



Hemangioma esclerosante pulmonar. A propósito de un caso.

J.M. Mugüerza, J.M. Rodríguez, A.J. Torres, A.L. Picardo, F. Hernando, A. Gómez, L. Ortega y JL Balibrea.

II Cátedra de Cirugía*.
Hospital Universitario San Carlos. Madrid

El hemangioma esclerosante pulmonar es una neoplasia benigna cuya histogénesis permanece todavía incierta. Es muy poco frecuente y su presentación clínica habitual es como nódulo pulmonar solitario. Su tratamiento es quirúrgico. Presentamos un caso de hemangioma esclerosante pulmonar, haciendo énfasis en sus peculiaridades clínicas, histopatológicas y terapéuticas.

Arch Bronconeumol 1992; 28:231-233

Pulmonary sclerosing hemangioma. A case report

Pulmonary sclerosing hemangioma is a rare and benign neoplasm with a still uncertain histogenesis. The common clinical picture is characterized by the presence of a solitary pulmonary nodule. The treatment is surgical. We report a case of pulmonary sclerosing hemangioma and emphasize its clinical, histopathologic, and therapeutic peculiarities.

Introducción

El hemangioma esclerosante pulmonar (HEP) es un tumor benigno poco frecuente descrito por primera vez por Liebow y Hubbel en 1956¹. Desde entonces han sido comunicados menos de cien casos en la literatura mundial. Este tipo de tumores han despertado un gran interés tanto por su rareza como por su histogénesis, aún no plenamente desvelada.

Se presenta en este trabajo un nuevo caso de HEP, haciendo un análisis de sus características clínico-patológicas más prominentes.

Observación clínica

Mujer de 76 años, ama de casa, remitida a nuestro servicio para estudio de nódulo pulmonar solitario (NPS) en el lóbulo inferior del pulmón derecho. Clínicamente asintomática.

Como antecedentes médicos reseñables destacan un episodio de fiebre reumática con poliartritis y corea a los 17 años, actualmente sin secuelas, tifus exantemático a los 26 y herpes zóster intercostal izquierdo a los 55. Intervenida quirúrgicamente a los 35 años extirpándolo de un quiste en el ovario izquierdo. Colectomía por coledocistitis a los 60 años. Entre sus antecedentes familiares destacan un hijo varón fallecido a los 17 años por meningitis tuberculosa y padre fallecido por tuberculosis pulmonar.

No se encontraron hallazgos reseñables en la exploración física salvo un aumento difuso de la consistencia de ambas

mamas, sin palpase tumoraciones ni adenopatías axilares. Varices esenciales en miembro inferior derecho.

Los exámenes de laboratorio fueron normales, incluyendo una batería de marcadores tumorales (CEA, AFP, CA-125, ferritina, fosfohexosaisomerasa, haptoglobina, hierro y cobre).

El estudio radiológico del tórax demostró la existencia de una masa redondeada de 5 cm de diámetro, de bordes bien definidos, en lóbulo inferior derecho (fig. 1).

La fibrobroncoscopia no reveló alteraciones significativas siendo la citología por lavado y cepillado del lóbulo inferior derecho negativas para malignidad.

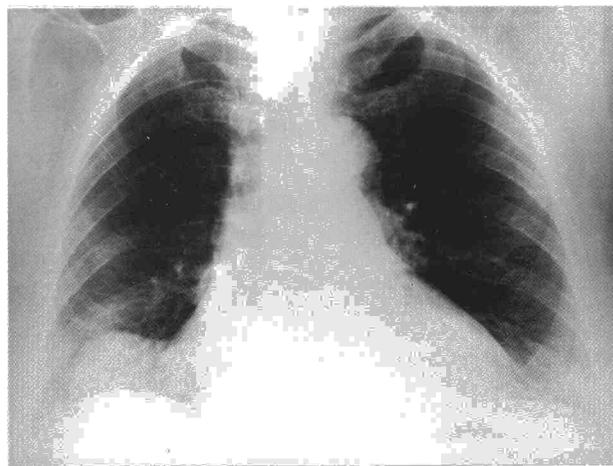


Fig. 1. Rx simple posteroanterior y lateral. Masa de contornos nítidos en lóbulo inferior derecho.

* (Prof. Balibrea)

Recibido el 14.11.1991 y aceptado el 31.12.1991.

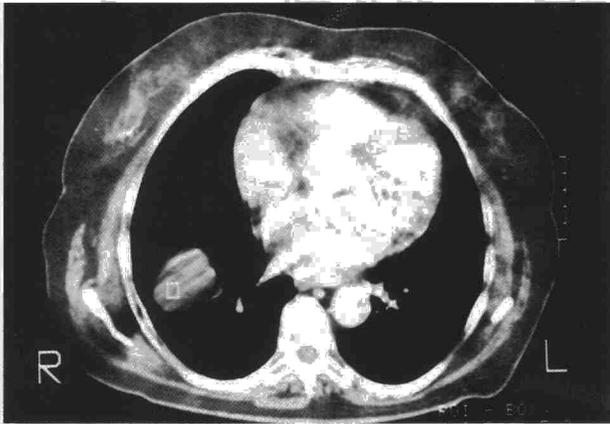
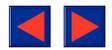


Fig. 2. TAC torácica. Masa sólida en lóbulo inferior derecho.

