

# Caso Clínico

## Clinical Case

José Pedro Boléo-Tomé<sup>1</sup>  
Cristina Matos<sup>2</sup>  
Fernando Nogueira<sup>3</sup>  
Manuela Maya<sup>4</sup>  
José Sena Lino<sup>5</sup>  
Margarida Cancela de Abreu<sup>6</sup>

### Um caso raro de hemangioma esclerosante múltiplo do pulmão

### *A rare case of multiple sclerosing hemangiomas of the lung*

Recebido para publicação/received for publication: 07.09.12  
Aceite para publicação/accepted for publication: 07.10.22

#### Resumo

O hemangioma esclerosante do pulmão é um tumor benigno raro que se apresenta geralmente como um nódulo solitário do pulmão. A multiplicidade é muito rara. Os autores descrevem um caso de uma mulher de 50 anos, assintomática, com múltiplas lesões nodulares envolvendo todos os lobos de ambos os pulmões, submetida a toracotomia diagnóstica após estudo exaustivo em busca de neoplasia extrapulmonar. As biópsias realizadas permitiram diagnosticar hemangiomas esclerosantes múltiplos. Este é um dos poucos casos descritos até hoje com esta apresentação.

Rev Port Pneumol 2007; XIV (2): 291-294

**Palavras-chave:** Hemangioma esclerosante, múltiplo, tumor benigno do pulmão.

#### Abstract

Sclerosing hemangioma of the lung is an uncommon benign tumour which usually presents as an asymptomatic solitary nodule. Multiplicity is very rare. The authors describe a case of a 50 year-old asymptomatic woman with multiple nodular lesions involving all the lobes of both lungs, which underwent diagnostic thoracotomy after thorough investigation to exclude extra-pulmonary neoplasia. The biopsies obtained led to the diagnosis of pulmonary sclerosing hemangiomas. This is one of the few cases described with this presentation.

Rev Port Pneumol 2007; XIV (2): 291-294

**Key-words:** Sclerosing hemangioma, multiple, benign lung tumour.

<sup>1</sup> Interno do Internato Complementar de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

<sup>2</sup> Assistente Hospitalar Graduada de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

<sup>3</sup> Chefe de Serviço de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

<sup>4</sup> Assistente Hospitalar Graduada de Anatomia Patológica, Serviço de Anatomia Patológica

<sup>5</sup> Chefe de Serviço de Cirurgia Cardiorácica

<sup>6</sup> Chefe de Serviço de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz

Rua da Junqueira, 126, 1349-019 Lisboa – Portugal

Directora: Dr.ª Margarida Cancela de Abreu.

Contactos (1.º autor): E-mail: jboleotome@gmail.com, tel.: 967 988 700

**O hemangioma esclerosante foi descrito pela primeira vez em 1956 por Liebow e Hubbell**

## Introdução

O hemangioma esclerosante (HE) é uma neoplasia pulmonar rara, habitualmente considerada benigna. Foi descrito pela primeira vez em 1956 por Liebow e Hubbell<sup>1</sup>, e desde então têm sido propostas outras designações, incluindo histiocitoma, xantoma, ou mais recentemente pneumocitoma, visto que provavelmente deriva dos pneumócitos tipo II<sup>2</sup>. Tipicamente apresenta-se como um nódulo pulmonar solitário com menos de 3 cm de diâmetro, em mulheres de meia-idade, assintomáticas. A multifocalidade é muito rara, nomeadamente com o envolvimento de vários lobos pulmonares<sup>3</sup>. Neste trabalho descrevemos uma apresentação extremamente rara deste tipo de tumor, que levanta desafios ao nível do diagnóstico diferencial e da decisão terapêutica.

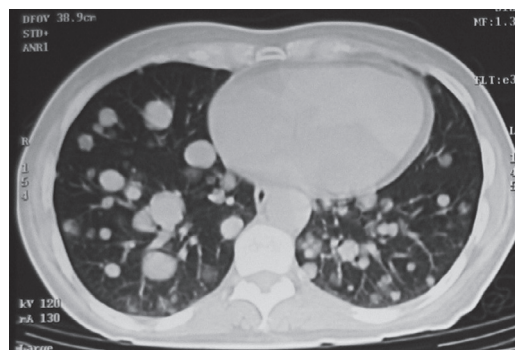
## Caso clínico

Mulher de 50 anos, ex-fumadora (12 UMA), com história prévia de mandibulectomia por fibroma ameloblástico há 19 anos, realizou um estudo radiológico do tórax de rotina antes de ser submetida a uma cirurgia de reconstrução da mandíbula. A radiografia realizada revelou a existência de múltiplos nódulos bilaterais (Fig. 1) e motivou a realização de uma tomografia computadorizada (TC) do tórax. A TC confirmou a presença de inúmeros nódulos sólidos de várias dimensões em todos os lobos de ambos os pulmões, predominando nos lobos inferiores, medindo o maior cerca de 25 mm de diâmetro, sem outras alterações ou adenopatias (Fig. 2).

