

# Hemoptisis por sarcoma histiocítico bronquial. Presentación de un caso



11 min.



El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia maligna rara del que aún no se sabe su etiología y en donde la principal características morfológicas e inmunofenotípicas de las células halladas es de macrófagos maduros (histiocitos). A continuación les acercamos un caso atípico de hemoptisis por sarcoma

bronquial.



Giuliani F<sup>1</sup>, Vargas J<sup>1</sup>, Fernández I<sup>1</sup>, García Montenegro M<sup>2</sup>, Narbaitz M<sup>2</sup>, Samolski D<sup>3</sup>, Bentolila G<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Hematología,

<sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica,

<sup>3</sup>Servicio de Neumonología, Fundaleu, Buenos Aires,

Argentina

HEMATOLOGÍA Volumen Mayo - Agosto 2018

E-mail: fgiuliani@fundaleu.org.ar



## Resumen

El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia maligna rara de etiología desconocida cuyas células presentan características morfológicas e inmunofenotípicas de macró-

 **Medix  
Biochemica**

**Test rápido, sin dieta previa y de un solo paso,  
para detección de Sangre Oculta en Materia Fecal**

**Prueba inmunocromatográfica Actim® Fecal Blood Test para detectar sangre oculta en materia fecal. Método rápido, de fácil uso e higiénico. Específico para hemoglobina humana, no requiere dieta previa. El kit incluye todo el material requerido para el ensayo.**

**actim®**  
FECALBLOOD



**Actim® Fecal Blood**

Allende 3274 (C1417BMV)  
Ciudad Autónoma de Buenos Aires  
Tel: (54 11) 4639 3488  
Fax: (54 11) 4639 6771  
etcventa@etcint.com.ar  
[www.etcint.com.ar](http://www.etcint.com.ar)

 **etc**  
internacional

fagos maduros (histiocitos), representando menos del 1% de las neoplasias hematológicas.

La presentación clínica dependerá del sitio comprometido, presentándose como enfermedad aislada o asociada a otra patología oncohematológica.

La inmunomarcación es fundamental para el diagnóstico. Por definición hay expresión de uno o más marcadores histiocíticos, incluyendo CD163, CD68 (KP1 y PGM1) y lisozima, con ausencia de marcadores de: células de Langerhans (CD1a, langerina), células foliculares dendríticas (CD21, CD35) y células mieloides (CD13, MPO). El CD45, CD45RO y HLA-DR son generalmente positivos, en algunos casos puede haber expresión de proteína S100, pero generalmente es débil y focal.

El pronóstico en estadios avanzados generalmente es pobre, con una mala respuesta al tratamiento sistémico.

Presentamos el caso de un paciente masculino, de 18 años, que consultó por episodios intermitentes de hemoptisis de 6 meses de evolución, con el hallazgo en una tomografía axial computada (TAC) de tórax de una lesión sólida sobre elevada a nivel del bronquio fuente izquierdo la cual fue resecada mediante broncoscopia flexible dando como resultado un sarcoma histiocítico. Por presentar lesión única, resecada, no se realizó tratamiento sistémico, encontrándose en la actualidad en control y libre de enfermedad a dos años del diagnóstico.

**Palabras claves:** sarcoma, histiocitos, inmunomarcación, bronquio, hemoptisis.

### Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 18 años de edad, sin antecedentes médicos de relevancia. Consultó por cuadro caracterizado por hemoptisis de 6 meses de evolución, intermitente y de cuantía variable. Al examen físico no presentaba ningún hallazgo clínico de relevancia.

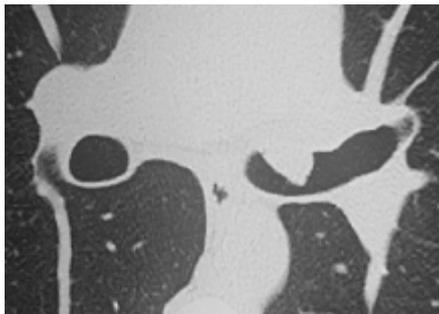
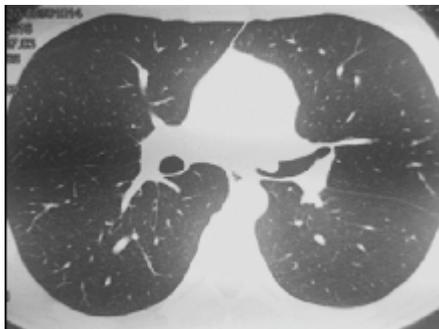
### Laboratorio

Hemoglobina: 16,6 g/dl, leucoci-

tos: 7100/mm<sup>3</sup> (55% neutrófilos, 37% linfocitos, 8% monocitos) plaquetas: 335.000/mm<sup>3</sup>, LDH y B2 Microglobulina: dentro de valores normales, creatinina: 0.85 mg/dl.