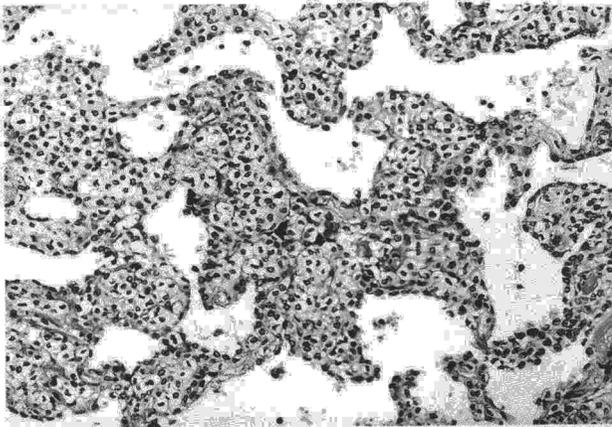


Fig. 3. Corte histológico. Tinción con hematoxilina-eosina.

La TAC tóraco-abdominal puso de manifiesto una masa con coeficientes de atenuación de componente sólido en lóbulo inferior derecho de 5,5 x 5 cm de bordes lisos, sin evidencia de otras lesiones pulmonares, mediastínicas o abdominales (fig. 2). En mama derecha, en zona subareolar, se observó una masa bien definida, sólida de 1 cm de diámetro sin signos radiológicos de malignidad.

En la mamografía se objetivaron dos lesiones calcificadas, una en cada mama, y un nódulo retroareolar derecho de características radiológicas benignas.

Con el diagnóstico de nódulo pulmonar solitario (NPS) se intervino quirúrgicamente mediante toracotomía posterolateral derecha. Se observó una tumoración de 6 cm de diámetro de consistencia sólida en lóbulo inferior muy vascularizada de aspecto benigno, sin evidenciarse adenopatías hiliares o mediastínicas. Se practicó resección segmentaria pulmonar incluyendo la tumoración utilizando máquina de autosutura TA 90. Se practicó asimismo biopsia de ambas tumoraciones mamarias y se insertó un catéter epidural para analgesia postoperatoria.

El diagnóstico histopatológico fué de hemangioma esclerosante pulmonar. Se trataba de una formación nodular bien delimitada por una cápsula conectiva de grosor variable. Su interior estaba constituido por una proliferación celular de arquitectura pseudopapilar. En algunas zonas, la disposición era similar a los tabiques alveolares, que se encontraban

expandidos por células de mediano tamaño de límites bien definidos, núcleo central hendido y citoplasma claro. Esos tabiques delimitaban espacios repletos de hematíes. En algunas zonas la proliferación era más densa, de forma que no se observaban los espacios descritos. En ellas la hialinización era frecuente en torno a estructuras vasculares de pequeño calibre. De forma ocasional se observaban macrófagos con pigmento férrico, material que aparecía en ocasiones dentro de las células neoplásicas. Desde el punto de vista citológico no se apreciaban atipias nucleares ni mitosis. El pulmón subyacente mostraba cambios compresivos secundarios, con atelectasias y zonas de hemorragia tanto reciente como antigua (fig. 3).

En el estudio inmunohistoquímico de la pieza se procedió a realizar tinciones con proteína S-100 (marcador de nervio periférico, células melánicas y cartílago), actina, desmina (denota el citoesqueleto de la célula muscular), vimentina (marcador mesenquimal), citoqueratina (marcador epitelial) y factor VIII (marcador endotelial). El tejido tumoral no mostró avidéz específica por ninguna de las tinciones efectuadas.

Las lesiones mamarias correspondían anatomopatológicamente a una mastopatía fibroquística bilateral.

El postoperatorio cursó de forma normal, siendo dada de alta en siete días. Dos años después de la intervención, la paciente se encuentra asintomática.

Discusión

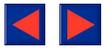
El HEP es un tumor poco frecuente de curso sustancialmente benigno. Puede aparecer a cualquier edad y tiene un claro predominio por el sexo femenino². La mayoría cursan de forma asintomática. Cuando dan clínica, los síntomas más frecuentes son hemoptisis, tos y dolor torácico si el crecimiento del tumor afecta a la pleura. En nuestro caso el tumor fué un hallazgo radiológico. El HEP se localiza con mayor frecuencia en el pulmón derecho y suele ser central²⁻⁴, si bien se han descrito algunos casos aislados en contacto con la superficie de la pleura⁵.

