

CASO CLÍNICO: HEMANGIOMA ESCLEROSANTE (NEUMOCITOMA) PULMONAR

CLINICAL CASE:
LUNG SCLEROSING HEMANGIOMA (PNEUMO CYTOMA)

DRA. MARÍA TERESA VIAL P. (1), DR. ÁLVARO IBARRA V. (2), DR. PATRICIO RODRÍGUEZ D. (3)

(1) Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Las Condes.

(2) Departamento de Cirugía. Clínica Las Condes.

Email: mtvialp@clc.cl, aibarra@clc.cl, prodriguez@clc.cl

Caso anátomo-clínico estudiado en CLC

RESUMEN

El objetivo de este artículo es presentar un caso de raro de tumor pulmonar benigno, hemangioma esclerosante (neumocitoma), en una mujer de 24 años, asintomática, con hallazgo radiológico incidental. Se describen las características clínicas, imagenológicas y anátomo-patológicas de la entidad, con una breve revisión bibliográfica.

Palabras clave: Pulmón, hemangioma, esclerosante, neumocitoma.

SUMMARY

We present a rare case of benign lung neoplasia, sclerosing hemangioma (pneumocytoma), in a woman 24 years old, asymptomatic, with radiological incidental find. The clinical, imaging and pathological features of the entity are described, with brief bibliographic review.

Key words: Lung, hemangioma, sclerosing, pneumocytoma.

INTRODUCCIÓN

El hemangioma esclerosante (neumocitoma) pulmonar, es un tumor benigno raro, inicialmente considerado de origen

vascular, pero en la actualidad está su probada histogénesis en epitelio respiratorio primitivo. Tiene una marcada predilección por mujeres, siendo más común en la cuarta y quinta décadas. En muchos casos son pacientes asintomáticos con lesiones incidentales evidentes a la radiografía de tórax.

CASO CLÍNICO

Mujer de 24 años, con resistencia a la insulina, asintomática, referida a nuestro hospital por tumor pulmonar de lóbulo superior derecho, descubierto incidentalmente con radiografía y escáner de tórax.

Por toracotomía posterior derecha se efectuó bilobectomía superior y media, con tumor en lóbulo superior, adherido a lóbulo medio. Impresiona sólido-quístico, de aproximadamente 8 cm. Se disecan además ganglios linfáticos mediastínicos, luego que biopsia intraoperatoria informara: "diagnóstico definitivo diferido (tumor pobremente diferenciado sugerente de malignidad)".

ANATOMÍA PATOLÓGICA

En lóbulo superior derecho se aprecia tumor subpleural bien delimitado, al corte, esponjoso, violáceo, con reticulado blan-

quecino, zonas hemorrágicas y consistencia friable (Figura 1). Al estudio histológico hay patrones sólido, papilar, trabecular, esclerótico y extensas zonas de hemorragia (Figura 2). Destacan dos poblaciones celulares, con elementos centrales pequeños, redondeados y células periféricas, superficiales, cuboides o cilíndricas (Figura 3). Ambos componentes sin atipias, mitosis ni necrosis. En el estudio inmunohistoquímico los dos componentes neoplásicos dieron positividad para antígeno de membrana epitelial (EMA) y factor transcriptor tiroideo (TTF1) (Figura 4). Hubo también positividad para pancitoqueratina (AE1/AE3) en células superficiales. El índice proliferativo (Ki-67) fue de 1%.

El aspecto histológico con sus diversos patrones arquitecturales, los dos componentes celulares y la inmunoreactividad descrita, permitieron formular diagnóstico de hemangioma esclerosante (neumocitoma).

