

# Hemangiopericitoma de órbita

## *Orbital hemangiopericytoma*

SIDNEY ZANASI JUNIOR<sup>1</sup>

PEDRO ALEXANDRE MARTINEZ  
LOZANO<sup>2</sup>

VICTOR HUGO LARA  
CARDOSO DE SÁ<sup>3</sup>

GERSON VILHENA PEREIRA  
FILHO<sup>4</sup>

THAIS HEINKE<sup>5</sup>

### RESUMO

Hemangiopericitomas são tumores raros originados a partir da proliferação de pericitos, ou seja, células que envolvem os capilares. São encontrados em ossos, pulmões, crânio, partes moles profundas ou membros inferiores, principalmente na coxa. É considerado um tumor com potencial de malignidade incerto e quando afeta a região orbitária pode apresentar um comportamento biológico agressivo, com grande chance de recidiva. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de hemangiopericitoma orbital e destacar suas características clínicas, cirúrgicas e histopatológicas. Usualmente, os hemangiopericitomas da órbita são tumores sólidos, únicos e de crescimento lento. Devem ser lembrados no diagnóstico diferencial dos tumores orbitários bem delimitados, como cistos epidermóides, schwannomas, neurofibromas, fibro-histiocitomas, lipomas e malformações vasculares. A confirmação diagnóstica é realizada pelo exame anatomopatológico e, por vezes, complementada pelo estudo imuno-histoquímico. O tratamento deve ser realizado com exérese completa do tumor, com margens amplas, sendo a radioterapia e a quimioterapia reservadas para casos de lesões recorrentes.

**Descritores:** Hemangiopericitoma. Neoplasias de tecido vascular. Órbita/cirurgia.

### ABSTRACT

Hemangiopericytomas are rare tumors arising from the proliferation of pericytes. They may be found in the lungs, bones, skull, deep soft tissue or limbs. The tumor has an unpredictable prognosis and when it affects the orbital region, may have an aggressive behavior, with high incidence of recurrence. We report a case of orbital hemangiopericytoma and highlight clinical, surgical, and histopathological features of these tumors. Orbital hemangiopericytomas usually are solid, slow-growing tumors. They should be considered in the differential diagnosis of well-defined orbital masses along with epidermoid cysts, schwannomas, neurofibromas, fibrous histiocytomas, lipomas, and vascular malformations. The diagnosis is confirmed by anatomopathologic examination and sometimes complemented by immunohistochemistry. Complete excision of the tumor with wide margins is usually curative; however, radiotherapy and chemotherapy may be required for recurrent lesions.

**Keywords:** Hemangiopericytoma. Neoplasms, vascular tissue. Orbit/surgery.

Trabalho realizado na  
Disciplina de Cirurgia Plástica da  
Faculdade de Medicina do ABC,  
Santo André, SP, Brasil.

Artigo submetido pelo SGP  
(Sistema de Gestão de  
Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 8/4/2010  
Artigo aceito: 26/7/2010

1. Cirurgião plástico, membro associado da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), assistente da Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina do ABC, mestre em Ciências da Saúde pela Faculdade de Medicina do ABC, Santo André, SP, Brasil.
2. Cirurgião plástico, membro associado da SBCP, docente da Universidade Cidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.
3. Cirurgião plástico, membro da SBCP, Santo André, SP, Brasil.
4. Professor titular da Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina do ABC, mestre e doutor pela Escola Paulista de Medicina (UNIFESP/EPM), Santo André, SP, Brasil.
5. Professora adjunta do Departamento de Patologia da UNIFESP/EPM, São Paulo, SP, Brasil.

## INTRODUÇÃO

Hemangiopericitomas são tumores raros, originados a partir da proliferação de pericitos, ou seja, células que envolvem os capilares. Foram originalmente descritos por Stout & Murray<sup>1</sup>, em 1942, e correspondem a cerca de 1% dos tumores vasculares. Os hemangiopericitomas de localização intraorbitária são ainda mais incomuns e sua incidência é de 0,8% a 3%<sup>2</sup>.

Podem ser encontrados nos ossos, pulmões e até no crânio, porém a maioria desses tumores tem origem nas partes moles profundas ou nos membros inferiores, principalmente na coxa. Embora possa se comportar como um tumor benigno, tem potencial de malignidade incerto e quando afeta a região orbitária apresenta comportamento biológico potencialmente agressivo, com grande chance de recidiva. Há relatos de recidivas de meses a até 18 anos após a ressecção cirúrgica<sup>3</sup>.

