

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIAL PULMONAR PRIMARIO

P. Val, S. Carrizo, R. Roselló*, M. Marigil** y J.M. Marín

Unidades de Neumología y *Reumatología. Servicio de Medicina Interna y **Servicio de Patología. Hospital General San Jorge. Huesca.

El hemangioendotelio epitelial es un tipo de tumor vascular y mesenquimatoso muy raro que puede afectar al parénquima pulmonar de forma difusa. La mayoría de casos están asintomáticos o presentan síntomas leves de afectación pulmonar. Radiológicamente suelen cursar con nódulos múltiples. Presentamos el caso de un joven que durante años presentó acropaquias y dolores articulares, hasta que tras un episodio de hemoptisis fue realizado el diagnóstico de hemangioepitelioma epitelial por biopsia abierta de pulmón.

Arch Bronconeumol 1991; 96:236-238

Primary pulmonary epithelial hemangioendothelioma

Epithelial hemangioendothelioma is a very rare mesenchymal and vascular tumor which may be associated with diffuse pulmonary parenchymal involvement. The majority of cases are asymptomatic or show slight pulmonary affection. At radiologic examination they usually depict multiple nodules. We report the case of a young male who presented since several years acropachy and articular pain. The diagnosis of epithelial hemangioendothelioma was made with open pulmonary biopsy after an episode of hemoptysis.

Introducción

El hemangioendotelio epitelial (HE) es una forma de tumor vascular maligno, en general de lento crecimiento que puede afectar principalmente a partes blandas, huesos, hígado, cabeza y cuello y más raramente a pulmón. Por la forma de su presentación histológica en este órgano, Dail y Liebow¹ lo denominaron tumor intravascular bronquioloalveolar (IV-BAT). Hasta la fecha se han descrito unos 40 casos de HE de localización pulmonar en la literatura médica (Medline, Índice Médico Español), de ellos, dos casos procedentes de nuestro país^{2,3}. Muchos de estos casos tenían una afectación múltiple orgánica en el momento del diagnóstico y se postula la posibilidad de que el pulmón sea un órgano metastatizado por este tumor, más que el origen primitivo del mismo⁴.

El caso que aquí se describe tiene la particularidad de haber presentado durante años manifestaciones articulares sin semiología torácica; pudo demostrarse la presencia de un HE pulmonar, sin afectación extratorácica en el momento del diagnóstico, y en el curso de su enfermedad se documentó extensión abdominal del proceso.

Caso clínico

En septiembre de 1987 se procedió al ingreso en nuestro centro por primera vez, a un chico de 17 años para estudio de hemoptisis y nódulos pulmonares múltiples. Desde unos 6 meses antes, venía presentando dolores articulares con inflamación a nivel de muñecas, tobillos y rodillas. Era estudiante y se había encontrado en buen estado de salud hasta entonces. Tan sólo refiere haber observado ensanchamiento progresivo de la porción más distal de los dedos de las manos en 2 años anteriores. Inicialmente fué remitido a consultas de Reumatología donde se realizó el diagnóstico de osteoartropatía hipertrófica (OH) con acropaquias y se practicó una Rx de tórax. Al referir el paciente tos con algunos esputos hemoptóicos fué ingresado para estudio. A su ingreso presentaba delgadez (170 cm, 52 kg), acropaquias y ausencia de lesiones cutáneas o adenopatías periféricas. No tenía fiebre, ni refería disnea. La exploración por aparatos fué normal, excepto por la presencia de algunos crepitantes aislados bilaterales. Las rodillas, tobillos y muñecas estaban tumefactos, calientes y eran ligeramente dolorosos a la palpación. En la Rx de tórax (fig. 1) se apreciaban múltiples formaciones nodulares mal definidas, de diferentes tamaños en todos los campos pulmonares. No existía cavitación o calcificación en su interior. No se detectaron en la TAC torácica adenopatías hilio-mediastínicas ni derrame pleural. La bioquímica sanguínea, el uroanálisis y la función hepática eran normales; Hct 36 %, Hb 13,5 g/%, VSG 45 mm a la primera hora; gasometría arterial (FiO₂ del 21 %: pH 7,38, PCO₂ 34 mmHg, PO₂ 67 mmHg); espirometría: FVC 3,4 l (80 % predicho), FEV₁ 2,6 L (80 % predicho); ECG: sin anomalías; prueba de Mantoux (2 RT-23): 0 mm; test de latex (factor reumatoide) y ANA: negativos. Dada la sospecha inicial de enfermedad metastásica pulmonar, se realizó un extenso estudio de búsqueda de tumor primario extratorácico, que incluyó entre otros, la práctica de TAC cerebral y abdominal, ecografía abdominal y de testículos, determinaciones múltiples hormonales

