

Microangiopatía tumoral trombótica: mirando el capilar pulmonar.

Celia Marín Pérez, Ignacio Baltasar Giménez De Haro, Lourdes Torrijos Rodríguez-Rabadán, María Luisa Masó Navarro, Eduardo Alías Carrascosa, Santiago Ibáñez Caturla, Begoña Márquez Argente Del Castillo, Natalia Bernal Garnés, Antonio Castillo García.

Hospital General Universitario Santa Lucía,
Cartagena.

MTP: (Microangiopatía Tumoral Trombótica Pulmonar)

- **PRESENTACIÓN CLÍNICA:** Disnea rápidamente progresiva. Tos, que puede preceder a la disnea. Signos y síntomas de HTP (2º tono prominente, ingurgitación yugular y signos de ICD). DD elevado.
- **RX Tx:** A veces normal. Opacidades retículo-nodulares, Kerley B y derrames pleurales.
- **ECG:** Signos de sobrecarga derecha.
- **PFR:** Vol. Pulm normal con DLCO baja
- **Ecocordio:** Descarta fallo Izdo como causa de la HTP y descarta Comunicación I->D
- **Gammagrafía:** Múltiples defectos de perfusión subsegmentarios periféricos. NO émbolos visibles en el Angio TC
- **Angio-TC pulmonar:** Signos de Hipertensión pulmonar (HTP) con Corazón Izdo normal.

Clasificación de la Hipertensión pulmonar (HP) Dana Point 2008

Grupo 1: Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

- 1.1. Idiopática (HAPI).
- 1.2. Hereditaria
- 1.3 Inducida por drogas o toxinas.
- 1.4. Asociada con:
 - 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo.
 - 1.4.2. Infección por VIH
 - 1.4.3. Hipertensión portal.
 - 1.4.4. Enfermedades cardíacas congénitas.
 - 1.4.5. Esquistosomiasis.
 - 1.4.6. Anemia hemolítica crónica
- 1.5. Hipertensión persistente del recién nacido.

Grupo 1'. Enf. pulmonar veno-oclusiva (EPVO) y/o hemangiomatosis capilar pulmonar (HCP).

Grupo 2. HP por enferm. cardíaca izquierda.

- 2.1. Disfunción sistólica.
- 2.2. Disfunción diastólica.
- 2.3. Enfermedad valvular

Grupo 3: HP por enferm. pulmonar y/o hipoxia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial.
- 3.3. Otras (con patrón mixto restrictivo y obstructivo).
- 3.4. Alteraciones respiratorias del sueño.
- 3.5. Alteraciones con hipoventilación alveolar.
- 3.6. Exposición crónica a grandes alturas.
- 3.7. Anomalías del desarrollo.

Grupo 4. HP tromboembólica crónica (HPTEC)

Grupo 5. HP mecanismo multifactorial/poco claro.

- 5.1. Alterac.hematológicas: mieloproliferativas, esplenectomía.
- 5.2. Alterac. sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis.
- 5.3. Alterac. metabólicas: enfermedad con depósito de glucógeno, enf.de Gaucher, alteraciones tiroideas.
- 5.4. Otras: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis.

Esquema de clasificación de la HTP (Dana Point). La MTP se situaría en el grupo de mecanismos multifactoriales poco claros.

MTP: (Microangiopatía Tumoral Trombótica Pulmonar)

- TC : Nodularidad Centrilobulillar (incluso “árbol en brote”). Opacidades en VD. Engrosamiento liso de los septos interlobulares de distribución periférica. Derrame pleural.
- Búsqueda 1ª no conocido: **59% Ca. GÁSTRICO. TAC ABD-PELVIS. Mamografía. PET-TC.**
- Cateterismo Cardíaco Dcho.: Criterios de HTP precapilar (P. enclavamiento capilar normal).
Aspirado y citología que revele células tumorales. (hasta 88% sens y 94% especific).
- Biopsia: guiada con TAC o por Broncoscopia → Contraindicada por riesgo elevado de sangrado.
 - La mayoría de diagnósticos se hacen postmortem con autopsia.
- MANEJO: tto de HTAP (Inh. Fosfodiesterasa, antag. Receptor endotelina..), antineoplásicos, anticoagulantes*, diuréticos, corticoides. Supervivencias registradas de hasta 14 meses.
El uso de Vasodilatadores pulmonares habituales es incierto y podría ser mortal.

