

Caso clínico-radiológico adulto

MIGUEL AGUAYO C.*, FABIOLA SALAZAR M.* y EDUARDO SABBAGH P.**

Paciente de sexo femenino, 21 años de edad, sin antecedentes mórbidos, no fumadora. Inicia su cuadro clínico en junio de 2009, con tos y disnea progresiva asociada a esputo purulento. Fue tratada con antibióticos sin respuesta. Por la persistencia de los síntomas se realiza radiografía de tórax.

Hemograma normal, velocidad de sedimentación: 8 mm/h. Seis Baciloscopías y cultivo de Koch negativos. Se realiza detección de VIH que resulta negativo. Estudio inmunológico negativo.



Figura 1. Rx de tórax en proyección pósterio-anterior.



Figura 2. TAC de tórax con técnica de parénquima.

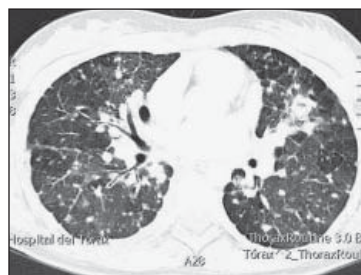


Figura 3. TAC de tórax con técnica de parénquima.

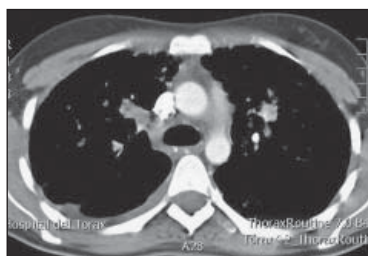


Figura 4. TAC de tórax con técnica de mediastino.



Figura 5. TAC de tórax con técnica de mediastino.

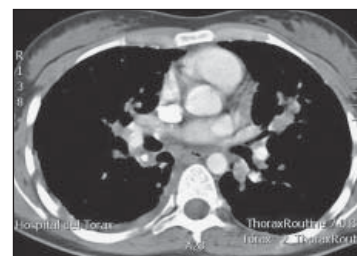


Figura 6. TAC de tórax con técnica de mediastino.

* Médicos becados en Enfermedades Respiratorias, Instituto Nacional del Tórax.

** Servicio de Radiología, Instituto Nacional del Tórax.

Descripción de las imágenes

La radiografía simple de tórax (Figura 1), demuestra una enfermedad pulmonar difusa, de distribución segmentaria, predominantemente en los tercios medios, relativamente simétrica. Los hilios están mal definidos y engrosados. Hay un neumotórax derecho.

Los cortes de tomografía computada, con técnica de parénquima (Figuras 2 y 3), demuestran engrosamiento irregular, con algunas nodulaciones del conectivo linfático peribronco vascular, especialmente perihiliar y del conectivo periférico, con tabiques perilobulillares y subpleurales engrosados. Los bronquios están permeables, con calibres conservados.

Los cortes con técnica de mediastino (Figuras 5, 6 y 7), muestran el notorio engrosamiento de tejidos blandos en manguito de las estructuras bronco-vasculares hiliares, sin ganglios definidos. También hay compromiso mediastínico peritraqueal y pericarinal.

Adicionalmente se aprecia discreto derrame pleural derecho.

Comentario

El compromiso del conectivo linfático, incluye enfermedades granulomatosas, linfo proliferativas, neoplasias por invasión, por contigüidad o metastásicas. También enfermedades como la amiloidosis.

La enfermedad granulomatosa más común de causa infecciosa en nuestro medio es la tuberculosis (TBC). Sin embargo, suelen ser procesos asimétricos más nodulares, con lesiones que se excavan, deforman los bronquios y suelen presentar retracción. Otras granulomatosis por hongos, suelen presentar características similares a la TBC. También las angeitis granulomatosas como el Síndrome de Wegener, pueden presentar imágenes similares a la de esta paciente, pero en general son procesos que comprometen a tráquea y bronquios principales y no así al tejido conectivo periférico.

La sarcoidosis, característicamente compromete al conectivo linfático, de forma simétrica excepto en el 5%, que puede ser asimétrica. Además es predominante en los tercios medios. El compromiso perihiliar, se manifiesta por ganglios bien definidos, al igual que el compromiso mediastínico, lo cual no concuerda con el compromiso de este paciente, pero no lo descarta.

Las neoplasias primarias invasivas, presentan una lesión principal desde donde se extiende el

proceso, además de ser asimétrico. Cuando son metastásicas, ya sea en forma de nódulos, linfangitis carcinomatosa o combinación de ambos, pueden dar un proceso muy similar al de esta paciente, aunque suele predominar el proceso parenquimatoso.

Los procesos linfoproliferativos, pueden presentarse como en nuestra paciente, pero frecuentemente es asimétrico y además suelen haber antecedentes de compromiso extratorácico.

La amiloidosis se presenta en forma de nódulos, masas (que pueden calcificar) y también la forma intersticial difusa, la cual puede mostrar alteraciones similares a las de la paciente.

Biopsia

Se realizó una biopsia transbronquial que informa escaso depósito de fibrina e histiocitos pigmentados.