Recibido el 2.1.1991 y aceptado el 8.1.1991

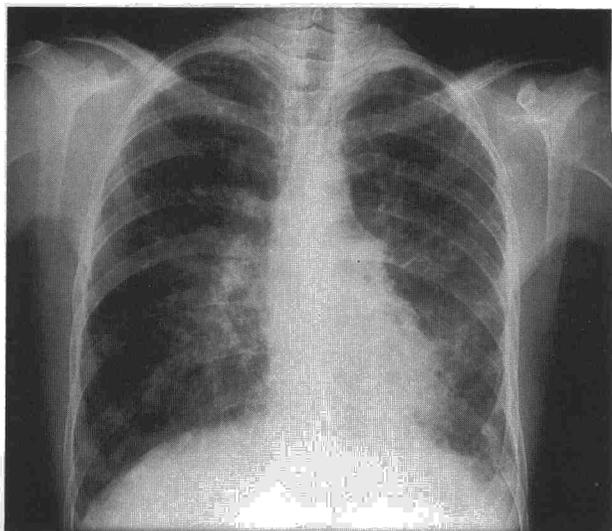


Fig. 1. Radiografía PA de tórax. Se aprecian múltiples nódulos en ambos pulmones mal definidos y de diferentes tamaños.

en sangre y punción aspirativa de médula, todo ello con resultados negativos o dentro de la normalidad. El rastreo con galio y tecnecio evidenció hipercaptación de ambos radioisótopos en muñecas, rodillas y tobillos, sin captación pulmonar o hepática anormal de galio. En la fibrobroncoscopia no se hallaron puntos sangrantes ni lesiones endobronquiales; los estudios citológicos y bacteriológicos de los aspirados fueron negativos. Se practicaron un total de ocho biopsias transbronquiales en diferentes segmentos pulmonares que no demostraron hallazgos patológicos. A los 10 días de su ingreso se practicó una biopsia abierta de pulmón por toracotomía antero-lateral izquierda. La pleura visceral aparecía normal; al tacto se palpaban numerosos nódulos y se tomó una amplia biopsia de resección en cuña.

Estudio anatomo-patológico. En la muestra, los nódulos tenían un aspecto grisáceo al corte y de consistencia cartilaginosa. Entre las formaciones nodulares, el parénquima pulmonar tenía aspecto normal. El estroma del tumor era pobremente celular, mixomatoso y poco homogéneo. En el centro del nódulo había material acelular, rosáceo, de aspecto necrótico; en la periferia habían células tumorales muy irregulares, con citoplasma glomerular y núcleos ovalados junto con material hialino que rellenaban septos pulmonares respetando su estructura. Mediante técnicas inmunohistoquímicas se apreció una captación difusa por parte del citoplasma de las células tumorales de vimentina y factor-antígeno VIII (fig. 2). Las tinciones de Ziehl-Neelsen y metamina-plata fueron negativas.

Seguimiento. El paciente sobrevivió 3 años desde el primer ingreso, sufrió una neumonía y un episodio de hemoptisis que requirieron ingresos adicionales. En los controles periódicos que se practicaron, 6 meses antes de fallecer, se evidenciaron por primera vez nódulos múltiples en hígado, bazo y glándula suprarrenal derecha con captación negativa nuevamente de galio isotópico. Pese al tratamiento con inmunosupresores y antiestrógenos, el paciente falleció por insuficiencia respiratoria secundaria al crecimiento de sus nódulos pulmonares. No se pudo realizar autopsia.

Discusión

El HE es un tumor vascular de origen endotelial y de lento crecimiento, que se desarrolla a través de vasos venosos y linfáticos principalmente. Farinacci et al fueron los primeros en describir este tipo de tumor a nivel pulmonar en una mujer joven, dándole el nombre de "deciduositis pulmonar"⁵. Dail y Liebow aportaron otros 20 casos similares y lo denominaron IVBAT¹. De los 40 casos descritos hasta ahora, el 85 % correspondían a mujeres y la edad de presentación media son los 45 años (rango entre 16 y 80 años). Más de la mitad de los pacientes estaban asintomáticos en el momento del diagnóstico, descubriéndose el tumor en una Rx de tórax de rutina. En el resto de

