

## Hemangioliñfangioma subpleural: a propósito de un caso

J.A. Jorge Hernández, J.M. Raya Sánchez, A.M. Martínez Riera, M.D. Ravina Cabrera\*, F. González Hermoso\*\* y F.J. Santolaria Fernández

Servicios de Medicina Interna, \* Anatomía Patológica y \*\* Cirugía General.  
Hospital Universitario de Canarias.  
Universidad de La Laguna.  
Tenerife.

Los angiomas son tumores vasculares benignos que se dividen histopatológicamente en hemangiomas y linfangiomas y que pueden encontrarse afectando múltiples órganos de la economía. Resulta excepcional la existencia de angiomas mixtos, denominados hemoliñfangiomas o hemangioliñfangiomas. Presentamos el caso de un varón de 52 años afecto de un hemangioliñfangioma subpleural, neoplasia sumamente infrecuente, haciendo especial mención de sus aspectos clínico, radiológico y evolutivo tras cinco años de seguimiento. Dada la rareza de un tumor de estas características, creemos interesante comunicar nuestro caso.

*Arch Bronconeumol 1992; 28:195-197*

### Introducción

Los tumores benignos derivados de estructuras vasculares se denominan genéricamente angiomas. Estos se dividen en hemangiomas y linfangiomas, según se originen de vasos sanguíneos o vasos linfáticos, respectivamente. Excepcionalmente, el tumor viene definido en su histopatología por la existencia de transformación neoplásica simultánea de ambos tipos de vasos y en este caso se designa hemoliñfangioma o hemangioliñfangioma<sup>1</sup>, tratándose de una lesión muy poco común; tal es así, que frecuentemente no aparece en los textos de anatomía patológica o merece simplemente un breve comentario. En cuanto a la naturaleza de los angiomas, permanece aún sin aclarar si se trata de auténticos tumores o sencillamente de anomalías congénitas de tipo hamartomatoso<sup>2</sup>.

Por otra parte, las neoplasias benignas del pulmón constituyen en conjunto menos del 5 % de los tumores broncopulmonares primarios, siendo en un 90 % de los casos adenomas bronquiales o hamartomas y el resto, incluidos los tumores derivados de estructuras vasculares, neoplasias muy raras<sup>3</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 52 años, afecto de un tumor vascular benigno de naturaleza mixta y

### Subpleural hemangioliñfangioma: a case report

Angiomas are benign vascular tumors which according to their histopathologic characteristics are divided into hemangiomas and lymphangiomas. They can be found in multiple organs. Mixed tumors called hemoliñfangiomas or hemangioliñfangiomas are very rare. We present the case of a 52 years old male patient with subpleural hemangioliñfangioma (an extremely infrequent neoplasm). We discuss the clinical, radiologic, and evolutive aspects during a 5 years follow-up period. In view of the rarity of this tumor we consider that the report of this case may be of some interest.

localización subpleural, haciendo especial mención de los aspectos clínico y radiológico de la enfermedad, así como de la evolución observada tras cinco años de seguimiento. Se hace igualmente revisión de la literatura al respecto.

### Caso clínico

Varón de 52 años, afecto de bronquitis crónica (fumador de 30-40 cigarrillos/día) y bebedor moderado, con historia de episodios ocasionales de tos y expectoración hemoptoica en los 3-4 años previos y sin otros antecedentes personales de interés, que ingresa por mayor intensidad y duración del último episodio (hemoptisis franca de unos 50 cc), no acompañado de fiebre ni dolor torácico. Tanto la exploración física como la analítica general fueron normales. La radiografía de tórax evidenció una imagen condensativa situada en zona anatómica correspondiente al lóbulo medio del pulmón derecho (fig. 1).

La baciloscopia de esputo bronquial realizada en tres ocasiones fue negativa y numerosas citologías de esputo fueron informadas como de carácter inflamatorio, con presencia de hematíes e histiocitos con hemosiderina. El test de Mantoux fue negativo. La broncoscopia mostró inflamación bronquial crónica y las citologías obtenidas por cepillado y aspirado fueron asimismo negativas para células neoplásicas. En la TAC torácica se apreció un proceso infiltrativo alveolar que afectaba al segmento lateral del lóbulo medio y una masa parahiliar polilobulada (fig. 2). Tanto la gammagrafía ósea

