

## Hemangioendotelio epiteloides localizado en la costilla. Presentación de un caso

**Sr. Director:** En números recientes de ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA (Arch Bronconeumol 1996; 32: 384-387 y Arch Bronconeumol 1997; 33: 550-551), se publican dos artículos que hacen referencia a los tumores primitivos de la pared torácica y en los que se destaca la necesidad de su diagnóstico temprano mediante técnicas agresivas. Conforme a esta actitud, hemos practicado a un paciente una exéresis-biopsia de una masa extrapleural. Más que por su potencial agresividad, nos parece interesante presentar el caso de un hemangioendotelio epiteloides situado en una costilla, con afectación adyacente de las partes blandas, localización muy inusual de estos tumores. Revisada la bibliografía, sólo hay 2 casos descritos de hemangioendotelio aislado de la costilla o no metastásico<sup>1,2</sup>.

Varón de 63 años de edad, fumador de 30 cigarrillos/día y antecedentes de diabetes mellitus bien controlada con dieta, que acudió a la visita del servicio de neumología por un cuadro bronquial de 3 semanas de evolución. Se practicó una radiografía anteroposterior del tórax que demostró una masa extrapleural situada en el campo superior izquierdo. La tomografía computarizada del tórax identificó la lesión en el arco de la sexta costilla izquierda, en forma de una lesión insuflada, multiseptada, con adelgazamiento y rotura de la cortical. No se observó engrosamiento de las partes blandas, pero existía un nódulo adyacente a la lesión ósea, por delante del músculo *latissimus dorsi* y del serrato. Los pulmones y el mediastino estaban exentos de nódulos o masas y los cortes tomográficos practicados en el hígado, el bazo, suprarrenales y los polos renales superiores no apreciaron alteraciones. La analítica de la sangre, que incluía un proteinograma, era normal. Los marcadores tumorales solicitados presentaban concentraciones sanguíneas no sospechosas. La gammagrafía ósea demostró una hipercaptación de la zona tumoral. Se decidió la extirpación quirúrgica de la tumoración mediante la resección de un segmento costal de 6 cm de longitud. Macroscópicamente, se observó una zona ventral de la costilla con engrosamiento fusiforme de 3,5 cm de longitud y de 2 x 1,5 cm de diámetro. En la superficie de corte, había una lesión de apariencia lítica ocupada por un tejido grisáceo blando. Se extirpó en el mismo acto operatorio un fragmento nodular irregular, que se interpretó erróneamente como posible adenopatía adyacente. El estudio anatomopatológico fue diagnóstico de un hemangioendotelio epiteloides en sendas piezas. El enfermo no presentó complicaciones postoperatorias y se encuentra asintomático a los 4 meses de la intervención.

El diagnóstico diferencial de la lesión costal destructiva incluye la metástasis, el tumor óseo primario, el mieloma, la histiocitosis, el hemangioendotelio y otras posibilidades menos verosímiles. El fragmento costal demostraba por microscopía óptica una proliferación de los espacios vasculares, algunos de gran tamaño, revestidos por endotelio y separados por abundante matriz de apariencia mi-

xoide. El fragmento remitido como posible adenopatía se correspondía, de hecho, a un tejido de las partes blandas, en el que asentaba una neoformación vascular, angiocéntrica, localizada alrededor de vasos de mediano tamaño y constituida por células de morfología epiteloides con citoplasma discretamente eosinófilo y núcleos con discreta variación de tamaño, algunos moderadamente atípicos, y con algunas mitosis dispersas. El estudio inmunohistoquímico incluyó lo siguiente: CAM 5.2 (citoqueratinas de bajo peso molecular) negativo; VIM (vimentina) positivo; factor VIII (factor Von Willebrand) positivo; HPCA-1 (CD 34) positivo; CD31 positivo, y SMA (actina del músculo liso) positivo.

