

Relato de Caso

Hemangioma pulmonar esclerosante.

Pulmonary sclerosing hemangioma.

Giovanni Antonio Marsico¹, André Luiz de Almeida², Gustavo Lucas Loureiro², Alexandre Edson de Azevedo², Evandro de Toledo-Piza³, Carlos Eduardo de Souza Carvalho⁴.

RESUMO

O hemangioma pulmonar esclerosante é um tumor pouco freqüente, que se manifesta como nódulo pulmonar solitário. Entretanto, o seu comportamento biológico ainda não está definido adequadamente. O diagnóstico e a evolução dessas lesões são dificultados pelos achados radiológicos inespecíficos e a dificuldade de interpretação das biópsias de congelação. Os autores descrevem um caso em que o tumor foi completamente retirado com a lobectomia, e o diagnóstico histopatológico definitivo foi de hemangioma esclerosante de pulmão. A ressecção em cunha é realizada na maioria dos casos; porém, quando o diagnóstico não é definido no intra-operatório, é recomendada ressecção mais extensa e linfadenectomia sistêmica. Mais estudos são necessários para avaliar a extensão da doença, apesar das metástases não alterarem o excelente prognóstico.

Descritores: hemangioma esclerosante, tumores de pulmão, neoplasia benigna.

ABSTRACT

Lung sclerosing hemangioma is an uncommon tumor that presents as a solitary asymptomatic nodule. However, the biologic behavior of this tumor has not yet been characterized adequately. Diagnostic evaluation of this lesion is a diagnostic challenge due to the nonspecific radiological findings, potential intraoperative dilemmas like difficult frozen section interpretation. We describe a case of lung sclerosing hemangioma. The tumour was completely removed by lobectomy and the definitive biopsy was informed as a lung sclerosing hemangioma. Generally, wedge resection is justified in the majority of cases, but in cases of uncertain intraoperative diagnosis, extensive resection with systematic lymphadenectomy is recommended. More studies are needed to evaluate extension of this disease, despite metastasis does not seem to change the excellent prognosis.

Keywords: hemangioma sclerosing, lung tumor, benign neoplasm.

INTRODUÇÃO

O hemangioma esclerosante (HE) foi descrito, pela primeira vez, por Liebow e Hubbell, em 1956.¹ Desde a sua descrição inicial, são propostos diferentes termos para designar esta rara neoplasia benigna. Ao longo do tempo, foi denominado como pneumocitoma esclerosante benigno, histiocitoma pulmonar benigno,

angioma esclerosante e pseudotumor xantomatoso. Atualmente, a justificativa para denominá-lo definitivamente como pneumocitoma é a sua origem a partir dos pneumócitos tipo II. O HE do pulmão, quase sempre, constitui um achado casual nas radiografias de tórax, sendo considerado uma neoplasia pulmonar benigna rara, que geralmente manifesta-se como

1. Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital Geral do Andaraí – Ministério da Saúde-RJ. Chefe da Divisão de Cirurgia Torácica do Instituto de Doenças do Tórax – Hospital Universitário Clementino Fraga Filho – Universidade Federal do Rio de Janeiro (IDT-HUCFF-UFRJ). Doutor em Cirurgia Torácica pela UFRJ. Livre Docente em Cirurgia Torácica pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

2. Cirurgião Torácico do Hospital Geral do Andaraí – Ministério da Saúde-RJ.

3. Chefe do Serviço de Patologia do Hospital Geral do Andaraí – Ministério da Saúde-RJ.

4. Patologista do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho – Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital Geral do Andaraí – Ministério da Saúde-RJ. Não há conflito de interesse.

Endereço para correspondência: Giovanni Antonio Marsico. Hospital Geral do Andaraí, Cirurgia Torácica, Rua Leopoldo, 280, sétimo andar, Andaraí, CEP: 21541-170, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Tel.: 021 25757034. E-mail: marsicog@gbl.com.br.

Recebido em 16/03/2009 e aceito em 20/06/2009, após revisão.

nódulo pulmonar solitário periférico, com menos de 3 cm de diâmetro, em mulheres de meia-idade e assintomáticas. Os nódulos pulmonares múltiplos são raros e comprometem simultaneamente os lobos, ocorrendo em cerca de 4% dos casos.^{2,3}

Os autores relatam um caso de hemangioma esclerosante do pulmão e fazem a revisão da literatura.

