

CASO CLÍNICO

Hemangioma esclerosante pulmonar como nódulo pulmonar solitario: comunicación de un caso

Gonzalo Cardemil H¹, Eduardo Fernández P¹, Paola Riffo C^a, Diego Reyes O^a, Rodrigo Ledezma R^a, Magdalena Mira O^a, Claudia Morales H², Jorge Salguero A¹.

Sclerosing hemangioma presenting as a solitary lung nodule. Report of one case

Lung sclerosing hemangioma is an uncommon tumor that presents as a solitary asymptomatic nodule and that affects middle age women. It derives from type II pneumocytes. We report a 52 years old female with a solitary lung nodule detected in a chest X ray requested for the diagnosis of an acute respiratory disease. The nodule was excised by video thoracoscopy and the frozen section biopsy was informed as a non small cell undifferentiated carcinoma. Therefore an inferior right lobectomy with lymph node resection was performed. The definitive biopsy was informed as a lung sclerosing hemangioma (Rev Méd Chile 2004; 132: 853-6).

(Key Words: Hemangioma, sclerosing; Lung neoplasms; Thoracoscopy; Thoracic surgery, video-assisted)

Recibido el 9 de septiembre, 2003. Aceptado en versión corregida el 28 de abril, 2004.

¹Departamentos de Cirugía y de ²Anatomía Patológica, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

^aInterno de Medicina, Facultad de Medicina Norte, Universidad de Chile.

El hemangioma esclerosante de pulmón es una neoplasia pulmonar poco frecuente, cuya primera descripción fue en 1956 por Liebow y Hubbell¹. En la actualidad, luego de años de debate sobre su histología, persiste en discusión la célula que da origen a esta entidad, aunque pareciera provenir de los neumocitos tipo II^{2,3}. Se reconocen cuatro patrones histológicos distintos: papilar, sólido, esclerótico y hemorrágico³⁻⁵.

Suele presentarse como un nódulo pulmonar solitario bien delimitado y homogéneo, pero su compleja histología puede sugerir un gran número de neoplasias, lo que puede dar lugar a amplias resecciones quirúrgicas⁴.

Hasta el año 2000, se habían comunicado 150 casos de hemangioma esclerosante pulmonar en la literatura internacional y la serie más amplia publicada incluye 100 casos, que formaron parte de un estudio multicéntrico retrospectivo que abarcó 35 años, lo cual da una idea de su baja prevalencia³. En Chile se han publicado sólo dos casos⁶. El presente caso corresponde a una paciente con un nódulo pulmonar solitario cuya

Correspondencia a: Eduardo Fernández P. Departamento de Cirugía, Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Santos Dumont 999, Independencia, Santiago. Teléfono: 6788335. E-mail: efaptic@terra.cl

anatomía patológica fue informada como hemangioma esclerosante pulmonar.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 52 años de edad, con antecedente de asma bronquial en la infancia y sin hábito tabáquico. En abril de 2000 consultó por un cuadro respiratorio de más de un mes de evolución, caracterizado por coriza, tos húmeda no productiva y sensación de cansancio. El examen físico era normal. Se solicitó radiografía de tórax que mostró un nódulo pulmonar solitario del tercio medio de la base pulmonar derecha de 1,5 cm de eje mayor. Fue derivada al Hospital Clínico de la Universidad de Chile para completar su estudio. La tomografía axial computada de tórax mostró un nódulo pulmonar solitario basal anterior derecho de 1,5 cm, que aumentó su densidad con el medio de contraste. Se realizó una fibrobroncoscopia con frotis y cepillado, que resulta negativa para células neoplásicas.

Ingresa el 25 de agosto de 2000 para resolución quirúrgica. Se realizó extirpación del nódulo por videotoroscopia. Se envió la muestra a biopsia rápida, la cual fue informada como un carcinoma mal diferenciado, no de células peque-

ñas, por lo que se decidió, realizar lobectomía inferior derecha y extirpación de ganglios regionales. La paciente fue dada de alta en buenas condiciones.

La biopsia definitiva evidenció un nódulo pulmonar de 1,8 x 1,5 x 1,0 cm; blanquecino, sólido y blando. El examen histológico mostró tejido pulmonar con desarrollo de una proliferación dispuesta en sábanas, papilas, trabéculas de células cuyos núcleos son ovoides, levemente anisocarióticos e hiper cromáticos, con escasas mitosis en números de 0 a 1 por 10 campos de mayor aumento, con escaso citoplasma eosinófilo, pálido, sincicial. Había escaso estroma fibroso, hialino, focalmente calcificado. El borde de la proliferación descrita fue mayormente expansivo. Los linfonodos enviados en las muestras evidenciaban hiperplasia folicular reactiva con sinuhistiocitos. El tejido pulmonar adyacente no evidenció lesiones histológicas (Figuras 1 y 2).

