



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

## P-122 - Caso clínico: Hemangioendotelioma Epitelioide Pleural

*C. de la Cruz Serís-Granier, I. Estepa Crespo, M.L. Varo Morilla y P. Clavero Cereceda*

*CS Algeciras Norte.*

### Resumen

**Descripción del caso:** Mujer de 44 años que acude al Servicio de Urgencias cuadro de dolor costal izquierdo subescapular que empeora con la inspiración profunda, que se acompaña de tos seca de una semana de evolución, febrícula y sudoración nocturna. Niega hábitos tóxicos.

**Exploración y pruebas complementarias:** Auscultación cardiopulmonar: hipoventilación en hemitórax izquierdo, resto sin hallazgos. Radiografía de tórax: opacidad retrocardíaca que incluye al derrame pleural y la neumonía dentro del diagnóstico diferencial. TAC de tórax: cinco nódulos pulmonares en lóbulo superior derecho, inferior derecho y medio en diámetro mayor de 10 mm y otros cinco nódulos en hemitórax izquierdo, siendo el mayor de 16 mm a nivel del lóbulo inferior izquierdo de localización subpleural. Ecocardiografía y gammagrafía ósea normales. Broncoscopia: estenosis a nivel del lóbulo inferior izquierdo, signos inflamatorios agudos y engrosamiento de carina. Citología del líquido pleural: positiva para células malignas. Biopsia pleural: infiltrado celular que afecta al corion subepitelial constituidas por células de amplio citoplasma compatible con hemangiomaendotelioma epitelioide, hallazgo que fue confirmado mediante estudio inmunohistoquímico.

**Juicio clínico:** Hemangiomaendotelioma epitelioide pleural.

**Diagnóstico diferencial:** Carcinoma metastásico, angiosarcoma, sarcoma de Kaposi, liposarcoma, sarcoma epitelioide, condrosarcoma mixoide, hiperplasia angiolinfoide, enfermedad de Kimura y granuloma seudopiogénico.

**Comentario final:** Los hemangioendoteliomas son un tipo de tumores de origen vascular que se caracterizan por una proliferación celular endotelial epitelioide o histiocitoide. Aunque pueden aparecer en cualquier tejido, se detectan más frecuentemente en el pulmón y en el hígado. El hemangioendotelioma epitelioide pleural afecta principalmente a varones adultos, mientras el resto de los pulmonares son más característicos de mujeres jóvenes o de edad media. Todos los casos publicados de hemangioendoteliomas epiteloides pleurales fueron altamente malignos, con alta capacidad metastásica y con peor pronóstico que los que aparecen en localización pulmonar que progresan más lentamente. La manera de presentación más común es en forma de nódulos bilaterales que crecen lentamente, junto con el dolor torácico, catarro y expectoración que son característicos de este tumor aunque inespecíficos. El diagnóstico se sospecha por las características histológicas y se confirman por inmunohistoquímica. En cuanto al tratamiento, la resección quirúrgica completa es prácticamente imposible cuando la localización es pleural, en contra del resto de afectaciones pulmonares donde la cirugía y quimioterapia pueden ser alternativas terapéuticas. Actualmente, no se dispone de un tratamiento efectivo. Si bien es cierto que el pronóstico de estas neoplasias es impredecible y no hay

criterios morfológicos que permitan definir el potencial de malignidad de esta enfermedad, los más agresivos son los que infiltran la pleura y se acompañan de síntomas iniciales como disnea, tos, dolor torácico y hemoptisis, que darán lugar a una muerte precoz por hipertensión pulmonar, hemorragia alveolar, hemoptisis e insuficiencia respiratoria.