

Hemangioendotelioma epitelial mediastinal

Mediastinal epithelial hemangioendothelioma

María del Pilar Estrada-Pérez^{1,2} , Juan Ernesto Pérez-Reyes¹ 

¹Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas. ²Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Las Tunas. Cuba.

Recibido: 3 de noviembre de 2023

Aprobado: 11 de diciembre de 2023



RESUMEN

El hemangioendotelioma epitelial mediastinal es un tumor vascular raro, de bajo grado de malignidad, con origen en las células endoteliales. Se describe el caso de un paciente de 40 años, ingresado en sala de Medicina Interna, por presentar falta de aire y edema en la parte superior del tórax, con diagnóstico de neumopatía inflamatoria que no resolvía con el tratamiento. Se le realizó la tomografía simple y contrastada, en las que se constató, una masa tumoral grande en mediastino superior y anterior, en contacto con la vena cava superior. Además, lesiones nodulares de aspecto metastásico y derrame pleural. El paciente fue remitido a la consulta de Sombras Pulmonares y se decide realizar una citología aspirativa de la lesión mediastinal, que informó, un hemangioendotelioma epitelial mediastinal de bajo grado de malignidad. Posteriormente, fue operado, y se realizó una resección parcial del tumor y de la lesión del pulmón derecho, diagnosticada como metástasis del mismo. Por la baja frecuencia y características clínicas de este tipo de afección, así como las dificultades que plantea su atención, se realiza la presentación del caso.

Palabras clave: HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIAL; HEMANGIOMA; TUMORES VASCULARES.

Descriptor: NEOPLASIAS PULMONARES; NEOPLASIAS DEL MEDIASTINO; HEMANGIOENDOTELIOMA; NEUMONECTOMÍA.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma epitelial es un tumor raro, de bajo grado de malignidad, con origen en las células endoteliales, descrito en 1982 por Weiss y Enzinger. Tiene un comportamiento intermedio entre el hemangioma y el angiosarcoma. ^(1,2)

Se puede desarrollar en cualquier tejido del organismo, si bien en más de la mitad de los casos se asienta en el tejido blando de las extremidades, con lo que afecta a venas como la femoral y la ilíaca; también puede dañar a la yugular. Cuando se localiza en el tórax, puede presentarse como nódulos

SUMMARY

Mediastinal epithelial hemangioendothelioma is a rare, low-grade vascular tumor originating in the endothelial cells. This is the case of a 40-year-old patient, admitted to the Internal Medicine Ward for lack of air and edema in the upper chest, with a diagnosis of inflammatory pneumopathy that did not resolve with treatment. Simple and contrasted tomography was performed, in which a large tumor mass was found in the upper and anterior mediastinum, in contact with the superior vena cava. In addition, nodular lesions of metastatic appearance and pleural effusion. The patient was referred to the Pulmonary Shadows clinic and it was decided to perform an aspirational cytology of the mediastinal lesion, which reported a low-grade mediastinal epithelial hemangioendothelioma. Subsequently, the patient underwent surgery, and a partial resection of the tumor and the lesion of the right lung was performed, diagnosed as metastasis. Due to the low frequency and clinical characteristics of this type of condition, as well as the difficulties posed by its care, the case is presented.

Keywords: EPITHELIAL HEMANGIOENDOTELIOMA; HEMANGIOMA; VASCULAR TUMORS.

Descriptor: LUNG NEOPLASMS; MEDIASTINAL NEOPLASMS; HEMANGIOENDOTELIOMA; PNEUMONECTOMY.

Translated into English by:
Julio César Salazar Ramírez 

pulmonares, masas mediastinales, masas pleurales o extrapleurales. No está claro si las masas multicéntricas o multifocales son el resultado de metástasis o crecimiento sincrónico. ⁽³⁾

Este tipo de neoplasia suele tener un comportamiento maligno de grado intermedio en su mayoría y un índice importante de recidivas locales y en ocasiones, metástasis linfáticas y a órganos a distancia. Con frecuencia se extiende al pulmón. ⁽⁴⁾

Los métodos diagnósticos de elección, siguen siendo, la tomografía axial computadorizada (TAC) y la resonancia magnética, que muchas veces revelan el



Citar como: Estrada-Pérez MP, Pérez-Reyes JE. Hemangioendotelioma epitelial mediastinal. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2024; 49: e3588. Disponible en: <https://revzoiломarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/3588>.



hallazgo de manera eventual. El hallazgo casual, de masas mediastínicas en el adulto, conlleva a plantear un diagnóstico diferencial amplio, ⁽¹⁾ donde las pruebas complementarias pueden ayudar a discernir entre patología benigna o maligna. Sin embargo, en ocasiones, llevan a un diagnóstico insospechado, como en el caso que se presenta a continuación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, blanco, de 40 años de edad, obeso, con antecedentes de hipertensión arterial para la que no lleva tratamiento regular. Asiste al cuerpo de guardia del Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna", de Las Tunas, Cuba, por presentar falta de aire, que comenzó una semana atrás, acompañada de tos con expectoración blanquecina en forma vómica, además de malestar general.