El estudio histoquímico resultó positivo para queratina, EMA (*Epithelial Membrane Antigen*) CEA y Vimentina. Los hallazgos histológicos resultaron compatibles con un hemangioma esclerosante pulmonar.

La paciente, a los dos años de seguimiento posterior a la resección quirúrgica, se encontraban en buenas condiciones y sin evidencias de recidiva tumoral.

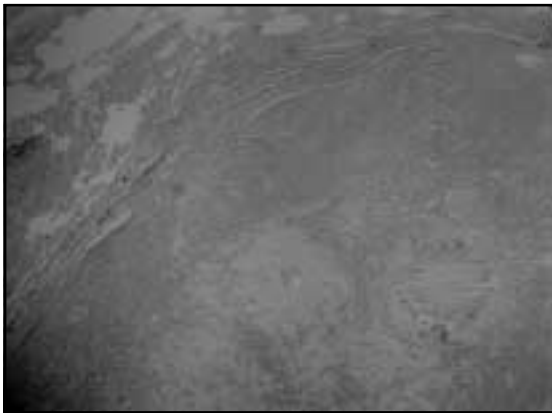


FIGURA 1. En aumento 4 X, con tinción hematoxilina-eosina se observa tejido pulmonar con proliferación de borde expansivo fusocelular de predominio sólido, monomorfa con áreas de fibrosis hialina y calcificaciones.

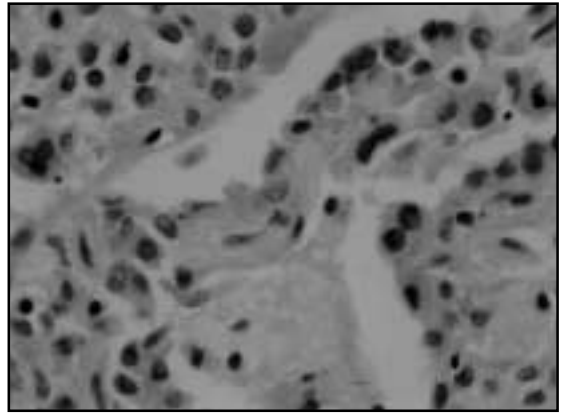


FIGURA 2. En aumento 40 X, con tinción hematoxilina-eosina. Se observan formaciones pseudovasculares con células levemente pleomórficas con escasa actividad mitótica.

DISCUSIÓN

El hemangioma esclerosante pulmonar fue descrito en 1956 por Liebow y Hubbell¹ y ha recibido diversas denominaciones tales como neumocitoma esclerosante benigno, histiocitoma pulmonar benigno, angioma esclerosante y pseudotumor xantomatoso⁷. Descrito inicialmente como un tumor vascular, con infiltración celular, zonas de esclerosis y hemorragia^{1,8}, después de 40 años, el origen histológico de esta entidad ha sido ampliamente discutido, asignándole un origen mesotelial, del mesénquima alveolar indiferenciado y del epitelio alveolar. Por medio de estudios de inmunohistoquímica y microscopía electrónica actualmente, los neumocitos tipo II son las células más aceptadas en su histiogénesis^{3,5-7}.

Corresponde a una neoplasia benigna poco frecuente que, en 1981, fue clasificada por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como una lesión tumor-símil, dentro de la neoplásica, en la clasificación histológica de los tumores. Aunque se han descrito casos de hemangioma esclerosante pulmonar que presentan metástasis a linfonodos locales, sigue siendo considerado como una neoplasia benigna, debido a sus características histológicas (escasa atipia celular, índice mitótico cero), y a que el compromiso linfático no empeora el pronóstico⁹.

Clínicamente, se caracteriza por ser más frecuente en mujeres (5:1), presentarse en un rango de edad que va desde 6 a 83 años, con un promedio de 46 años, aunque se han descrito casos en pacientes pediátricos menores^{3,10,11}. En la mayoría de los casos es un hallazgo radiográfico casual (70-78%) en un paciente asintomático, sin embargo, algunos pacientes refieren antecedentes de hemoptisis (2/3 de los pacientes sintomáticos), dolor torácico e historia de neumonía previa.

En la radiografía de tórax, aparece como nódulo pulmonar solitario bien circunscrito, con un tamaño que va desde 0,3 a 7 cm, con un promedio de 2,6 cm, siendo en 73% lesiones menores de 3 cm^{3,7,10}. Se localiza subpleural, preferentemente en los lóbulos inferiores, con un discreto predominio en el pulmón derecho. En la tomografía axial computada se presenta como una

masa bien definida yuxtapleural con reforzamiento del medio de contraste¹².

