

Coexistența de adenopatii mediastinale de etiologii diferite – caz clinic

Anca Macri¹,
Ancuța Constantin¹,
Ion Cordoș²,
Radu Stoica³

1. Secția III de Pneumologie,
Institutul de Pneumoftiziologie
„Marius Nasta” București
2. Secția de chirurgie toracică,
Institutul de Pneumoftiziologie
„Marius Nasta” București
3. Secția A.T.I.,
Institutul de Pneumoftiziologie
„Marius Nasta” București

Autor corespondență:
Anca Macri,
Institutul de Pneumologie
„Marius Nasta”,
Șoseaua Villor nr. 90,
sector 5, cod 050159,
e-mail: ancamacri@yahoo.com

Abstract

Coexistence of mediastinal adenopathies of different etiologies - case report

The paper presents the case of a 52-year-old Caucasian female with several comorbidities (diabetes mellitus II, transitory ischemic stroke, sarcoma of uterus – operated, chemotherapy), which was addressed to the pneumology department for the diagnosis of sarcoidosis, established through mediastinoscopy followed by histopathological examination of lymph node biopsies. Further investigations performed in our department sustained the diagnosis of stage I sarcoidosis and expectative without systemic corticotherapy was the clinicians' decision. The follow-up during several months showed spontaneous remission of the mediastinal adenopathies except one, in the medium lobe, which was supposed to have other ethiology than sarcoidosis. Surgical excision of this tumor and several lymph-node biopsies was performed through right thoracotomy; the histopathological exam sustained the diagnosis of "ganglionar metastasis from endometrial sarcoma", but immunohistochemical tests showed that it was a "sclerosing hemangioma of the lung" – tumor with benign evolution. The coexistence of adenopathies of different and rare etiologies make this case interesting, the different evolution of these adenopathies suggested the different morphological pattern of them.

Keywords: sarcoidosis, adenopathies, uterine sarcoma, sclerosing hemangioma of the lung

Rezumat

Se prezintă cazul unei paciente în vârstă de 52 ani, cu antecedente patologice personale numeroase (diabet zaharat de tip II, accident vascular ischemic tranzitor, sarcom uterin operat, chimioterat) care a fost trimisă în serviciul de pneumologie la începutul anului 2012 pentru sarcoidoză ganglionară mediastinală – diagnostic stabilit prin examen histopatologic din ganglionii mediastinali obținuți prin mediastinoscopie. Investigațiile ulterioare efectuate (bronhoscopie cu lavaj bronhoalveolar, dozarea angiotensin-convertazei serice) au susținut diagnosticul de sarcoidoză stadiul I, iar la acel moment s-a optat pentru expectativă fără tratament corticosteroid. Evoluția ulterioară a sugerat remisiune spontană a bolii cu regresia cvasicompletă a adenopatiilor mediastinale, dar cu persistența unei opacități nodulare la nivelul lobului mediu ce ridică ipoteza unei alte etiologii a acesteia decât sarcoidoza. Prin toracotomie laterală dreaptă s-a practicat excizia chirurgicală a formațiunii respective și limfadenectomie mediastinală; examenul histopatologic a emis diagnosticul de „metastază limfoganglionară de sarcom stromal endometrial”, însă testele imunohistochimice au infirmat diagnosticul, pledând pentru un „hemangiom pulmonar sclerozant” – tumoră cu evoluție benignă. Coexistența unor adenopatii mediastinale de etiologii rare și diferite fac cazul foarte interesant, iar evoluția diferită a adenopatiilor a fost cea care a sugerat clinicianului substratul morfopatologic diferit al acestora.

Cuvinte-cheie: sarcoidoză, adenopatii mediastinale, sarcom uterin, hemangiom pulmonar sclerozant

Prezentarea cazului

Se prezintă cazul unei paciente în vârstă de 52 ani, ex-fumătoare (8 pachete-ani) sevrată în urmă cu 11 ani, fără expunere profesională la noxe respiratorii, cu antecedente personale patologice semnificative numeroase: ulcer duodenal (1980), hipotiroidie secundară unei tiroidectomii totale pentru gușă (2002) în tratament de substituție cu Euthyrox 125 mcg/zi, accident vascular cerebral verebro-bazilar ischemic tranzitor (2006, 2007) pe fond de trombofilie – mutație în gena MTHFR, sarcom uterin operat (2011) și chimioterat, HTA grd II OMS, diabet zaharat de tip II în tratament cu antidiabetice orale. Aceasta a fost trimisă în serviciul de pneumologie cu diagnosticul de sarcoidoză, stabilit prin examen histopatologic al ganglionilor mediastinali obținuți prin mediastinoscopie anterioară tip Carlens (aprilie 2012). Pacienta era oligosimptomatică (tuse seacă rară, durere toracică posterioară dreaptă cu caracter intermitent), adenopatiile mediastinale fiind identificate printr-un examen CT toracic efectuat în cadrul supravegherii oncologice pentru sarcomul uterin.

Examenul clinic la prezentare a fost normal, cu excepția obezității de grad I (IMC=31,65 kg/m²).

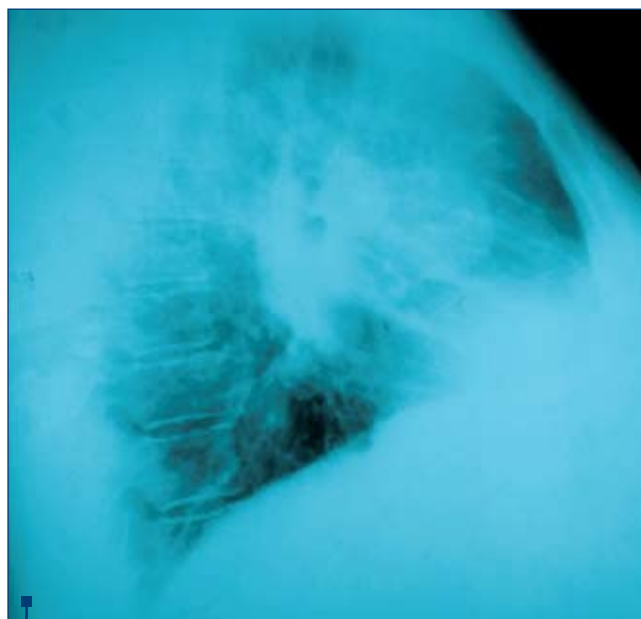


Figura 1. Radiografie de profil - adenopatie hilară dreaptă și opacitate situată anterior de hilul drept