FIGURA 1. ASPECTO MACROSCÓPICO, TUMOR SUBPLEURAL, BIEN DELIMITADO, HEMORRÁGICO CON PARÉNQUIMA PULMONAR CIRCUNDANTE



FIGURA 2. PAPILAS Y ÁREAS SÓLIDAS CON ESCLEROSIS ESTROMAL, RODEADAS POR ESPACIOS VASCULARES. (HE 200X)

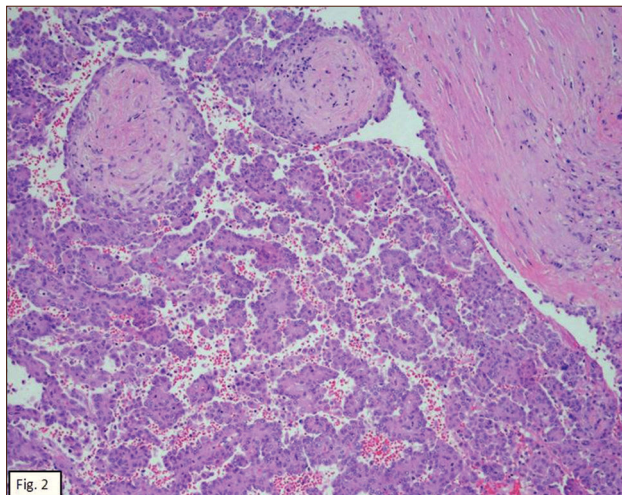


FIGURA 3. ESTRUCTURAS PAPILARES CON DOS POBLACIONES CELULARES DE UBICACIÓN CENTRAL Y PERIFÉRICA. (HE 400X)

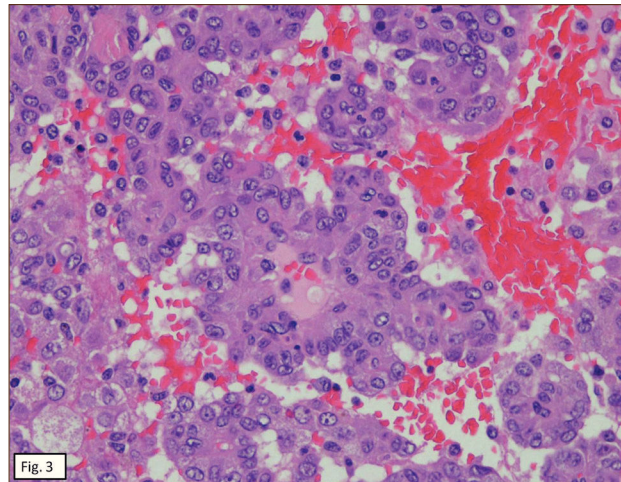
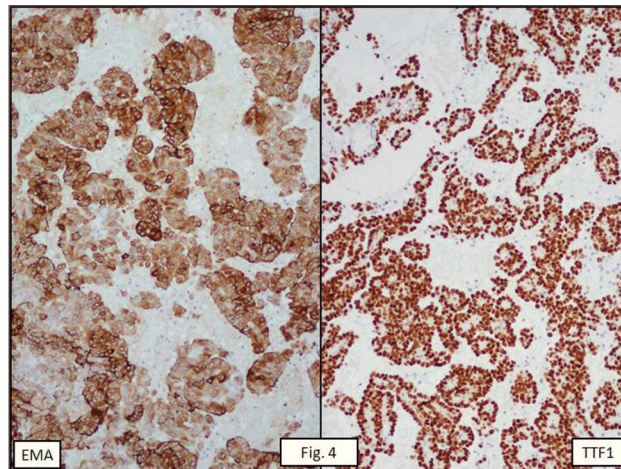


FIGURA 4. EMA Y TTF1 CON MARCACIÓN POSITIVA INTENSA EN AMBAS POBLACIONES CELULARES



DISCUSIÓN

El hemangioma esclerosante pulmonar (neumocitoma) es un tumor raro, con propuestas histogenéticas que han mutado en el tiempo. Se han sugerido orígenes mesotelial, mesenquimal, epitelial y neuroendocrino (1-3). Resultados inmunohistoquímicos de series modernas, con positividad para antígeno de membrana epitelial (EMA), pancitoqueratina, TTF-1 y napsina A, lo vinculan a epitelio respiratorio primitivo (4-8). Sus dos poblaciones celulares son estadios madurativos distintos con patrón monoclonal uniforme (9).

