Glómico.

Hasta esta fecha (1 año) no hay síntomas clínicos de recidiva ni alteraciones torácicas radiológicas.

SUMMARY

A case of glomus tumor (Hemangiopericytoma) is reported. It was localized in the posterior mediastinum at the level of the 5th. intervertebral space.

The tumor was well encapsulated. On the histological examination four fairly well noted layers are described: angiomatous, arterial, glomic and hemangioperiteliomatous.

Elastic fibers in all the vascular structures are not found. Muscle is only found in the glomic layer. All the vessels and capillaries are rich in reticulin fibers.

A nodular formation, described by Eichwald in the Capillary Hemangiomas, is found. It is formed by reticular fibers.

Nervous fibers are seen only in the angiomatous and arterial layers.

We feel that the Hemangiopericytoma is a synonymous of Glomus Tumor.

A patient's brother who died drowned had similar thoracic pains, and according to Stout, this could be a congenital or hereditary case.

The patient, 27 years old, is asymptomatic (one year after the operation) The chest X Ray is normal.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—ZIMMERMANN, K. W.: Der feinere Bänder Blutcapillaren. Ztschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch., 68, 29-104, 1923 (Citado por Stout y Murray).
- 2.—MASSON, P.: The glomus of Tactile regions, Lyon chir. 21: 157-280 (may-June) 1924. (Citado por Ferguson, Clagett y McDonald).
- 3.—MASSON, P., and GERY, L.: Les tumeurs glomiques sous-cutanées en dehors des doigts. (Angio-neuromyomes artériels). Ann. de anat. path. 4: 153-165, 1927 (Citado por Kay y Col).
- 4.—BRINDLEY, G. V. Jr.: Glomus Tumor of the Mediastinum. J. Thoracic Surg., 18: 417-420 (June) 1949.
- 5.—WOOD, WILLIAM: Painful Subcutaneous Tubercle. Edimburg, M. J. 8: 283, 1812. (Citado por Brindley).
- 6.—MICHAEL, L. MASON, ARTHUR, WEIL.: Tumor of a Subcutaneous Glomus. Surg., Gyn. Obs. 58: 807-816, May. 1934.
- 7.—MURRAY, M. R. and STOUT, A. P.: **The Glomus Tumor.**— Investigation of the Distribution and behavior, and the identity of its "epithelioid" cells. Am. Jour. Path., 18, 183. March 1942.

- 8.—A. P. STOUT and M. M. MURRAY: **Hemangiopericytoma**: Vascular Tumor Featuring Zimmermann's Pericytes. *Ann. Surg.* 116: 26-33 (July) 1942).
- 9.—FISCHER, E. R., KAUFMAN, N., and MASON, J. E.: Hemangiopericytoma: Histologic and Tissue Culture Studies. *Am. J. Path.* 28: 653-661.
- 10.—FERGESON, J. O., CLAGETT, O. T., and McDONALD, J. R.: Hemangiopericytoma (Glomus Tumor) of the mediastinum: Review of Literature and report of Case. *Surgery.* 36: 320-326. (Aug.) 1954.
- 11.—ARTHUR PURDY STOUT.: Tumors of the soft tissues. Armed Forces Institute of Pathology 1953.
- 12.—EICHWALD, E. J.: The mural cells of capillary hemangiomas. *Arc. Path.* 47: 73-89, 1949.
- 13.—STOUT, A. P.: Hemangiopericytoma: a study of twenty five new cases. *Cancer,* 2: 1027-10-54, (Nov.) 1949.
- 14.—SIMS, C. F., KIRSCH, N., and McDONALD, R. G.: Hemangiopericytoma. *Arch. Dermat. Syph.* 58: 194-205, 1948.
- 15.—STOUT, A. P., and CASSELL, C.: Hemangiopericytoma of the omentum. *Surgery.* 13: 578-581, 1943.
- 16.—KAY, S., and WARTHEN, H. J.: Hemangiopericytoma of the rectum. *Cancer.* 6: 167-169, 1953.
- 17.—PEDOWITZ, P., FELMUS, L., and GRAYZEL, D.: Hemangiopericytoma of the Uterus. *Am. J. Obst. Gynec.* 67: 549-563, (March) 1954.
- 18.—McCOMARCK, L. J. and GALLIVAN, W. F.: Hemangiopericytoma. *Cancer,* 7: 595-601 (Marzo) 1954.
- 19.—BEGG, F. CH., and GARRET, R.: Hemangiopericytoma occurring in the meninges: Case report.
- 20.—KAY, S., CALLAHAN, W. P., MURRAY, M. R., RANDALL, H. T., and STOUT, A. P.: Glomus Tumors of the Stomach. *Cancer* 4: 726-736 (July) 1951.
- 21.—SMITH, W. P. and SWENSON, R. E.: Hemangiopericytoma of Ileum. *Am. J. Surg.* 87: 143-144 (Jan) 1954.
- 22.—FOX, S. A.: Hemangiopericytoma of the orbit. *Am. J. Ophth* 40: 786-789 (Dec) 1955.
- 23.—TUPPER, C.: Hemangiopericytoma of the Uterus: Report of a case. *Obst. Gyne* 9: 273-278 (Mar.) 1957.
- 24.—GOTOFF, A. and KUSHNER, J. L.: Hemangiopericytoma of the Uterus *New York J. Med.* 56: 411-412 (feb.) 1956.
- 25.—THOMPSON, J. A.: Hemangiopericytoma of the Yeyunum, *Surgery* 36: 976-979, 1954.
- 26.—ENTERLINE, H. T., and ROBERTS, B.: Lymphangiopericytoma. *Cancer* 8, 582, 1955.
- 27.—WEIDMAN, F. D., and WISE, F.: Multiples Glomus Tumors of the Order of Telangiectases. *Arch. Dermat and Syph.* 35: 414-424 (March) 1937.
- 28.—SLEPYAN, A. H.: Multiple Painful and Painless Glomus Tumors. *Arch. Dermat and Syph.* 50: 179-182 (Sept.) 1944.

- 29.—STOUT, A. P. Citado por Pack y Ariel: Tumors of the soft somatic Tissues. A Hoeber-Harper Book 1958.
- 30.—FORRESTER, J. S., and ROBERT A. HOUSTON: Hemangiopericytoma with metastases.
- 31.—SCHIRGER, A., UIHLEIN, A., PARKER, H. L. and KERNOHAN, L. W.: Hemangiopericytoma. Recurring after 26 years: Report of Case Proc. Staff Meet., Mayo Clin. 33: 347-352 (June 25) 1958.
- 32.—BECERRA DE LA FLOR, JORGE: Tumor glómico. Rev. Med. Arequipa. 3:4, 1952.
- 33.—CAMPRUBI, ENRIQUE: Tumores Glómicos. Acad. Per. Cirg. 9: 16, 1956.
- 34.—FERNAN ZEGARRA, LUIS: Tumor Glómico. Estudio de 6 casos. Rev. Pat. y Clin. 2: 156-168, 1957.
- 35.—Comunicación personal.
- 36.—Comunicación personal.