

Hemangioendotelioma epitelioides de pulmón

Dres. Vivian Finozzi¹, Eduardo Andrade²,
Néstor Campos³, Carlos Pizarrosa²

Resumen

Se presenta el primer caso nacional de un hemangioendotelioma epitelioides de pulmón en una mujer de 60 años, se analiza el cuadro clínico así como el diagnóstico por TAC de un tumor vascularizado que producía expectoración hemoptoica persistente. Se señala que su conocimiento es necesario para los diagnósticos diferenciales. Es un tumor con marcadores inmunohistoquímicos específicos contra el factor VIII.

El tratamiento es la resección quirúrgica, es catalogado como límite entre benigno y maligno y con un pronóstico habitualmente bueno, pero con larga evolutividad de más de 20 años.

Palabras clave: Hemangioendotelioma
epitelioides
Pulmón

Abstract

The first national case of epithelioid lung hemangioendothelioma concerned a 60-year-old

Servicio de Cirugía Hospital Regional Norte
SALTO- Dr. N. Campos.
M.S.P.-A.S.S.E.

woman. Clinical picture and TC diagnosis showed a vascularized tumor producing persistent hæmoptoic expectoration. It is necessary to be acquainted with it for the purpose of a differentiated diagnosis. It is a tumor with specific immunohistochemical markers against factor VIII.

Treatment consisted of surgical resection. Concerning its classification it is situated at the limit between benign and malignant, prognosis is usually good, but evolution is slow, extending for over 20 years.

Introducción

De acuerdo a nuestra revisión bibliográfica presentamos el primer caso nacional de un tumor de pulmón poco frecuente como es el hemangioendotelioma epitelioides de pulmón.

Si bien este tumor es raro creímos de interés su publicación puesto que su presentación en algunos casos puede llevarlo a confundir con otra patología y además la demostración por tomografía axial computada (TAC) de una lesión nodular pulmonar vascularizada causante de una expectoración hemoptoica reiterada en el tiempo.

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 7 de mayo de 1997

¹Internista.

²Anatómo Patólogo

³Cirujano.

Dirección: Dr.N. Campos

Artigas 1031-Salto-Uruguay

C. postal: 50000.

Caso clínico

Historia clínica N° 30688 -Hospital Regional Norte-Salto(República O. del Uruguay).

Es una enferma del sexo femenino de 60 años que consulta el 12-8-94 en Policlínica médica para un control ya que es portadora de una cardiopatía hipertensiva, con arritmia y está digitalizada. En radiografía de tórax de valoración se constata una imagen nodular de un centímetro de diámetro del lóbulo inferior del pulmón derecho.

Al mes del estudio, en setiembre de 1994 comienza con tos y expectoración hemática, no constatándose al exámen ninguna signología.

Se estudia con fibrobroncoscopia que no evidencia lesiones. Baciloscopías y PPD negativos; exámenes de valoración general normales.

La paciente deja de controlarse, pero continúa con la expectoración hemoptoica, el 25-5-95 se le realiza T.A.C. de tórax que muestra en lóbulo inferior derecho pulmonar una formación nodular (foto 1) de límites netos de 1.5 cm. de diámetro, la misma capta intensamente el medio de contraste endovenoso y en su sector inferior está en relación con una rama de la vena pulmonar inferior. No se observan adenomegalias hiliares, ni mediastinales. Se plantea la intervención quirúrgica que la paciente rechaza. Al repetir el sangrado en su expectoración acepta, siendo operada el día 23 de octubre de 1995. La intervienen los Dres. N. Campos, A. Veroli, R. Silveira por una toracotomía póstero lateral derecha en 6° espacio. Se palpa el nódulo que es resecado con suma facilidad, practicamente enucleado. Se realiza estudio anátomo patológico extemporáneo por el Dr. Andrade informándose como probable hamartoma. Buena evolución post operatoria es dada de alta hospitalaria el 7 de noviembre de 1995.

El estudio patológico definitivo (foto 2) mostró células endoteliales con citoplasma eosinófilo con vacuolización dispuestos en nidos o en forma cordonal, realizada la inmunohistoquímica dio positivo para el antígeno para factor VIII, característicos de estos tumores, por lo cual el diagnóstico definitivo fue el de hemangioendelioma epiteliode de pulmón.

A los dos años de la cirugía la enferma se encuentra asintomática y la radiografía de mayo 1997 es normal.

Discusión

El hemangioendelioma epiteliode de pulmón es un tumor de estirpe vascular raro, clasificado entre los tumores de malignidad intermedia, entre hemangioma y angiosarcoma, descrito por Weiss y Ezinger en 1982 ^(11 15)

Los hemangioendeliomas son neoplasias verdaderas de origen vascular, con proliferación autónoma a diferencia de los hemangiomas que son hamartomas.

