**HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE: A PROPÓSITO DE UN CASO**

**AUTORES:** Amaya Martínez Meñaca (a), Inés Hernando García (b), Ainara Azueta Etxebarria (c), Javier Gómez-Román (c)

1. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria, España.
2. Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria, España.
3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marques de Valdecilla. Santander, Cantabria, España.

El hemangioendotelioma epitelioide (HEE) es una neoplasia de origen vascular, con un riesgo de malignización bajo-intermedio y de baja prevalencia en nuestro medio. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de metástasis pleural de HEE.

Varón de 43 años que consulta por dolor torácico de características pleuríticas en hemitórax derecho, observándose en la radiografía de tórax un derrame pleural derecho. No asociaba otros síntomas. Entre sus antecedentes personales destacaba haber sido exfumador de 25 paquetes-año, sin exposición a tóxicos laborales ni de otro tipo. Había sido valorado en 2017 por dolor costal derecho de características mecánicas, motivo por el que se hizo un TC de tórax que evidenció la presencia de nódulos pulmonares. Tras la realización de un amplio estudio que incluía biopsia quirúrgica, fue diagnosticado de HEE. Valorado por el Servicio de Oncología, dada la baja actividad mitótica del tumor, se decidió seguimiento periódico mediante pruebas de imagen.

En el momento del diagnóstico del derrame pleural, 6 meses después del diagnóstico del HEE, ingresó en servicio de Neumología para estudio del derrame. Se realizó una toracocentesis diagnóstica obteniendo un líquido serohemático, con características de exudado: pH: 7,30; glucosa: 90 mg/dL; LDH: 666 UI/L; proteínas: 4,7 g/dL; ADA: 15 UI/L. En la citología de líquido pleural no se observaban células malignas. Se completó estudio con TC de tórax donde se observó: “pequeñas imágenes nodulares distribuidas en ampos campos pulmonares, que, en la comparación con estudio previo, no presenta cambios significativos. Además de los nódulos ya conocidos se objetiva importante derrame pleural derecho”. Teniendo una citología del líquido pleural negativa, se decidió realizar pleuroscopia médica, tomando muestras para biopsia pleural, en las que se observó una pleural infiltrada por HEE, positivo para CD31, CD34, D240 y negativo para marcadores mesoteliales (imagen 1).

El hemangioendotelioma epitelioide (HEE) es un tumor de estirpe vascular endotelial, de malignidad baja-intermedia y de pronóstico incierto. (1) Puede afectar a diversos órganos como el pulmón, hígado, piel, huesos, tejidos blandos o cerebro, presentándose de forma aislada (64% de los casos) o con afectación multiorgánica (36%). (5)

El HEE pulmonar afecta a pacientes de edad media, principalmente mujeres por debajo de los 40 años, siendo infrecuente encontrar casos por encima de los 50 años. (4, 6)

A nivel pulmonar, la presentación más frecuente es en forma nódulos pulmonares múltiples bilaterales, sin afectación ganglionar, mediastínica ni pleural. (1) La presencia de nódulos pulmonares obliga a realizar un diagnóstico diferencial con otras neoplasias, enfermedades inflamatorias granulomatosas e infecciones oportunistas. (3)

El comportamiento clínico es impredecible. En muchos casos, la enfermedad se diagnostica de forma incidental en pacientes asintomáticos o que presentan síntomas inespecíficos como tos, disnea o derrame pleural. En otros casos, puede presentarse de manera agresiva, con compromiso vascular desde el comienzo, y asociándose esto a un mal pronóstico. (1,5)

El pronóstico es incierto, con una supervivencia de 1 a 15 años. (1,6) En el estudio de Kitaichi y cols. se observó que aquellos pacientes en los que se realizaba el diagnóstico tras la aparición de síntomas respiratorios (tos, hemoptisis, disnea, dolor torácico o derrame pleural), presentaban un peor pronóstico. (6) En la serie de casos de Bagan y cols. la probabilidad de supervivencia a los 5 años fue del 60% (intervalo del 47 al 71%), estableciéndose como factores de mal pronóstico la hemoptisis y el derrame pleural hemorrágico.

