

Hemangioendotelioma epiteliode de pulmón

Presentación de un caso con hemoptisis masiva

María Jesús Palomo-González, María Dolores Toledo-Coello¹, José Pérez-Requena, Natalia García-Gómez, María José Añón-Requena

Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. ¹ Servicio de Reumatología.

RESUMEN

Introducción: El hemangioendotelioma epiteliode se describió inicialmente en 1982 como un tumor multicéntrico con afectación de pulmón, hígado y de partes blandas. Su histogénesis y su carácter multifocal/metastásico han sido muy debatidos.

Material y métodos: Presentamos un caso en una paciente de 62 años con hemoptisis y un patrón radiológico intersticial bilateral. Se realizó lobectomía superior izquierda.

Resultados: La pieza de lobectomía mostraba un aspecto hemorrágico y condensado, heterogéneo, sin masas definidas. Microscópicamente correspondía a un tumor multicéntrico creciendo con un patrón pseudopolipoide, obliterando los espacios aéreos. En otras áreas crecía con un patrón angiosarcomatoso. Las células mostraban citoplasmas amplios, sincitiales y núcleos hendidos; inmunohistoquímicamente expresaba factor VIII y CD31.

Conclusiones: Se trata de un tumor vascular de diagnóstico difícil debido a su aspecto epiteliode y a que muy raramente se presenta con hemoptisis. Es un tumor de malignidad intermedia cuyas características morfológicas no permiten predecir su pronóstico.

Palabras clave: Hemangioendotelioma epiteliode; pulmón; hemoptisis; sarcomas pulmonares.

Epithelioid haemangioendothelioma of the lung. Report of a case with massive haemoptysis

SUMMARY

Background: Epithelioid haemangioendothelioma was first described in 1982 as a multifocal tumour with a preferential localization in lung, liver and soft tissues. The histogenesis of this tumour as its multicentric versus metastatic nature has been largely debated.

Material and methods: We report a case of a 62 year old woman with haemoptysis and bilateral pulmonary infiltrates found on chest X-ray. A surgical upper left lobectomy was carried out.

Results: The surgical specimen showed a heterogeneous surface with condensed haemorrhagic parenchyma and no parenchymal masses. Microscopically, the tumour was multicentric and consisted of hyaline-cellular masses growing in a pseudopolypoid fashion filling the adjacent alveolar spaces. Other areas showed an angiosarcoma pattern.

Tumour cells were epithelioid with large syncytium-like cytoplasm and folded nuclei. Immunohistochemical analysis showed positive reaction for factor VIII antigen and CD31.

Conclusions: The diagnosis of Epithelioid Haemangioendothelioma is a difficult one because of its epithelioid appearance. The onset with haemoptysis has rarely been reported. This is a borderline malignancy tumour and no definite morphologic criteria exist to assess its malignant potential.

Key words: Epithelioid Haemangioendothelioma; Lung; Haemoptysis; Pulmonary Sarcomas.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelio epitelioide (HEE) es una entidad de presentación infrecuente descrita inicialmente en 1982 por Weiss y Enzinger (1). En la mayoría de los casos ha sido descrito como un tumor multicéntrico con afectación preferente de pulmón, hígado y partes blandas (2,3). Los primeros casos descritos en pulmón fueron considerados como variantes del carcinoma bronquioloalveolar y denominados «tumor bronquioloalveolar intravascular» (4). Se trata de una neoplasia de origen endotelial y hasta que las técnicas de microscopía electrónica e inmunohistoquímica permitieron confirmarlo mediante la demostración de los cuerpos de Weibel Palla-de y el inmunomarcaje con marcadores de naturaleza endotelial, su histogénesis fue objeto de intenso debate, dado el aspecto epitelioide de las células tumorales. Clínicamente suele presentarse en mujeres antes de los 40 años, constituyendo un hallazgo radiológico fortuito en el 50% de los casos, siendo los síntomas la mayoría de las veces inespecíficos.