### TAC de tórax

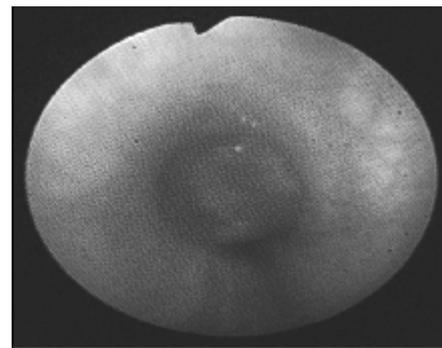
Evidenciaba formación sobre elevada a nivel de bronquio fuente izquierdo (**Imágenes 1 y 2**). En tomografía realizada 3 meses previos a la consulta se observaba pequeña elevación en mismo sector, la cual en su momento no fue categorizada. (**Imagen 3**).



### Fibrobroncoscopia

Evidenciaba formación sólida, sangrante al mínimo contacto, que ocluía parcialmente el bronquio fuente izquierdo. Se realizó resección completa de dicha lesión mediante crioterapia endoscópica y posterior

electrocauterización de la base de implantación (**Imagen 4**).



### PET/TC

Se realizó post resección de la lesión, no evidenciando otras lesiones hipercaptantes, con ausencia de lesión residual a nivel bronquial (**Imagen 5**).



### Anatomía patológica

Las secciones histológicas mostraron fragmentos tisulares parcialmente revestidos en superficie por epitelio de tipo respiratorio, infiltrados por una proliferación neoplásica de células atípicas ovoideas y elongadas, dispuestas en planchas y fascículos irregulares, conformando esbozos pseudonodulares, separados por elementos vasculares delgados. Dichas células presentaban moderado citoplasma eosinófilo pálido y homogéneo, bien delimitado, rodeando núcleos redondos a ovoideos, con cromatina fina y nucléolos evidentes. Mediante técnicas de inmunohistoquímica mostraron expresión fuerte para CD68 (clon PGM 1 y clon KP1), CD163, CD14 y CD4, resultando negativo para CD20, CD3, CD23, CD30, EMA, CD1a, CD34, CD43, citoqueratina AE1-AE3 y S100. Con CD45 se observó expresión débil y difusa. El índice de proliferación con Ki 67 fue del 20%



# Alere™ i

Resultados moleculares en  
menos de 15 minutos.

Alere™ i Influenza A & B

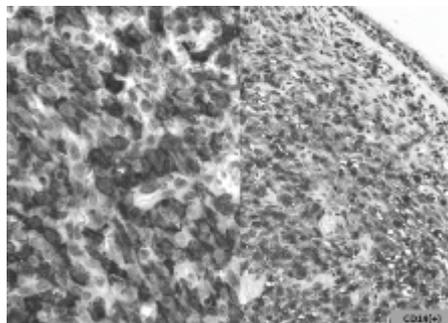
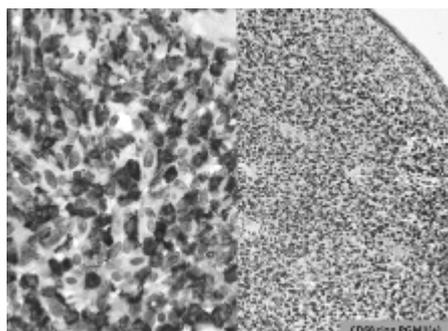
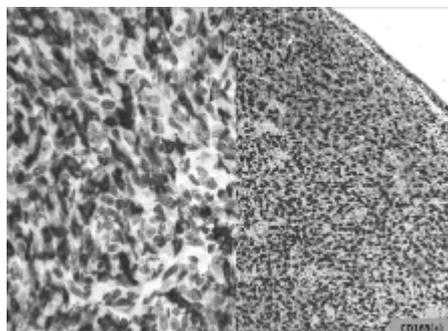
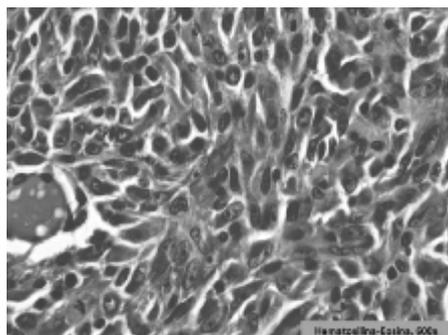
Alere™ i RSV

Alere™ i Strep A\*

## ALERE ES AHORA ABBOTT

Para más información visite [www.alere.com](http://www.alere.com) o  
contactese con su Representante.

aproximadamente. Hallazgos compatibles con sarcoma histiocítico (Imágenes 6, 7, 8 y 9).



