

36 Congreso Nacional

XXXI Congreso CIR

Málaga

25/28 Mayo 2022
Paseo de Perpetua y Sangra 24
29002 MÁLAGA (MÁLAGA)
XXXX

SERAM



SERAM



 **Unidad Central
de Radiodiagnóstico**

 **Comunidad
de Madrid**



 **Hospital Universitario
del Henares**

Reconociendo la linfagitis carcinomatosa pulmonar

Sandra Robledo Gil¹, Laura García Del Salto¹,
Jaime De Miguel Criado¹, Leticia Gutiérrez Velasco¹,
Eva Cueva Pérez¹, Marcos Manzano Paradela¹, Álvaro
Gómez Trujillo¹, Patricia Fraga Rivas¹

¹Hospital Universitario del Henares
(Coslada, Madrid)



Objetivo docente:

- Revisión de la anatomía del intersticio pulmonar y de los patrones de diseminación tumoral.
- Describir, ilustrar y correlacionar los patrones y hallazgo radiológicos con radiografía y TC.
- Mostrar el diagnóstico diferencial.

Revisión del tema:

Introducción

La linfangitis carcinomatosa es la infiltración e inflamación de los vasos linfáticos secundaria a la extensión de un tumor maligno. Es una forma poco frecuente de diseminación metastásica ocurriendo únicamente en el 6-8 % de los casos. El 80 % está producido por adenocarcinomas siendo los primarios más frecuentes la mama, el pulmón y el estómago. Existen varias teorías sobre esta diseminación metastásica fundamentalmente limitada a los vasos linfáticos en el intersticio, aunque aún se desconoce el mecanismo exacto.



El intersticio pulmonar se compone de tres partes que forman un continuo:

- **Intersticio axial o broncovascular**, que se extiende desde el hilio hasta los bronquiolos respiratorios en la periferia del pulmón y rodea las venas, arterias y bronquios respiratorios.
- **Intersticio interlobulillar o periférico**, incluyendo el subpleural, que se sitúa entre la pleura y el parénquima pulmonar, extendiéndose desde la periferia del pulmón hasta el hilio y continuándose con los tabiques interlobulillares y el espacio intersticial perivenoso.
- **Intersticio intralobulillar, parenquimatoso o alveoloseptal**, situado entre las membranas basales alveolar y capilar, forma una red fina de fibras de tejido conectivo dentro de las paredes alveolares y da soporte a las estructuras del lobulillo pulmonar secundario.

La linfagitis carcinomatosa representa una patología predominantemente restringida al intersticio pulmonar implicando todas las zonas intersticiales sin tener predilección por ninguna de ellas y con ausencia de células tumorales en los vasos pulmonares.



En la mayoría de los casos , la invasión de los vasos linfáticos pulmonares está causada por una **diseminación hematológica** inicial. El acceso directo a la circulación linfática es posible tras invadir un vaso linfático cercano.

Una teoría propone que la afectación es debida a un **flujo retrógrado desde los ganglios torácicos** invadidos por las células tumorales hacia la red capilar linfática de los pulmones.

También se ha planteado la **diseminación transdiafragmática** para explicar la linfagitis carcinomatosa debido a neoplasias peritoneales, pero no está claro si es un mecanismo viable.

Las células tumorales quedan atrapadas en los vasos linfáticos produciendo obstrucción local y acumulación de líquido. Como consecuencia del edema tisular, se produce el engrosamiento de los haces broncovasculares y los tabiques alveolares. La presencia de nódulos presentes en algunos casos sugiere que las células tumorales crecen localmente. Por lo general, los vasos pulmonares no están involucrados, lo que explica que la hipertensión pulmonar es un signo infrecuente en esta enfermedad. Si existen síntomas suelen ser inespecíficos como disnea, dolor pleurítico, tos, pérdida de peso o hemoptisis.



Hallazgos radiológicos

Las pruebas de imagen generalmente no son diagnósticas, especialmente en la fase inicial. En la mayoría de los casos se realizan por otras sospechas clínicas, como tromboembolismo pulmonar.

La radiografía de tórax es normal en un 30 a 50% de los casos, fundamentalmente en etapas tempranas. A medida que la enfermedad progresa, se puede observar patrones reticulares (**Fig. 1**), nodulares (**Fig. 3**) o reticulonodulares (**Fig. 5**) difusos, con el engrosamiento de la trama broncovascular y líneas B de Kerley (**Fig. 9**) debido al edema linfangítico intersticial. Estos hallazgos suelen ser bilaterales y de predominio basal, aunque en algunos casos son unilaterales.