Los hemangioendeliomas tienen diversas localizaciones, siendo las más frecuentes piel, hígado, hueso y pulmones, en ésta localización constituye el llamado tumor intravascular bronquioloalveolar ^(3,8 11).

Múltiples denominaciones tienen estos tumores dependiendo de la edad y en el órgano que se generan así se los denomina: hemangioendelioma juvenil hiperplásico, hemangioendelioma intravascular vegetante, hemangioendelioma epiteliode, etc.

El hemangioendelioma epiteliode es un tumor vascular con un aspecto claramente epitelial ubicado en relación a un vaso, frecuentemente ⁽⁵⁾.

La clínica es variable, se ve sobretodo en adultos, menores de 40 años en el 50 % de los casos, con un rango de edades de 12 a 60 años, afectando en el 80 % a mujeres ^(1,5,6,11,13). El sitio

de localización más frecuente es en hígado y pulmones.

En el pulmón la mayoría son asintomáticos, en los casos que dan síntomas pueden ser: tos, disnea, dolor tipo puntada de lado, hemoptisis o expectoración hemoptoica, síndrome paraneoplásico: osteopatía hipertrófica(15). El

derrame pleural es poco común pero puede ser la primera manifestación(6).

La radiografía de tórax se caracteriza por la aparición de nódulos múltiples, la mayoría de los casos bilaterales; pero también se ven nódulos únicos que miden uno o dos centímetros. Son



FOTO 1- T.A.C. DE TÓRAX. (Muestra en lóbulo inferior derecho pulmonar una formación nodular.

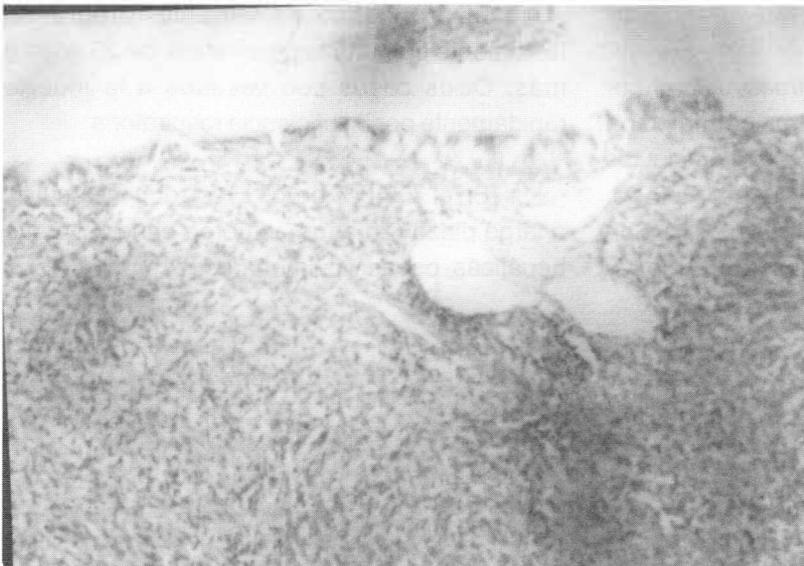


FOTO 2- Estudio Patológico Definitivo (Mostró células endoteliales con citoplasma eosinófilo con vacuolización dispuestos en nidos o en forma cordonal)

firmes, pueden estar calcificados y presentan una distribución perivascular (^{5,9,14}).

El seguimiento radiológico y tomográfico de los nódulos en 10 y 20 años mostró un crecimiento estacionario de los mismos(^{3,9,14}).

El diagnóstico diferencial se puede plantear con (^{2,7,11}): tumor metastático (lo más frecuente), enfermedad granulomatosa tuberculosis y sarcoidosis, infarto organizado, proteinosis alveolar organizada, nódulo amiloide, decudosis, hamartoma, histiocitoma fibroso, mesotelioma, adenocarcinoma, angiosarcoma.

Desde el punto de vista anatómo patológico son masas únicas o múltiples no más de 2 a 3 cms. de diámetro mayor, con una buena limitación con el tejido vecino fácilmente enucleable color blanquecino grisáceo.

Histológicamente tiene la particularidad de estar constituida por células endoteliales, con un citoplasma eosinófilo, vacuolización citoplasmática, dispuestas en nidos o en forma cordonal, que en sectores impresiona como epitelial, representan áreas de luces vasculares primitivas con muy escasos canales vasculares. La matriz del tumor puede tener un aspecto hialino, característico, que puede recordar al cartílago.

Desde el punto de vista ultraestructural, por microscopía electrónica (⁴), las células son endoteliales incluyendo lámina basal, vesículas pinocitóticas y cuerpos de Wieibel-Palade. Algunas son antígenos CD 34 positivo (^{1,5,13}). Son negativos para receptores estrogénicos y

progestágenos (¹⁰).

La histoquímica ayuda al diagnóstico por la presencia del antígeno asociado a factor VIII en estos tumores.