Se completaron estudios con biopsia de médula ósea que no evidenció infiltración por células neoplásicas. Se decidió conducta expectante, por ser una lesión única, reseca, realizando controles periódicos frecuentes. Se repitió fibrobroncoscopia a los 2 meses de la resección, observándose sólo eritema de la mucosa de la pared medial del bronquio

frente izquierdo, procediéndose a nueva electrocauterización.

Al momento del presente reporte, el paciente se encuentra asintomático, a 2 años del diagnóstico, bajo estrictos controles hematológicos y neumonológicos.

### Discusión

El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia maligna rara de células histiocíticas de tipo no-Langerhans, con sólo unos pocos cientos de casos reportados en la literatura. Representa menos del 1% de todas las neoplasias hematológicas, siendo su etiología desconocida. Sus células presentan características morfológicas e inmunofenotípicas de macrófagos maduros (histiocitos)(1,2).

El rango de edad al momento del diagnóstico es muy variado, pudiéndose observar casos desde la infancia a la vejez, con una mediana de edad al momento de la presentación de 52 años, no existiendo una clara predilección por sexo (1) .

La presentación clínica dependerá del sitio comprometido, presentándose como una enfermedad aislada o asociada a otra patología oncohematológica como leucemia linfocítica crónica, linfoma folicular, síndrome mielodisplásico y algunas leucemias como leucemia mielode aguda y leucemia linfoblástica aguda.(1,2)

Es importante destacar que las neoplasias con características patológicas consistentes con SH que ocurren en el contexto de una leucemia monocítica aguda no se consideran SH.

Las alteraciones a nivel del laboratorio dependerán del órgano afectado, observándose citopenias en aproximadamente un tercio de los casos, de los cuales una minoría evidenciará hemofagocitosis en médula ósea(3,4).

La mayoría de los casos se presentan en sitios extranodales, afectando principalmente el tracto gastrointestinal, la piel y tejidos blandos, aunque puede verse comprometido cualquier órgano, incluido hueso, ganglios linfáticos, hígado, bazo, pulmones y sistema nervioso central(1,2).La

afectación aislada de los ganglios linfáticos se observa en menos del 20% de los casos (3).La inmunomarcación es fundamental para el diagnóstico. Por definición hay expresión de uno o más marcadores histiocíticos, incluyendo CD163, CD68 (clon KP1 y PGM1) y lisozima, con ausencia de marcadores de: células de Langerhans (CD1a, langerina), células foliculares dendríticas (CD21, CD35) y células mieloides (CD13, MPO). El CD45, CD45RO y HLA-DR son generalmente positivos, en algunos casos puede haber expresión de proteína S100, pero generalmente es débil y focal. No hay positividad para marcadores específicos de células B y células T. Estas neoplasias carecen de EMA y queratina y presentan un Ki 67 variable(1,5).

El sarcoma histiocítico es una neoplasia agresiva con respuesta generalmente pobre al tratamiento sistémico, siendo de pronóstico más favorable aquellos casos con estadios localizados al diagnóstico. La mayoría de los pacientes (70%) presenta un estadio III/IV al momento de la presentación, observándose en estos casos, una mortalidad del 60-80% debido a progresión de enfermedad(1).

No existe una terapia estandarizada para el SH y el manejo, fuera de un ensayo clínico, incluye cirugía, radioterapia y quimioterapia sistémica. La elección entre estas opciones se basa principalmente en la extensión de la enfermedad. La enfermedad multisistémica y/o un tumor solitario mayor a 3,5 cm podrían tener el peor pronóstico(6). Para enfermedad unifocal, se desconoce el régimen de tratamiento ideal. Los datos de la literatura se limitan a pequeñas series de casos y reportes de casos únicos, además, la historia natural del SH es en gran medida desconocida y probablemente variable. Una alternativa para estos casos, podría ser la resección quirúrgica asociada a radioterapia adyuvante, aunque se desconoce la dosis de radiación y el campo óptimo a utilizar(6).