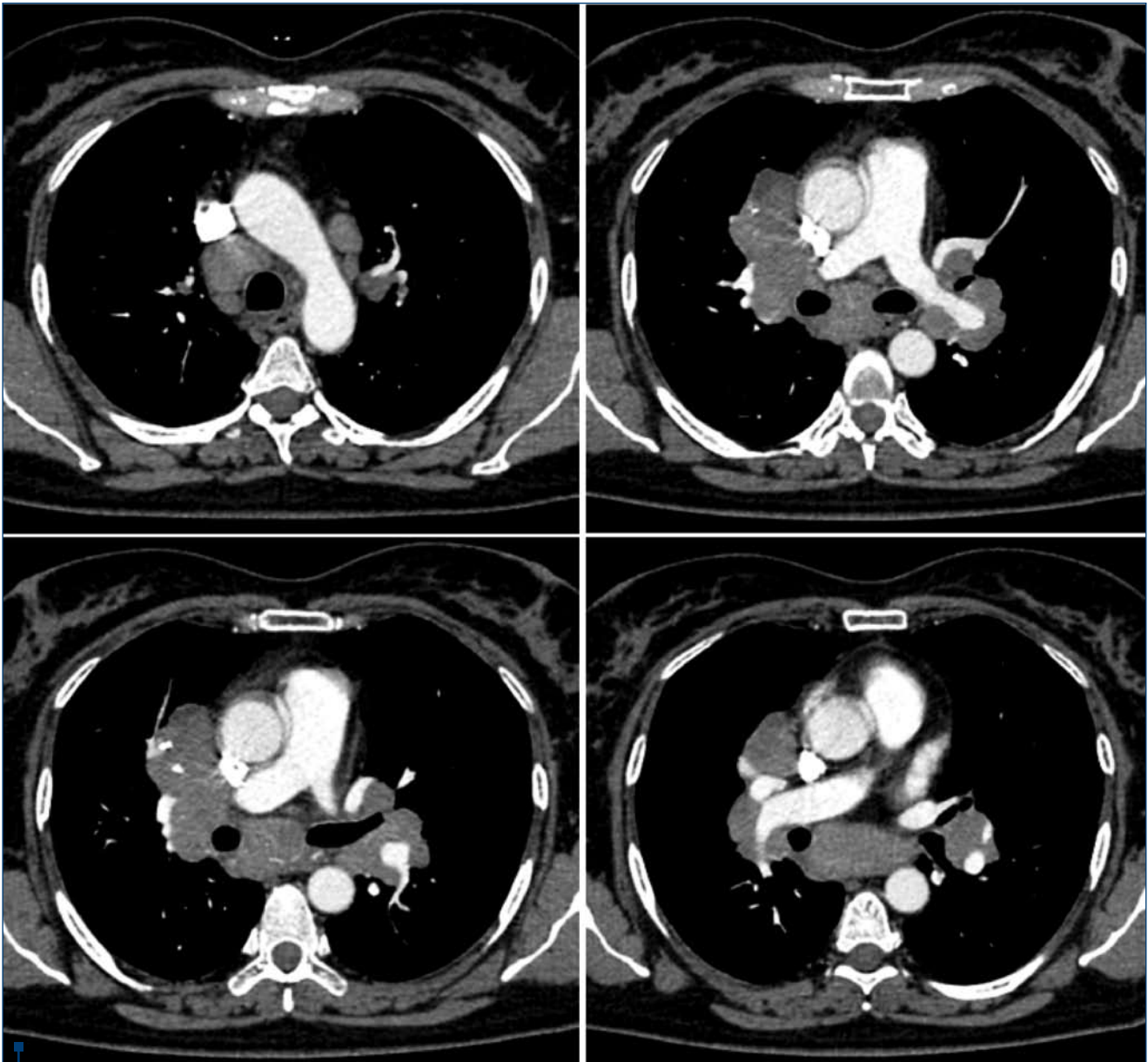


Figura 2. Tomografie computerizată toracică cu contrast i.v. la momentul diagnosticului: adenopatii mediastinale multiple; masă expansivă cu aceeași structură cu a ganglionilor situată anterior de hilul drept, cu dezvoltare către lobul mediu

Radiografia toracică a arătat un mediastin superior lărgit, hiluri cu intensitate și arie de proiecție mărită, opacitate macronodulară localizată parahilar stâng, de intensitate costală, contur net delimitat, structură omogenă, care în incidența laterală se proiecta anterior hilului drept (figura 1).

Biologic: Hb = 12,80 g/dl, Ht = 39,60 %, Tr = 289.000/mm³, L = 8.660/mm³ cu formulă leucocitară normală, Uree = 29 mg/dl, Creat = 1mg/dl, TGP = 34UI/l, TGO = 23 UI/l, Glicemie = 176mg/dl, VSH = 76 mm/h, angiotensin-convertaza serică (ACS) = 43,4U/ml (valori normale: 15-28 U/ml).

Pletimografie, Difuziune alveolo-capilară: Valori normale ale volumelor pulmonare, debitelor ventilatorii și rezistenței centrale la flux. Difuziunea alveolo-capilară la limita inferioară a normalului (6,53 mmol/min/kPa=77,5%), constanta de transfer normală.

Bronhoscopie: Laringe cu dinamică prezentă. Fără leziuni active ale mucoasei în zonele explorabile. Segmentarele libere

până în distal bilateral. S-a efectuat lavaj bronhoalveolar (LBA) în teritoriul lobarei medii.

Lavaj bronhoalveolar: citologie diferențiată: nr. total celule=20,4 x 10⁶ cel (N<13 x 10⁶), vitalitate= 70%, Ma=35,2% (N>84%), **Ly= 63,4 (N<13%)**, Gran=1,2% (N<3%), Ne= 1% (N<3%), Eo= 0,2% (N<0,5%), Mast=0,2 % (N<0,5%), T CD3=95% (N=63-83%), ThCD4=79% (N=40-70%), TsCD8= 18% (N=20-40%), raport **CD4/CD8=4,4 (N=1,1-3,5)**, BCD20=3 % (N<4%). Fără celule tumorale. Colorație Ziehl-Neelsen negativă.

