

## Hemangioendotelioma epiteliode de pulmón

### Pulmonary epitheloid hemangioendothelioma

Dra. Luciana Pelegrino Vieira, Dra. Patrícia Brandalise

Hospital Infantil "Dr. Jeser Amarante Farias". Joinville, Santa Catarina, Brasil.

---

#### RESUMEN

El hemangioendotelioma epiteliode es un tumor vascular raro, de bajo grado de malignidad, con origen en las células endoteliales, que se puede desarrollar en cualquier tejido. En el pulmón surge habitualmente como secundario, pero también puede aparecer como primario, lo que es extremadamente inusual. Normalmente aparece como múltiples nódulos bilaterales entre jóvenes del sexo femenino. Raramente se desenvuelve como un nódulo pulmonar solitario. Los nódulos únicos y unilaterales pueden ser removidos quirúrgicamente. Se relata el caso de una paciente de 11 años que ingresó con impresión diagnóstica de neumonía lobular, pero que con una evolución desfavorable, necesitó realizar biopsia de la lesión, con el resultado de hemangioendotelioma epiteliode. Se discute también el diagnóstico y el tratamiento de esta entidad patológica.

**Palabras clave:** hemangioendotelioma epiteliode, neoplasia pulmonar, lobectomía.

---

#### ABSTRACT

Epitheloid hemangioendothelioma is a rare vascular tumor of low level of malignancy that emerges in the endothelial cells and may develop in any other tissue. It is generally secondary tumor in the lung but it may also appear as primary one, being very unusual. Generally speaking, it appears in the form of multiple bilateral nodules in young women. It rarely develops as a single pulmonary nodule. The single unilateral nodules may be surgically removed. This is the case of a 11-years old girl who was hospitalized with a diagnostic suspicion of lobular pneumonia, but her unfavorable progression required biopsy of the lesion with resulting epitheloid

hemangioendotelioma. The diagnosis and the treatment for this pathological entity were also discussed.

**Keywords:** epitheloid hemangioendotelioma, pulmonary neoplasia, lobectomy.

---

## INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma epitelioides es un tumor vascular raro, descrito en 1982 por *Weiss y Enzinger*, de bajo grado de malignidad, con origen en las células endoteliales, que se puede desarrollar en cualquier tejido del organismo. En los pulmones surge habitualmente como secundario, pero puede surgir como primario, lo que es extremadamente poco común. Normalmente, suele presentarse con múltiples nódulos bilaterales en jóvenes del sexo femenino. Raramente se observa como un nódulo pulmonar solitario.<sup>1</sup>

La mayor parte de los enfermos con hemangioendotelioma epitelioides es del sexo femenino (3/4 de los casos), con edad de diagnóstico de la enfermedad variable (entre los 12 y los 61 años), pero 40 % tienen menos de 30 años.<sup>1,2</sup>

En un primer momento, la imagen radiológica hace pensar en procesos granulomatosos o en lesiones metastásicas. Los primeros casos descritos fueron interpretados como una variante del carcinoma bronquioalveolar, y se le denominó como tumor bronquioalveolar intravascular. Otros posibles diagnósticos diferenciales son: angiosarcoma, sarcoma de Kaposi, liposarcoma, sarcoma epitelioides e hiperplasia angiolinfoide.<sup>3</sup>

Como el hemangioendotelioma epitelioides es una neoplasia de crecimiento lento y de bajo potencial metastásico, pese a su origen intravascular, puede permanecer estable durante años. La enfermedad metastásica aparece en un bajo porcentaje de pacientes con lesiones primarias de pulmón (15 %), pero algo más elevada en las lesiones primarias del hígado (25-35 %).<sup>3,4</sup>

Los nódulos únicos y unilaterales pueden ser removidos quirúrgicamente. Los pacientes con lesiones pulmonares difusas son tratados principalmente con quimioterapia, sin embargo ningún agente citostático por sí solo demostró ser eficaz en el tratamiento del hemangioendotelioma epitelioides.<sup>3,5</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 11 años, femenina, blanca, sin enfermedades asociadas previas, llega al cuerpo de guardia por presentar fiebre con una semana de evolución, malestar general y punta de costado al respirar. Al examen físico se encuentra pálida y febril, la auscultación pulmonar evidenció disminución del murmullo vesicular en la base del pulmón derecho. El resto del examen físico fue normal.