RELATO DO CASO

Homem branco, 49 anos, foi fumante dos 17 anos até a idade de 34 anos, procurou atendimento médico com história de dor lombar à esquerda, após esforço físico. Foi solicitada radiografia de tórax, que mostrou nódulo pulmonar solitário, localizado no lobo superior do pulmão direito (Figura 1). No estudo realizado com a tomografia computadorizada, o nódulo era levemente irregular, sem sinais de calcificação, com 2 cm de diâmetro, localizado na projeção do segmento posterior do lobo superior direito (Figura 2). O paciente foi, então, encaminhado ao nosso serviço, para avaliar a possibilidade de tratamento cirúrgico. No momento do atendimento, o paciente estava assintomático e, durante o exame físico, nada de anormal foi encontrado. A broncofibroscopia foi normal e a pesquisa no broncoaspirado de células neoplásicas e exames bacteriológicos foi negativa. O paciente foi, então, submetido a toracotomia pótero-lateral direita e biópsia excisional do nódulo pulmonar. O exame de congelação não conseguiu definir, com certeza, a natureza do nódulo. Portanto, como havia a possibilidade de neoplasia maligna, foi realizada lobectomia superior direita. O paciente evoluiu sem anormalidades e obteve alta hospitalar no quinto dia de pós-operatório.

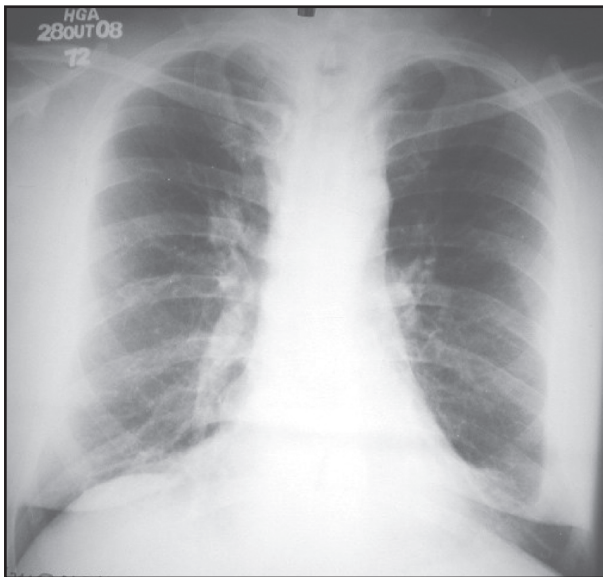


Figura 1 - Nódulo pulmonar solitário irregular, localizado no lobo superior do pulmão direito.

A microscopia ótica definiu o nódulo como HE (Figuras 3, 4 e 5). O estudo imuno-histoquímico mostrou padrão compatível com HE, com positividade para *thyroid transcription factor 1* (TTF-1) em células de

revestimento e raras células estromatosas. O *epithelial membrane antigen* (EMA) foi positivo em células de revestimento e células estromatosas e o CK pool mostrou positividade em células de revestimento.

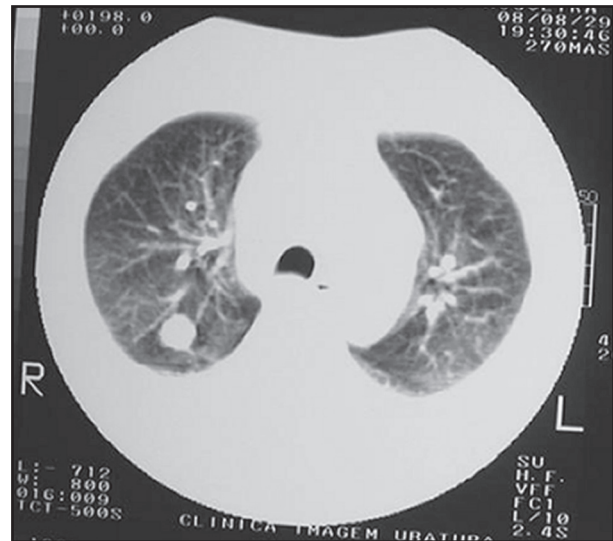


Figura 2 - Nódulo pulmonar levemente irregular, sem sinais de calcificação, com 2 cm de diâmetro, na projeção do segmento posterior do lobo superior direito.