Tomografia computerizată toracică cu substanță de contrast i.v. (figura 2) a evidențiat adenopatii izolate și confluențe vizibile prevascular anterior, latero-vascular stâng, pretracheal, latero-traheal bilateral, peribronșic bilateral, carinal și infracarinal, precum și hilar bilateral. În segmentul medial al lobului mediu se vizualizează o masă expansivă cu densități la limita solid-lichid, având diametre maxime de 42/36 mm. Aceasta este placată pe pleura mediastinală anterioară



Figura 3 a și b. S Radiografia toracică după 4 luni de la diagnostic - persistența opacității parahilare drepte, regresia parțială a adenopatiilor mediastinale

dreaptă, prezintă câteva microcalcificări în interior și face corp comun cu adenopatiile hilare și peribronșice drepte. Leziunea descrisă se încarcă cu contrast la fel cu masele adenopatiche adiacente. Hernierea unei părți a fornixului gastric la nivelul mediastinului posterior.

În contextul clinic și paraclinic descris mai sus: pacientă practic asimptomatică, valori serice crescute ale ACS, LBA cu alveolită limfocitară și raport CD4/CD8 mult crescut, examen histopatologic din ganglionii mediastinali sugestiv pentru leziuni sarcoidotice (granuloame epitelioidice fără cazeificare), s-a stabilit diagnosticul de „Sarcoidoză ganglionară mediastinală stadiul I”, iar conduita terapeutică recomandată a fost expectativa cu urmărirea cazului fără tratament corticosteroid sistemic; nu s-au administrat nici antiinflamatoare non-steroidiene, pacienta fiind alergică la această clasă de medicamente.

Evaluarea cazului peste 4 luni a arătat aspecte clinice practic nemodificate, persistența sindromului inflamator (VSH=65 mm/h) și a valorilor crescute ale ACS (44,7 U/ml), menținerea în limite normale a parametrilor funcționali ventilatori și a transferului gazos prin membrana alveolo-capilară și reducerea ușoară în dimensiuni a maselor adenopatiche mediastino-hilare pe radiografia toracică standard (figura 3 a, b). Se decide, în consecință, supravegherea pacientei fără corticoterapie sistemică, cu reevaluare peste 3 luni.

Reevaluarea peste încă 3 luni a demonstrat reducerea sindromului inflamator (VSH=16 mm/h), dar creșterea valorilor ACS (59,4 U/ml), menținerea în limite normale a parametrilor funcționali ventilatori și a transferului gazos prin membrana alveolo-capilară, ameliorare semnificativă radiologică (cu excepția opacității nodulare parahilare drepte, figura 4), iar examenul CT toracic cu contrast i.v. a arătat scăderea semnificativă în dimensiuni a adenopatiilor mediastinale (prevascular anterior, latero-vascular stâng, latero-traheal bilateral, peribronșic drept), dar aspecte nemodificate ale leziunii expansive din lobul mediu (figura 5).

Evoluția sarcoidozei a fost apreciată ca spontan favorabilă, având în vedere reducerea importantă în dimensiuni a

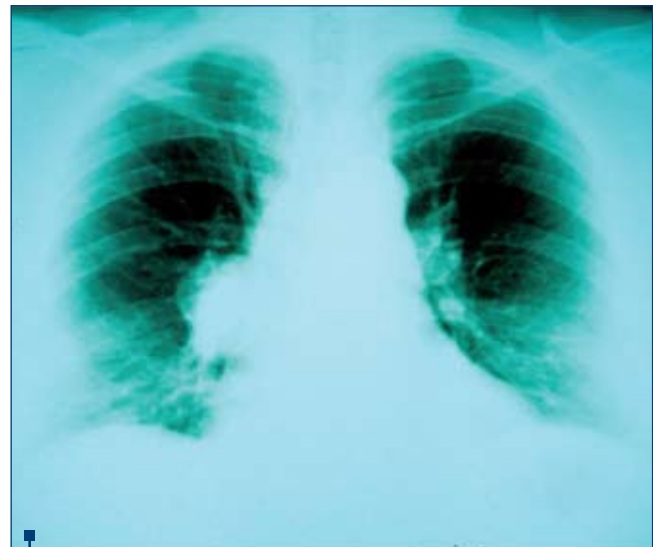


Figura 4. Radiografia toracică după 7 luni de la diagnostic - persistă opacitatea parahilară dreaptă

adenopatiilor mediastinale, dar persistența masei expansive localizate la nivelul segmentului medial al lobului mediu a ridicat ipoteza etiologiei diferite a acestei formațiuni, cea mai probabilă variantă fiind cea a unei metastaze de la sarcomul uterin operat în urmă cu un an. În acest context, s-a decis internarea pacientei în Clinica de Chirurgie Toracică, în vederea intervenției chirurgicale pentru precizarea etiologiei nodulului tumoral.

Ulterior s-a practicat prin toracotomie laterală dreaptă în spațiul IV i.c. drept excizia formațiunii tumorale mediastinale și limfadenectomie stațiile II, IV dreapta. Protocolul operator descrie la nivel hilar anterior, cu punct de plecare mediastinal, o formațiune tumorală de circa 3/3/5 cm de consistență crescută, relativ bine delimitată, care a fost excizată în totalitate cu controlul hemostazei.

Evoluția postoperatorie a fost favorabilă, cu suprimarea drenajului pleural după reexpansiunea completă pulmonară, fără pierderi aeriene și/sau lichidiene.