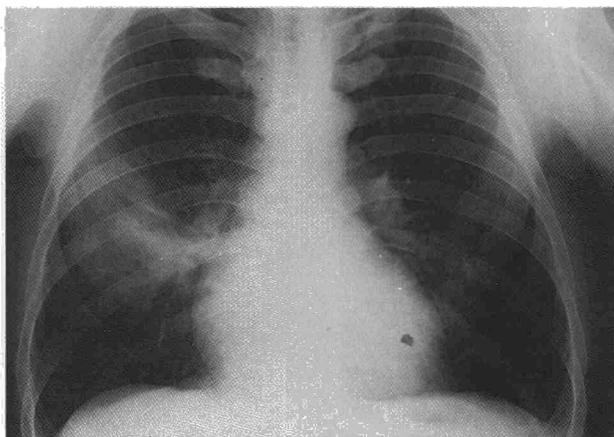


Fig. 1. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior. Se aprecia imagen condensativa situada en zona anatómica correspondiente al lóbulo medio del pulmón derecho.

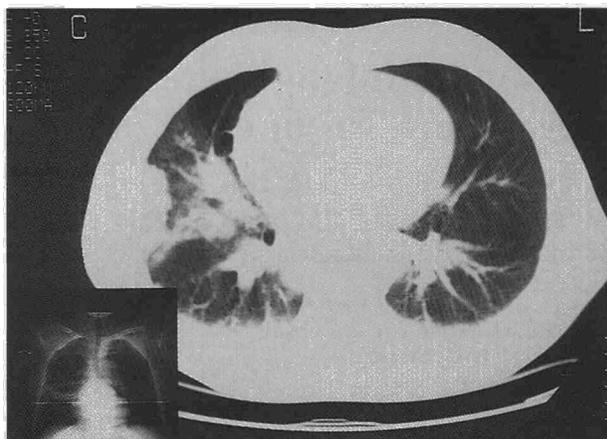


Fig. 2. TAC de tórax. Muestra un proceso infiltrativo alveolar que afecta al segmento lateral del lóbulo medio, así como una masa parahiliar polilobulada.

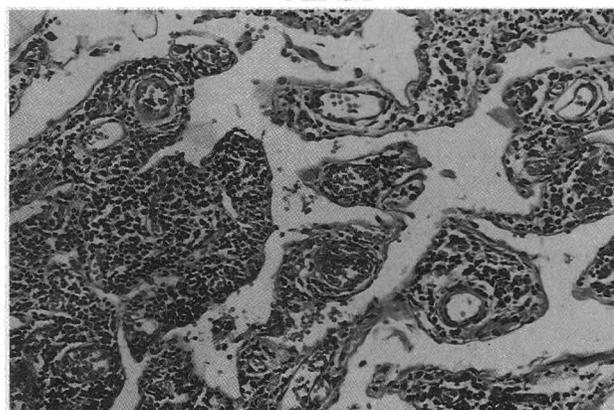
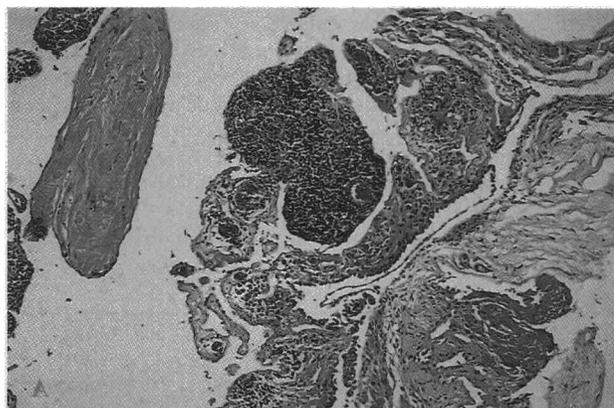


Fig. 3. Biopsia pulmonar de lóbulos medio y superior derechos. A) Detalle de la lesión constituida por cavidades de diverso tamaño y de localización subpleural (HE  $\times$  100). B) Obsérvese a mayor aproximación que se trata de estructuras vasculares de paredes delgadas; se advierten en los espacios intersticiales acúmulos de células linfocitarias (HE  $\times$  200).