MITP: Hallazgos en RX

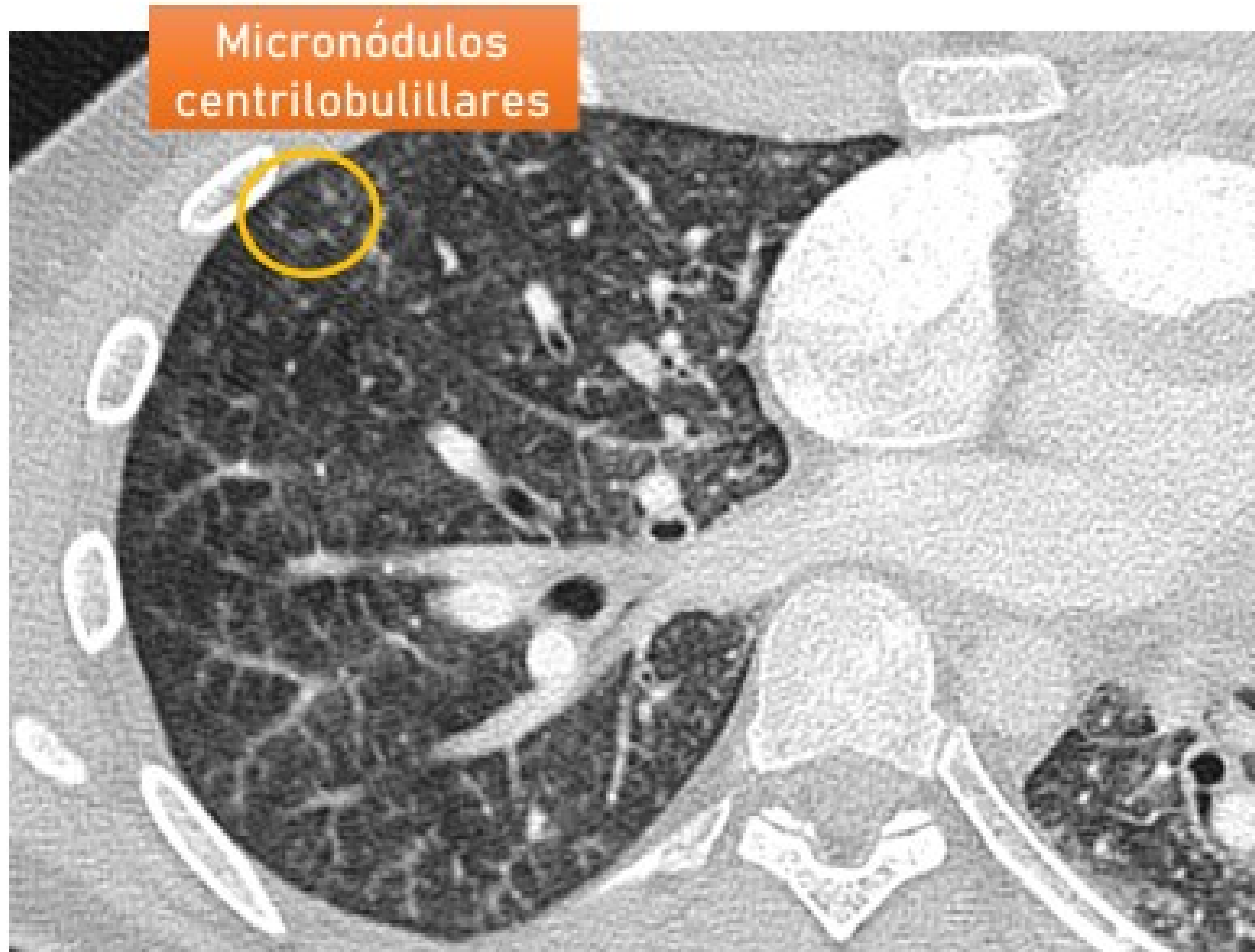
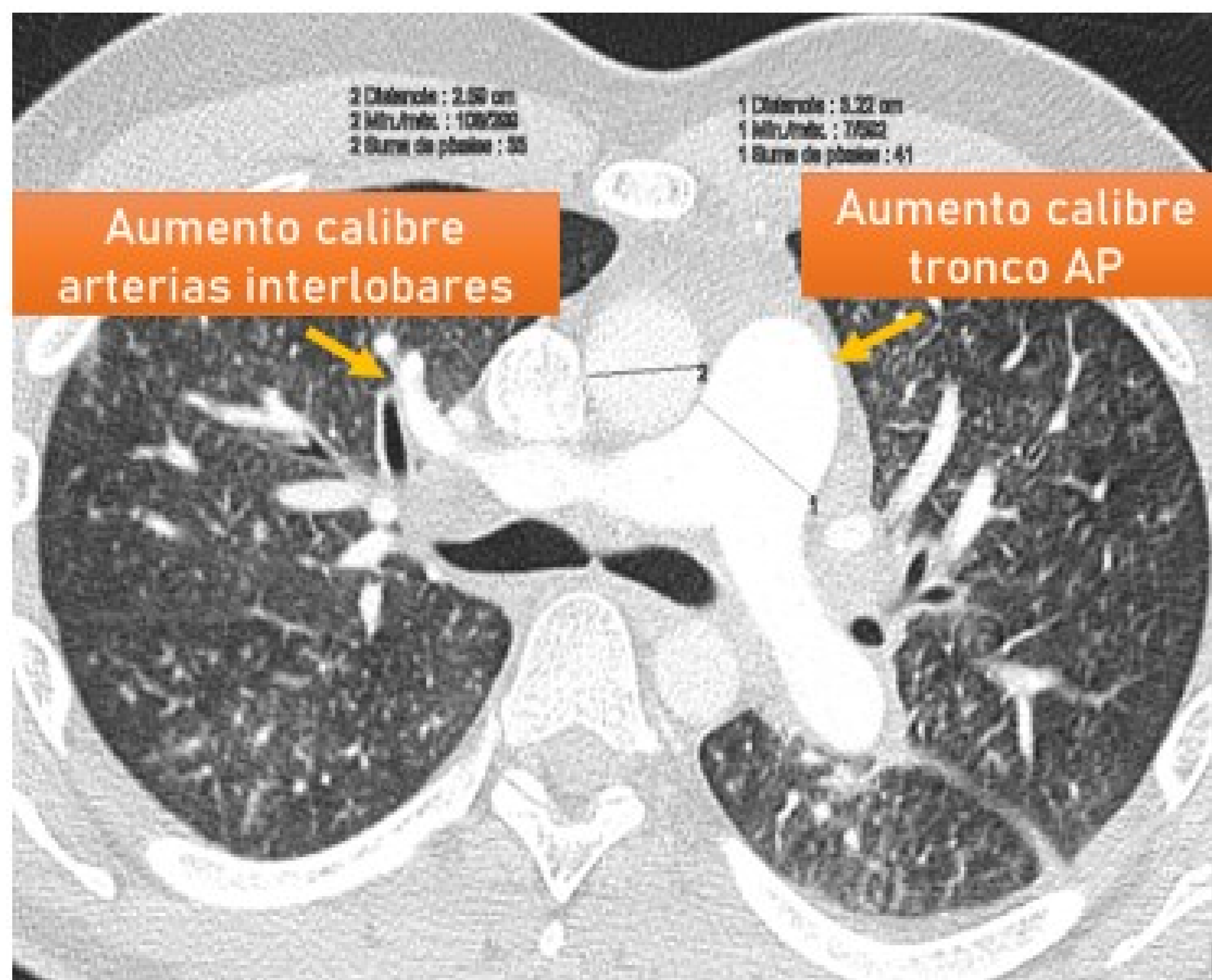