Entorno al 20-40% de los casos presentan adenopatías hiliares o mediastínicas, generalmente asimétricas y entre un 30-50% asocian derrame pleural .

La Tomografía Computarizada , especialmente la Tomografía Computarizada de Alta Resolución, es muy sensible para la detección temprana de la diseminación del tumor. Se observa los tabiques interlobulillares y el intersticio peribroncovascular con un



engrosamiento inicialmente liso y suave, y posteriormente irregular de aspecto nodular, obteniendo como resultado, una imagen de polígonos en mosaico. El engrosamiento nodular ayuda a diferenciar la carcinomas linfangítica de otros trastornos intersticiales , aunque ciertas patologías, como la sarcoidosis y la asbestosis, pueden presentar el mismo patrón. A medida que el tumor se extiende, el patrón radiológico puede cambiar de reticular (**Fig.2**) a reticulonodular o nodular fino (**Fig. 4 y 6**), e incluso dar una imagen de consolidación basal.

Estas alteraciones puede ser uni o bilateral, focales o generalizadas, simétricas o asimétricas. Dentro de las neoplasias primarias con diseminación linfática, el tumor de pulmón es el que más frecuentemente sufre una distribución unilateral asimétrica, dando un patrón característico de masa parenquimatosa o hilar junto con opacidades reticulares finas unilaterales (**Fig. 7 y 8**).

Algunos casos de linfangitis carcinomatosa presentan opacidades en vidrio esmerilado que representa el edema intersticial (**Fig. 10**).

Ocasionalmente puede aparecer adenopatías y derrame pleural. Sin embargo, la distorsión de la arquitectura pulmonar es muy infrecuente.



Diagnóstico diferencial

El principal diagnóstico diferencial es la embolia tumoral pulmonar (**Fig. 11**), con características clínicas y radiológicas semejantes. Ambas representan etapas terminales de malignidad, no siendo raro su solapamiento. Sin embargo, los síntomas clínicos y los signos radiológicos de hipertensión pulmonar, como la dilatación de las arterias pulmonares, así como el patrón de árbol en brote, son mucho más comunes en la embolia pulmonar.

Se deben incluir todas aquellas entidades que presenten tabiques interlobulillares engrosados, principalmente el edema pulmonar (**Fig.12**) cardiogénico intersticial, las neumonías atípicas (**Fig. 13**) y las enfermedades pulmonares intersticiales. Dentro de estas últimas, se debe considerar neumonitis intersticial idiopática aguda (**Fig. 14**), neumonía organizada criptogénica (**Fig. 15**), neumonía eosinofílica grave, sarcoidosis (**Fig. 16 y 17**), neumonitis por hipersensibilidad, síndrome de hemorragia alveolar (**Fig.18**), enfermedad pulmonar intersticial asociada a trastornos del tejido conectivo, enfermedad pulmonar inducida por fármacos, neumonitis por radiación (**Fig.19**), linfomas y vasculitis.

Figura 1. Radiografía PA y lateral perteneciente a un paciente de 74 años diagnosticado de colangiocarcinoma irresecable, donde se observa afectación pulmonar intersticial reticular difusa bilateral, en relación con linfangitis carcinomatosa.