como hepática fueron normales. En cuanto al estudio de la función respiratoria, la espirometría fue compatible con un patrón obstructivo moderado, con escasa respuesta broncodilatadora tras la administración de salbutamol inhalado. Se practicó toracotomía exploradora posterolateral derecha, observándose engrosamiento de la pleura visceral con adhe-

rencias a pleura parietal, junto con áreas blanquecinas subpleurales más consistentes que el resto del parénquima a ese nivel; no se palpaba tumoración y el hilio pulmonar se encontraba libre de adenopatías, si bien existía antracosis pulmonar macroscópica. La biopsia pulmonar de lóbulos medio y superior derechos mostró la presencia de numerosas estructuras vasculares de luces amplias y morfología tortuosa, conteniendo unas abundantes hematíes y estando otras vacías; entre las estructuras vasculares existían acúmulos ocasionales de elementos de estirpe linfocitaria que se constituían a modo de folículos (fig. 3). El tejido pulmonar adyacente presentaba tabiques alveolares engrosados a expensas de tejido fibroconectivo, revestidos de epitelio alveolar cúbico en algunas zonas; llamaba la atención la gran cantidad de elementos histiocitarios cargados de pigmento hemosiderínico que ocupaban las luces alveolares, mezclados con hematíes. La biopsia pleural, por su parte, evidenció la existencia de una pleura marcadamente engrosada a expensas de una fibrosis importante, en gran parte hialinizada, junto con la presencia de numerosas estructuras vasculares de pequeño calibre y un infiltrado difuso de predominio linfocitario.

Con el diagnóstico histológico de hemangiolinfangioma subpleural de lóbulos medio y superior derechos, no se tomó ninguna medida terapéutica específica y se decidió seguir al paciente de forma ambulatoria, haciendo controles periódicos. Tras cinco años de seguimiento regular, el enfermo continúa presentando ocasionalmente esputos hemoptóicos y similares hallazgos radiológicos (fig. 4).

## Discusión

Los tumores vasculares benignos pueden desarrollarse en cualquier territorio del organismo que posea vasos, y si bien es verdad que predominan en piel, mucosas y ciertos órganos internos, fundamentalmente hígado, es posible encontrarlos en localizaciones histológicamente tan dispares como el cerebro, glándulas suprarrenales, esófago, nódulos linfáticos, testículos, tráquea, tiroides, mesenterio, órbita ocular, etc., bien como hemangiomas o como linfangiomas. La afectación esquelética por neoplasias benignas de naturaleza vascular suele ser parte de un cuadro más

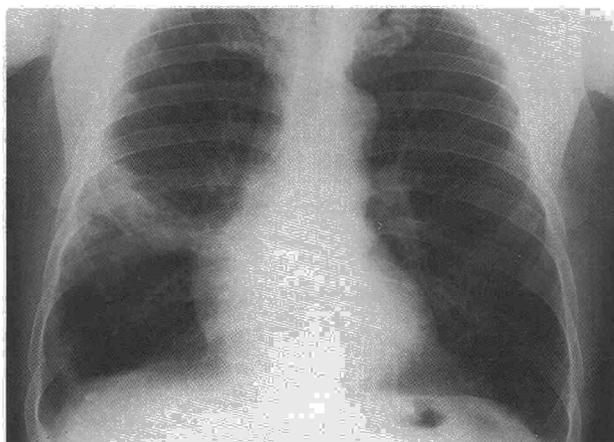


Fig. 4. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior, practicada cinco años después. Obsérvese que la lesión no ha aumentado de tamaño y que existe incluso cierto grado de regresión.

generalizado, con participación de numerosos órganos, incluido el pulmón, que recibe el nombre de hemangiomatosis o linfangiomatosis sistémica, según el tipo de lesión predominante<sup>4</sup>. Por otra parte, la denominada hemangiomatosis pulmonar<sup>5-7</sup>, es una enfermedad infrecuente caracterizada por una proliferación microvascular difusa en el pulmón, que afecta más a menudo a niños y adultos jóvenes, y que generalmente progresa de forma rápida causando la muerte por hipertensión pulmonar o hemorragia. Sin embargo, y teniendo en cuenta todo lo anteriormente citado, no hemos encontrado en la literatura revisada ningún caso previo de angioma mixto (hemangioliangangioma) de localización subpleural, como el que presentamos. Sabemos por otro lado que, pudiendo diagnosticarse en la edad adulta, la aparición de angiomas es más frecuente en las primeras décadas de la vida. En este sentido, llama la atención en nuestro paciente el hecho de que en radiografías realizadas siete años antes no existiera ninguna evidencia de enfermedad; ello tal vez apunte a un origen neoplásico propiamente dicho del proceso, más que malformativo congénito. El diagnóstico diferencial debe plantearse con cualquier otro desorden neoproliferativo benigno o maligno que afecte al pulmón, si bien la pobre sintomatología en discordancia con la aparatosis radiológica de la lesión, hace pensar más en un proceso benigno. Así, debemos hacerlo con el tumor bronquiolo-alveolar intravascular (también denominado tumor angiogénico esclerosante), neoplasia pulmonar de origen endotelial detectada generalmente de forma incidental, que en la mitad de los casos lleva a la muerte por insuficiencia respiratoria progresiva; sin embargo, afecta más frecuentemente a mujeres (80 % de casos) y se suele manifestar radiológicamente como múltiples nódulos pulmonares de pequeño tamaño y crecimiento lento<sup>8-10</sup>. También debemos pensar en un hamartoma pulmonar, cuyo pico de incidencia se sitúa en la sexta década, pero suele tratarse de masas pulmonares solitarias, periféricas y bien circunscritas,