RX de tórax en proyección pósterio-anterior y lateral donde se aprecia un patrón intersticial y aumento de tamaño de las siluetas vasculares pulmonares. El tronco de la arteria pulmonar abombado hacia fuera. También se observan líneas Kerley B.

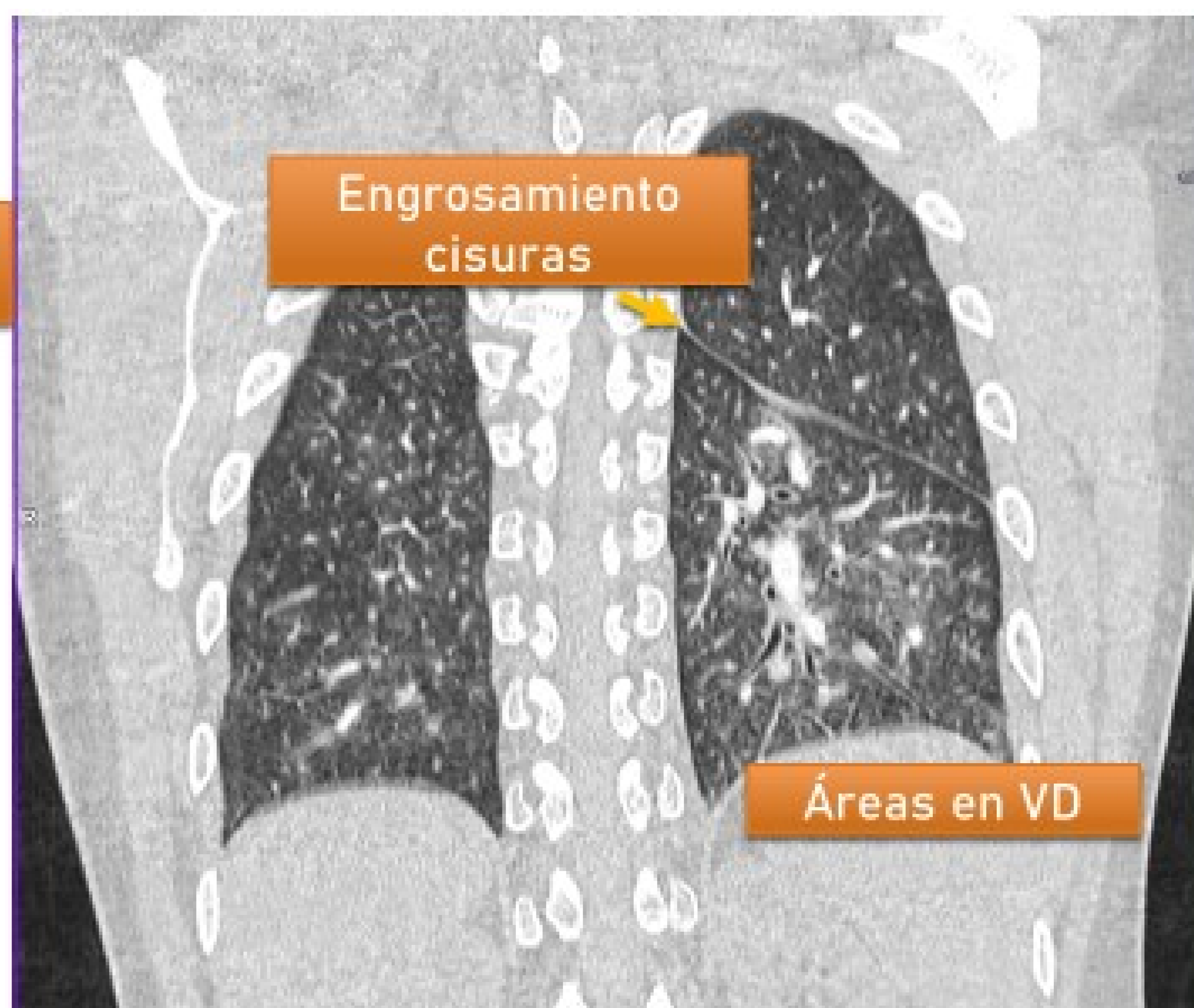
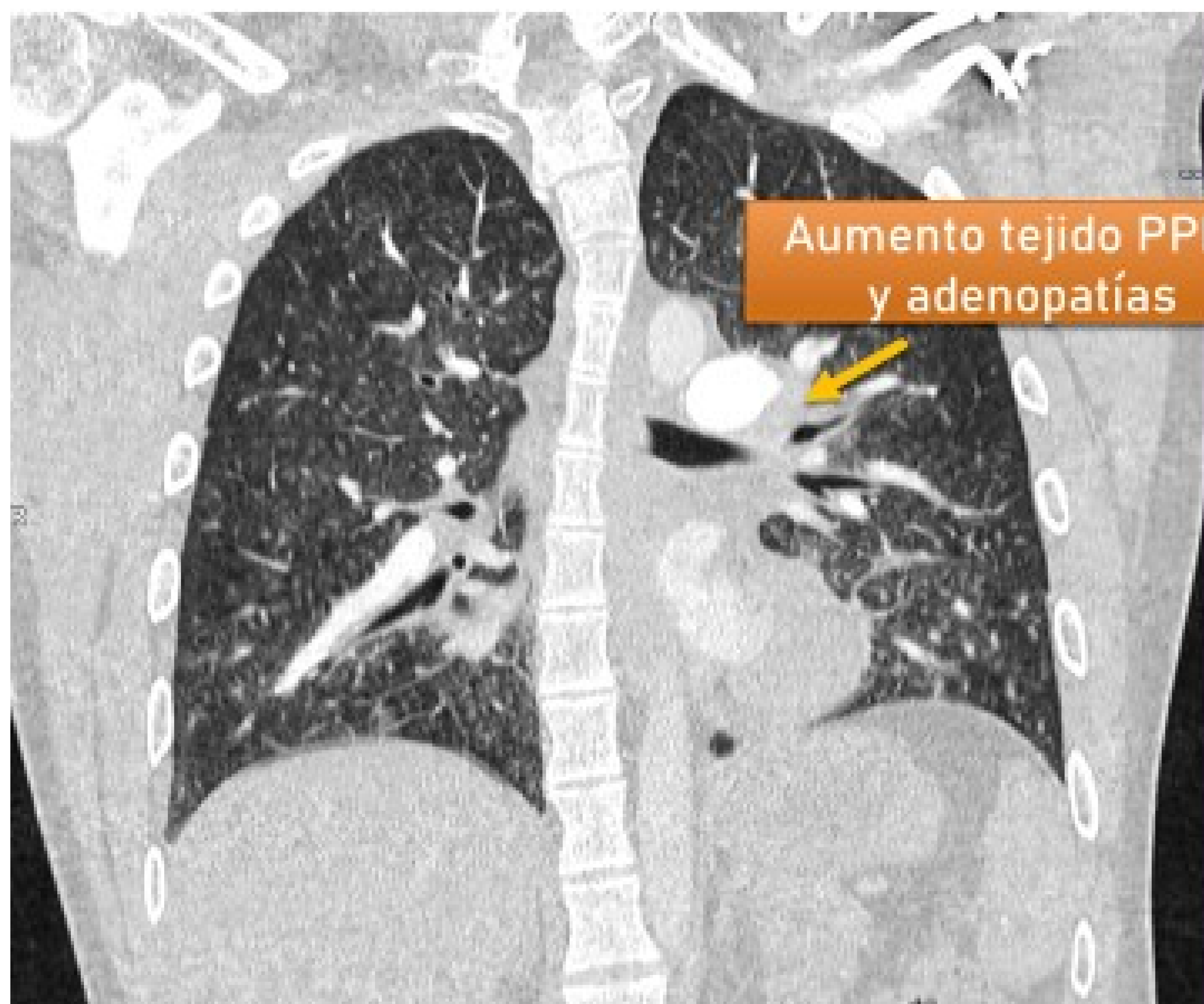
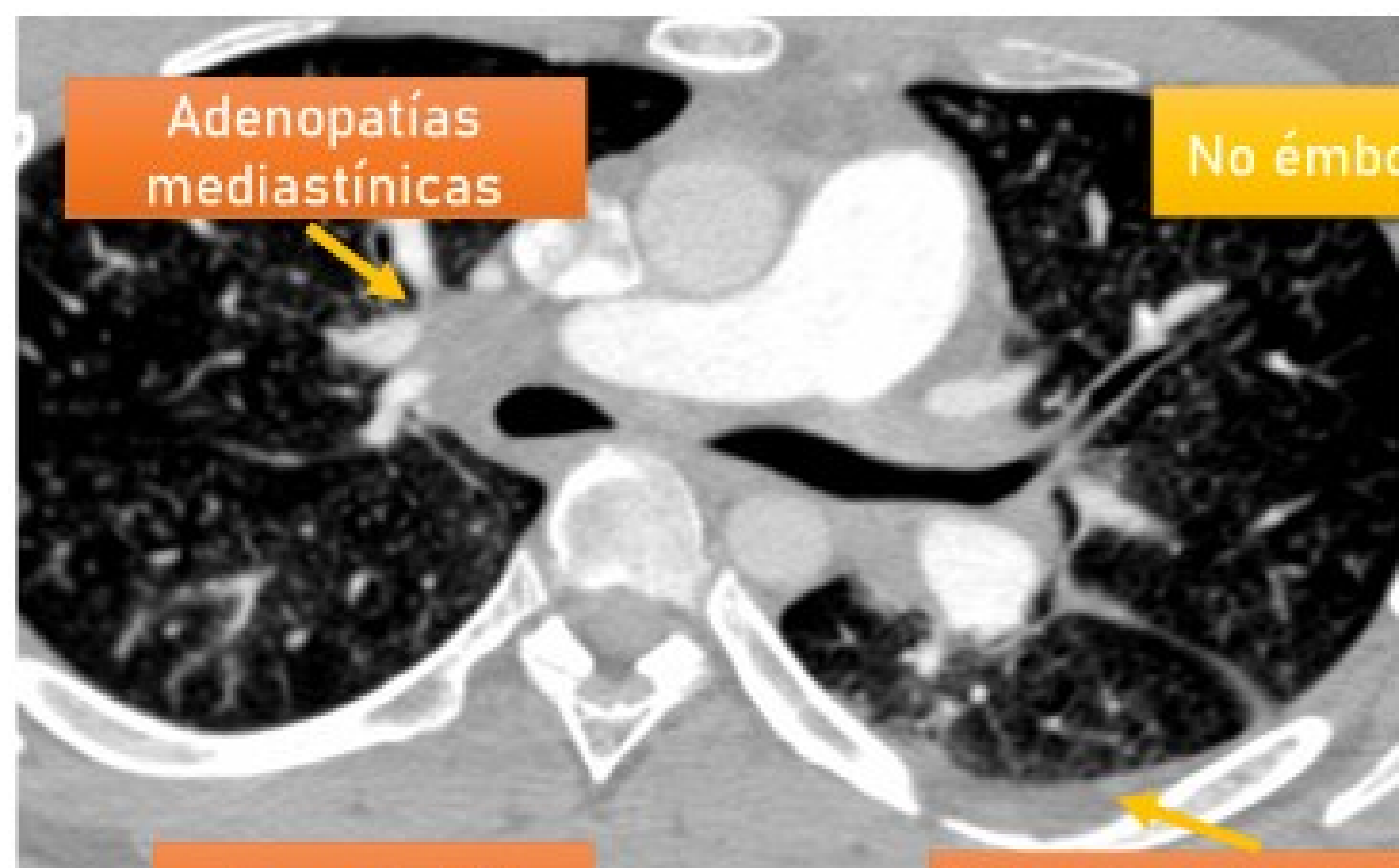