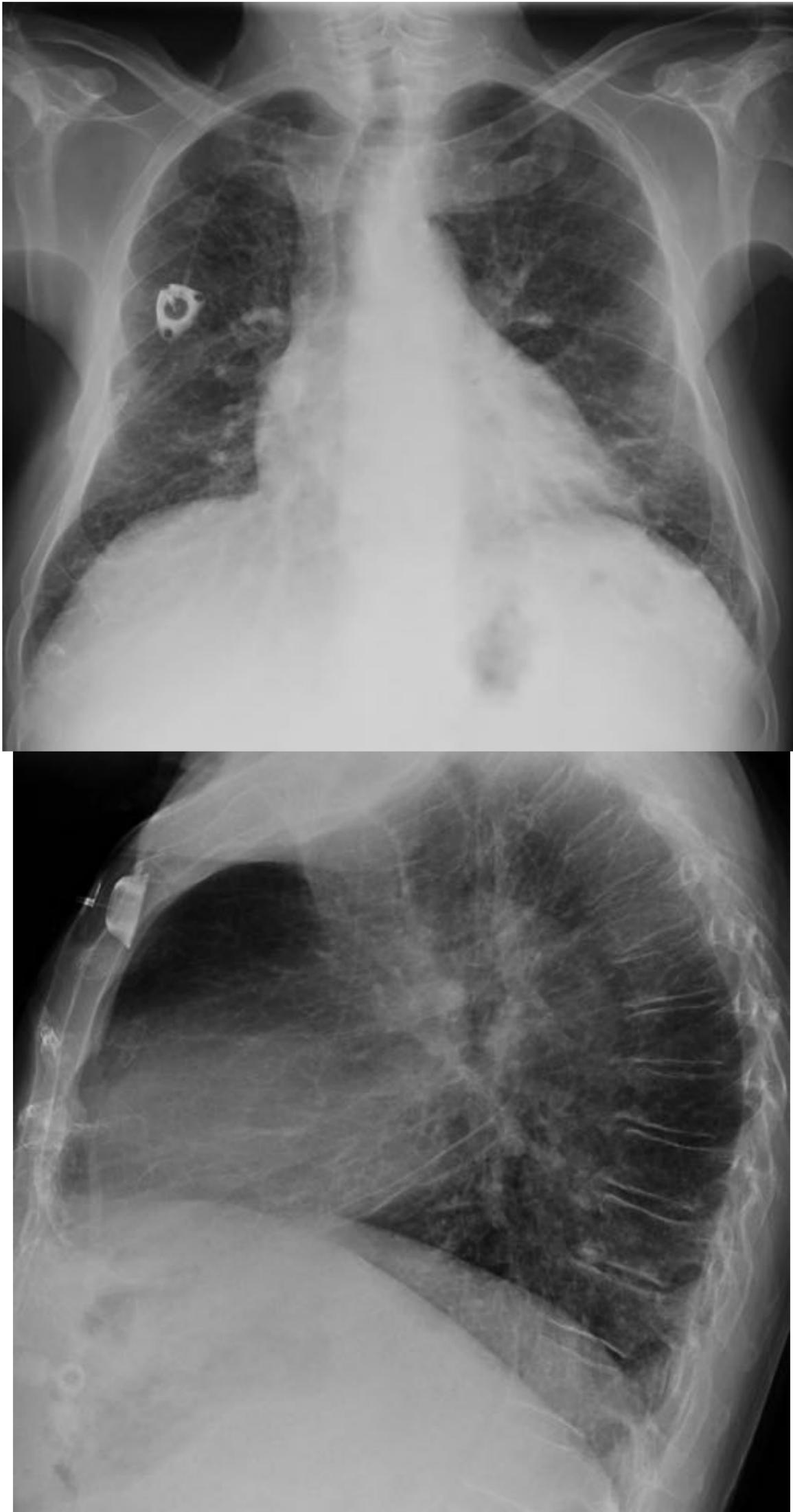




Figura 2. TC de tórax perteneciente al mismo paciente de la figura 1, donde se aprecia la afectación reticular gruesa con pequeños nódulos periféricos bilaterales bibasales.