A doente foi referenciada à consulta de Oncologia Pneumológica e iniciou estudo complementar para exclusão de metastização pulmonar de neoplasia extrapulmonar. Na



**Fig. 1** – Radiografia do tórax pósterio-anterior mostrando múltiplos nódulos bilaterais, predominando nos andares inferiores



**Fig. 2** – TC torácica mostrando a presença de incontáveis nódulos sólidos, arredondados, bem delimitados, em todos os lobos pulmonares

altura encontrava-se assintomática e não apresentava quaisquer alterações no exame objectivo, à parte sequelas resultantes da neoplasia mandibular.

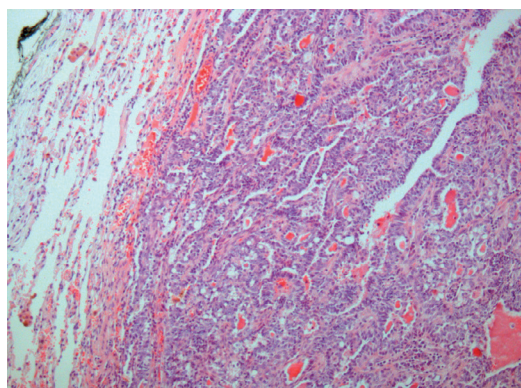
O estudo realizado revelou-se negativo, incluindo ecografia abdominal, renal e pélvica, TC abdomino-pélvica, estudo endoscópico do tubo digestivo, ecografia tiroideia, mamografia e ecografia mamária, broncofibroscopia com citologia de secreções brônquicas e estudo de marcadores tumorais. Foi submetida a biópsia aspirativa transtorácica de uma

das lesões, que foi inconclusiva. Finalmente foi proposta para cirurgia e submetida a toracotomia diagnóstica com ressecção em cunha no lobo inferior direito e biópsia cirúrgica de uma lesão no lobo superior direito.

O estudo macroscópico das peças colhidas revelou quatro nódulos acinzentados, bem definidos, não encapsulados, de consistência elástica. Microscopicamente estas lesões consistiam em formações nodulares bem delimitadas constituídas por arranjos túbulo-papilares de células, com epitélio bronquiolar preservado, dispostos num estroma de células fusiformes características, sem pleomorfismos (Fig. 3). Não se observavam mitoses ou necrose. A análise imunoistoquímica realizada foi positiva para citoqueratina 7 (CK-7), factor de transcrição tireoideu (TTF-1), antígeno de membrana epitelial (EMA), Ber-EP4 e sinaptofisina, e negativa para citoqueratina 20 (CK-20), CD34 e cromogranina.

Estes achados levaram ao diagnóstico de hemangiomas esclerosantes do pulmão.

Dada a multiplicidade das lesões, a doente não realizou qualquer terapêutica, optando-se pela vigilância clínico-radiológica. Repe-



**Fig. 3** – Biópsia pulmonar com coloração por hematoxilina-eosina mostrando um nódulo neoplásico bem delimitado, não encapsulado, com arranjo celular característico (ampliação 40×10)

tiu a TC torácica 6 meses após a cirurgia, que revelou estabilidade da maior parte das lesões, embora algumas apresentassem algum crescimento. Clinicamente mantinha-se sem qualquer sintoma. A doente mantém *follow-up* e vigilância por TC regulares.

## Discussão

Desde a primeira descrição de HE, têm sido propostos numerosos termos para designar esta neoplasia benigna rara. A sua origem embrionária tem sido objecto de debate, mas recentemente foi sugerido que deriva do epitélio respiratório primitivo, provavelmente dos pneumócitos tipo II, que favorece a utilização do termo pneumocitoma<sup>2,4</sup>. Este tipo de lesões foi incluído no grupo dos tumores miscelâneos do pulmão na nova classificação da OMS revista em 1999<sup>5</sup>.