RX de tórax en proyección pósterio-anterior centrada en base pulmonar derecha, donde se aprecia un patrón alveolar en casos más graves y avanzados.

MTP: Hallazgos en TC



MTP: Hallazgos en TC

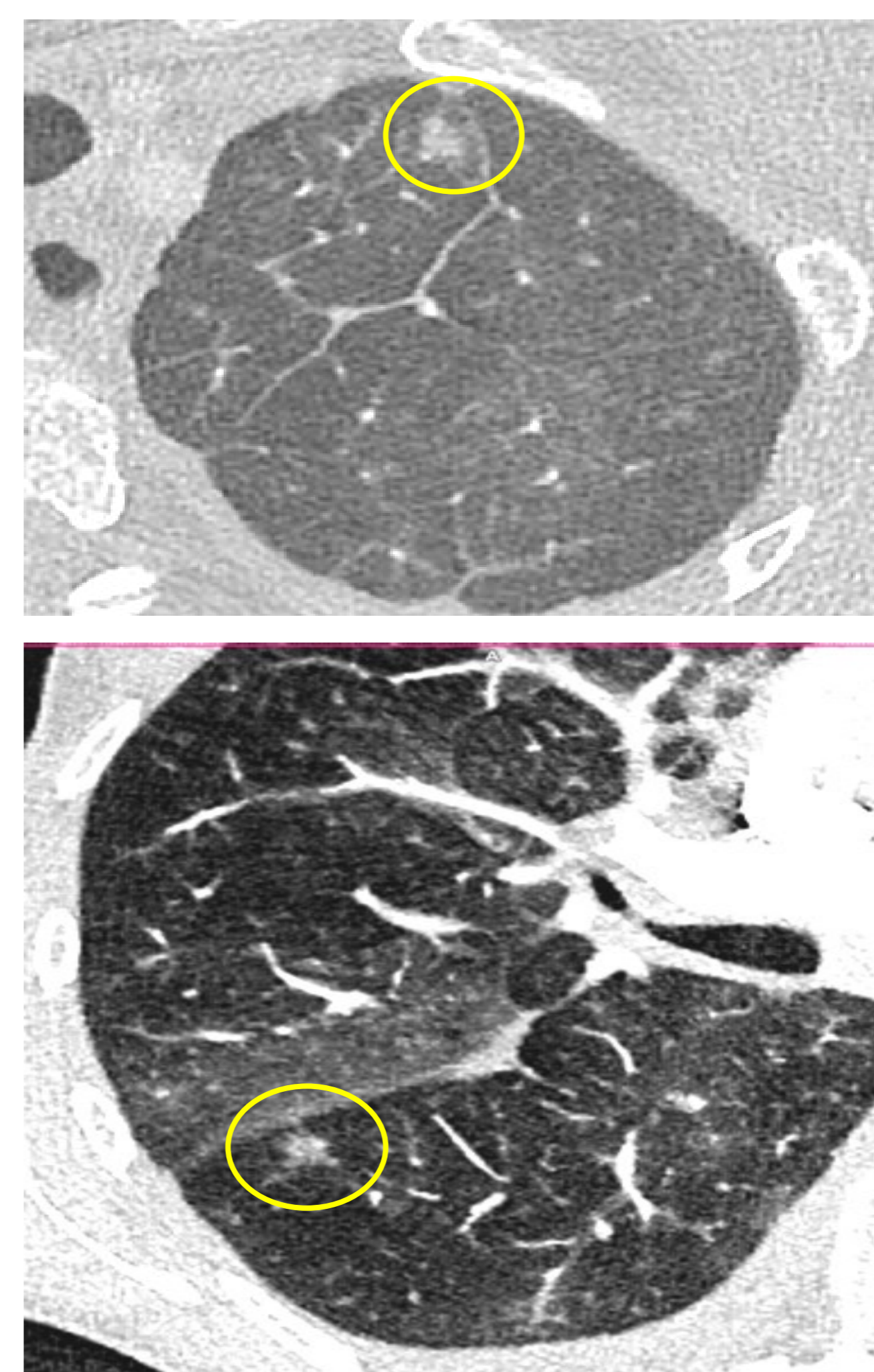
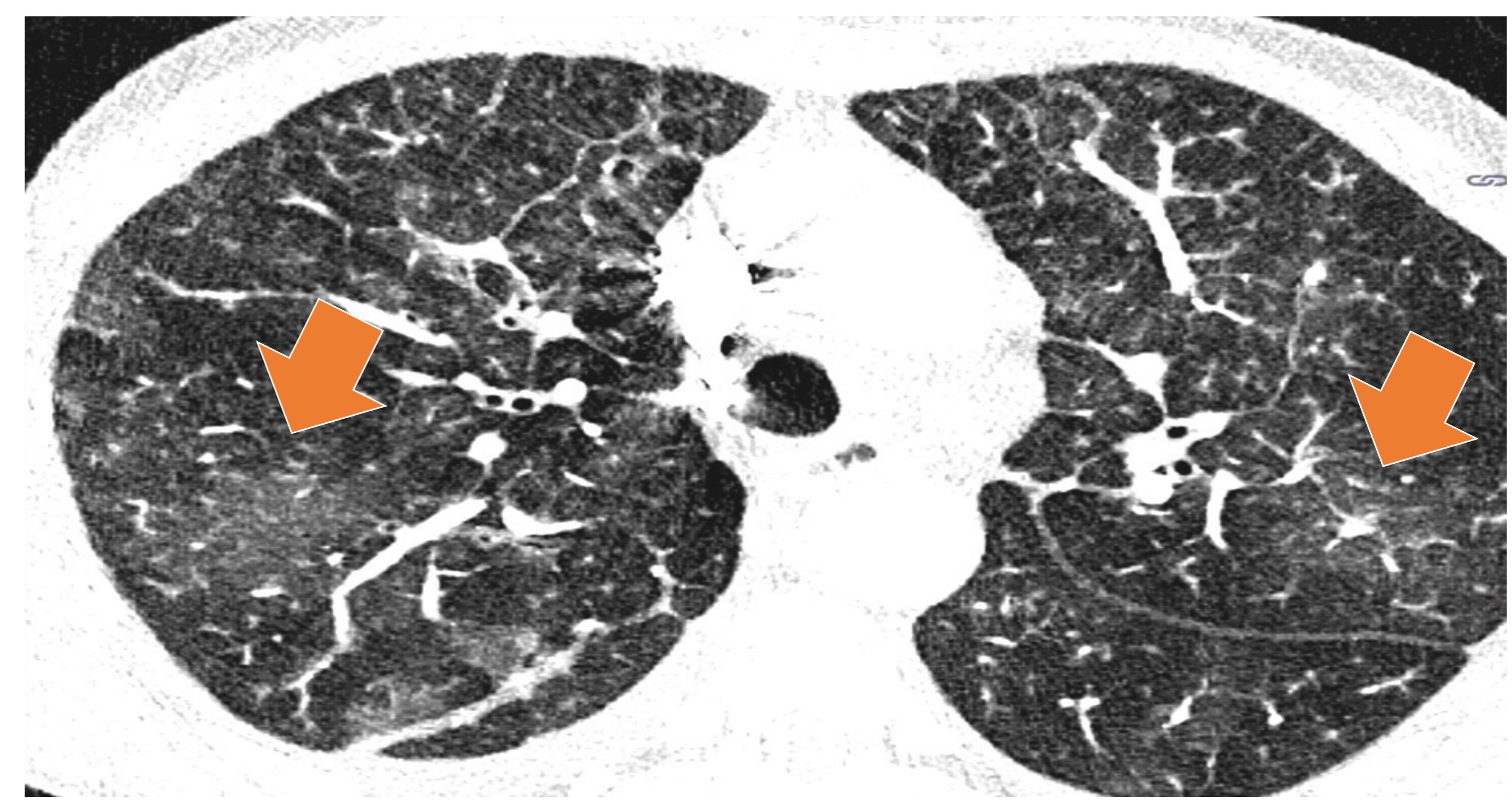