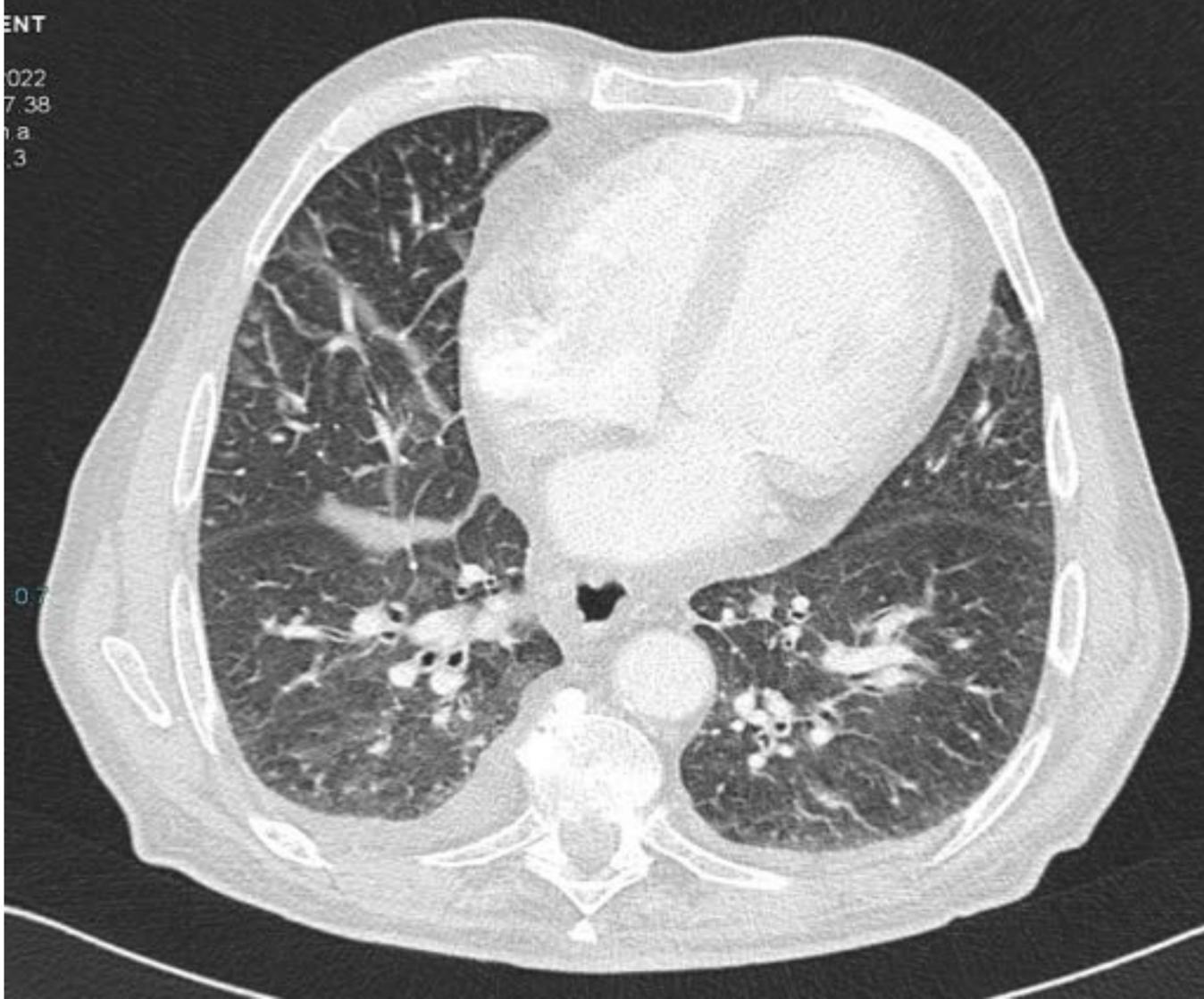