Para pacientes con compromiso multisistémico se recomienda el uso de quimioterapia combinada, la intervención quirúrgica se limita a biopsias diagnósticas y al tratamiento de complicaciones como perforación, obstrucción o hemorragia incontrolable. No hay un papel claro para la radioterapia adyuvante en este contexto. El

régimen de quimioterapia ideal es desconocido. Generalmente se usan esquemas diseñados para pacientes con linfomas clínicamente agresivos, como el linfoma difuso de células B grandes. Los dos regímenes más comúnmente utilizados son: ifosfamida, carboplatino y etopósido con mesna (ICE) y ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona (CHOP).

En nuestro paciente se realizó PET/TC luego de la resección endoscópica bronquial, no evidenciándose captación patológica alguna, con ausencia de lesión residual a nivel bronquial. Se completaron estudios de estadificación, con biopsia de médula ósea, la cual no mostró compromiso por células neoplásicas, por lo cual se decidió conducta expectante por sobre tratamiento sistémico, con estrictos controles hematólogicos y neumonológicos, encontrándose en la actualidad libre de enfermedad a dos años del diagnóstico.

#### Declaración de conflictos de interés

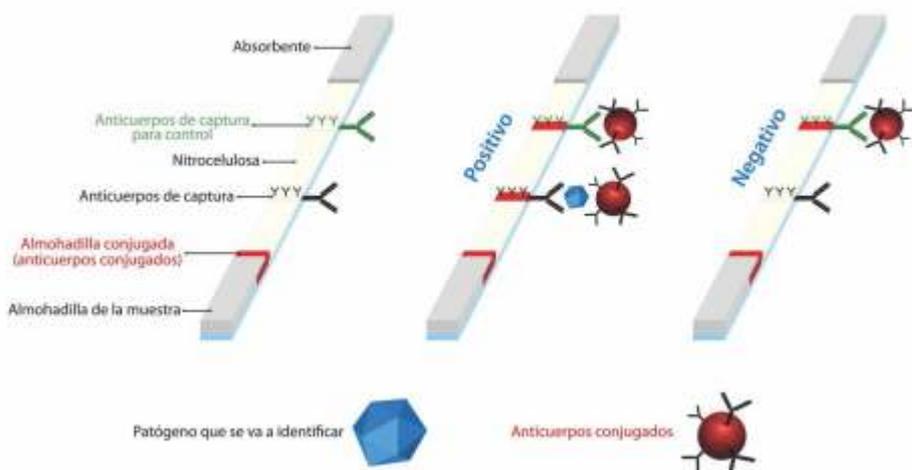
Los autores declaran que no poseen conflictos de interés.



#### Bibliografía

1. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL et al. WHO Classification of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, 2017; 468-470.
2. Kommalapati A, Tella SH, Durkin M, Go RS, Goyal G. Histiocytic sarcoma: a population-based analysis of incidence, demographic disparities, and long-term outcomes. *Blood*. 2018 Jan 11;131(2):265-268.
3. Pileri SA, Grogan TM, Harris NL et al. Tumours of histiocytes and accessory dendritic cells: an immunohistochemical approach to classification from the International Lymphoma Study Group based on 61 cases. *Histopathology*. 2002 Jul;41(1):1-29.
4. Oka K, Nakamine H, Maeda K et al. Primary histiocytic sarcoma of the spleen associated with hemophagocytosis. *Int J Hematol*. 2008; 87:405.
5. Mikami M, Sadahira Y, Suetsugu Y, Wada H, Sugihara T. Monocyte/Macrophage-specific marker CD163+ histiocytic sarcoma: case report with clinical, morphologic, immunohistochemical, and molecular genetic studies. *Int J Hematol*. 2004; 80:365.
6. Hornick JL, Jaffe ES, Fletcher CD. Extranodal histiocytic sarcoma: Clinicopathologic analysis of 14 cases of a rare epithelioid malignancy. *Am J Surg Pathol*. 2004; 28:1133.

## DetECCIÓN DE BACTERIAS, VIRUS Y PARÁSITOS Inmunocromatografía en 10-15 minutos



**Clostridium Difficile**  
**Helicobacter Pylori**  
**Legionella Pneumophila**  
**Streptococcus Grupo A**

**Adenovirus**  
**Adenovirus 40/41**  
**Rotavirus**  
**Syncytial Respiratorio**  
**Influenza A&B**

**Cryptosporidium Parvum**  
**Giardia Lamblia**  
**Crypto/Giardia**  
**Tripanosoma Brucei**