En el departamento de emergencia le fue realizado hemograma (leucocitos:  $8 \times 10^9/L$ ; hemoglobina [hb]: 118 g/L; hematocrito [hto]: 36 %; conteo de plaquetas:  $350 \times 10^9/L$ ) y Rx de tórax, que evidenció una imagen sugerente de neumonía del lóbulo inferior derecho. Ingresó con esta impresión diagnóstica y comienza a ser tratada con antibiótico parenteral (penicilina cristalina). Después de 5 días de tratamiento, la paciente se encuentra con persistencia de la fiebre y de la imagen radiográfica.

Se decidió cambio de antibioticoterapia para amoxicilina y ácido clavulónico, con administración intravenosa; pero al tercer día de haberse cambiado la medicación, la paciente mantiene la fiebre, esta vez con resultado normal del hemograma. Se le realizó entonces en diciembre de 2014 una tomografía axial computarizada (TAC) del tórax, que mostró una imagen hipodensa y heterogénea, que midió  $9,5 \times 9,0 \times 7,0$  cm, y con volumen de  $311 \text{ cm}^3$ , sin estructuras vasculares internas, que ocupaba la base del hemitórax derecho con derrame pleural laminar, principalmente en la región posterior. Se discutió el caso como neumonía pseudotumoral atípica. Se asoció, entonces, claritromicina al tratamiento. Se inicia la investigación para tuberculosis pulmonar, infección micótica y se solicita inmunohistoquímica. Luego de interconsultar el caso con Oncología y Cirugía Pediátrica, se solicitó la realización de biopsia de la lesión y análisis de deshidrogenasa láctica (LDH), que arrojó 290 mL U.I.

La investigación para tuberculosis pulmonar y para infección por hongos resultaron negativas. Se realizó biopsia pulmonar que sugirió la impresión diagnóstica de hemangioendotelioma epitelióide.

En enero de 2015 se le realiza nueva TAC, en la cual se observa masa hipodensa de contornos regulares, límites bien definidos, que mide  $13 \times 8,5 \times 8$  cm, y con volumen de  $459 \text{ cm}^3$ , que presenta un realce heterogéneo por el contraste, con bronquios segmentados en la región periférica, que ocupan gran parte de los segmentos basales del lóbulo inferior derecho en la parte posterior.

La paciente fue sometida a intervención quirúrgica (lobectomía inferior derecha en enero de 2015), con drenaje de tórax en sello de agua, no presentó complicaciones durante el procedimiento, y permaneció por 3 días en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica para recuperación posquirúrgica. Se le realizó transfusión con sangre total. Evolucionó con buena respuesta clínica. Posteriormente a la cirugía la paciente no presentó nuevos episodios de fiebre.

La inmunohistoquímica de la pieza quirúrgica de 13 de enero de 2015 comprobó el diagnóstico de hemangioendotelioma epitelióide. La paciente recibió alta hospitalaria con seguimiento ambulatorio en Oncología y Cirugía Pediátrica.

## DISCUSIÓN

El hemangioendotelioma epitelióide primario de pulmón se caracteriza por un crecimiento lento y silencioso, con más de la mitad de los enfermos asintomáticos, motivo por el cual, habitualmente ya presenta invasión local y metástasis hematogena cuando aparecen las primeras manifestaciones clínicas y se realiza el diagnóstico. Algunos enfermos presentan dolor pleurítico, disnea, tos seca o hemoptisis. Alrededor del 10 % tienen derrame pleural.<sup>6,7</sup>

La diseminación de este tipo de tumor puede ocurrir por vía hematogena o linfática, y por contigüidad, hacia la pleura. Raramente hay metástasis a distancia (probablemente por vía sanguínea) para el hígado, piel, riñones, bazo y cavidad

retroperitoneal. En relación con las opciones terapéuticas, la única eficaz es la escisión quirúrgica de una lesión pulmonar aislada, sin metástasis<sup>8</sup> (como el caso de la paciente aquí descrito).

El hemangioendotelioma epiteliode de origen pulmonar puede presentar una sobrevida larga, hasta de 15 años; sin embargo, algunos tienen un carácter más agresivo, con infiltración pleural o mediastinal, y se acompañan de síntomas iniciales como disnea, tos, dolor torácico y hemoptisis, que pueden llevar a la muerte temprana por hipertensión pulmonar, hemorragia alveolar e insuficiencia respiratoria. Dentro de estos tumores de mal pronóstico se incluye el hemangioendotelioma epiteliode de origen pleural, menos frecuente y más característico en hombres de 55-70 años, y diferente del de origen pulmonar, con importantes síntomas desde el inicio y una alta mortalidad.<sup>7-9</sup>

En términos imagenológicos se manifiesta, habitualmente, por múltiples lesiones pulmonares nodulares bilaterales, de pequeñas dimensiones (menos de 1 cm, mas pueden llegar a más de 2 cm). Inusualmente puede surgir como un único nódulo resecable quirúrgicamente,<sup>2</sup> como fue el caso de la paciente en cuestión.