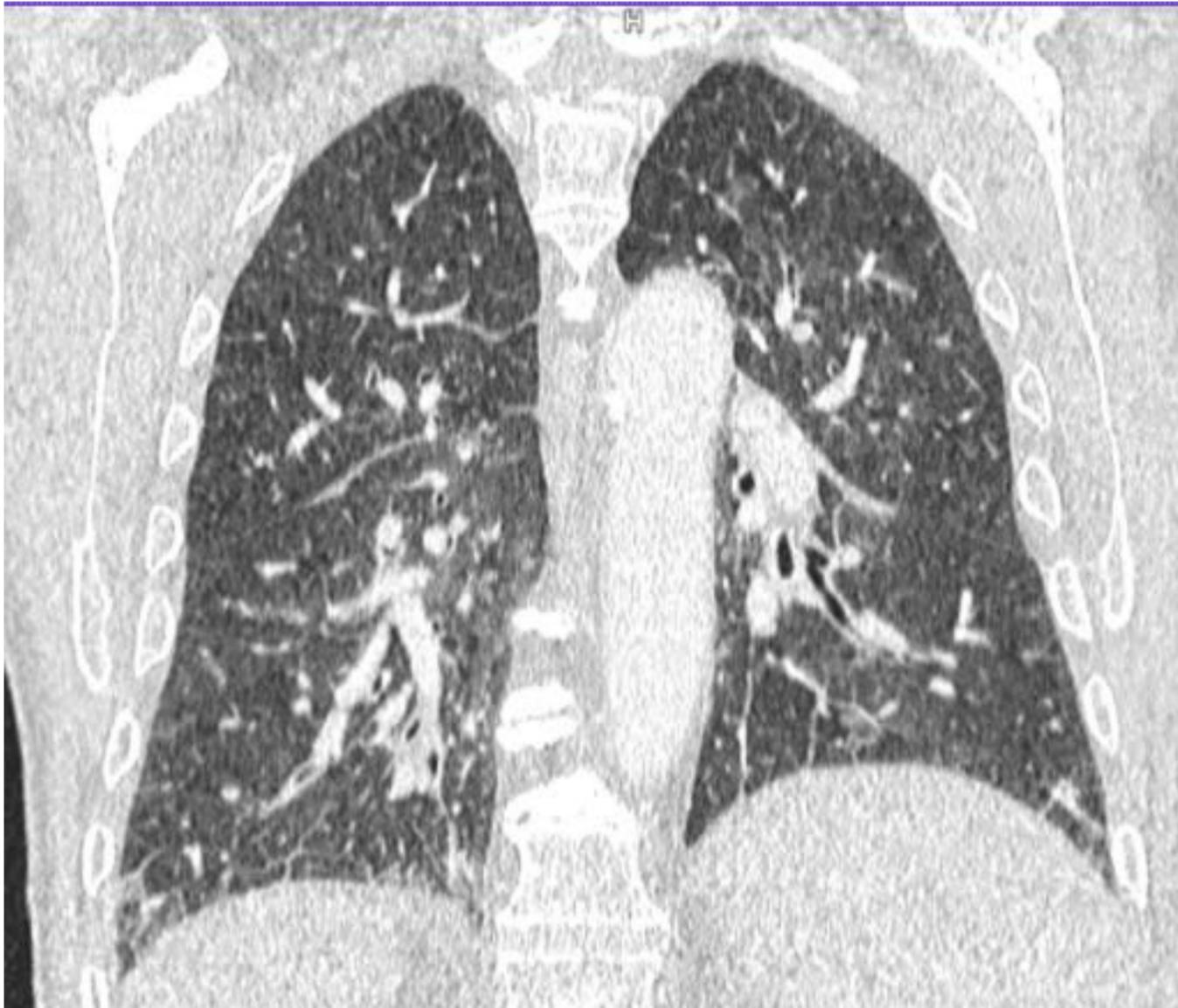