El hemangioendotelio es un tumor vascular muy raro cuyo origen es la célula endotelial. Supone únicamente el 1% de los tumores de origen vascular, muy por detrás del angiofibroma y del angiosarcoma. Puede afectar a los tejidos blandos y/o al hueso. En el tórax, está descrita la afectación en los músculos, la aorta, el pulmón, los ganglios, el hueso y las aurículas cardíacas. En el pulmón, es una lesión típicamente multifocal que se presenta en forma de nódulos y que en la radiografía simula metástasis o infartos. La afectación costal aislada es rarísima. La presentación multifocal costal indica el síndrome de Maffucci<sup>3</sup>, clásicamente definido como la asociación de encondromas y hemangiomas. Para el diagnóstico histológico del hemangioendotelio se utilizan la microscopía óptica y las técnicas de inmunohistoquímica. La primera permite sospechar la lesión por la presencia de un tejido intersticial mixomatoso laxo, abundante en el centro del tumor, y además permite valorar la malignidad en función de sus figuras mitóticas. El estudio inmunohistoquímico revela el origen endotelial mediante la reacción de las células tumorales con marcadores endoteliales (CD31, CD34, antígeno-factor VIII, vimentina y UEA-1). El comportamiento de este tumor puede ser benigno o maligno, si bien es probable que sea conveniente considerarlos como sarcomas de bajo grado con potencial malignidad. Por tal motivo, creemos que la actitud más razonable en el caso de una lesión única es la extirpación generosa de la tumoración y los controles regulares del paciente de forma ambulatoria.

**F. Nicolau Pastrie, V. Moggi Zafferani y P. Ramis Bisellach**  
Servicio de Neumología.  
Policlínica Miramar. Palma de Mallorca.

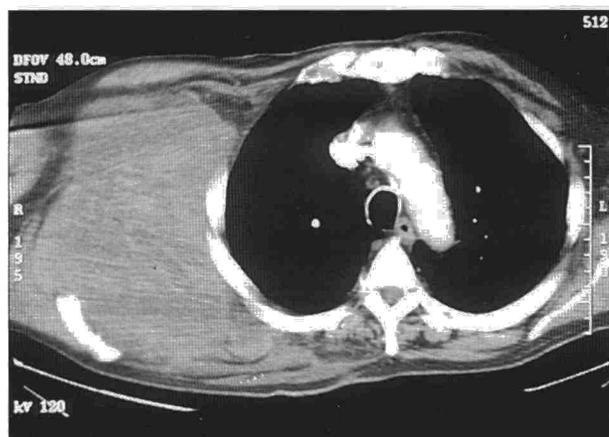
- Jaffe JW, Mergazadeh M, Bonakdarpour A, Edmons PR. Histiocytoid hemangioendotelio de right 10th rib. *Skeletal Radiol* 1989; 18: 50-54.
- Cortet B, Houvenagel E, Creusy C, Mulliez P, Cordonnier D, Vincent G. A case of hemangioendotelio of the rib associated with hypocalcemia. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990; 57: 185-187.
- Fanburg JC, Meis-Kindblom JM, Rosemberg AE. Multiple enchondromas associated with spindle-cell hemangioendotelio. An overlooked variant of Maffucci's syndrome. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 1.029-1.038.

## Fibrohistiocitoma maligno de pared torácica. Recidiva temprana tras cirugía

**Sr. Director:** El fibrohistiocitoma maligno (FHM) es el sarcoma de las partes blandas más frecuente en los adultos<sup>1</sup> y de aparición ocasional en la pared torácica. Los estudios de citometría del flujo, inmunohistoquímica, microscopía electrónica y citogenética indican que el FHM no es una entidad diferenciada, sino un grupo poco definido de sarcomas<sup>2</sup>. Su comportamiento biológico refleja una marcada tendencia hacia la recidiva local y la metástasis tardía.