Se presentan con un patrón radiográfico heterogéneo que va desde lesiones nodulares únicas o múltiples, netas o pobremente definidas, hasta un patrón intersticial bilateral con condensaciones y engrosamiento pleural. El pronóstico de este tumor es impredecible, aunque generalmente tiene un curso insidioso, presentando pocos casos una evolución fatal. Su dudoso carácter multifocal/metastásico ha sido largamente debatido y han sido necesarios varios estudios para poder afirmar que cuando este tumor se presenta afectando a varios órganos (5,6) se trata de lesiones multicéntricas de origen primario en cada uno de ellos. En la actualidad se considera un tumor de malignidad intermedia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una mujer de 62 años, exfumadora de 40 cigarrillos/día y con hemoptisis de repetición, dolor torácico atípico y disnea leve de larga evolución que radiográficamente mostraba un patrón intersticial de predominio basal, bilateral, sin masas circunscritas. No se evidenciaron lesiones hepáticas ni en partes blandas. Tras un episodio de hemoptisis severa se intervino quirúrgicamente tras identificar por broncoscopia sangrado continuo procedente del bronquio superior derecho y empeoramiento de los infiltrados radiográficos. Durante la intervención fueron remitidos para estudio intraoperatorio tres nódulos subpleurales que fueron informados como «tumor maligno, posiblemente sarcoma».

La evolución clínica de la paciente fue muy mala, falleciendo a los 15 días de la intervención por un nuevo episodio de hemoptisis masiva y distress respiratorio.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

La pieza quirúrgica correspondía a una lobectomía superior derecha que medía 15 cm de eje mayor y presentaba una superficie heterogénea en la que alternaban áreas rojizo-parduzcas sobresalientes y otras sonrosadas deprimidas, destacando una cicatriz subpleural apical. Al corte, el parénquima presentaba un aspecto hemorrágico y condensado con pequeños islotes de aspecto preservado. Los bronquios a su apertura mostraban contenido hemático en su luz. Los vasos y ganglios del hilio no presentaban alteraciones.

El estudio microscópico mostró un tumor multicéntrico formado por masas con diferente grado de celularidad y de hialinización creciendo en un

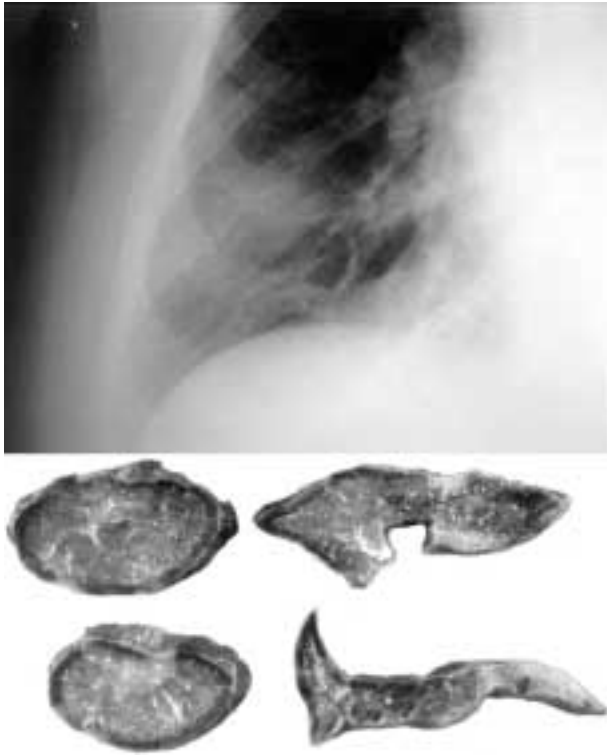


Fig. 1: Imágenes radiográfica y macroscópica del pulmón. Destaca el patrón intersticial basal radiológico; en el parénquima pulmonar alternan áreas esponjosas deprimidas con otras hemorrágicas parduzcas.

patrón pseudopolipoide hacia el interior de los espacios aéreos, obliterándolos y fusionándose entre sí, conformando amplias áreas de arquitectura compleja. Algunas de las masas hialinas presentaban necrosis central. En otras zonas el tumor se disponía con un patrón angiosarcomatoso formando canales y lagos sanguíneos revestidos por células de apariencia endotelial.