Figura 3. Radiografía PA y lateral de tórax donde se observa una pérdida de volumen de hemitórax izquierdo secundaria a engrosamiento pleural de contorno nodular en un paciente afecto de mesotelioma maligno. Se acompaña de un patrón micronodular bilateral en relación con linfangitis carcinomatosa.





Figura 4. TC de tórax perteneciente al mismo paciente de la figura 3, donde se observa engrosamiento pleural con bordes mamelonados, en relación con mesotelioma maligno. En parénquima pulmonar se aprecian evidentes signos de linfangitis carcinomatosa, con engrosamiento septal difuso y afectación micronodulillar de distribución perilinfática, bilateral, con predominio en base derecha. Se acompaña de múltiples adenopatías torácicas y derrame pleural.

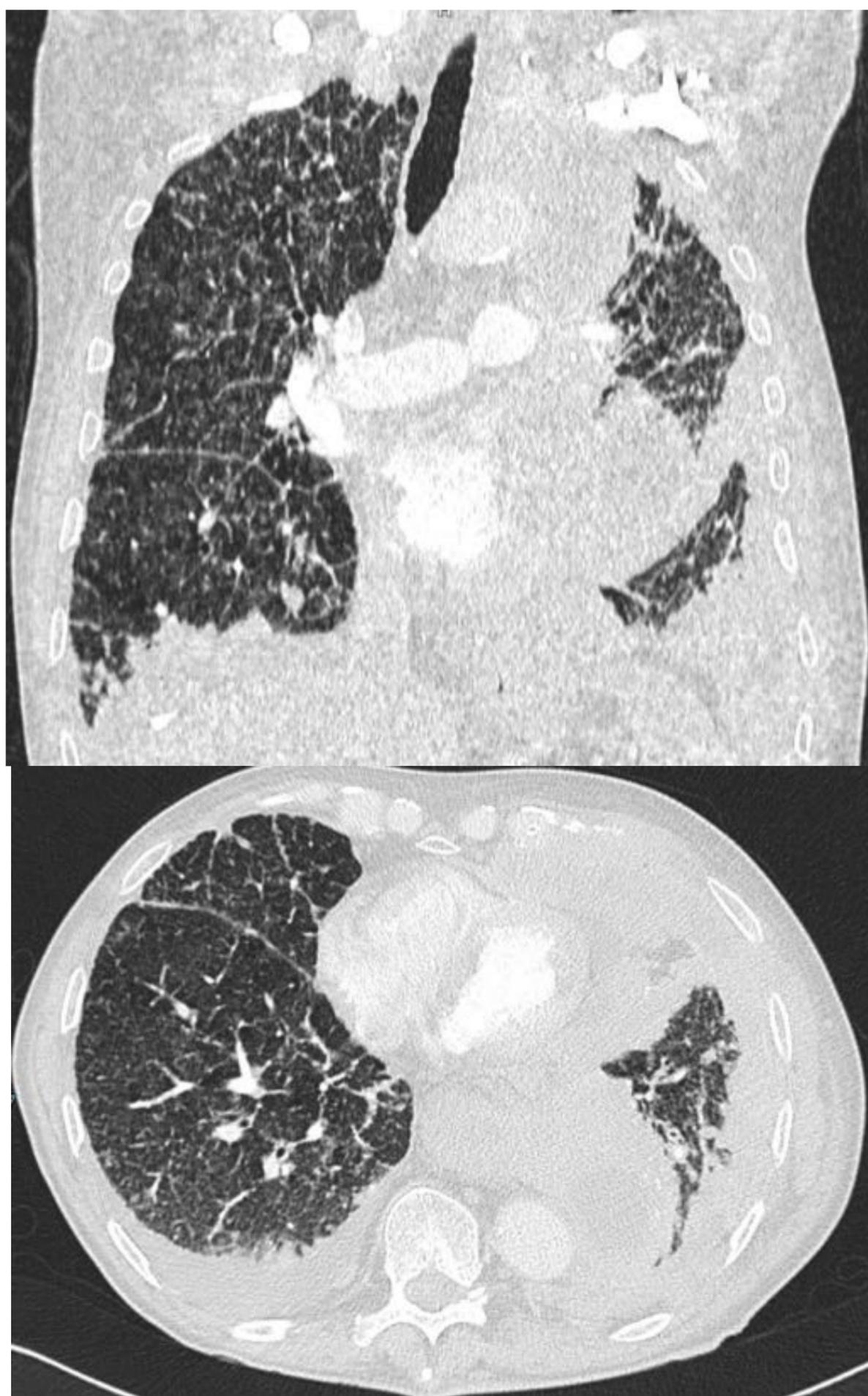




Figura 5 . Radiografía PA y lateral de tórax con extensa afectación reticulonodular difusa en ambos pulmones, de predominio periférico en la base pulmonar derecha, asociada a pequeño derrame pleural bilateral y líquido en cisuras, en un paciente con antecedentes de cáncer de recto.