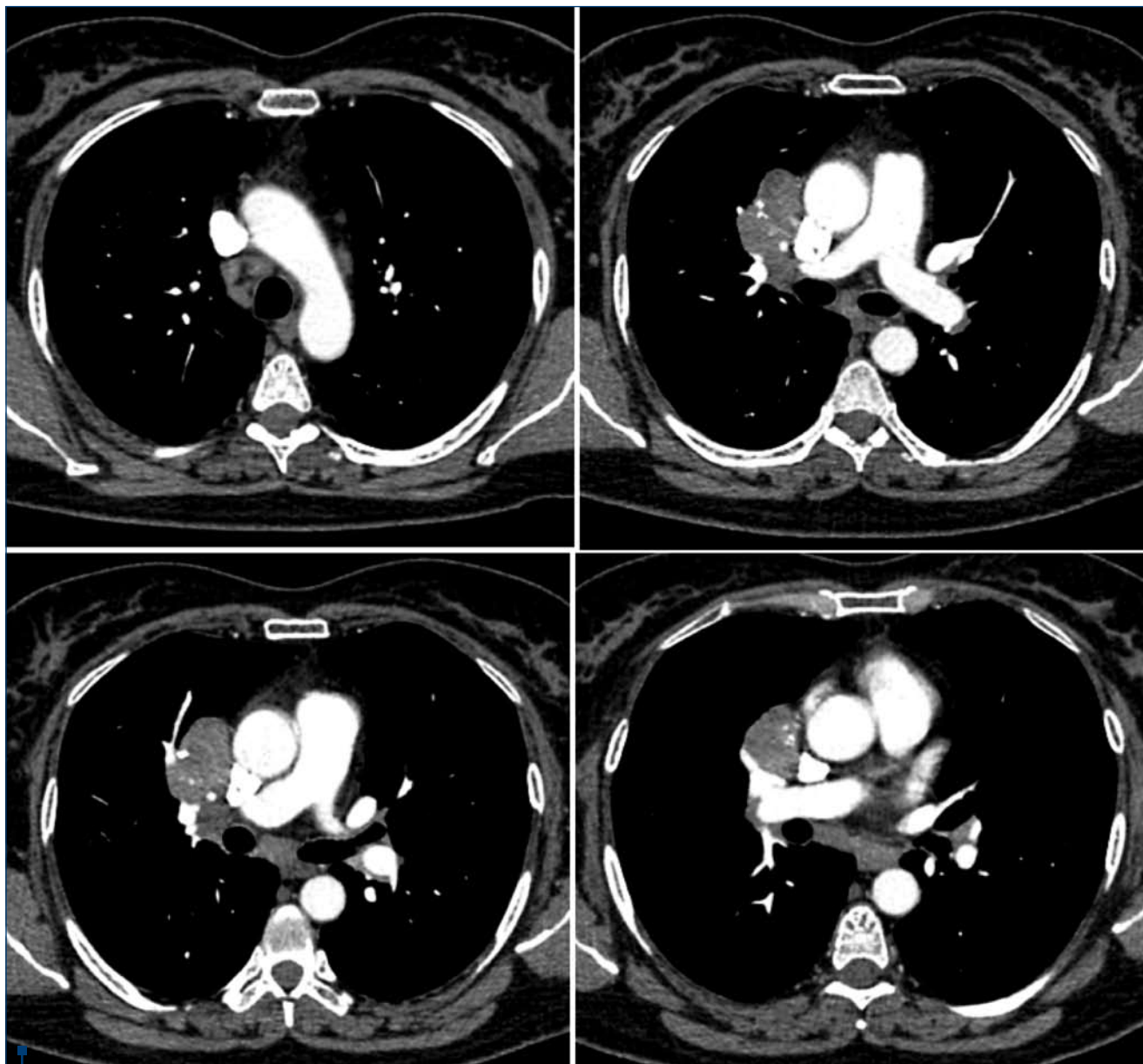


Figura 5. Tomografie computerizată toracică cu contrast i.v. după 7 luni de urmărire: regresia semnificativă a majorității adenopatiilor mediastinale; persistența masei expansive situată anterior de hilul drept, cu caractere imagistice nemodificate față de prima evaluare

Examenul histopatologic al formațiunii expansive a relevat:

Aspect macroscopic: bloc adenopatic de 3,5/3,5/3 cm cu aspect infiltrat de culoare albă, cu zone de necroză și hemoragie.

Aspect microscopic: limfoganglion cu arhitectura remaniată prin prezența infiltratelor neoplazice alcătuite din celule relativ uniforme rotunde sau ovale, citoplasma amfofilă, nuclei cu cromatina fin dispersată, nucleoli mici, ocazional se observă celule cu citoplasma vacuolizată. Se remarcă, de asemenea, arii cu diferențiere glandulară de tip endometrial. Tumora are o rețea de arteriole mici; se găsesc mitoze reduse, arii de hialinizare și hialinizare perivasculară precum și calcificări.

Examenul histopatologic al ganglionilor mediastinali:

Stația II:

Macroscopic: limfoganglion cu diametrul de 2 cm, cu aspect infiltrat, de culoare albă, vag aspect nodular și consistență crescută.

Microscopic: limfoganglion cu numeroși noduli giganto-epitelioizi cu necroză redusă, tendință la confluare și fibroză incipientă.

Stația IV (Barety):

Macroscopic: bloc adenopatic de 2/2,5/1,8 cm, ce cuprinde 4 limfoganglioni cu aspect infiltrat de culoare albă și vag aspect nodular.

Microscopic: limfoganglion cu numeroși noduli giganto-epitelioizi cu necroză minimă, tendință la confluare, parțial în curs de organizare.

Concluzii: metastază limfoganglionară de sarcom stromal endometrial (ganglioni hilari); limfadenită granulomatoasă (ganglioni stația II și loja Barety).

Testele imunohistochimice (IHC) din piesele excizate au arătat: Citokeratina MNF116 – negativă în celulele tumorale, pozitivă în epiteliile alveolare și bronșice;

CK7 – negativă în celulele tumorale, pozitivă în epiteliile alveolare și bronșice;