Al examen físico, el murmullo vesicular estaba abolido en la base pulmonar derecha, con una frecuencia respiratoria en 26 respiraciones por minuto. La tensión arterial era de 120/80 mm de Hg, con la frecuencia cardíaca de 72 latidos por minuto. Se apreció un aumento de volumen de la parte superior del tórax. Se decidió su ingreso en sala de Medicina Interna para su estudio y tratamiento, bajo la sospecha de una neumopatía inflamatoria.

Los resultados de los exámenes complementarios hematológicos no mostraron alteraciones de utilidad diagnóstica. En los estudios imagenológicos, se realizaron:

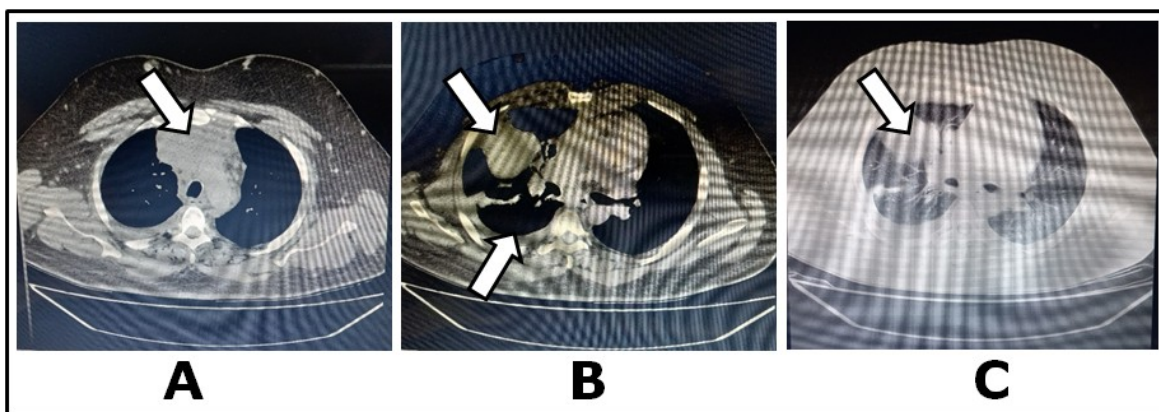
Radiografía de tórax, que informa una elevación del diafragma derecho, opacidad de aspecto inflamatorio en esa base pulmonar y derrame pleural, ensanchamiento mediastinal.

TAC: masa tumoral a nivel del mediastino superior y medio, que mide 52x99x60 mm, de contornos lobulados, con una densidad de 19-45 unidades Hounsfield (UH), que realza, tras la administración del contraste endovenoso, hasta 65 UH y produce compresión del tronco braquiocefálico y vena cava superior. Lesiones inflamatorias en los segmentos medial del lóbulo medio y basal lateral y posterior del lóbulo inferior derecho. A nivel del vértice hay una imagen hiperdensa de 28x43x20 mm, con densidades de 12 a 33 UH, que no varía con la administración de contraste, adherida a la pleura, de contornos espiculados. Derrame pleural ipsilateral. Adenopatías axilares bilaterales (**imagen 1**).

El paciente fue evaluado en la consulta de Sombras Pulmonares y se decide la realización de citología aspirativa bajo control ecográfico, donde informan tumor epitelial de posible origen vascular: hemangiotelioma epitelial. Se sugirió realizar biopsia. El paciente fue operado por el tumor de mediastino con metástasis al pulmón derecho; en la intervención quirúrgica se le realizó exéresis de parte del tumor, porque no fue posible reseca completamente; además, se realizó lobectomía superior del pulmón derecho donde había metástasis.

La biopsia informó tumor maligno de origen vascular, de bajo grado: hemangiotelioma mediastínico epitelioide, metástasis pulmonar.

IMAGEN 1. Imágenes tomográficas tomadas de la lesión, en: A -masa mediastinal superior; B -la flecha superior señala la masa tumoral, mientras la flecha inferior ubica al derrame pleural; C - masa tumoral en el pulmón



DISCUSIÓN

Se trata de un tumor raro, de presentación en un amplio rango de edad y en diversos sitios anatómicos, tanto tejidos blandos como los huesos, pulmones y el hígado. ^(1,4) Su localización mediastinal representa apenas entre 1 y 1,5 % de las neoplasias en esa región torácica, con unas pocas decenas de casos descritos en la literatura; ⁽²⁾ de acuerdo con lo revisado por los autores, se trata del primer caso

encontrado en la provincia Las Tunas, sin conocimiento tampoco de su aparición en Cuba.

No obstante, el hemangioendotelioma epitelial, debe ser siempre tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores mediastinales. El sexo masculino es considerado un factor de riesgo para la enfermedad. ⁽⁵⁾ Ambas condiciones, la ubicación mediastinal y el sexo masculino, se dieron en el caso aquí reportado.