MTP: Hallazgos en imagen

Nódulos centrilobulillares

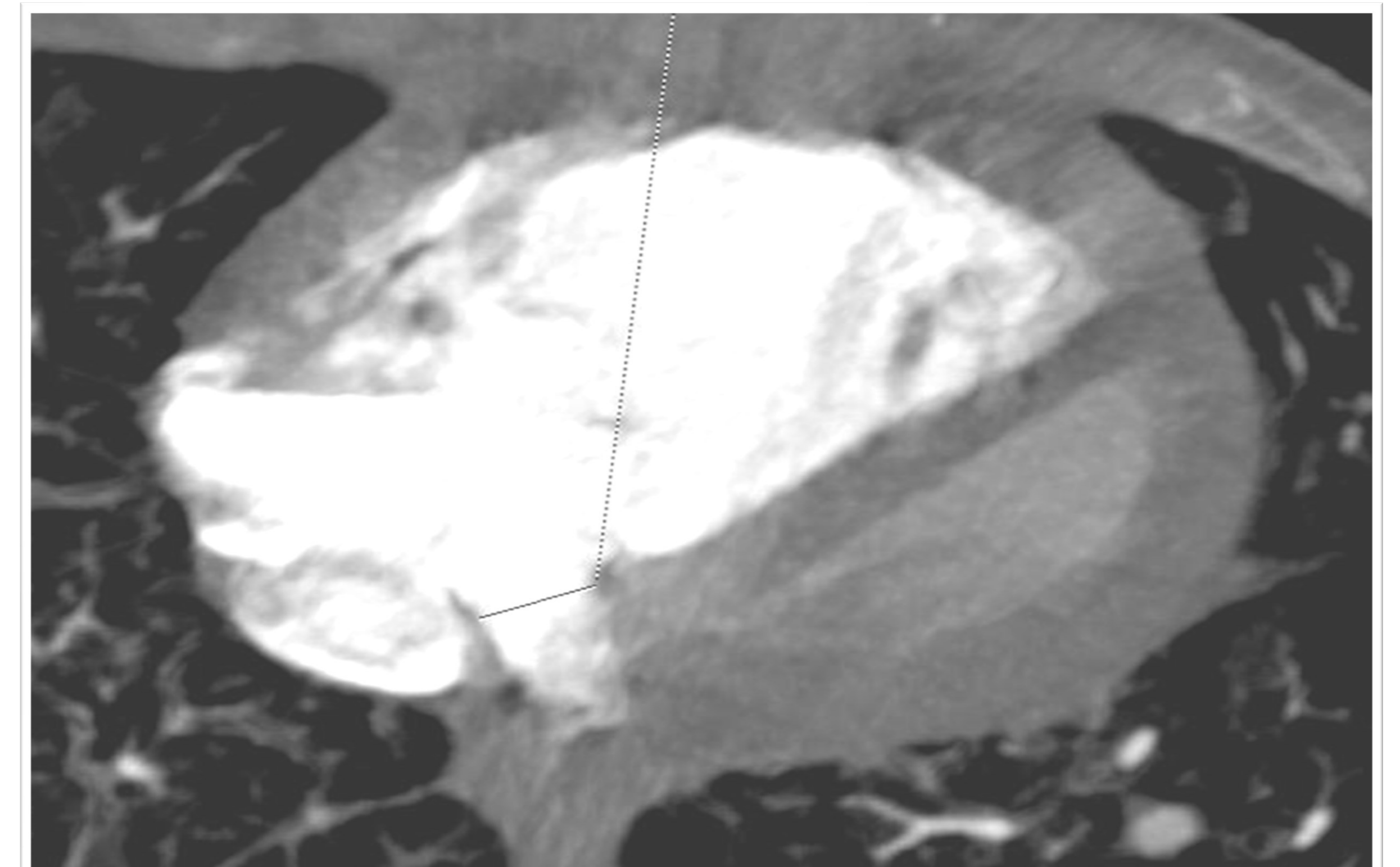
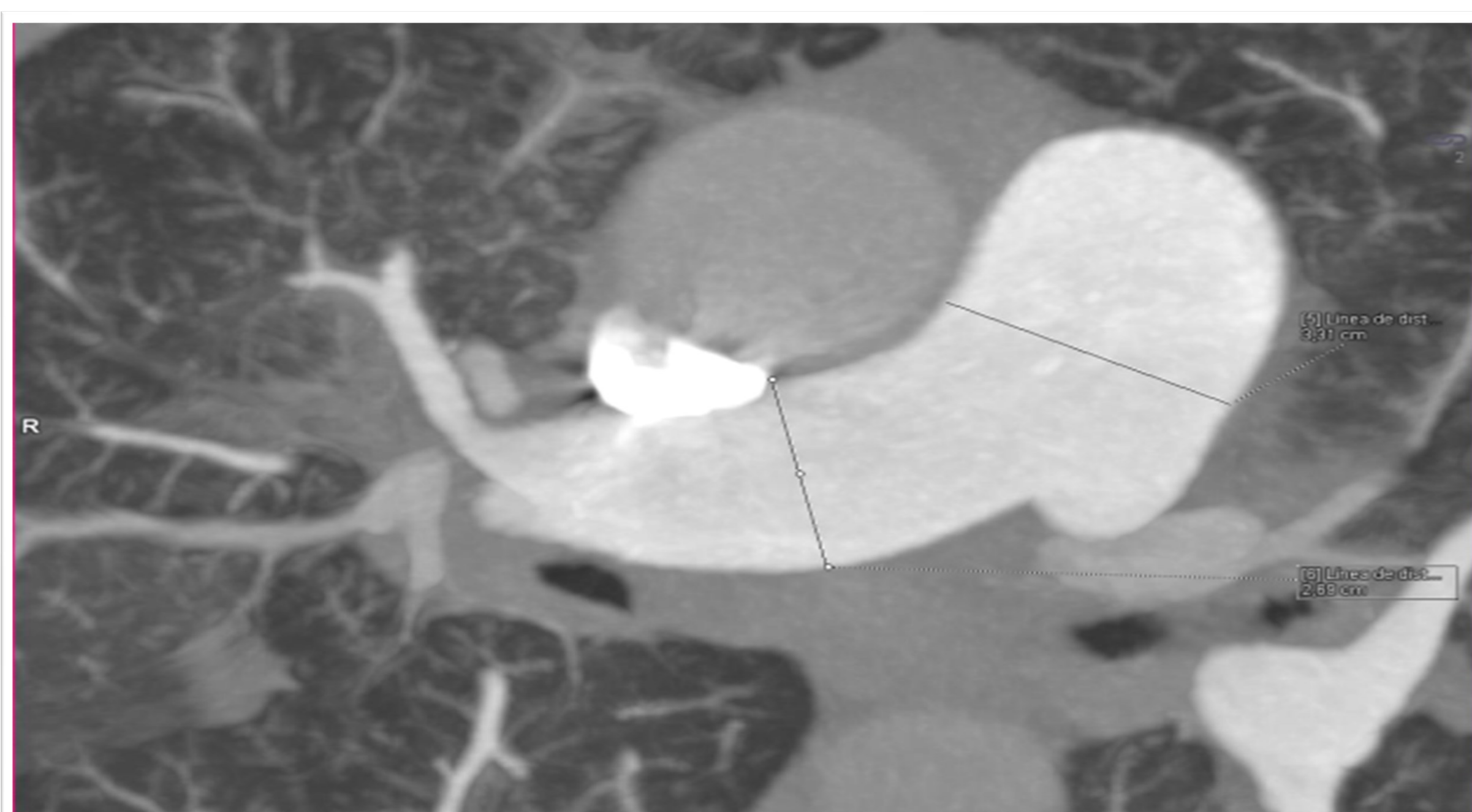
Áreas en vidrio deslustrado