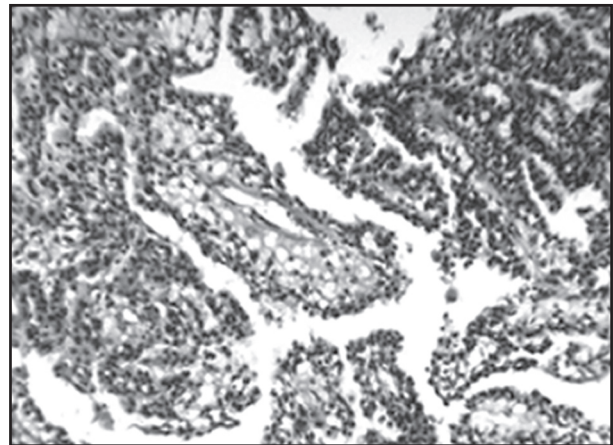


Figura 3 - Arranjos papilares, que são os mais característicos do hemangioma esclerosante. (hematoxilina-eosina)

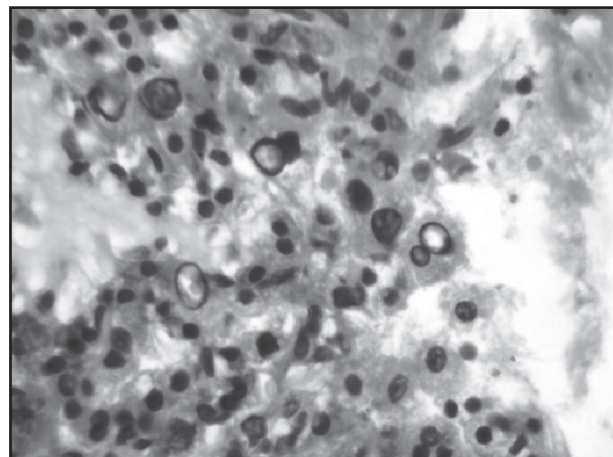


Figura 4 - Pseudo-inclusões intranucleares características do hemangioma esclerosante. (hematoxilina-eosina)

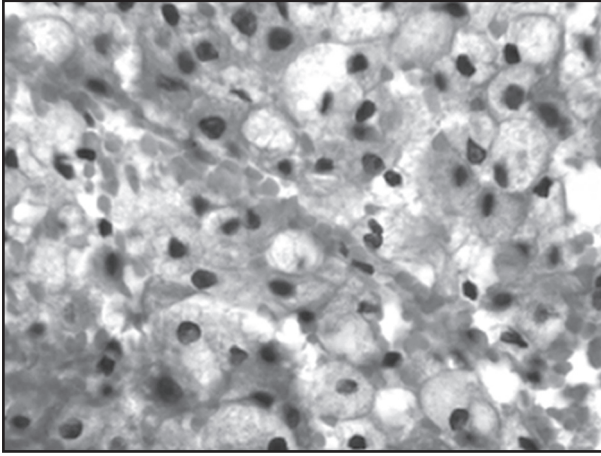


Figura 5 - Células xantelasmizadas, características do estroma do hemangioma esclerosante. (hematoxilina-eosina)

DISCUSSÃO

De acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), revista em 1999, o HE foi incluído no grupo de tumores miscelâneos do pulmão. É considerado uma entidade distinta, caracterizada pela proliferação vascular e marcada tendência a esclerose. O HE foi, inicialmente, descrito como tumor vascular com infiltração celular, zonas de esclerose e hemorragia, e o seu padrão histológico e origem ainda suscitam discussões. Atualmente, de acordo com os estudos de imuno-histoquímica e microscopia eletrônica, acredita-se que a sua origem ocorra no epitélio respiratório primitivo, provavelmente nos pneumócitos tipo II, o que favorece a utilização do termo pneumocitoma pulmonar.^{2,4-7}