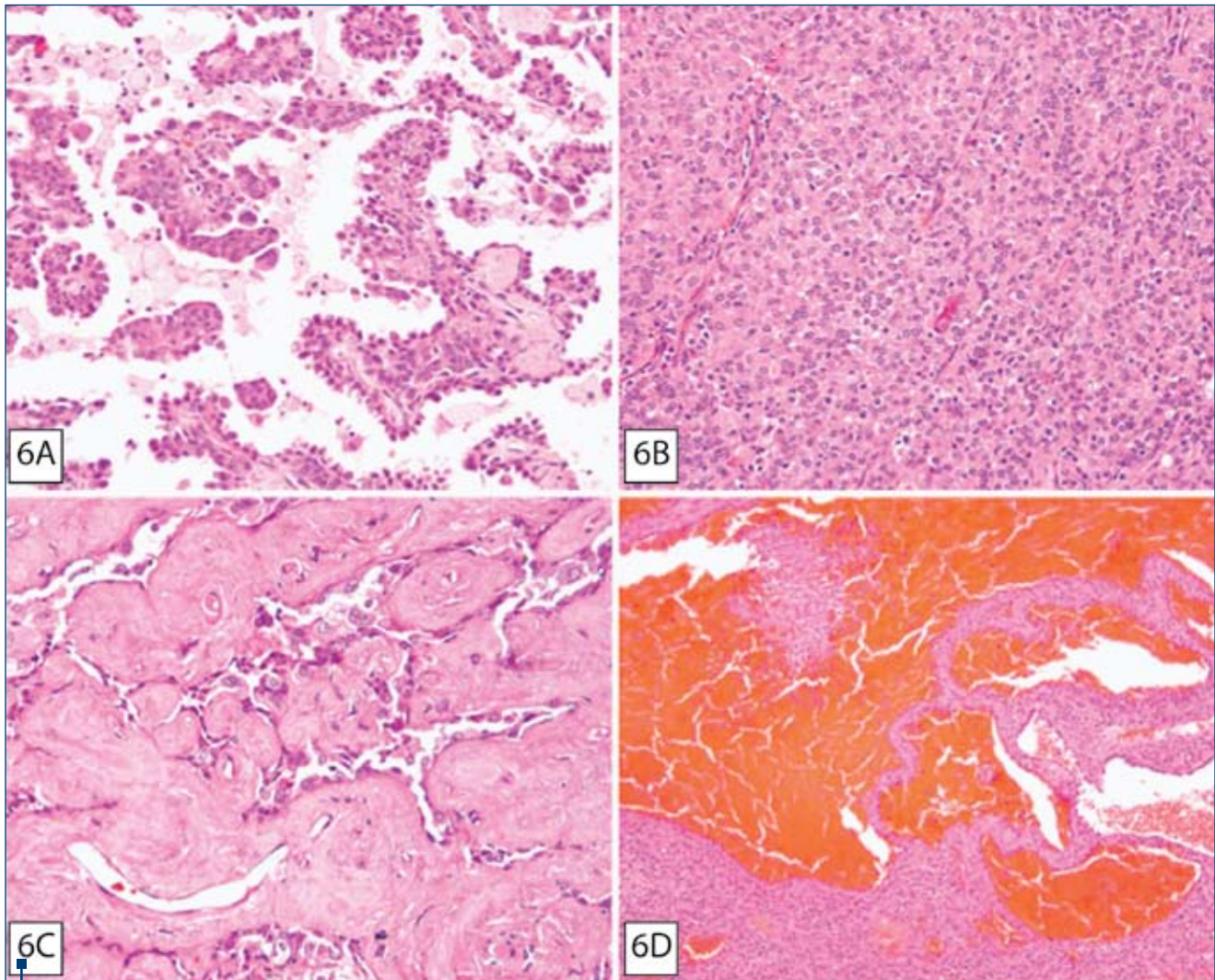


Figura 6. Hemangiomul sclerosant este caracterizat de 4 tipuri arhitectonice: papilar (A), solid (B), sclerotic (C) și hemoragic (D) (hematoxilina-eozină, mărire x200 [A–C] și x100 [D]).

Reprinted from Keylock JB, Galvin JR, and Franks TJ. "Sclerosing Hemangioma of the Lung", *Arch Pathol Lab Med* 2009;133(5):820-825) with permission from Archives of Pathology & Laboratory Medicine. Copyright 2009 College of American Pathologists

TTF1 (factor de transcripție) – pozitiv nuclear în celulele tumorale;

CD10 (anticorp ce pozitivează celulele din sarcomul stromal) – negativ în celulele tumorale, pozitiv în vase;

Vimentina – pozitivă în celulele tumorale;

Actina – negativă în celulele tumorale, pozitivă în vase;

Calponina – negativă;

CD34 (marker endotelial, fibroblaste) – negativ în celulele tumorale, pozitiv în vase;

EMA – pozitiv difuz în celulele tumorale;

Cromogranina – negativă;

Synaptofizina – pozitivă în rare celule tumorale;

Concluzii: testele IHC susțin diagnosticul histopatologic de **hemangiom pulmonar sclerosant** cod OMS 8832/0.

Hemangiomul pulmonar sclerosant – generalități

Hemangiomul pulmonar sclerosant este o tumoră benignă rară descrisă pentru prima dată de către Liebow și Hubbel în 1956¹, iar în 1999 WHO/International Association în cadrul Studiului cancerului pulmonar o definește ca tumoră mixtă – entitate

distinctă, caracterizată prin prezența proliferării vasculare cu o tendință pronunțată pentru scleroză². Deși inițial s-a crezut că are origini vasculare, rezultatele testelor IHC au sugerat puternic proveniența sa din epitelul respirator primitiv nediferențiat¹. Alți termeni precum pneumocitom, pneumocitom papilar, pneumocitom sclerosant au fost sugerați pentru a denumi această leziune, totuși Hemangiomul Pulmonar Sclerosant (HPS) este denumirea acreditată de OMS³.

Caracteristici clinice

Frecvența acestei tumori este apreciată diferit în anumite studii: unii susțin că este excepțională, iar alții susțin că reprezintă a treia cauză de tumori benigne⁴. Statisticile studiilor recente arată că HPS este frecventă în decada a 4-a/a 5-a de viață, cu predominanță feminină (F:B 5:1)³. Nu există predilecție rasială³.

Majoritatea pacienților sunt asimptomatici, cu tumori identificate accidental la un examen radiologic de rutină, iar pacienții simptomatici prezintă adesea hemoptizie, tuse cronică și durere toracică³.

Caracteristici imagistice

Din punct de vedere radiologic, HPS se prezintă sub forma unei opacități rotunde, omogene, bine definite, în medie cu

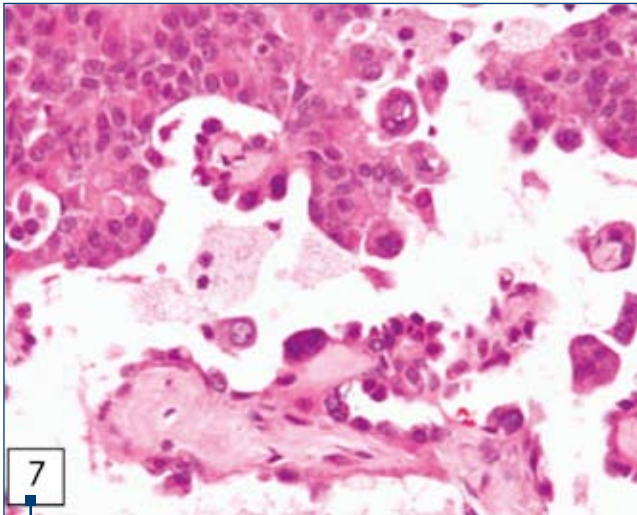


Figura 7. Celulele de suprafață și celulele rotunde sunt în mod tipic fără atipii; cu toate acestea, când sunt prezente atipii citologice moderat-severe, pot duce la diagnostic eronat de malignitate (hematoxină-eozină, mărire x40). Reprinted from Keylock JB, Galvin JR, and Franks TJ. "Sclerosing Hemangioma of the Lung", Arch Pathol Lab Med 2009;133(5):820-825) with permission from Archives of Pathology & Laboratory Medicine. Copyright 2009 College of American Pathologists