La importancia de este tipo de tumor, cuando se origina como único en el hígado o pulmón, es el diagnóstico diferencial con la metástasis de un carcinoma debido a su aspecto epitelial y de crecimiento expansivo, pero la ausencia de mitosis, la falta de pleomorfismo y la presencia de marcadores específicos establece la naturaleza endotelial de estos tumores.

En base a la histología, en este tipo de tumor vascular y a la experiencia de múltiples autores, no se los puede clasificar en cuanto a su comportamiento biológico final, teniendo una naturaleza límite o intermedio de malignidad. Se debe evaluar la histología, con la radiología y la evolución clínica para tener una idea del comportamiento biológico del mismo.

No hay tratamiento específico, sobretodo cuando son únicos, la resección quirúrgica es el mejor, con ésta curan.

La radioterapia y quimioterapia no fueron efectivos.

El pronóstico es variable, progresan lentamente con una supervivencia de 20 años o más. Otros casos son llevados a la muerte rápidamente por insuficiencia respiratoria.

En el 20-40 % de los casos dan metástasis a largo plazo (20 años) y fueron principalmente hepáticas, oseas y pulmonares (^{1,11,12,14}).

Bibliografía

- 1) ACKERMAN J.: Hemangioendotelioema. *Surg. Pathol.* 1996, 2:2069-70
- 2) BUCHENROTH, M.; BEUS, J.; BITTINGER, F.; KELBEL, C.; KERSJES, W.; MAYER, E.; FERLINZ, R. Solitary epithelioid hemangioendothelioma, a rare vascular tumor of the lung. *Pneumologie* 1995 Mar. 49(3):239-42.
- 3) BUGGAGE, R.; SOUNDI, N.; ULSON, J.L.; BUSSENIERS, A.E.: Epithelioid hemangioendotelioema of the lung. *Diag. Cytopathol.* 1995;13:54-60.
- 4) CORRIN, B.; DEWAR, A.; SIMPSON, C.G. Ultrastruct. *Pathol.* 1996 jul-aug. 20(4). 345-7.
- 5) EZINGER-WEISS: Tumores de tejidos blandos. Hemangioendotelioema Buenos Aires: Médica Panamericana, 1985. p. 443-7
- 6) FRASER, R., PARE, J.A: Diagnóstico en enfermedades del tórax. Hemangioendotelioema. Barcelona: Salvat, 1984 v.2 p. 1074
- 7) KAWWASHIIMA, O.; YOSHIDA, I.; OHTANT, Y.; ISHIKAWWA S.; OHTAKI, A.; MAESHIMA, A.; NAKAJIMA, T.; MORISHITA, Y: Hemangioendothelioma: a case report. *Jpn-J-Clin Oncol.* 1995- dec.25(6):278-8 1.
- 8) KIM, C.J.; CHI, J.G.; YOO, C.G.; HAN, S.K.; SHIM, Y.; IM, J. G.; SUNG, S.W.: Unusual endobronchial pulmonary epithelioid hemangioendothelioma. *Int. J. Surg. Pathol.* 1995. 3(1) 59-63.
- 9) LUBURICH, P.; AYUSO, M. C.; PICAÇO, C.; SERRA, J.; RAMIREZ, J.F.; SOLE, M.: CT of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma. *J. Comp. Assisted Tomog.* 1994, 18(4):562-5.
- 10) OHORI, NP.; YOUSEM, S.A.; SOMNEZ, E.; COLBY, T.V.: Estrogen and progesterone receptor, in lymphangiomatosis, epithelioid hemangioendothelioma of the lung. *Am J. Cl. Pathol.* 1991, 96 (4):529-35.
- 11) ROBBINS: Patología estructural y funcional. Hemangioendotelioema. 4ª ed. Madrid: Interamericana, 1990. v1. cap. 2 p. 625.
- 12) TIMMERMANS, M.R.; DONDELINGER, R F.; BIQUET, J.F.: Epithelioid hemangioendothelioma of the lung with metastases. *J. Belge Radiol.* 1994, 77 (1):5-6.
- 13) TRAVIS, M.D.; COZBY, T. V.; KOSS, M.: Atlas of tumor pathology Tumors of the lower respiratory tract. Third series. *Facile* 13 (363-68)1995.
- 14) WOCKEL, W.; HAUSSINGER, K.; GIRGENSOHN, S.; DORFLER, H.: The morphology and clinical picture of epithelioid hemangioendothelioma of the lung. *Dtsch. Med. Wochenschr.* 1991, 116 (51/52): 1948-54.
- 15) ZUFFEREY, P.; GOYCOCHEA, M.; GROSSIN, M.; BAPPE, P.; MEYER, O.; KAHN, M.F.: Hipertrofic osteoarthropathy as the first manifestation of hepatic and pulmonary epithelioid hemangioendothelioma. *Rev. Rhum. Eng. Dc* 1993, 60(12): 802-5.