

r



Hemangioma esclerosante pulmonar: tumor de fácil confusión con el carcinoma broncogénico

Sr. Director: El hemangioma esclerosante (HE) es un raro tumor pulmonar cuya histología ha sido objeto de debate durante muchos años, atribuyéndole un origen mesenquimal¹ hasta que con las nuevas técnicas inmunohistoquímicas parece claro su origen epitelial derivado de los neumocitos tipo II². Suele presentarse como un nódulo pulmonar solitario (NPS) bien delimitado y homogéneo, pero su compleja histología puede sugerir un gran número de neoplasias, lo que suele dar lugar a una amplia exéresis quirúrgica. Presentamos un caso diagnosticado tras una lobectomía, cuya sospecha diagnóstica inicial era de neoplasia pulmonar maligna.

Mujer de 63 años, sin hábitos tóxicos ni antecedentes de interés, en la que se detecta de forma casual un NPS de 3-4 cm en lóbulo medio. Estaba asintomática y la exploración física era anodina. La fibrobroncoscopia fue normal, así como el análisis de las muestras obtenidas. La tomografía computarizada (TC) toracoabdominal evidenció un nódulo parenquimatoso bien delimitado, de densidad heterogénea, sin calcificaciones, de 3-3,5 cm, próximo a estructuras vasculares, sin adenopatías mediastínicas ni afección pleural (fig. 1). La punción transtorácica de la lesión descartó malignidad. La resonancia magnética nuclear proporcionó datos compatibles con hamartoma pulmonar. Remitimos a la paciente a cirugía torácica y la biopsia intraoperatoria fue positiva para células malignas, por lo que se decidió realizar una lobectomía y exéresis de un ganglio de 1,5

1 cm no visible en las exploraciones previas. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica parenquimatosa reveló un nódulo de coloración blanquecina de 3-2,5 cm no encapsulado, sin infiltrar estructuras vecinas, formado por una proliferaciónseudopapilar de células epiteliales cuboides de tipo neumocitario, que expresaban antígeno especial de membrana (EMA), citoqueratina y factor 1 de transcripción tiroidea (TTF-1) pero con tinción para calretinina negativa, que alternaba con grandes espacios vasculares y áreas más sólidas de células fusiformes y esclerosis. El ganglio evidenció una adeni-

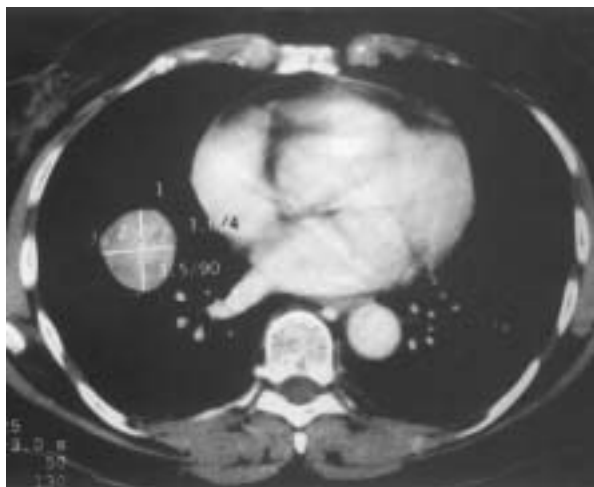


Fig. 1. Tomografía computarizada donde se observa un nódulo parenquimatoso bien delimitado y de densidad heterogénea de 3 3,5 cm, próximo a estructuras vasculares, sin calcificaciones.

tis con antracosis. Todo ello apoya el diagnóstico de HE. Tras dos años de seguimiento la paciente permanece asintomática, sin signos de recidiva tumoral.