Las manifestaciones clínicas son variables; puede encontrarse el hallazgo de la masa tumoral de manera incidental, o el paciente quejarse de tos, hemoptisis, disnea, acompañadas de murmullo vesicular disminuido, derrame pleural y metástasis a distancia. ^(2,5) De ese cortejo sintomático se presentaron, en el caso descrito, la tos y la falta de aire; la expectoración no mostró en ningún momento evidencias de sangre. Coincidieron los tres hallazgos al examen físico y por imágenes.

Algunos marcadores histológicos pueden ser útiles para orientar el diagnóstico, como son CD31, CD34, Fli-1, ERG y la fusión génica WWTR1-CAMTA1. ⁽⁶⁾ En el caso de esta última, no está claro si es exclusiva de este tipo tumoral. ⁽⁵⁾ La morfología epitelial y la expresión de queratina, pueden llevar inicialmente a un diagnóstico errado de carcinoma metastásico. ⁽⁶⁾ No se contó con métodos inmunohistoquímicos ni de biología molecular para la identificación de esos u otros marcadores, pero las evidencias clínicas y otros estudios condujeron al planteamiento diagnóstico.

Se han descrito al menos cuatro patrones tomográficos a nivel pulmonar: nodular o multinodular pulmonar, reticulonodular, pleural

difuso y masa pleural. ⁽⁵⁾ La TAC puede informar solo una masa anterior que comprime pulmón derecho. ^(2,7)

Por su baja frecuencia, no existe consenso en cuanto a su tratamiento. ⁽⁴⁾ La excisión quirúrgica, como se realizó en el paciente descrito, es el tratamiento disponible en el mayor número de instituciones. ⁽²⁾ En caso de nódulos múltiples pueden emplearse radioterapia, citostáticos, interferón, agentes antiangiogénicos y la rapamicina, para reducir la velocidad de crecimiento tumoral. ^(2,5) Los resultados de estas opciones son controversiales. ^(3,5)


El pronóstico es variable, con una supervivencia entre 6 meses y 24 años, aunque también se ha reportado la remisión espontánea. ⁽³⁾ El fallecimiento del caso aquí presentado ocurrió en ese lapso descrito.


Resumiendo, si bien el hemangioendotelioma mediastinal epitelial es una entidad poco frecuente; debe ser de conocimiento de todo médico, la posibilidad de que se trate de esta entidad, ante un paciente con una masa mediastinal próxima a los vasos sanguíneos, tenga o no, lesiones pulmonares o a otro nivel, de aspecto metastásico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Xiong W, Wang Y, Ma X, Ding X. Multiple bilateral pulmonary epithelioid hemangioendothelioma mimicking metastatic lung cancer: case report and literature review. *Journal of International Medical Research* [revista en internet]. 2020 [citado 13 de junio 2023]; 48(4): 1-5. Disponible en: <https://diagnosticpathology.biomedcentral.com/articles/10.1186/1746-1596-9-131>.
2. Lott-Limbach AA, Wakely Jr PE. Mediastinal sarcomas: experience using fine needle aspiration cytopathology. *Mediastinum* [revista en internet]. 2020 [citado 13 de junio 2023]; 4: 14. Disponible en: <https://doi.org/10.21037/med-20-30>.
3. Cakir IE, Demirag F, Ozkan S. Coexistence of Pulmonary and Mediastinal Epithelioid Hemangioendothelioma-A Rare Tumor with A Rare Presentation. *International Journal of Medical Reviews and Case Reports* [revista en internet]. 2019 [citado 13 de junio 2023]; 3(1): 63-66. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5455/IJMRCR.Pulmonary-Mediastinal-Epithelioid-Hemangioendothelioma>.
4. Yakobson A, Alguayn W, Shalata W, Levin D, Kian TA, Korngreen A, et al. Epithelioid Hemangioendothelioma and Epithelioid Hemangioma: Pazopanib as a Potential Salvage Therapy. *Case Rep. Oncol.* [revista en internet]. 2021 [citado 13 de junio 2023]; 14: 309-310. Disponible en: <https://karger.com/cro/article/14/1/309/95372/Epithelioid-Hemangioendothelioma-and-Epithelioid>.
5. Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, Messiou C, Morosi C, Caraceni A, et al. Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts. *ESMO Open* [revista en internet]. 2021 [citado 13 de junio 2023]; 6(3). Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.esmoop.2021.100170>.
6. Paral K, Krausz T. Vascular tumors of the mediastinum. *Mediastinum* [revista en internet]. 2020 [citado 13 de junio 2023]; 4: 25. Disponible en: <https://med.amegroups.org/article/view/5720/html>.
7. Jang JK, Thomas R, Braschi-Amirfarzan M, Jagannathan JP. A Review of the Spectrum of Imaging Manifestations of Epithelioid Hemangioendothelioma. *American Journal of Roentgenology* [revista en internet]. 2020 [citado 13 de junio 2023]; 215(5): 1290-1298. Disponible en: <https://www.ajronline.org/doi/full/10.2214/AJR.20.22876>.

Contribución de los autores

María del Pilar Estrada-Pérez |  <https://orcid.org/0009-0001-1533-0331>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; validación; metodología; visualización; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Juan Ernesto Pérez-Reyes |  <https://orcid.org/0000-0001-7476-6349>. Participó en: conceptualización e ideas; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.