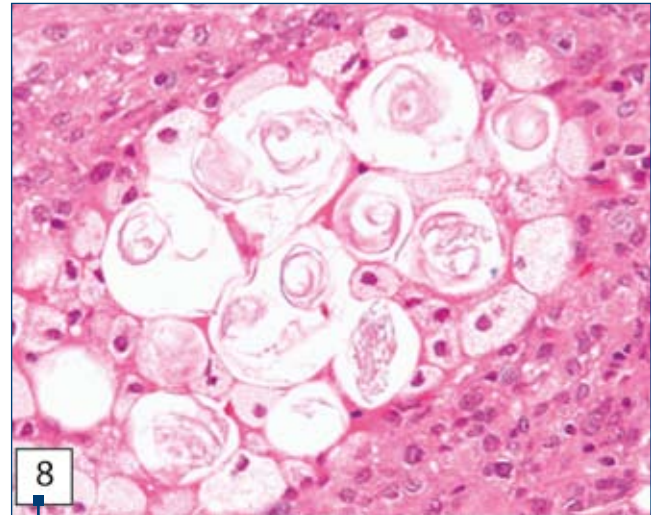


Figura 8. Prezența altor modificări microscopice comune, ca structurile lamelare și histiocitele xantomatoase reprezintă argumente importante în diagnosticul hemangiomului sclerosant (hematoxină-eozină, mărire x400). Reprinted from Keylock JB, Galvin JR, and Franks TJ. "Sclerosing Hemangioma of the Lung", Arch Pathol Lab Med 2009;133(5):820-825) with permission from Archives of Pathology & Laboratory Medicine. Copyright 2009 College of American Pathologists

dimensiuni cuprinse între 0,3 și 7 cm^{5,6}; calcificările sunt rar prezente și nu există cavitație.

La examenul CT se identifică masă rotund ovalară (100% din cazuri), cu margini netede (100% din cazuri), putându-se pune în evidență calcificări (30% din cazuri - ele nefiind specifice pentru HPS și sugerând de obicei un proces benign)². Localizarea este pulmonară periferică, majoritatea leziunilor situându-se în parenchimul pulmonar, dar sunt descrise și tumori cu localizare endobronșică și tumori polipoide pleurale la bază^{5,8,9} (juxtopleurale).

Histopatologie

Denumirea de HPS reflectă două caracteristici histologice comune ale acestei leziuni: scleroză și ectazii vasculare. În prezent, aceste caracteristici sunt considerate modificări secundare a ceea ce este încadrat ca fiind un neoplasm epitelial⁵. Din punct de vedere morfologic, este format din două tipuri de celule epiteliale - celule de suprafață și celule rotunde - și are patru modele arhitecturale: papilar, sclerotic, solid și hemoragic (figurile 6A, 6B, 6C, 6D, 7, 8). Celulele de suprafață sunt cuboidale și se aseamănă cu pneumocitele de tip II, iar celulele rotunde sunt mici, cu margini bine definite, cu cromatină fină și nucleoli neclari - „în umbră”. Deși în mod normal cu o rată mitotică scăzută, fiecare tip de celulă poate evidenția atipii nucleare de la moderat la intens³.

95% din HPS prezintă 3 din cele 4 modele arhitecturale, cele mai comune fiind papilar, sclerotic și solid, și toate HPS (100%) conțin cel puțin două din cele patru modele arhitecturale⁵:

- modelul *papilar* este format din celule de suprafață acoperind o stromă de celule rotunde;
- în modelul *sclerotic* se evidențiază collagen hialinizat în papile în arii solide sau la periferia ariilor hemoragice;
- modelul *solid* este format din straturi de celule rotunde înconjurată de celule de suprafață;

- modelul *hemoragic* este format din largi spații umplute cu sânge;

Epiteliul bronhiolar este adesea captat în interiorul tumorii. Alte constatări microscopice comune constau în inflamație cronică, mastocite, histiocite xantomatoase, spații chistice, calcificări, cristale de colesterol, structuri lamelare mari care reprezintă acumulări extracelulare de surfactant⁵. În combinație, aceste caracteristici oferă HPS marca de *heterogenitate histologică*. Puncția aspirativă transtoracică cu ac fin (fine needle aspiration, FNA) și evaluarea IHC ajută la stabilirea diagnosticului. La aspirație se evidențiază straturi de celule poligonale pe un fundal de celule roșii și macrofage spumoase^{9,10}. Din punct de vedere citologic, diagnosticul diferențial include adenocarcinomul (ADK) bine diferențiat, în mod particular carcinomul bronhioloalveolar, iar similitudinile dintre cele două entități au condus adesea la diagnosticarea eronată a malignității. Caracteristicile care susțin/ înclină în favoarea ADK includ prezența necrozei și nucleii multipli (mai mult de 3) într-o celulă¹¹.

Mai multe studii au demonstrat că atât celulele de suprafață, cât și cele rotunde expun expresia nucleară a TTF-1 (thyroid transcription factor 1) și expresia membranală/ citoplasmică a EMA (epithelial membrane antigen) în aproape toate cazurile^{5,12,13}. Celulele de suprafață expun o pozitivitate citoplasmică puternică atât pentru pancitokreatină AE1/AE3, cât și pentru proteinele surfactante A și B (figurile 9A, 9B, 9C, 9D).

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial include tumori pulmonare maligne și benigne și carcinomul metastatic. Distincția dintre benign și malign poate fi dificilă în special intraoperator la examenul extemporaneu. În cadrul acestui examen variația arhitecturală și cele două tipuri de celule epiteliale pot fi greșit interpretate, conducând la un diagnostic eronat. Identificarea a trei din