Aunque la tomografía por emisión de positrones puede ayudar a discernir el carácter tumoral de las lesiones, es necesario el estudio anatomopatológico y la realización de técnicas inmunohistoquímicas para confirmar el diagnóstico. Histológicamente, se observa hipercelularidad en la periferia de la neoplasia, con hipocelularidad, necrosis coagulativa e hialinización a nivel central. (1) En el 90% de los casos, las tinciones son positivas para marcadores vasculares de antígenos relacionados con el factor VIII, CD 31, CD 34, *factor de von Willebrand* y el antígeno *Ulex europaeus.* (1,2,6) Mediante microscopía electrónica, se pueden identificar en el citoplasma los cuerpos de Weibel-Palade. (2,3)

El tratamiento de esta enfermedad es controvertido, debido a que los casos descritos en la literatura son escasos. En lesiones resecables, el tratamiento de elección es la cirugía. (1,3-5) En pacientes asintomáticos con lesiones no resecables se puede mantener una actitud conservadora con vigilancia periódica, habiéndose descrito casos con supervivencias prolongadas libres de síntomas. (7). La radioterapia, salvo casos excepcionales, no es utilizada en el HEE, y los diferentes protocolos de quimioterapia ensayados han obtenido resultados poco claros. Las terapias más utilizadas han sido con interferon-α, carboplatino, etopósido, placitaxel, bevacizumab y sorafenib. (4,5,8)

En conclusión, el HEE es una neoplasia de origen vascular con baja prevalencia en nuestro medio, que presenta escasa actividad mitótica, y asociándose la afectación pleural a un mal pronóstico.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. J.C.Cano-Ballesteros, R. Peñalver-Pascual, M.L. Sánchez-Alegre, F. Jiménez-Requena, M. Cebollero-Presmanes, J.A. Nuevo-González. Hemangioendotelioma epitelioide pulmonar: causa inhabitual de supuestas metástasis pulmonares múltiples de primario desconocido. Revista de Patología Respiratoria. Septiembre 2013;16(3):108-111.
2. [Crotty EJ](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Crotty%20EJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=11090371), [McAdams HP](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=McAdams%20HP%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=11090371), [Erasmus JJ](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Erasmus%20JJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=11090371), [Sporn TA](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Sporn%20TA%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=11090371), [Roggli VL](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Roggli%20VL%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=11090371). Epithelioid hemangioendothelioma of the pleura: clinical and radiologic features. AJR Am J Roentgenol. diciembre de 2000;175(6):1545-9.
3. Azcárate Perea L, Oliveros Acebes E, Moreno Mata N, Salomón Pérez R, Vilalta Castel E, González Aragoneses F. Hemangioendotelioma epiteloide pulmonar. Arch Bronconeumol. Septiembre de 2009;45(9):466-8.
4. Vitório PK, Coletta EM, Morrone N, Lima CH, Costa GJ, Inoue D, Hernandez FB. Epithelioid hemangioendothelioma of the pleura. Jornal Brasileiro de Pneumologia. Febrero de 2004;30(1):60-5.
5. Haro A, Saitoh G, Tamiya S, Nagashima A. Four-year natural clinical course of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma without therapy. Thorac Cancer. Julio de 2015;6(4):544-7.
6. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, Itoh H, Izumi T, Dail DH. Pulmonary epithelioid haemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. Eur Resp J. 1998; 12: 89-96.
7. Okamura K, Ohshima T, Nakano R, Takayama K, Nakanishi Y. A case of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma surviving 10 years without treatment. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2010; 16: 432–5
8. Mizota A, Shitara K, Fukui T. Bevacizumab chemotherapy for pulmonary epithelioid hemangioendothelioma with severe dyspnea. J Thorac Oncol 2011; 6: 651–2.

# C:\Users\Feli\AppData\Local\Microsoft\Windows\Temporary Internet Files\Content.Outlook\MSCM0TUR\Imagen JPG_.jpg