Lavado bronquioalveolar: Macrófagos: 71%, Linfocitos: 10%, Segmentados: 19%.

Función pulmonar: CVF: 2,24 L (59%) VEF₁: 1,50 L (46%) Relación VEF₁/CVF: 67%. Capacidad de difusión (DLCO): 68%.

Biopsia quirúrgica: Hemangioendotelioma epitelioides, confirmado con inmunohistoquímica: CD 34, CD31 y Factor VII positivos.

Revisión bibliográfica

El hemangioendotelioma epitelioides pulmonar es una rara neoplasia de origen vascular. Descrita por primera vez en 1975 por Dail y Leibow como "tumor bronquioalveolar intravascular". En 1982 Weiss y Enzinger la describen con su nombre actual como neoplasia de origen endotelial de carácter multicéntrico. Afecta pulmón, hígado y partes blandas.

En general el cuadro clínico es variable, siendo de malignidad baja a intermedia, entre hemangioma y angiosarcomas. Su curso clínico es de 1 a 15 años sin terapia.

Afecta más a mujeres que a hombres. La edad de presentación es en menores de 40 años. Con mayor frecuencia hay compromiso pulmonar. La clínica es variable, desde asintomática a cuadro de hemorragia alveolar, siendo los hombres más sintomáticos.

En relación a la presentación radiológica lo más frecuente son los nódulos de tamaño variable, en general menor de 2 cm. Pueden ser únicos o múltiples (83%) y en orden de frecuencia pueden ser bilaterales (78,9%), unilaterales (12,2%) y solitarios (8,9%). Otras manifestaciones como

el derrame pleural (11%) y el compromiso intersticial son menos frecuentes.

El diagnóstico se hace por biopsia quirúrgica en la mayoría de los casos, siendo tumores de consistencia firme, no capsulados, de color blanco grisáceo o amarillo blanquecino.

Se confirma su origen endotelial con inmunohistoquímica, ya que estas células tumorales expresan CD 34, CD 31 y Factor VIII en casi todos los casos descritos. También se describen citoqueratinas positivas en algunos casos y CD 44 en tumores con mayor invasión.

El tratamiento está basado en reportes de casos, en la mayoría sólo se realiza seguimiento, salvo presencia de marcadores de mal pronóstico como derrame pleural, sexo masculino, metástasis a hígado o hueso y en pacientes sintomáticos. En las publicaciones sobre el tema, se sugiere realizar control cada 3 meses con radiografía de tórax y cada 6 meses con TAC de tórax.

En relación a terapias se ha postulado: resección en tumores únicos, quimioterapia, radioterapia, corticoides y trasplante cuando se espera sobrevida menor a un año.

En relación al pronóstico, en general es incierto, siendo favorable en la mayoría de los casos, con sobrevida de hasta 20 años.

Bibliografía

- 1.- AMIN RANDA MS, 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 the literature and a case report. *Respirology* 2006; 11: 818-25.
- 2.- BAGAN P, HASSAN M, LE PIMPEC BARTHES F, PEYRARD S, SOUILAMAS R, DANIEL C, et al. Prognostic factors and surgical indications of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: A review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 2010-3.
- 3.- Cartas al Director. *Arch Bronconeumol* 2010; 46: 101-7.
- 4.- AZCÁRATE PEREA L, OLIVEROS ACEBES E, MORENO MATA N, SALOMÓN PÉREZ R, VILALTA CASTEL E, GONZÁLEZ ARAGONESES F. Hemangioendothelioma epiteloide pulmonar *Arch Bronconeumol* 2009; 45: 466-8.
- 5.- OUADNOUNI Y, BOUCHIKH M, ACHIR A, ZOUAIDIA F, SMAHI M, MSOUGAR Y, et al. Case report. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: a case report. *Cases Journal* 2009; 2: 8235.
- 6.- RADZIKOWSKA E, SZCZEPULSKA-WÓJCIK E, CHABOWSKI M, ONISZ K, LANGFORT R, ROSZKOWSKI K. Pulmonary epithelioid haemangioendothelioma -interferon 2-alpha treatment- case report. *Pneumonol Alergol Pol* 2008; 76: 281-5.
- 7.- YOUNG JOO L, MOON JAE CH, KI CHEON J, CHANG HOON H, KI PYO H, YEE-JEONG K, et al. Pleural Epithelioid Hemangioendothelioma. *Yonsei Med J* 2008; 49: 1036-40.
- 8.- BEINSFELDER C. Epitheloides Hämangioendotheliom der Lunge (IVBAT) Klinisch-pathologische und immunhistochemische. Analyse von 11 Fällen *Pathologie* 2006; 27: 106-15.
- 9.- PAPLA B. Endothelial Neoplasms of the Lungs Chair of Pathomorphology. *J Pathol* 2008; 59: 73-83.

Correspondencia a:
Dr. Eduardo Sabbagh P.
Servicio de Radiología.
Instituto Nacional del Tórax.
E-mail: edo.sabbagh.p@vtr.net