El hemangioma esclerosante (HE) es una rara neoplasia pulmonar que describieron por primera vez Liebow y Hubbel en 1956. La serie más amplia publicada³ incluye 100 casos y es un estudio multicéntrico retrospectivo que abarca 35 años (1962-1998), lo que da idea de su baja prevalencia. Es más frecuente en mujeres (5:1) entre 40-60 años y se localiza preferentemente en el pulmón derecho (54%). Los hallazgos histológicos originalmente descritos por Liebow incluían la presencia de vasos sanguíneos dilatados con tendencia a la esclerosis, proyecciones papilares, hemorragias en diferentes estadios de organización e infiltración del estroma y de espacios aéreos por células redondeadas que se parecían histiocitos. En la actualidad se reconocen 4 patrones histológicos diferentes que se entremezclan en distintas proporciones: sólido, esclerótico, papilar y hemorrágico. En todos ellos aparecen dos tipos de células: unas redondeadas de citoplasma claro

con núcleo redondo u oval, aceptadas como neoplásicas y que conforman el hallazgo histológico característico de este tumor, y otras células cuboides que revisten las estructuras papilares⁴. Los dos tipos celulares se tiñen con marcadores de estirpe epitelial (EMA y TTF-1), pero las células cuboides son negativas a marcadores mesoteliales como la calretinina. Estos hallazgos proporcionan pistas útiles no sólo para la histogénesis, sino también para el diagnóstico de la enfermedad³, y parecen demostrar que el HE es una neoplasia derivada del epitelio respiratorio primitivo o de neumocitos tipo II no completamente diferenciados⁵. En el diagnóstico diferencial se incluye el carcinoma primario y metastásico, carcinóide, adenoma papilar de células tipo II, adenoma alveolar, hemangioendotelioma epiteloide, histiocitosis X, meningioma y nódulos meningoteliales⁴. La radiología convencional suele evidenciar un NPS homogéneo, pero en la TC tiene densidad heterogénea y resalta con el contraste; estos hallazgos parecen tener correlación con el predominio del patrón histológico angiomatoso o hemorrágico⁶. Aunque se le reconoce un comportamien-

to benigno, se han documentado casos con metástasis ganglionares o nódulos de carácter neuroendocrino (*tumorslets*) adyacentes a una masa dominante, cuyo significado permanece sin determinar, aunque no sitúan necesariamente al HE en la categoría de tumores potencialmente malignos, ya que otros tumores benignos también metastatizan, como el adenoma pleomórfico, el tumor óseo de células gigantes y el condroblastoma⁵. En cualquier caso, la Organización Mundial de la Salud (OMS) lo incluye en la categoría de "miscelánea tumoral" en su última Clasificación para el Estudio del Cáncer de Pulmón de 1999³. El tratamiento es la exéresis quirúrgica.

**E. Fernández-Fabrellas,
C. Merino Palacios^a**

y E. Martínez-Moragón
Sección de Neumología y
^aServicio de Medicina Interna.
Hospital de Sagunto. Valencia.

1. Salminen US, Halttunen P, Miettinen M, Mattila S. Benign mesenchymal tumors of the lung including sclerosing haemangiomas. *Ann Chir Gynaecol* 1990;79:85-91.
2. Álvarez-Fernández E, Carretero-Albiana L, Menarguez-Palanca J. Sclerosing hemangioma of the lung. *Arch Pathol Lab Med* 1989;113:121-4.
3. Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WD. A clinicopathologic study of 100 cases of sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies. *Am J Surg Pathol* 2000;24:906-16.
4. Rodríguez-Soto J, Colby TV, Rouse RV. A critical examination of the immunophenotype of pulmonary sclerosing hemangioma. *Am J Surg Pathol* 2000;24:442-50.
5. Chan A, Chan J. Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses Thyroid Transcription Factor-1 (TTF-1). *Am J Surg Pathol* 2000;24:1531-6.
6. Im JG, Kim WH, Han MC, Han YM, Chung JW, Ahn JM, et al. Sclerosing hemangiomas of the lung and interlobar fissures: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:34-8.