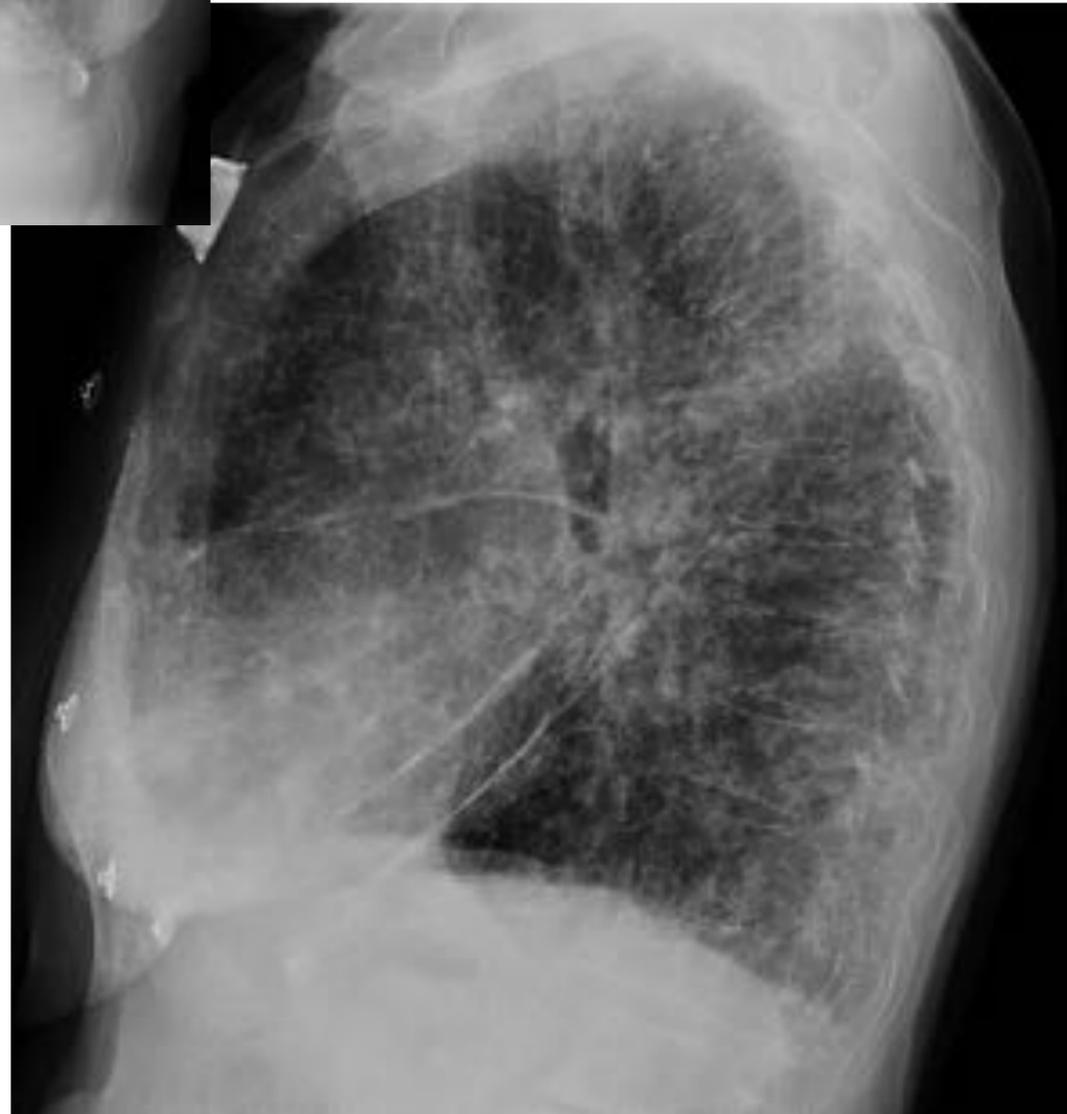


Figura 6. TC de tórax con ventana de parénquima pulmonar, donde se aprecia una extensa afectación nodular, de distribución perilinfática, bilateral, más marcada en el lado derecho, en la cisura mayor, lóbulo medio y ambos lóbulos inferiores, asociada a engrosamiento septal interlobulillar difuso. Se acompaña de adenopatías mediastínicas e hiliares patológicas y derrame pleural bilateral. Hallazgos compatibles con extensa linfangitis carcinomatosa en paciente con cáncer de recto.