O objetivo deste artigo é relatar um caso de hemangiopericitoma orbital e destacar as características clínicas, cirúrgicas e histopatológicas.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 70 anos, referindo tumor infraorbitário direito e antecedente de exérese de lesão volumosa na mesma região há 10 anos, sem saber referir o diagnóstico anatomopatológico.

A paciente relatou o crescimento lento da lesão, com início há cerca de seis anos. A lesão passou a atrapalhar o campo visual no ano anterior ao atendimento, em decorrência do abaulamento em região de pálpebra inferior direita. A paciente negou a existência de comorbidades.

Ao exame físico, o tumor apresentava cerca de 10 cm de diâmetro, com formato oval e consistência fibroelástica, indolor à palpação, acometendo toda a região palpebral inferior direita e causando expressiva proptose (Figura 1). A frouxidão tarsal senil associada ao volume excessivo da



**Figura 1** – Aspecto pré-operatório do tumor, acometendo toda a região palpebral inferior direita.

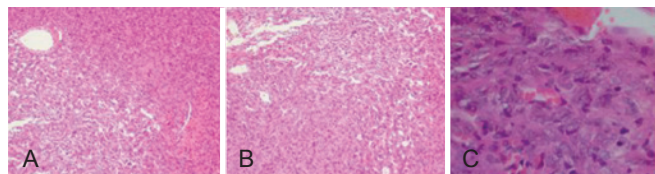
lesão, que tracionava a pálpebra inferiormente, acarretou significativo ectrópio. A acuidade visual era normal. Os diagnósticos diferenciais diante da apresentação clínica da lesão foram: lipoma, cisto epidermoide e neurofibroma.

Após avaliação clínica pré-operatória, foi realizado procedimento cirúrgico, visando à ressecção do tumor, no Hospital Irmã Dulce (Praia Grande, SP, Brasil).

Foi evidenciado um tumor sólido, único, medindo aproximadamente 10,2 x 9,7 x 9,2 cm, recoberto por cápsula vinhosa muito sangrante à manipulação e de superfície brilhante, que se encontrava posteriormente ao músculo orbicular do olho. A lesão foi ressecada e realizada cantopexia para correção do ectrópio.

Após ressecção, aventou-se a possibilidade de se tratar de malformação vascular, neurofibroma, schwannoma e hemangiopericitoma. Ao estudo histopatológico, a neoplasia consistia em uma proliferação celular com discreto pleomorfismo, exibindo peculiar padrão vascular, caracterizado por numerosos vasos angulados entremeando as células tumorais. A atividade mitótica era discreta e não houve necrose evidenciada, caracterizando hemangiopericitoma (Figura 2).

Apesar da cantopexia, a paciente evoluiu com edema em pálpebra inferior e região tarsal, cursando com ectrópio. Recusou qualquer tratamento complementar, como radioterapia e quimioterapia, e encontra-se em acompanhamento ambulatorial (Figura 3).



**Figura 2** – Achados histopatológicos. Em **A**, **B** e **C**, verifica-se proliferação celular com discreto pleomorfismo, exibindo peculiar padrão vascular, caracterizado por numerosos vasos angulados entremeando as células tumorais.



**Figura 3** – Aspecto pós-operatório após exérese do tumor.

## DISCUSSÃO

Usualmente, os hemangiopericitomas da órbita são tumores sólidos, únicos e de crescimento lento, sem aparente predileção por raça e gênero. Embora afete preferencialmente adultos entre a terceira e a sexta décadas de vida, pode ocorrer em crianças<sup>3,4</sup>.

Os sintomas geralmente incluem proptose de instalação lenta e progressiva, unilateral, que pode ser acompanhada de dor leve e redução da acuidade visual<sup>5</sup>.

Pode ser encontrado em qualquer lugar da órbita, mas tem predileção pela pálpebra superior.

Embora possa apresentar comportamento biológico benigno, há relatos de recidivas e metástases (pulmão, osso e fígado), com incidências de 43% e 15%, respectivamente, em especial quando a excisão cirúrgica é incompleta<sup>5-7</sup>. Ainda não há como prever histologicamente de forma inequívoca quais tumores exibirão comportamento mais agressivo<sup>8</sup>.

Os exames de imagem não são patognomônicos, sendo o padrão mais frequentemente encontrado o de lesão bem delimitada, que pode ou não ser realçada com o uso de contrastes<sup>9</sup>. A confirmação diagnóstica é realizada pelo exame anatomo-patológico e, por vezes, complementada pelo estudo imuno-histoquímico. Exames complementares não são específicos e servem apenas para o planejamento cirúrgico.