El diagnóstico precoz no es común, debido a lo poco frecuente de esta variante de tumor en Pediatría, lo que hace que el índice de sospecha sea bajo. El diagnóstico definitivo solamente es posible mediante el examen histopatológico, y confirmado con estudio inmunohistoquímico de fragmentos obtenidos por biopsia endoscópica, o, en la mayoría de los casos, quirúrgica de las lesiones nodulares. Los hallazgos más comunes y más precoces se caracterizan por un infiltrado inflamatorio alveolar intersticial de predominio linfocitario. Progresivamente los nódulos (redondos u ovalados) van necrosando en el centro de la lesión, o sea, ganan el aspecto de granulomas epitelioides con necrosis central.<sup>2,10-12</sup>

Los factores de mal pronóstico incluyen la presencia de síntomas respiratorios o de derrame pleural, evidenciado por la radiografía de tórax al momento del diagnóstico. Las formas intravascular extensa, la endobronquica o la forma tumoral intersticial en diseminación, metástasis hepática, linfadenopatía periférica, efusiones pleurales hemorrágicas y hemoptisis, presentan como promedio de sobrevida menos de un año.<sup>4</sup>

Se concluye que se hace necesario el reconocimiento y el diagnóstico precoz de esta rara enfermedad en la edad pediátrica, con el objetivo de abordar terapéuticamente de una forma adecuada a los pacientes afectados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 1982;50:970-81.
2. Schattenberg T, Kam R, Klopp M, Herpel E, Schnabel PA, Mechttersheimer G, et al. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: report of three cases. *Surg Today*. 2008;38:844-9.
3. Palomo-González MJ, Toledo-Coello MD, Pérez-Requena J, García-Gómez N, Añón-Requena MJ. Hemangioendotelioma epiteliode de pulmón. Presentación de un caso con hemoptisis masiva. *Rev Esp Patol*. 2002;35:341-4.

4. Amin RM, Hiroshima K, Kokubo T, Nishikawa M, Narita M, Kuroki M, et al. Risk factors and independent predictors of survival in patients with pulmonary epithelioid haemangioendothelioma. Review of literature and a case report. *Respirology*. 2006;11:818-25.
5. Drazin D, Gandhi R, Slodkowska E, Boulos AS. Epithelioid hemangioendothelioma: a review of the mastoid: resection for recurrence and adjuvant radiation with 8-year follow up. *Case Report Surgery*. 2013;21:469-71.
6. Weiss SW, Ishak KG, Dail DH, Sweet DE, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions. *Semin Diagn Pathol*. 1986;3:259-87.
7. Rosengarten D, Kramer MR, Amir G, Fucks L, Berkman N. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma. *Israel Medicine Association Journal*. 2011;13:676-9.
8. Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, Nikolaou A, Détti B, Angelelli G. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma presenting with vertebral metastases: a case report. *J Med Case Rep*. 2014;8:201.
9. 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.
10. Kim EY, Kim TS, Han J, Choi JY, Kwon OJ, Kim J. Thoracic epithelioid hemangioendothelioma: imaging and pathologic features. *Acta Radiol*. 2011;1:161-6.
11. Gill R, O'Donnell RJ, Horvai A. Utility of immunohistochemistry for endothelial markers in distinguishing epithelioid hemangioendothelioma from carcinoma metastatic to bone. *Arch Pathol Lab Med*. 2009;133:967-72.
12. Crotty EJ, McAdams HP, Erasmus JJ, Sporn TA, Roggli VL. Epithelioid hemangioendothelioma of the pleura. *Am J Roentgenol*. 2000;175:1545-9.

Recibido: 30 de julio de 2015.

Aprobado: 16 de septiembre de 2015.

*Luciana Pelegrino Vieira*. Hospital Infantil "Dr. Jeser Amarante Farias". Calle Araranguá # 554, Barrio América, Joinville, Estado de Santa Catarina, Brasil. Sitio web del hospital: <http://www.hjaf.org.br/> Correo electrónico: [lupelegrino@yahoo.com.br](mailto:lupelegrino@yahoo.com.br)