Varón de 66 años de edad con antecedentes de cardiopatía, con una prótesis valvular mitral y anticoagulación oral, al que 3 meses antes se le había extirpado, mediante cirugía presuntamente curativa, un FHM pleomorfo de las partes blandas, subescapular derecho de 22 x 11 cm de superficie, en estadio IIIB (G<sub>2</sub>T<sub>2</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>). En el control al mes de dicha intervención, el paciente se encontraba con buen estado general y cicatrización correcta de la herida quirúrgica. Se propuso la radioterapia (RT) urgente como tratamiento adyuvante. El paciente, 2 meses tras el control, se presentó con deterioro de su estado general y dolor en una tumoración voluminosa surgida en el lecho de resección de la lesión inicial (fig. 1). Aún no había recibido tratamiento adyuvante. Fue reintervenido con márgenes de resección infiltrados (cirugía incompleta), y se proyectó de nuevo la RT postoperatoria, pero la anticoagulación y el exudado serosanguinolento de los drenajes subcutáneos hicieron imposible el comienzo de la RT. Pese a los antecedentes del paciente, se decidió la quimioterapia (ifosfamida), apareciendo toxicidad neurológica con coma y fallecimiento a las 72 h, 6 meses después del diagnóstico inicial.

Los FHM de las partes blandas no tienen un agente etiológico conocido, pero han sido relacionados con la neurofibromatosis, la inmunodepresión, la quimioterapia y la RT local previa. Existen versiones distintas en su patogenia. El estudio morfológico e inmunohistoquímico del cultivo y la clonación de las células del FHM establece que las células tipo fibroblasto, histiocito y gigantes multinucleadas de estos tumores provienen de un fibroblasto pobremente diferenciado. Otros estudios concluyen que las células histiocito-like no son un componente neoplásico, sino un infiltrado de macrófagos atraídos por factores tumorales quimiotácticos de los monocitos y que la célula tumoral pertenece a una línea fibroblástica diferenciada de células mesenquimales. Por otro lado, los estudios citogenéticos demuestran dos alteraciones, probablemente primarias (t[13;14] y t[5;7]), si bien la existencia de otras alteraciones cromosómicas en la mayoría de estos tumores, sin compartir ninguna aberración característica, hace pensar que el FHM no es una entidad diferenciada, sino el nombre para un grupo de sarcomas aún poco definidos. Dentro de los FHM se distinguen el mixoide, el estoriforme-pleomorfo, el inflamatorio, el de células gigantes y el angiomatoide. Se manifiestan como nódulos o masas de volumen y dolor variable en las que la producción tumo-



**Fig. 1. Tomografía computarizada torácica con recidiva subescapular y axilar derecha de un fibrohistiocitoma maligno (FHM) pleomorfo de las partes blandas.**

ral de citocinas suele causar un síndrome constitucional<sup>3</sup>. La clínica y las imágenes conducen a un diagnóstico aproximado, pero el estudio anatomopatológico determinará el diagnóstico definitivo. Según la bibliografía, los tratamientos neo y adyuvantes han sido variables, coincidiendo los distintos autores en la necesidad de la exéresis quirúrgica completa tumoral<sup>1</sup>. La resección, preferiblemente amplia, es el tratamiento principal para el sarcoma de las partes blandas (primario o recidiva local) y así los torácicos y abdominales no presentan gran dificultad para su resección. Zagars et al<sup>1</sup> utilizaron la RT pre y/o postoperatoria en una dosis comprendida entre 50 y 62,8 Gy; en un seguimiento medio de 7,3 años, un 45% desarrolló alguna recidiva, con supervivencia del 46% a los 15 años. La quimioterapia neoadyuvante parece mejorar el pronóstico, disminuyendo la incidencia de recidiva local<sup>4</sup>. El pronóstico de estos tumores depende de varios factores, e incluye la edad del paciente, el tamaño, el grado histológico y la estadificación tumoral<sup>5</sup>. Zagars et al<sup>1</sup> los consideran de mal pronóstico por su tendencia a la recidiva local y metastásica, siendo el tamaño tumoral (> 5 cm) y el tipo histológico (no mixoide) las variables clínicas peores, mejorando con la cirugía completa y los tratamientos adyuvantes quimio y/o radioterápico. Collin et al<sup>6</sup> manifiestan que los tumores de bajo grado son generalmente curables con una cirugía agresiva, mientras que los sarcomas de alto grado se asocian con unas tasas altas de recidiva local y un mayor potencial metastásico, por lo que precisan un tratamiento local más agresivo, asociando radioterapia a una extirpación amplia, si bien la estrategia terapéutica óptima no ha podido establecerse.