O aspecto histopatológico característico é uma proliferação de células com pleomorfismo discreto a moderado, dispostas em feixes entremeados por numerosos vasos angulados, que, quando corados por reticulina, exibem evidente trama, a qual isola individualmente células e vasos. Ao estudo imuno-histoquímico, a positividade para os marcadores CD34 e fator VIII falam a favor do diagnóstico<sup>9-12</sup>.

No que se refere ao tratamento, há unanimidade quanto à necessidade de exérese completa com margens amplas, e tanto a radioterapia como a quimioterapia têm apresentado resultados controversos, sendo reservadas usualmente para casos de lesões recorrentes<sup>6,13,14</sup>.

A radioterapia e a quimioterapia como tratamento exclusivo devem ser reservadas para casos cuja exérese cirúrgica apresenta risco muito elevado. Em um estudo retrospectivo, Carew et al.<sup>15</sup> relataram sobrevida de 87,5% em uma casuística de 11 pacientes tratados com excisão cirúrgica total, dos quais 4 receberam radioterapia pós-operatória por possuírem tumores classificados histologicamente como de alto grau. Recidivas e metástases à distância são raras em pacientes tratados com excisão cirúrgica completa, porém a maioria

dos pacientes que apresentou metástases ou recidivas foi diagnosticada após mais de 40 meses de acompanhamento, sugerindo que o acompanhamento pós-operatório para todos os pacientes seja prolongado, independentemente do quadro histológico<sup>16</sup>.

Embora sejam de rara ocorrência, os hemangiopericitomas devem ser lembrados no diagnóstico diferencial dos tumores orbitários bem delimitados, como cistos epidermoides, schwannomas, neurofibromas, fibro-histiocitoma, lipoma e malformações vasculares.

## REFERÊNCIAS

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg.* 1942;116(1):26-33.
2. Henderson JW, Farrow GM. Primary orbital hemangiopericytoma. An aggressive and potentially malignant neoplasm. *Arch Ophthalmol.* 1978;96(4):666-73.
3. Karcioğlu ZA, Nasr AM, Haik BG. Orbital hemangiopericytoma: clinical and morphological features. *Am J Ophthalmol.* 1997;124(5):661-72.
4. Kapoor S, Kapoor MS, Aurora AL, Sood GC. Orbital hemangiopericytoma: a report of a three-year-old child. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1978;15(1):40-2.
5. Jakobiec FA, Howard GM, Jones IS, Wolff M. Hemangiopericytoma of the orbit. *Am J Ophthalmol.* 1974;78(5):816-34.
6. Croxatto JO, Font RL. Hemangiopericytoma of the orbit: a clinicopathologic study of 30 cases. *Hum Pathol.* 1982;13(3):210-8.
7. Rodgers IR, Grove Jr AS. Vascular lesions of the orbit. In: Albert DM, Jakobiec FA, eds. *Principles and practice of ophthalmology: clinical practice.* Philadelphia: WB Saunders; 1994. p.1971-2.
8. Jakobiec FA, Bilyk JR, Font RL. Vascular tumors and malformations. In: Spencer WH, ed. *Ophthalmic pathology: an atlas and textbook.* Philadelphia: WB Saunders; 1996. p.2545-9.
9. Alves APX, Félix PR, Velasco e Cruz AA. Hemangiopericitoma de órbita. *Arq Bras Oftalmol.* 2001;64(2):159-62.
10. Karcioğlu ZA, Nasr AM, Haik BG. Orbital hemangiopericytoma: clinical and morphologic features. *Am J Ophthalmol.* 1997;124(5):661-72.
11. Middleton LP, Duray PH, Merino MJ. The histological spectrum of hemangiopericytoma: application of immunohistochemical analysis including proliferative markers to facilitate diagnosis and predict prognosis. *Hum Pathol.* 1998;29(6):636-40.
12. Khouqeer ZA, Figueiredo AP, Correia CP, Oliver KM, Burnier Jr MN. Immunohistochemical profile of hemangiopericytoma of the orbit. *IOVS* 2000;41(Suppl):S125.
13. Walike JW, Bailey BJ. Head and neck hemangiopericytoma. *Arch Otolaryngol.* 1971;93(4):345-53.
14. Shields JA. Vasculogenic tumors and malformations. In: Shields JA, ed. *Diagnosis and management of orbital tumors.* Philadelphia: WB Saunders; 1989. p.132-4.
15. Carew JF, Singh B, Kraus DH. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope.* 1999;109(9):1409-11.
16. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol.* 1976;7(1):61-82.

### Correspondência para:

Sidney Zanasi Junior  
Av. Lauro Gomes, 2.000 – Vila Sacadura Cabral – Santo André, SP, Brasil – CEP 09060-870  
E-mail: sidneyzanasi junior@ig.com.br