Tanto las células de las masas hialinas como las de los canales mostraban citoplasmas amplios, vagamente sincitiales y núcleos hendidos, de contorno irregular y cromatina grumosa, con escasa actividad mitótica. En ocasiones los citoplasmas se fundían imperceptiblemente con la matriz hialinizada; otras células mostraban vacuolas citoplasmáticas.

Las áreas de parénquima pulmonar no tumoral mostraban hemorragia bronquial y alveolar extensa e hiperplasia neumocitaria leve.

Las células tumorales mostraban discreta PAS-positividad citoplasmática así como inmuno-

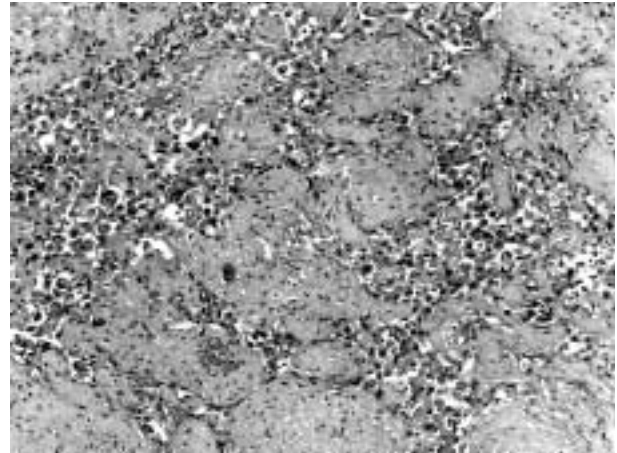


Fig. 2: Masas hialino-celulares creciendo en los espacios alveolares, obliterándolos (HE, 200 aumentos).

reactividad intensa para factor VIII y CD31, siendo negativas para CD34 y citoqueratinas.

No se encontraron metástasis ganglionares.

DISCUSIÓN

El HEE es un tumor de origen endotelial y diagnóstico histológico difícil, como lo demuestran las numerosas denominaciones que ha tenido y los distintos orígenes que se le han atribuido, desde una naturaleza granulomatosa, hamartomatosa o inflamatoria crónica organizada hasta tumoral, tanto benigna como maligna (2).

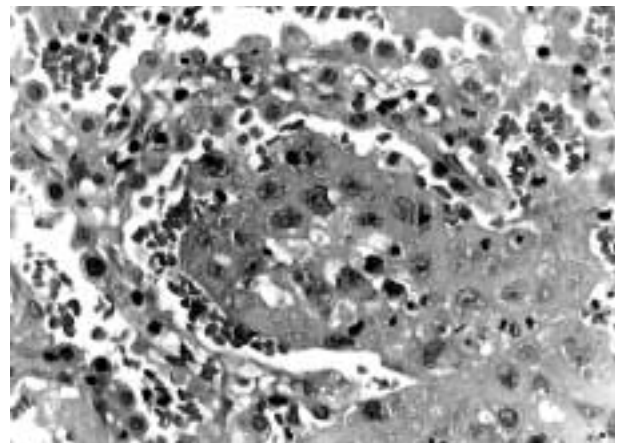


Fig. 3: Crecimiento pseudopolipoide intraalveolar de células que muestran citoplasmas amplios, microvacuolados y sincitiales con marcada atipia nuclear (HE, 400 aumentos).