La neoplasia es más frecuente en mujeres (5:1), de edad mediana. Muchos pacientes son asintomáticos, con lesiones descubiertas incidentalmente con imágenes de tórax. Es bien circunscrita, usualmente solitaria y se ubica en parénquima periférico (4). Hay escasos reportes de crecimiento endobronquial (10, 11) y de lesiones múlti-

ples y/o bilaterales (12-15). La TAC y el PET scan no son específicos, pudiendo en algunos casos sugerir metástasis (16-20).

En el estudio patológico intraoperatorio, es una entidad de difícil diagnóstico, la cual muchas veces orienta a malignidad de bajo grado. El hallazgo de 3 de 4 patrones arquitecturales, puede ayudar a su correcta identificación (21). En el estudio diferido también pueden haber dificultades en el diagnóstico diferencial con lesiones malignas primarias o metastásicas, sin embargo la correlación clí-

co-radiológica y la histopatología con dos poblaciones celulares y los patrones morfológicos variados (papilar, esclerótico, sólido y hemorrágico) ayudan a formular diagnóstico correcto (4).

La mayoría de los hemangiomas esclerosantes pulmonares tienen comportamiento biológico benigno. Hay casos con metástasis linfáticas (22-28), que aparentemente no afectarían el pronóstico, y excepcionales descripciones de diseminación pleural y aún de metástasis a estómago (29, 30).

Los autores declaran no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Katzenstein AL, Weise DL, Fulling K, Battifora H. So-called sclerosing hemangioma of the lung. Evidence for mesothelial origin. *Am J Surg Pathol*. 1983;7:3-14.
- Huszar M, Suster S, Herczeg E, Geiger B. Sclerosing hemangioma of the lung. Immunohistochemical demonstration of mesenchymal origin using antibodies to tissue-specific intermediate filaments. *Cancer*. 1986;58:2422-7.
- Xu HM, Li WH, Hou N, Zhang SG, Li HF, Wang SQ, 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;21:1013-22.
- Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WDA. 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.
- Illei PB, Rosai J, Klimstra DS. Expression of thyroid transcription factor-1 and other markers in sclerosing hemangioma of the lung. *Arch Pathol Lab Med*. 2001;125:1335-9.
- Rossi G, Cadioli A, Mengoli MC, Piccioli S, Cavazza A. Napsin A expression in pulmonary sclerosing haemangioma. *Histopathology*. 2012;60:361-3.
- Schmidt LA, Myers JL, McHugh JB. Napsin A is differentially expressed in sclerosing hemangiomas of the lung. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;13:1580-4.
- Chen B, Gao J, Chen H, Cao Y, He X, Zhang W. Pulmonary sclerosing hemangioma: a unique epithelial neoplasm of the lung (report of 26 cases). *World J Surg Oncol*. 2013;11:11:85.
- Wang EH, Dai SD, Qi FJ, Hong-Tao X, Wei Q. Gene expression and clonality analysis of the androgen receptor and phosphoglycerate kinase genes in polygonal cells and cuboidal cells in so-called pulmonary sclerosing hemangioma. *Mod Pathol*. 2007;20:1208-15.
- Devouassoux-Shisheboran M, de la Fouchardière A, Thivolet-Béjui F, Sourisseau-Millan ML, Guerin JC, Travis WD. Endobronchial variant of sclerosing hemangioma of the lung: histological and cytological features on endobronchial material. *Mod Pathol*. 2004;17:252-7.
- Wani Y, Notohara K, Tsukayama C, Okumura N. Sclerosing hemangioma with florid endobronchial and endobronchiolar growth. *Virchows Arch*. 2007;450:221-3.
- Hanaoka J, Ohuchi M, Inoue S, Sawai S, Tezuka N, Fujino S. Bilateral multiple pulmonary sclerosing hemangioma. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005 Mar;53(3):157-61.
- Maeda R, Isowa N, Miura H, Tokuyasu H, Kawasaki Y, Yamamoto K. Bilateral multiple sclerosing hemangiomas of the lung. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;57:667-70.
- Chu M, Kumari H, Salmah N, Sachithanandan A. Synchronous sclerosing haemangiomas of the lung: an unusual presentation of a rare tumour. *BMJ*. 2013 Mar 1.
- Shin SY, Kim MY, Lee HJ, Oh SY, Jang SJ. Clustered pulmonary sclerosing pneumocytoma in a young man: a case report *Clin Imaging*. 2014;38:532-5.
- Wang QB, Chen YQ, Shen JJ, Zhang C, Song B, Zhu XJ, Zhang B. Sixteen cases of pulmonary sclerosing haemangioma: CT findings are not definitive for preoperative diagnosis. *Clin Radiol*. 2011;66:708-14.
- Lei Y1, Yong D, Jun-Zhong R, Zhi Y, Zi-Tong WJ. Treatment of 28 patients with sclerosing hemangioma (SH) of the lung. *Cardiothorac Surg*. 2012;7:34.
- Lee E, Park CM, Kang KW, Goo JM, Kim MA, Paeng. 18F-FDG PET/CT features of pulmonary sclerosing hemangioma. *Acta Radiol*. 2013;54:24-9.
- Kamaleshwaran KK, Rajan F, Mehta S, Mohanan V, Shinto AS. Multiple pulmonary sclerosing hemangiomas (pneumocytoma) mimicking lung metastasis detected in fluorine-18

- fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. Indian J Nucl Med.* 2014;29:168-70.
20. De Luca G, Martucci N, Setola S, Rocco G. Sclerosing Hemangioma of the Lung Mimicking Pulmonary Metastasis. *Lung.* 2015 Mar (en prensa).
21. Chan ACL, Chan JKC. Can pulmonary sclerosing haemangioma be accurately diagnosed by intra-operative frozen section? *Histopathology.* 2002;41:392-403.
22. Tanaka I, Inoue M, Matsui Y, Oritsu S, Akiyama O, Takemura T. A case of pneumocytoma (so-called sclerosing hemangioma) with lymph node metastasis. *Jpn J Clin Oncol.* 1986;16:77-86.
23. Spencer H, Nambu S. Sclerosing haemangiomas of the lung. *Histopathology.* 1986;10:477-87.
24. Kim KH1, Sul HJ, Kang DY. Sclerosing hemangioma with lymph node metastasis. *Yonsei Med J.* 2003;44:150-4.
25. Miyagawa-Hayashino A1, Tazelaar HD, Langel DJ, Colby TV. Pulmonary sclerosing hemangioma with lymph node metastases: report of 4 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2003;127:321-5.
26. Katakura H1, Sato M, Tanaka F, Sakai H, Bando T, Hasegawa S. Pulmonary sclerosing hemangioma with metastasis to the mediastinal lymph node. *Ann Thorac Surg.* 2005;80:2351-3.
27. Kita H, Shiraishi Y, Katsuragi N, Shimoda K, Saitou M, Tanaka S. Pulmonary sclerosing hemangioma with lymph node metastasis. *Kyobu Geka.* 2013;66:1141-4.
28. Adachi Y, Tsuta K, Hirano R, Tanaka J, Minamino K, Shimo T. Pulmonary sclerosing hemangioma with lymph node metastasis: A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2014;7:997-1000.
29. Suzuki H, Saitoh Y, Koh E, Hoshino H, Kase D, Kasei Y. Pulmonary sclerosing hemangioma with pleural dissemination: report of a case. *Surg Today.* 2011;41:258-61.
30. Bae YS, Ro JY, Shim HS, Hong SW, Yoon SO. Pulmonary sclerosing haemangioma with metastatic spread to stomach. *Histopathology.* 2012;60:1162-4.