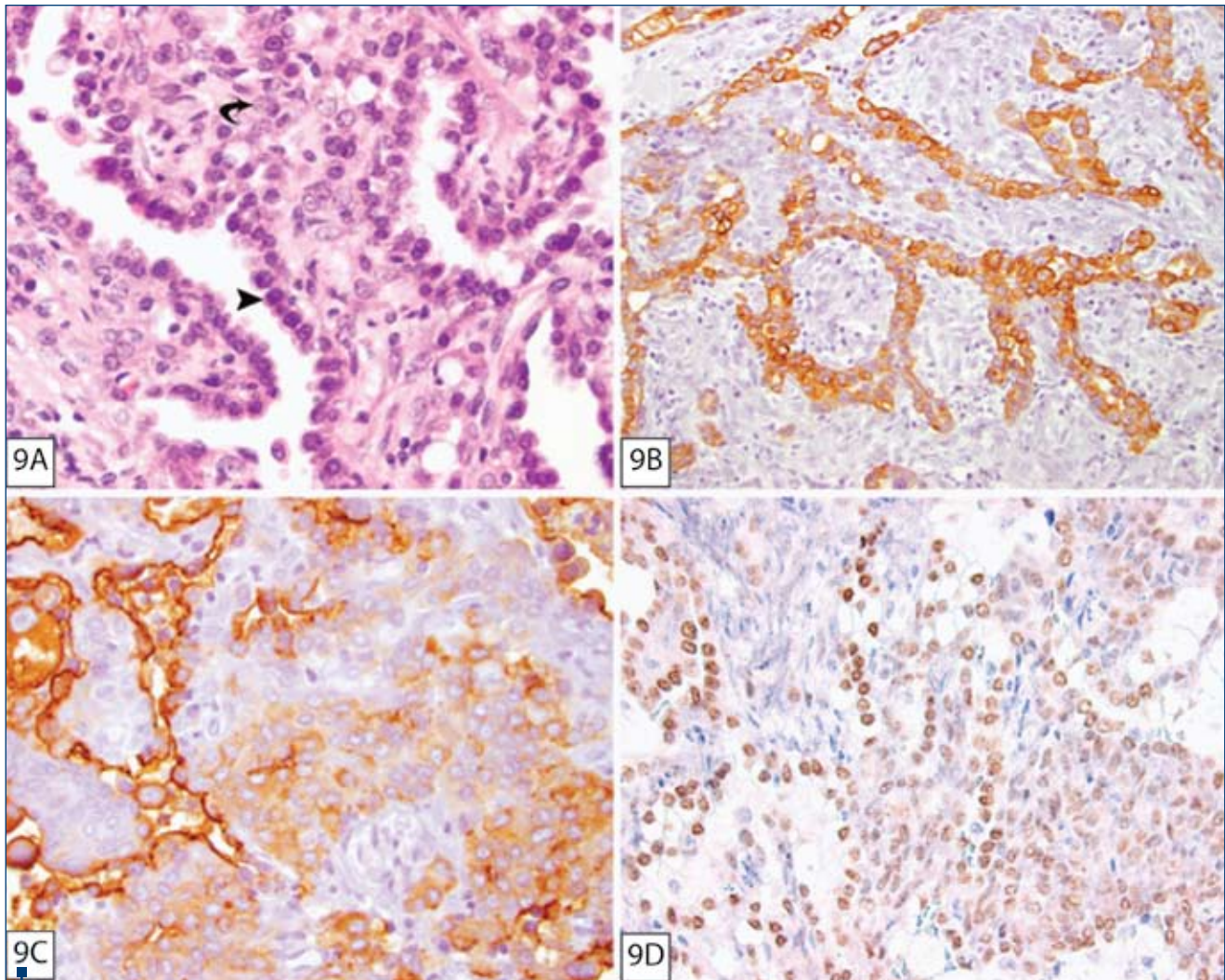


Figura 9. Morfologic (A), celulele de suprafață (săgeata dreaptă) sunt cuboidale și se aseamănă pneumocitelor tip II reactive, în timp ce celulele rotunde (săgeata curbă) ce formează stroma sunt întrucâtva mai mari, cu cromatină fină și nucleoli greu de remarcat (hematoxilina-eozină, mărire x400). Pancitokeratina (B) evidențiază celulele de suprafață, dar nu și pe cele rotunde, iar antigenul epitelial de membrană (C) și factorul de transcripție tiroidian 1 (D) sunt pozitive în ambele tipuri de celule (mărire x200 [B] și x400 [C și D]). Reprinted from Keylock JB, Galvin JR, and Franks TJ. "Sclerosing Hemangioma of the Lung", Arch Pathol Lab Med 2009;133(5):820-825) with permission from Archives of Pathology & Laboratory Medicine. Copyright 2009 College of American Pathologists

patru modele arhitecturale în cadrul tumorii poate fi folosită în sugerarea HPS intraoperator¹⁴. În plus, se întâmplă rar ca HPS să prezinte atipii citologice semnificative.

Frecvent, diagnosticul diferențial se face cu carcinomul bronhioloalveolar, carcinomul papilar tiroidian metastatic, carcinomul renal metastatic și carcinoidul. Dintre tumorile benigne, diagnosticul diferențial se face cu tumorile cu celule clare (tumorile de zahăr), hamartomul, leiomiomul.

Tratament

Evoluția spontană a HPS constă în creșterea progresivă a tumorii cu un timp de dedublare foarte lung. Biopsia chirurgicală permite obținerea examenului histologic, în funcție de care se pune diagnosticul și se face excizia chirurgicală, care reprezintă unicul tratament⁴. HPS sunt considerate, în general, leziuni benigne și tratamentul de elecție este excizia chirurgicală, fără tratament adițional.

Toracosopia video-asistată implică o morbiditate scăzută, reducând numărul zilelor de spitalizare și este

abordarea de elecție pentru pacienții cu o bună localizare la examenul CT preoperator și fără aderențe pleurale. Toracotomia este utilă în cazul pacienților cu formațiuni profunde pentru a asigura o localizare precisă cu excizie adecvată¹.

Discuții

Mediastinoscopia efectuată inițial a prelevat probe tisulare din ganglionii ușor accesibili prin această tehnică (pretraheal, laterotraheal drept) – aducând dovezi histologice în favoarea diagnosticului de sarcoidoză. La acel moment nu existau semne care să sugereze natura diferită a masei tumorale dezvoltate în lobul mediu. Examenul CT, deși sublinia poziția mai neobișnuită a acesteia, sublinia caracterelor sale imagistice foarte asemănătoare celor ale adenopatiilor mediastinale multiple.

Abia după ce s-a remarcat tendința spontan rezolutivă a adenopatiilor, care survine la două treimi din cazurile

de sarcoidoză în primii doi ani^{15,16}, a devenit frapantă deosebirea în evoluție a formațiunii de la nivelul lobului mediu, ridicându-se și suspiciunea unei alte etiologii a acestei formațiuni. Ca ipoteze diagnostice la acel moment am avut: 1) metastază unică de la sarcomul uterin; 2) neoplasm bronhopulmonar primitiv; 3) tumoră benignă bronhopulmonară (hamartom, hamartocondrom); 4) tuberculom lob mediu asociat unor adenopatii tuberculoase. Mai mult decât atât, adenopatiile mediastinale cu caractere histologice de sarcoidoză, asociate unei formațiuni maligne, ar fi putut reprezenta „reacție sarcoidă” peritumorală, descrisă de unii autori la 4,4% din tumori (în special pentru limfomul Hodgkin/non-Hodgkin, cancerul bronhopulmonar)^{17, 18}.