En el estudio macroscópico, se encuentra una lesión de bordes definidos, no encapsulada, que varía de gris-blanquecino a amarillenta y rojo oscuro, y consistencia sólido-quística con áreas esponjosas. Histológicamente, se caracteriza por estar compuesto por células redondas, con estructuras tubulares y papilares entremezcladas con zonas escleróticas y angiomasos. En ocasiones, se identifica infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y de mastocitos. No se observa pleomorfismo y el índice mitótico es cero^{1,5}.

En la inmunohistoquímica se caracteriza por la positividad de los marcadores TTF-1 (*thyroid transcription factor 1*) y EMA (*epithelial membrane antigen*), tanto en las células redondas como en las células de superficie, lo que sería consistente con un origen de este tumor en el epitelio respiratorio³.

En cuanto al caso descrito, cabe señalar que se ajusta tanto en la presentación clínica, como en los aspectos histológicos e inmunohistoquímicos que lo caracterizan, a lo descrito en la literatura. En cuanto a estos últimos, se encontró positividad de EMA y no se buscó la presencia de TTF-1 en la muestra analizada. En los controles postoperatorios, se demostró comportamiento benigno de la lesión sin demostrarse compromiso metastático o recidiva.

Diferenciar el hemangioma esclerosante pulmonar de los tumores malignos del pulmón presenta un gran desafío en el enfrentamiento terapéutico, siendo radicalmente diferente para ambos casos. Debido a que suele presentarse como un nódulo pulmonar solitario bien delimitado, homogéneo, pero con una compleja histología, este cuadro puede sugerir un gran número de neoplasias⁴, planteando un diagnóstico diferencial con adenoma papilar, carcinoma bronquiolo alveolar, angiosarcoma y mesotelioma, algunos de ellos cuadros de mal pronóstico que requieren tratamiento radical^{1,8}. El pronóstico del hemangioma esclerosante es bueno y la escisión quirúrgica es curativa, por lo que se hace necesaria una sospecha clínica e imagenológica precoz asociado a un diagnóstico histológico correcto.

REFERENCIAS

1. LIEBOW A, HUBBELL D. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 1956; 9: 53-75.
2. ALVAREZ E, CARRETERO L, MENARGUEZ J. Sclerosing hemangioma of the lung. An immunohistochemical study of intermediate filaments and endothelial markers. *Arch Pathol Lab Med* 1989; 113: 121-4.
3. DEVOUASSOUX-SHISHEBORAN M, HAYASHI T, LINNOILA R, KOSS M, TRAVIS W. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies. TTF-1 is expressed in both round and surface cells, suggesting an origin from primitive respiratory epithelium. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 906-16.
4. FERNÁNDEZ E, MERINO C, MARTÍNEZ E. Hemangioma esclerosante pulmonar: tumor de fácil confusión con el carcinoma broncogénico. *Arch Bronconeumol* 2002; 38: 458-9.
5. IYODA A, BABA M, SAITOH H, HOSHINO H, SHIBUYA K, NOMOTO Y ET AL. Imprint cytologic features of pulmonary sclerosing hemangioma. Comparison with well-differentiated papillary adenocarcinoma. *Cancer Cytopatology* 2002; 96: 146-9.
6. GONZÁLEZ S. Hemangioma esclerosante del pulmón: comunicación de dos casos. *Enfermedades Respir Cir Torac* 1989; 5: 95-8.
7. MANZANO C, GARCÍA C, HERREROS V, HERNÁNDEZ A, MARTÍN M, ALVAREZ H ET AL. Diagnóstico citológico por punción aspiración del hemangioma esclerosante pulmonar o neumocitoma tipo II: a propósito de tres casos. *Rev Esp Patol* 1999; 32: 27-34.
8. XU HONG-MIN, LI WEI-HUA, HOU NING, ZHANG SHU-GUANG, LI HONG-FEN, WANG SHU-QIN ET AL. Neuroendocrine differentiation in 32 cases of so-called sclerosing hemangioma of the lung: identified by immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Surg Pathol* 1997; 219: 1013-22.
9. MIYAGAWA-HAYASHINO A, TAZELAR H, LANGEL D, COLBY T. Pulmonary sclerosing hemangioma with lymph node metastasis. Report of 4 cases. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127: 321-5.
10. HAYASHI A, TAKAMORI S, MITSUOKA M, FUJIMOTO K, RIKIMARU T, JIMI A ET AL. Unilateral progressive multiple sclerosing hemangioma in a young female successfully treated by pneumonectomy: report of a case. *Int Surg* 2002; 87: 69-72.
11. BATINICA S, GUNEK G, RAOS M, JELASIC D, BOGOVIC M. Sclerosing haemangioma of the lung in a 4 years old child. *Eur J Pediatr Surg* 2002; 12: 192-4.
12. IM J, KIM W, HAN M, HAN Y, CHUNG J, AHN J, DO Y. Sclerosing hemangiomas of the lung and interlobar fissures: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18: 34-8.