Engrosamiento septal



SIGNOS HTP

SIGNOS DE FALLO CARDIACO DERECHO

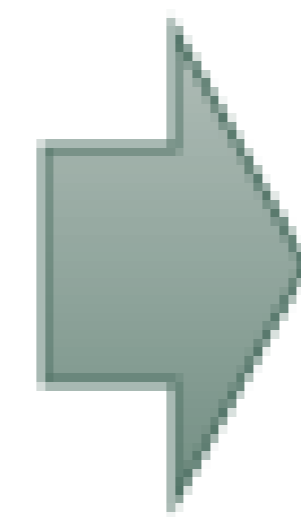


Aumento calibre arteria pulmonar

Sobrecarga cavidades derechas

- HALLAZGOS ANGIO-TC -

CLÍNICA:
ALTA
PROBABILIDAD TEP



NO ÉMBOLOS
VISIBLES

EDEMA AGUDO
PULMÓN



ENGROSAMIENTO
SEPTAL



HTP



FALLO CARDIACO DERECHO GRAVE
SIN FALLO IZQ ni congest. Retrog.

CAPILAR
PULMONAR

Microangiopatía tumoral trombótica

Enf. Venoclusiva pulmonar

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

MTT

EVOP

- Hallazgos radiológicos de las dos pueden ser similares.
- Para orientarnos nos guiamos por:
 - Edad
 - Presencia tumor primario
 - Pruebas **histológicas**: única manera de hacer el **diagnóstico diferencial certero**.

EVOP (Enfermedad venooclusiva pulmonar)

- Enf. Venoclusiva pulmonar (EVOP) y Hemangiomas capilar pulmonar (HCP): consideradas entidades similares.
- CONCEPTO EVOP: Obliteración de las vénulas pulmonares por engrosamiento fibrointimal con proliferación capilar. Lo que causa un aumento progresivo de las resistencias capilares pulmonares y conduce al fallo cardiaco derecho y a la muerte.
- CLINICA : Inespecífica. Síntoma guía : Disnea de esfuerzo. A la larga disnea reposo.
- ECG : Signos de sobrecarga derecha
- ECOCARDIO: Útil para descartar el fallo IZDO como causa de HTP.
Descarta Comunicación I→D . Valor pronostico: Función VD, derrame pericárdico
- RX TX : Aumento de tamaño AP e Hilios. A veces signos de edema de pulmón. (Especialmente si inicio tto con vasodilatadores)
- TC tórax : -Engrosamiento liso de septos interlobulares.
-Nódulos centrilobulillares.
-Adenopatías mediastínicas de tamaño medio.
-Edema en mediastino y tejido conectivo Perihiliar.

CONCLUSIONES

Sospechar MTT en pacientes con cáncer en Insuf. Respiratoria aguda e HTAP grave sin TEP

Importancia del cateterismo cardiaco para dirigir el dx al capilar. Aspirado con citología.

Enfermedad rápidamente mortal, así como sus diagnósticos diferenciales.

Recordar: RARA DE LAS RARAS.

“Cuando lo probable se elimina, lo improbable, por raro que parezca, es la solución”.