Examenul HP al formațiunii extirpate chirurgical a demonstrat că era vorba de țesut limfoganglionar și a descris elemente sugestive de malignitate, în corelație cu sarcomul endometrial, iar testele IHC din formațiunea extirpată chirurgical au stabilit cu exactitate că era vorba de un hemangiom pulmonar sclerozant, tumoră rară, cu evoluție benignă, a cărei sancțiune este exclusiv chirurgicală.

Retrospectiv se pot ridica mai multe întrebări:

Cum a putut să treacă neobservată formațiunea tumorală la evaluarea de dinaintea intervenției pentru sarcom uterin? Este posibil ca această evaluare să fi lipsit în totalitate, intervenția chirurgicală efectuându-se în urgență pentru metroragie masivă; diagnosticul de sarcom endometrial

a fost o surpriză adusă de examenul histopatologic din piesa de rezecție. Având în vedere asemănările din punct de vedere histologic dintre sarcomul endometrial și hemangiomul sclerozant (confuzie care a fost făcută și pe piesa excizată la chirurgie toracică), se pot face speculații și în privința diagnosticului de „sarcom endometrial” stabilit în 2011. Ar fi necesară efectuarea testelor IHC din piesa de rezecție pentru confirmarea diagnosticului.

Un examen PET-CT efectuat preoperator ar fi ajutat în stabilirea etiologiei benigne a formațiunii? Probabil că nu, deoarece este cunoscut faptul că și unele formațiuni benigne (HPS, hamartomul) pot prezenta o captare crescută a FDG^{19,20}.

Concluzii

Cazul este deosebit prin asocierea a două boli rare – sarcoidoză și hemangiomul pulmonar sclerozant – care au generat concomitent adenopatii mediastinale.

Cheia diagnosticului a oferit-o evoluția spontană diferită a adenopatiilor de etiologii diferite: spontan rezolutivă pentru sarcoidoză, staționară pentru hemangiomul sclerozant.

Excizia chirurgicală a formațiunii tumorale, urmată de investigații imunohistochemice au stabilit cu exactitate diagnosticul final.

Examenul histopatologic clasic a indus în eroare, sugerând etiologia malignă și considerând formațiunea tumorală ca fiind metastază de la sarcomul endometrial din antecedentele pacientei. ■

Bibliografie

1. Su-Ying Low, Felicia Teo, Philip Eng and Puay Hoon Tan - Pulmonary sclerosing hemangioma: pitfalls in management, *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011; 19:139-142.
2. Myung Jin Chung, Kyung Soo Lee, Joung Ho Han, Yon Mi Sung, Semin Chong, O Jung Kwon - Pulmonary Sclerosing Hemangioma Presenting As Solitary Pulmonary Nodule: Dynamic CT Findings and Histopathologic Comparison, *AJR*: August 2006; 187: 430-437.
3. CPT Joren B. Keylock, Jeffrey R. Galvin, Teri J. Franks - Sclerosing Hemangioma Of The Lung, *Arch Pathol Lab. Med* May 2009; 133: 820-825.
4. Miron Alexandru Bogdan - *Pneumologie*, Ed. Carol Davila, București 2008.
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: TTF-1 is expressed in both round and surface cells, suggesting an origin from primitive respiratory epithelium. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:906-916.
6. Kim KH, Sul HJ, Kang DY - Sclerosing hemangioma with lymph node metastasis. *Yosei Med. J.* 2003;44:150-154.
7. Devouassoux-Shisheboran M, de la Fouchardiere A, Thivolet-Bejui F, Sourisseau - Millan ML, Guerin JC, Travis WD. Endobronchial variant of sclerosing hemangioma of the lung: histological and cytological features on endobronchial material. *Mod. Pathol* 2004; 17:252-257
8. Wani Y, Notohara K, Tsukayama C, Okumura N. Sclerosing hemangioma with florid endobronchial and endobronchiolar growth. *Virchows Arch.* 2007; 450:221-223.
9. Gal AA, Nassar VH, Miller JI. Cytopathologic diagnosis of pulmonary sclerosing hemangioma. *Diagn Cytopathol.* 2002;26:163-166.
10. Chung MJ, Lee KS, Han J, Sung YM, Chong S, Kwon OJ. Pulmonary sclerosing hemangioma presenting as solitary pulmonary nodule: dynamic CT findings and

histopathologic comparisons. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;187:430-437.

11. Iyoda A, Baba M, Saitoh H, et al. Imprint cytologic features of pulmonary sclerosing hemangioma: comparison with well-differentiated papillary adenocarcinoma. *Cancer.* 2002;96:146-149.

12. Illei PB, Rosai J, Klimstra DS. Expression of thyroid transcription factor-1 and other markers in sclerosing hemangioma of the lung. *Arch Pathol Lab Med.* 2001; 125:1335-1339.

13. Chan AC, Chan JK. Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses thyroid transcription factor-1 (TTF-1): a new clue to its histogenesis. *Am J Surg Pathol.* 2000; 24:1531-1536.

14. Chan AC, Chan JK. Can pulmonary sclerosing haemangioma be accurately diagnosed by intra-operative frozen section? *Histopathology.* 2002; 41:392-403.

15. Sarcoidoză - sub redacția Prof. Dr. I. P. Stoicescu, Ed. Curtea Veche, București 2012.

16. Costabel U. Sarcoidosis: a clinical update. *Eur Resp J.* 2001; 18: S32: 56s-80s.

17. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M et al. Statement on sarcoidosis. Joint statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Interstitial Diseases (WASOG), adopted by the ATS board of directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999; 160: 736-755.

18. Poletti V, Casoni G, Chilosi M. Pathology. *Eur Respir Mon* 2005; 32: 82-91.

19. Girard N, Cordier JF. Pseudo-tumors and reciprocal mimics of neoplastic and non-neoplastic pulmonary disorders. European Respiratory Monograph "Orphan Lung Diseases", 2011, 54: 341-365.

20. Hara M, Iida A, Tohyama J et al. FDG-PET findings in sclerosing hemangioma of the lung: a case report. *Radiat Med* 2001; 19: 215-218.