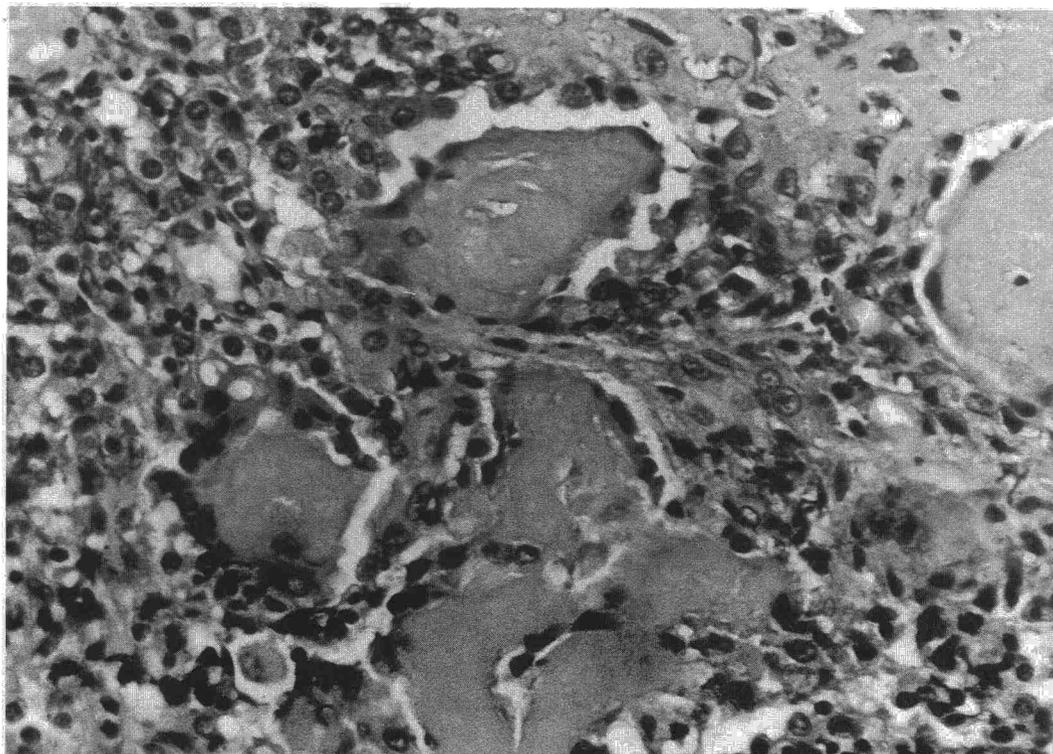


Fig. 2. Células tumorales atípicas con tinción positiva inmunohistoquímica para el marcador endotelial relacionado con el antígeno del factor-VIII (ampliación original $\times 300$).



pacientes, los hallazgos más frecuentes son: disnea (50 %) y pérdida de peso (20 %). En cinco casos se comunicó hemoptisis, en uno de los cuales resultó ser finalmente la causa de fallecimiento⁶. Nuestro paciente consultó por un cuadro muy típico de OH con acropaquias y hemoptisis. Sólo otros cuatro casos con HE recogidos de la literatura cursaron con acropaquias y curiosamente fallecieron los cuatro en un corto espacio de tiempo¹. Con manifestaciones de OH, sólo se ha descrito otro caso similar, también en situación clínica muy deteriorada⁷. Parece claro por tanto que las manifestaciones articulares son un signo de mal pronóstico en este tipo de tumores. Radiológicamente, el HE pulmonar se presenta en forma de múltiples nódulos, mal definidos, bilaterales, de entre 0,5 y 5 cm de diámetro que semejan metástasis hematógenas pulmonares. En ocho casos coexistían en el momento de la presentación nódulos a nivel hepático y en cuatro casos se identificaron lesiones óseas correspondientes a HE. Estos hallazgos han mantenido desde siempre la discusión de si el HE pulmonar es en realidad la expresión de un HE generalizado o de origen extratorácico. Nuestro caso demuestra que el pulmón puede actuar como órgano primario de afectación del HE y que posteriormente se pueden desarrollar metástasis hematógenas hacia fuera del tórax.

Los pacientes sin síntomas respiratorios o sistémicos en el momento del diagnóstico tienen mayor espe-

ranza de vida. De los 40 casos publicados, ninguno de los 23 pacientes asintomáticos falleció. No existe tratamiento eficaz. Como en algunos estudios se han identificado receptores de estrógenos en el tejido tumoral⁴ y existe una mayor incidencia en mujeres, se han ensayado tratamientos con antiestrógenos con resultados poco alentadores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT et al. Intravascular, bronchiolar and alveolar tumor of the lung (IVBAT). An analysis of 20 cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor. *Cancer* 1983; 51: 452-464.
2. Ferrer-Roca O. Intravascular and sclerosing bronchioalveolar tumor. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 587-596.
3. Picado M, Prat J. Conferencia clínico-patológica. *Med Clin (Barc)* 1990; 94: 149-154.
4. Nakatani Y, Oaki I, Misugi K. Immunohistochemical and ultrastructural study of early lesions of intravascular bronchioalveolar tumor with liver involvement. *Acta Pathol Jpn* 1985; 35: 1.453-1.465.
5. Farinacci CJ, Blauw AS, Jennings EM. Multifocal pulmonary lesions of possible decidual origin (so-called pulmonary decidualosis). Report of a case. *Am J Clin Pathol* 1973; 59: 508-514.
6. Carter JE, Bradburne MR, Jhung JW, Etensohn DB. Alveolar hemorrhage with epithelioid hemangioendothelioma. *Am Rev Respir Dis* 1990; 142: 700-701.
7. Marsh K, Kenyon WE, Earis JE, Pearson MG. Intravascular bronchioalveolar tumor. *Thorax* 1982; 37: 472-473.