El aspecto radiológico de estos tumores es el de nódulos intrapulmonares redondeados, de bordes bien definidos y tamaño variable desde milímetros hasta varios centímetros, siendo excepcional el hallazgo de tumores múltiples⁶. La TAC reveló en nuestro caso una masa sólida y bien delimitada en lóbulo inferior derecho sin datos radiológicos de malignidad.

Algunos autores han constatado como hallazgo en el examen broncoscópico la compresión del árbol traqueobronquial e incluso la citología por cepillado sugestiva de malignidad⁶. En nuestro caso ambas exploraciones complementarias fueron rigurosamente normales.

El tratamiento instaurado en todas las series consultadas²⁻⁸ fué quirúrgico, practicándose en unos casos resección en cuña y en otros lobectomía, según el tamaño del tumor. Ningún paciente presentó recidiva en el seguimiento.

Macroscópicamente el tumor suele ser de consistencia sólida, con los bordes bien delimitados por una pseudocápsula de parénquima pulmonar comprimido. La superficie de corte es de aspecto necrótico-hemorrágico y/o parcialmente calcificada y muestra habitualmente una rica vascularización.



Microscópicamente, la lesión tiene unas características bien definidas: la presencia de lagunas vasculares con tendencia a sufrir cambios escleróticos, proyecciones papilares con proliferación atípica de sus células de revestimiento, hemorragias en diferentes estadios de organización e infiltración en sábana del estroma y los espacios aéreos por células redondas cargadas de grasa y hemosiderina que asemejan histiocitos. Según el predominio de uno u otro componente se han definido cuatro patrones básicos: papilar, angiomatoide, escleroso y sólido^{1, 2, 9}. Nuestro caso mostraba una estructura de tipo papilar.

Diversas teorías se han barajado con respecto a la histogénesis del HEP. Algunos autores abogan por el origen mesotelial del HEP⁵ relacionándolo incluso con marcadores de superficie presentes en ciertos mesoteliomas. La mayoría, en base a estudios inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica, atribuyen un origen epitelial a este tipo de tumores^{2, 9, 10-12}, habiendo encontrado marcadores específicos de los neumocitos tipo II en la superficie de las células de revestimiento de las proliferaciones papilares y de los espacios quísticos. En nuestro caso, el estudio inmunohistoquímico no fue específico para marcadores epiteliales, endoteliales o mesenquimales, por lo que actualmente no podemos definirnos en cuanto a la naturaleza del tumor, que continúa siendo un desafío para el desarrollo de nuevos y más específicos marcadores celulares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (Histocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 1956; 9:53-75.
2. Álvarez Fernández E, Carretero Albiñana L. Angioma esclerosante pulmonar. Estudio de sus características ultraestructurales e histoquímicas. *Patología* 1989; 2:105-110.
3. Spencer H, Nambu S. Sclerosing haemangiomas of the lung. *Histopathology* 1986; 10:477-487.
4. Chan KW, Gibbs AR, Lo WS, Newman GR. Bening sclerosing pneumocytoma of lung (sclerosing haemangioma). *Thorax* 1982; 37:404-412.
5. Katzenstein AL, Gmelich JT, Carrington CB. Sclerosing haemangioma of the lung: A clinicopathological study of 51 cases. *Am J Surg Path* 1980; 4:343-356.
6. Noguchi M, Kodama T, Morinaga S, Shimosato Y, Saito T, Tsuboi E. Multiple sclerosing haemangiomas of the lung. *Am J Surg Path* 1986; 10:429-435.
7. Kay S, Still WJ, Borochovit D. Sclerosing haemangioma of the lung: an endothelial or epithelial neoplasm? *Hum Pathol* 1977; 8:468-474.
8. Katzenstein AL, Fulling K, Weise DL. So-called sclerosing haemangioma of the lung: evidence for mesothelial origin. *Am J Surg Path* 1983; 7:3-14.
9. Nagata N, Dairaku M, Ishida t, Suehsi K, Tanaka K. Sclerosing haemangioma of the lung. *Cancer* 1985; 55:116-123.
10. Álvarez Fernández E, Escalona Zapata J. Sclerosing haemangioma of the lung: a histochemical, electron microscopical, tissue culture and time-lapse cinematographic study. *Histopathology* 1981; 5:579-588.
11. Satoh Y, Tsuchiya E, Weng SY et al. Pulmonary sclerosing haemangioma. A type II pneumocytoma by immunohistochemical and immunoelectron microscopic studies. *Cancer* 1989; 64:1.310-1.317.
12. Álvarez Fernández E, Carretero Albiñana L, Menarguez Palanca J. Sclerosing haemangioma of the lung. An immunohistochemical study of intermediate filaments and endothelial markers. *Arch Pathol Lab Med* 1989; 113(2):121-124.