O HE apresenta quatro padrões histológicos diferentes: sólido, esclerótico, papilar e hemangiomatóide. O padrão papilar é mais freqüente; porém, quase sempre, existe a combinação de pelo menos dois tipos. Na imuno-histoquímica, caracteriza-se pela positividade aos marcadores TTF-1 e EMA. São encontrados dois tipos de células: 1) poligonais ou redondas de citoplasma pálido, que formam o estroma das papilas e são consideradas as células neoplásicas; 2) epiteliais cubóides, que recobrem as estruturas papilares. Foi comprovado que apresentam a mesma origem monoclonal e ambos os tipos são corados com TTF-1, antígeno encontrado nos pneumócitos tipo II e nas células claras do pulmão, tireóide e diencefalo, mostrando, assim, a sua origem epitelial. O HE reage também às queratinas, ao CD-15, ao Ber-EP4 e ao antígeno epitelial apócrino. Em algumas ocasiões, é identificado infiltrado inflamatório linfoplasmocitário e de mastócitos.^{2,3,5,7,8}

O exame imunohistoquímico do caso descrito foi positivo para TTF-1, EMA e CK pool.

A incidência do HE no pulmão é baixa, sendo que, até o ano de 2000, tinham sido descritos somente 150 casos. A maior série já apresentada foi de 100 pacientes, constituindo, na verdade, um estudo multicêntrico retrospectivo, de 35 anos. O HE é mais frequente

em mulheres (5:1), com a idade variando de 15 a 83 anos, com predomínio na quinta década. Na maioria dos casos, os pacientes são assintomáticos; entretanto, alguns apresentam tosse, dor torácica e hemoptise. Nesta condição, geralmente são tumores volumosos e de localização central.^{2,9,10} Kim e cols.² verificaram que, em 16 casos de HE, 15 eram mulheres.

Geralmente o HE é encontrado em radiografias de tórax casuais (70-78%). Correspondem a nódulos pulmonares solitários periféricos circunscritos, com tamanho entre 0,3 cm a 7 cm; porém, quase sempre, menores que 3 cm. Os nódulos são de localização subpleural, encontrados, em mais da metade dos casos, nos lobos inferiores, um pouco mais frequentes à direita. Na tomografia computadorizada, o diagnóstico pré-operatório do HE é dificultado pela ausência de características radiológicas específicas. Geralmente, o HE é pequeno, redondo ou oval e homogêneo, com margens lisas. Em alguns poucos casos, é mencionada a presença de ar circundando a lesão. Em decorrência do componente hemangiomasioso do nódulo, na tomografia computadorizada dinâmica ocorre acentuado aumento na captação de contraste e intenso realce.^{2,5,9,11,12}

Embora sejam considerados tumores de evolução lenta, já foram descritos casos de metástases para linfonodos regionais; entretanto, aparentemente, o prognóstico não foi alterado. Apesar disso, continua sendo considerado como neoplasia benigna, posto que apresenta reduzida atipia celular e índice mitótico baixo. A evolução é semelhante, no caso de localizações mais raras, como ocorre no mediastino. Embora o HE do mediastino seja extremamente raro, ele pode ocorrer a partir do epitélio respiratório primitivo indiferenciado que restou desta região durante a embriogênese. Quando ocorre simultaneamente ao HE pulmonar, é aventada a possibilidade de metástase para o mediastino.^{2,13,15}

Nódulos pulmonares múltiplos de HE são raros. Em algumas séries, a incidência foi de até 4%. Lee e cols.,¹⁶ em 1992, descreveram, pela primeira vez, a apresentação múltipla de nódulos bilaterais, tendo encontrado quatro nódulos, em diferentes lobos, que foram ressecados. Nódulos pulmonares múltiplos, localizados no pulmão direito, foram acompanhados durante 10 anos, sem que ocorresse crescimento ou surgissem novos nódulos nas tomografias computadorizadas seriadas.^{2,13}

Encontramos relatos de HE de pulmão associado a poliposes intestinais. A associação com a síndrome de Cowden, ainda não esclarecida, seria uma das malformações possíveis, presentes na síndrome.⁸

No estudo macroscópico, o HE é caracterizado como lesão com bordas bem definidas, não encapsulada, com coloração variável entre cinza claro a amarelada e roxo, de consistência sólido-cística, com áreas esponjosas. Apesar de surgir como nódulo pulmonar

solitário homogêneo e bem delimitado, a complexa histologia do HE pode sugerir várias neoplasias malignas, principalmente o adenocarcinoma, induzindo, assim, a realização de ressecções cirúrgicas mais amplas. Com relativa frequência, no exame de congelação, o patologista encontra dificuldade para definir o diagnóstico de HE.^{2,7,14}

Kuo e cols.⁷ operaram 41 pacientes com HE de pulmão. Realizaram exame de congelação em 31 casos; destes, 18 foram diagnosticados como HE, 10 como lesões benignas e três com morfologia ambígua, porém com suspeita de malignidade. Kim e cols.² operaram 16 pacientes com HE, realizaram 11 lobectomias e cinco ressecções em cunha.