Histologicamente consiste em quatro padrões diferentes: sólido, hemorrágico, papilar e necrótico, estando geralmente presente uma combinação de pelo menos dois tipos. Em cada componente são distinguíveis dois tipos de células: um de células poligonais ou redondas de citoplasma pálido, que constituem o estroma das papilas e delimitam espaços angiomatóides, consideradas as células neoplásicas; o outro de células epiteliais cubóides, que recobrem estruturas papilares<sup>6,7</sup>. Recentemente foi demonstrado que ambos os tipos têm origem monoclonal, representando uma diferenciação variável de um progenitor comum<sup>8</sup>. Ambos os tipos coram com o TTF-1, um antígeno presente nos pneumócitos tipo II e nas células claras do pulmão, tireóide e diencéfalo, apontando para uma origem epitelial<sup>4</sup>. O primeiro componente é também reactivo às queratinas, EMA, CD-15, Ber-EP4 e antígeno epitelial apócrino<sup>7</sup>.

**Têm sido propostos numerosos termos para designar esta neoplasia benigna rara**

**A maior parte dos casos de HE é assintomática**

O HE apresenta-se geralmente como um nódulo solitário, embora apresentações múltiplas tenham sido descritas nalgumas séries, apontando para uma incidência de 4%<sup>6</sup>. O primeiro caso de apresentação múltipla bilateral foi descrito por Lee em 1992, referente a uma doente com quatro lesões em diferentes lobos que foram todas ressecadas<sup>9</sup>. Desde então muito poucos casos semelhantes têm sido referidos, especialmente quando estão envolvidos múltiplos lobos pulmonares; na revisão que fizemos encontramos apenas outros dois casos semelhantes na literatura de língua inglesa<sup>3,10</sup>. O grupo de Hishida descreveu um caso semelhante com inúmeros tumores bilaterais, com um *follow-up* de 10 anos, em que não se demonstrou crescimento significativo ou aparecimento de novas lesões em TC seriadas<sup>3</sup>. A maior parte dos casos de HE é assintomática, constituindo achados radiográficos, embora também sejam possíveis apresentações com toracalgia, tosse ou hemoptise, geralmente devido a compressão de vias aéreas centrais por tumores volumosos<sup>9</sup>.

**A história natural do HE não está bem estabelecida**

Devido à sua raridade, a história natural do HE não está bem estabelecida. Considera-se que este tipo de tumor tem um curso clínico benigno, com crescimento lento<sup>7</sup>. Ocasionalmente tem havido descrições de metastização linfática regional, mas aparentemente o prognóstico não foi alterado por este achado<sup>11</sup>. O mesmo se passa com localizações muito raras, como os HE mediastínicos. A maior parte das lesões únicas é submetida a ressecção cirúrgica, e o prognóstico é excelente nestes casos. É possível que possa existir um comportamento biológico diferente entre os casos únicos e múltiplos, mas esta hipótese não pode ser comprovada devido ao reduzido número de casos. No caso pre-

sente optou-se por manter a doente em vigiância, repetindo avaliação imagiológica por TC a cada 6-12 meses, não existindo até ao momento evidência de comportamento agressivo do tumor.

## Bibliografia

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 1956; 9:53-5.
2. Chan AC, Chan JK. Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses thyroid transcription factor (TTF-1): a new clue to its histogenesis. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:1531-6.
3. Hishida T, Yoshida J, Nishimura M, Ishii G, Nishiwaki Y, Nagai K. Multiple sclerosing hemangiomas with a 10-year history. *Jpn J Clin Oncol* 2005; 35:37-9.
4. Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WD. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:906-16.
5. Brambilla E, Travis WD, Colby TV, Corrin B, Shimosato Y. The new World Health Organization classification of lung tumours. *Eur Resp J* 2001; 18:1059-68.
6. Kim GY, Kim J, Choi YS, Kim HJ, Ahn G, Han J. Sixteen cases of sclerosing hemangioma of the lung including unusual presentations. *J Korean Med Sci* 2004; 19:352-8.
7. Colby TV, Koss MN, Travis WD. Tumors of the lower respiratory system. In: Rosai JRJ (Ed.). *Atlas of tumor pathology*. Washington DC. Armed Forces Institute of Pathology, 1995; 465-71.
8. Niho S, Suzuki K, Yokose T, Kodama T, Nishiwaki Y, Esumi H. Monoclonality of both pale cells and cuboidal cells of sclerosing hemangioma of the lung. *Am J Pathol* 1998; 152:1065-9.
9. Lee ST, Lee YC, Hsu CH, Lin CC. Bilateral multiple sclerosing hemangiomas of the lung. *Chest* 1992; 101:572-3.
10. Chon SH, Jeon YB, Jung TY, et al. Multiple sclerosing hemangiomas of the lung - a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 32:408-12.
11. Kim KH, Sul HJ, Kang DY. Sclerosing hemangioma with lymph node metastasis. *Yonsei Med J* 2003; 44:150-4.