**E. Martín Díaz, A. Arnau Obrer y A. Cantó Armengod**  
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital General Universitario de Valencia.

1. Zagars GK, Mullen JR, Pollack A. Malignant fibrous histiocytoma: outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996; 34: 983-994.
2. Hollowood K, Fletcher CD. Malignant fibrous histiocytoma: morphologic pattern or pathologic entity? *Semin Diagn Pathol* 1995; 12: 210-220.

3. Davies KA, Cope AP, Schofield JB, Chu CQ, Mason JC, Krausz T et al. A rare mediastinal tumour presenting with systemic effects due to IL-6 and tumour necrosis factor (TNF) production. *Clin Exp Immunol* 1995; 99: 117-123.
4. Patel SR, Plager C, Papadopoulos NE, Benjamin RS. Myxoid malignant fibrous histiocytoma: experience with chemotherapy. *Am J Clin Oncol* 1995; 18: 528-531.
5. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB et al. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer* 1996; 77: 1.823-1.830.
6. Collin CF, Friedrich C, Godbold J, Hajdu S, Brennan MF. Prognostic factors for local recurrence and survival in patients with localized extremity soft-tissue sarcoma. *Semin Surg Oncol* 1988; 4: 30-37.

**Lipomatosis difusa dorsal transtorácica en un paciente con esclerosis tuberosa familiar**

**Sr. Director:** La esclerosis tuberosa (ET) es la facomatosis más infrecuente. Se hereda de forma autosómica dominante en el 30% de

los casos, correspondiendo el resto a mutaciones genéticas<sup>1</sup>. Se caracteriza por epilepsia, retraso mental, estigmas cutáneos y hamartomas en uno o varios órganos, como el sistema nervioso central, la retina, la piel y el riñón. La lipomatosis difusa (LD) es un sobrecrecimiento, pobremente circunscrito, de tejido adiposo maduro de carácter infiltrativo, que afecta habitualmente al tronco y las extremidades<sup>2</sup>. Previamente, ha sido comunicado un caso de asociación de ET y LD<sup>3</sup>, siendo nuestro paciente, que sepamos, el segundo descrito en la bibliografía.

Varón de 37 años con antecedentes personales de epilepsia en la infancia, actualmente asintomático, fumador moderado e intervenido hace 7 años de una tumoración en la región dorsotorácica (presente desde la infancia). Sin antecedentes respiratorios de interés. Antecedentes frecuentes de epilepsia en la familia. Tiene 4 hijos, dos de los cuales, un varón y una mujer, están diagnosticados de ET. Fue ingresado por neumotórax espontáneo. En la exploración, destacaban múltiples máculas hipopigmentadas en las extremidades inferiores, la placa "chagrin" en la región lumbar y una tumoración dorsal de gran tamaño, adherida a los planos profundos y no dolorosa a la palpación. El coeficiente de inteligencia estaba dentro del rango de la normalidad. El fondo del ojo y la analítica de rutina fueron normales. En la radiografía del tórax (fig. 1), se apreciaban lesiones apicales con aspecto en "semiluna" y de características extrapleurales. La tomografía computarizada (TC) torácica (fig. 2) demostraba zonas de enfisema paraseptal, así como una lesión extratorácica bilateral, de densidad grasa (-96 UH), que infiltraba los planos musculares y se introducía en los tres primeros espacios intercostales posteriores sin afectar las costillas, desplazando la pleura a dicha zona, todo ello compatible con LD. Las pruebas de la función respiratoria fueron normales. La TC craneal demostraba dos nódulos gliales calcificados en la zona subependimaria. Un eco-Doppler cardíaco y una TC abdominal fueron normales. Se obtuvieron varias muestras de la lesión dorsal mediante biopsia abierta, en las que se objetivó la presencia de tejido adiposo maduro no capsulado, sin atipias y con zonas circunscritas de fibrosis compatible con lipomatosis.



**Fig. 1. Radiografía simple del tórax. Lesiones apicales (flechas) de características extrapulmonares bien delimitadas. Neumotórax parcialmente reexpandido (punta de flecha) con tubo de drenaje (T).**