No presente caso, o exame de congelação do nódulo pulmonar não excluiu a possibilidade de malignidade e, portanto, a lobectomia foi realizada.

REFERÊNCIAS

1. Liebow A, Hubbel D. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Câncer* 1956;9:53-75.
2. 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.
3. Cardemil GH, Fernández EP, Riffo PC, Reyes DO, Ledezma RR, Mira MO, Morales CH, Salguero JA. Hemangioma esclerosante pulmonar como nódulo pulmonar solitario: comunicación de un caso. *Rev Med Chile* 2004;132:853-6.
4. 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.
5. 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.
6. Boléo-Tome JP, Matos C, Nogueira F, Maya M, Lino JS, Abreu MC. Um caso raro de hemangioma esclerosante múltiplo do pulmão. *Rev Port Pneumol* 2007;14:291-4.
7. Kuo KT, Hsu WH, Wu YC, Huang MH, Li WY. Sclerosing Hemangioma of the Lung: An Analysis of 44 Cases. *J Chin Med Assoc* 2003;66:33-8.
8. Guerra-Gutiérrez F, Sánchez IT, Gallardo-Madueño G, Mariño-Enríquez A, Nistral M. Hemangioma esclerosante pulmonar en un paciente con síndrome de Cowden. *Arch Bronconeumol* 2007;43:418-20.
9. Chung MJ, Lee KS, Han J, Sung YM, Chong S, Kwon J. Pulmonary sclerosing hemangioma presenting as solitary pulmonary nodule: dynamic CT findings and histopathologic comparisons. *AJR* 2006;187:430-7.
10. Jungraithmayr W, Eggeling S, Ludwig C, Kayser G, Passlick. Sclerosing hemangioma of the lung: a benign tumour with potential for malignancy? *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2006;12:352-4.
11. Takatani H, Ashizawa K, Kawai K, Kohno S. Pulmonary sclerosing hemangioma manifesting as a nodule with irregular air clefts on high-resolution CT. *AJR* 2007;189:26-8.
12. Shibata R, Mukai M, Okada Y, Sakamoto M, Yamauchi T, Kobayashi K. A case of sclerosing hemangioma of the lung presenting as a gigantic tumor occupying the left thoracic cavity. *Virchows Arch* 2003;442:409-11.
13. Hishida T, Yoshida J, Nushimura M, Ishii G, Nishiwaki Y, Nagai K. Multiple sclerosing hemangiomas with a 10-year history. *Jpn J Clin Oncol* 2005;35:37-9.
14. Fernández E, Merino C, Martínez E. Hemangioma esclerosante pulmonar: tumor de fácil confusión con el carcinoma broncogénico. *Arch Bronconeumol* 2002;38:458-9.
15. Lu YY, Ng SH, Cheung YC, Lui KW, Chan SC, Lin HC. Concomitant pulmonary and mediastinal sclerosing haemangiomas. *BJR* 2004;77:438-40.
16. Lee ST, Lee YC, Hsu CH, Lin CC. Bilateral multiple sclerosing hemangiomas of the lung. *Chest* 1992;101:572-3.

O tratamento das lesões únicas de HE é a ressecção cirúrgica, sendo que o prognóstico costuma ser bom. Embora a lobectomia tenha sido realizada em alguns casos de localização central, a ressecção em cunha ou a enucleação parece ser suficiente. Contudo, existe a possibilidade de comportamento neoplásico diverso, tanto nos casos de tumor único como nos múltiplos; porém, em decorrência da baixa frequência de HE do pulmão, faltam dados mais consistentes para comprovação definitiva. A ocorrência de metástases para linfonodos é rara, ocorrendo maior possibilidade no caso de tumores grandes.^{2,6,7,10,13}

AGRADECIMENTO

Ao Serviço de Patologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).