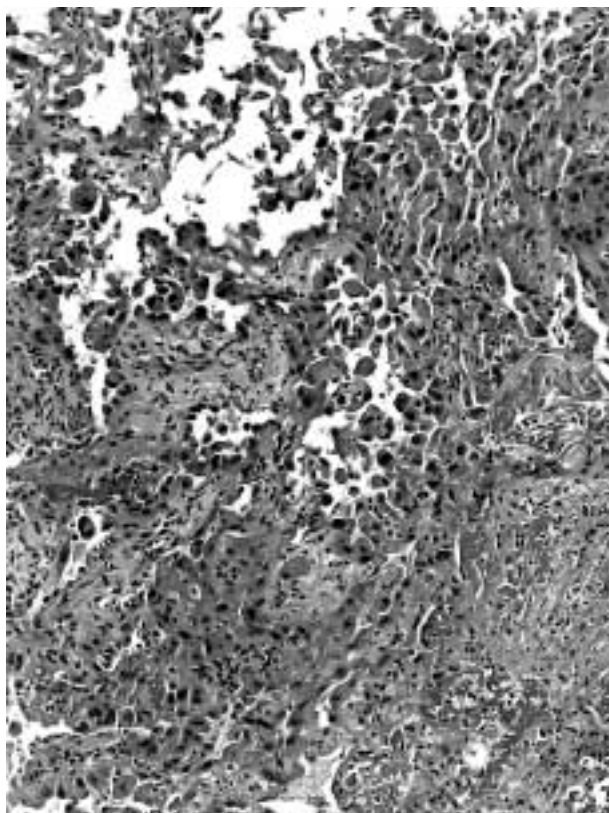


Fig. 4: Áreas de arquitectura angiosarcomatosa con hendiduras de aspecto vascular revestidas por células endoteliales malignas (HE, 200 aumentos).

El diagnóstico del presente caso nos obligó a descartar una neoplasia epitelial dado el marcado carácter epitelioide de las células, así como todo el espectro de neoplasias vasculares, con varias de las cuales guarda similitud morfológica.

El carácter multifocal distintivo de esta entidad era muy manifiesto en nuestro caso, si bien todas las lesiones se hallaban restringidas al pulmón, sin evidencia clínica de afectación de otros órganos.

La presentación clínica de nuestra paciente en forma de hemoptisis resulta muy llamativa porque la gran mayoría de los casos se manifiestan como hallazgos radiográficos casuales, con cansancio, tos, dolor pleurítico o disnea, habiendo sido descrita la hemoptisis en muy pocas ocasiones (6).

El pronóstico de estas neoplasias es impredecible, pues si bien su curso suele ser lento con crecimiento progresivo y aparición de nuevos nódulos, muy raramente metastatizan (7) y suelen presentar largas supervivencias habiéndose descrito en los casos de evolución desfavorable, infiltración pleural y mediastínica, hipertensión pulmonar, hemorragia alveolar e insuficiencia respiratoria.

Se han intentado determinar que factores histológicos podrían predecir peor pronóstico y, aunque algunos autores han descrito que los pacientes que presentaron diseminación extensa intravascular, endobronquial e intersticial así como afectación pleural en sus series tuvieron peor evolución (2), otros afirman que no existen criterios morfológicos que permitan establecer el potencial de malignidad de este tumor (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982; 50: 970-81.
2. Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT, Friedman PJ, Miyai K, Myer W, Patterson SD, Hammar SP. Intravascular, Bronchiolar and Alveolar tumor of the lung.(IVBAT). *Cancer* 1983; 51: 452-64.
3. Verbeken E, Beyls J, Moerman P, Knockaert D, Goddeeris P, Lauweryns JM. Lung metastasis of malignant epithelioid hemangioendothelioma mimicking a primary Intravascular bronchioalveolar tumor. *Cancer* 1985; 55: 1741-6.
4. Dail D.H, Liebow A.A. Intravascular bronchioalveolar tumor.[Abstr]. *Am J Pathol* 1975; 78: 6a.
5. Nerlich A, Berndt R, Schleicher E. Differential basement membrane composition in multiple epithelioid haemangioendotheliomas of liver and lung. *Histopathology* 1991; 18: 303-7.
6. Carter EJ, Bradburne RM, Jhung JW, Etensohn DD. Alveolar hemorrhage with epithelioid haemangioendothelioma. A previously unreported manifestation of a rare tumor. *Am Rev Respir Dis* 1990; 142: 700-1.
7. Suster S. Primary sarcomas of the lung. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 1995; 12: 140-57.