menores de 4 cm de diámetro (*coin lesions*) y generalmente asintomáticas<sup>11-13</sup>. Sin embargo, el diagnóstico diferencial debe establecerse sobre todo con el denominado hemangioma esclerosante del pulmón<sup>14,15</sup>, tumor benigno y generalmente solitario, que suele aparecer entre los 30 y 70 años y que puede cursar también con hemoptisis de repetición, si bien afecta más frecuentemente al sexo femenino en relación 5:1<sup>16</sup>. En cualquier caso, únicamente la biopsia pulmonar puede darnos el diagnóstico exacto.

En cuanto al tratamiento, conocida la naturaleza benigna de la neoplasia, dependerá de la intensidad de la sintomatología (volumen y frecuencia de los episodios hemoptoicos, grado de afectación de la función respiratoria, mayor o menor complacencia del paciente respecto de su enfermedad, etc). En nuestro caso se optó por la abstención terapéutica, siguiendo estrechamente al paciente de forma ambulatoria. La evolución pasados cinco años ha sido francamente positiva, observándose incluso cierta regresión radiológica de la masa tumoral y no presentando el enfermo mayores problemas clínicos.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Díaz-Flores L. Anatomía Patológica General. 1.ª Ed. La Laguna: Díaz-Flores L ed, 1979.
- Robbins SL, Angell M, Kumar V. Patología Humana. 3.ª Ed. Mexico DF: Interamericana 1985.
- Minna JD. Neoplasms of the lung. En: Wilson JD, ed. Harrison's Principles of Internal Medicine. New York: McGraw-Hill Inc 1991;1:102-110.
- Case Records of the Massachusetts General Hospital. Case 10-1990. N Engl J Med 1990; 322:683-690.
- Koblentz PJ, Bukowski MJ. Angiomatosis (hamartomatous hem-lymphangiomatosis): report of a case with diffuse involvement. Pediatrics 1961; 28:65-76.
- Tron V, Magee F, Wright JL, Colby T, Churg A. Pulmonary capillary hemangiomatosis. Hum Pathol 1986; 17:1:144-150.
- White CW, Sondheimer HM, Crouch EC, Wilson H, Fan LL. Treatment of pulmonary hemangiomatosis with recombinant interferon alfa-2a. N Engl J Med 1989; 320:1:197-1.200.
- Corrin B, Manners B, Millard M, Weaver L. Histogenesis of the so-called "intravascular bronchioloalveolar tumor". J Pathol 1979; 128:163-167.
- Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML, Fry WA. Angiogenic nature of the "intravascular bronchioloalveolar tumor" of lung: an electron microscopic study. Arch Pathol 1981; 105:174-179.
- Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT et al. Intravascular, bronchiolar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT). An analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor. Cancer 1983; 51:452-464.
- Bergh NP, Hafström LO, Scersten T. Hamartoma of the lung. Scand J Resp Dis 1967; 48:201-207.
- Poirier TJ, Van Ordstrand HS. Pulmonary chondromatous hamartomas. Chest 1971; 59:50-55.
- Hamper UM, Khouri NF, Stitik FP, Siegelman SS. Pulmonary hamartoma: diagnosis by transthoracic needle-aspiration biopsy. Radiology 1985; 155:15-18.
- Nair S, Nair K, Weisbrot I. Fibrous histiocytoma of the lung (sclerosing hemangioma variant?). Chest 1974; 65:465-468.
- Kuzela D. Ultrastructural study of a postinflammatory "tumor" of the lung. Cancer 1975; 36:149-156.
- Katzenstein AL, Gmelich JT, Carrington CB. Sclerosing hemangioma of the lung. A clinicopathologic study of 51 cases. Am J Surg Pathol 1980; 4:343-356.