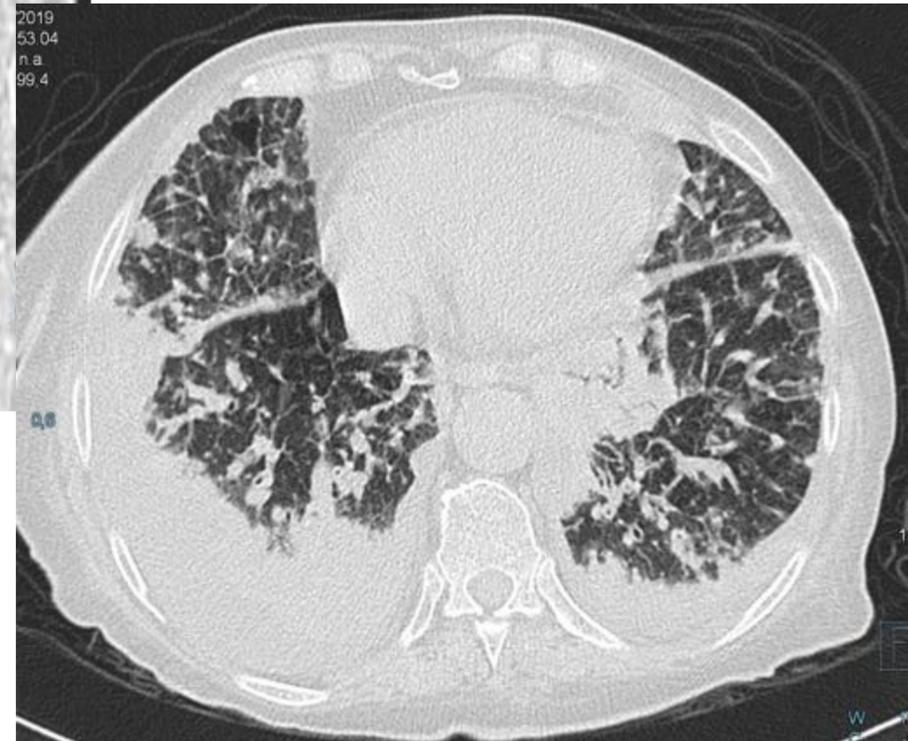


Figura 7. Radiografía PA y lateral de tórax donde se observa un aumento de densidad pseudonodular en lóbulo superior derecho, junto con ensanchamiento paravertebral e hiliar ipsilaterales, en probable relación con afectación ganglionar. Se acompaña de afectación intersticial reticulonodular en pulmón derecho. Ante estos hallazgos se realizó TC de tórax (**Fig.8**).





Figura 8 . TC de tórax donde se observa masa en lóbulo superior derecho de contornos espiculados, en contacto con la pleura costal (se confirmó posteriormente que se trataba de una neoplasia pulmonar), acompañado de adenopatías patológicas en hilio derecho, pretraqueales y subcarinales, así como de pequeño derrame pleural derecho. Se asocia a afectación intersticial con engrosamiento de los septos interlobulillares, algunos de ellos de aspecto nodular, sobre todo en el lóbulo inferior derecho, compatible con linfangitis carcinomatosa.

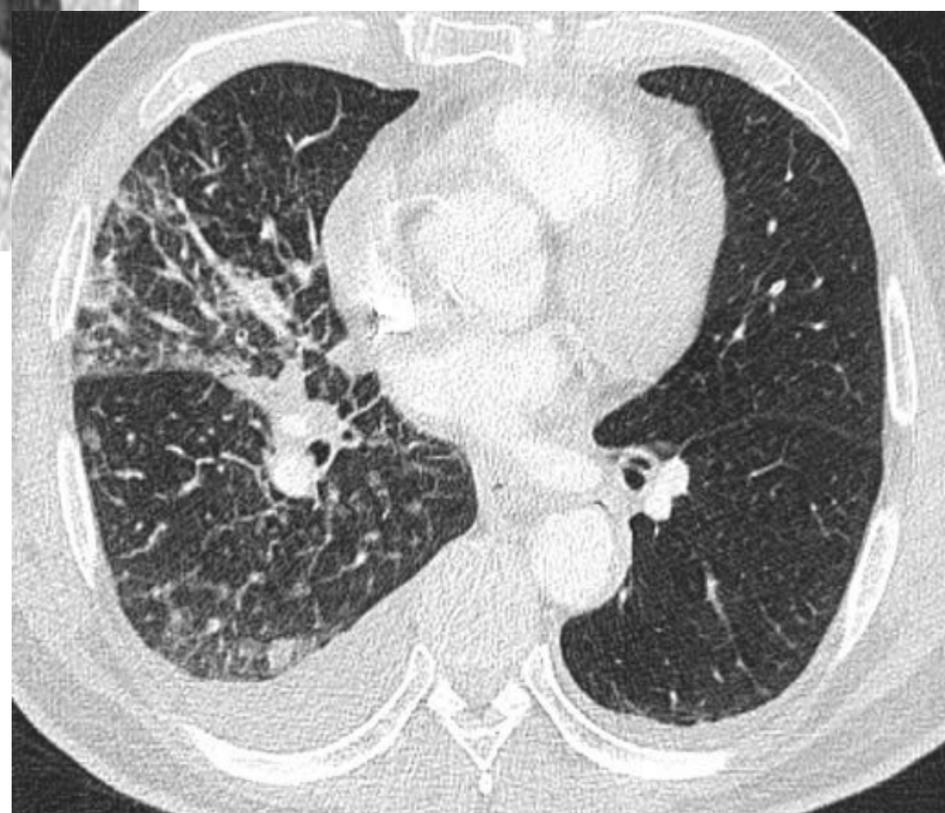
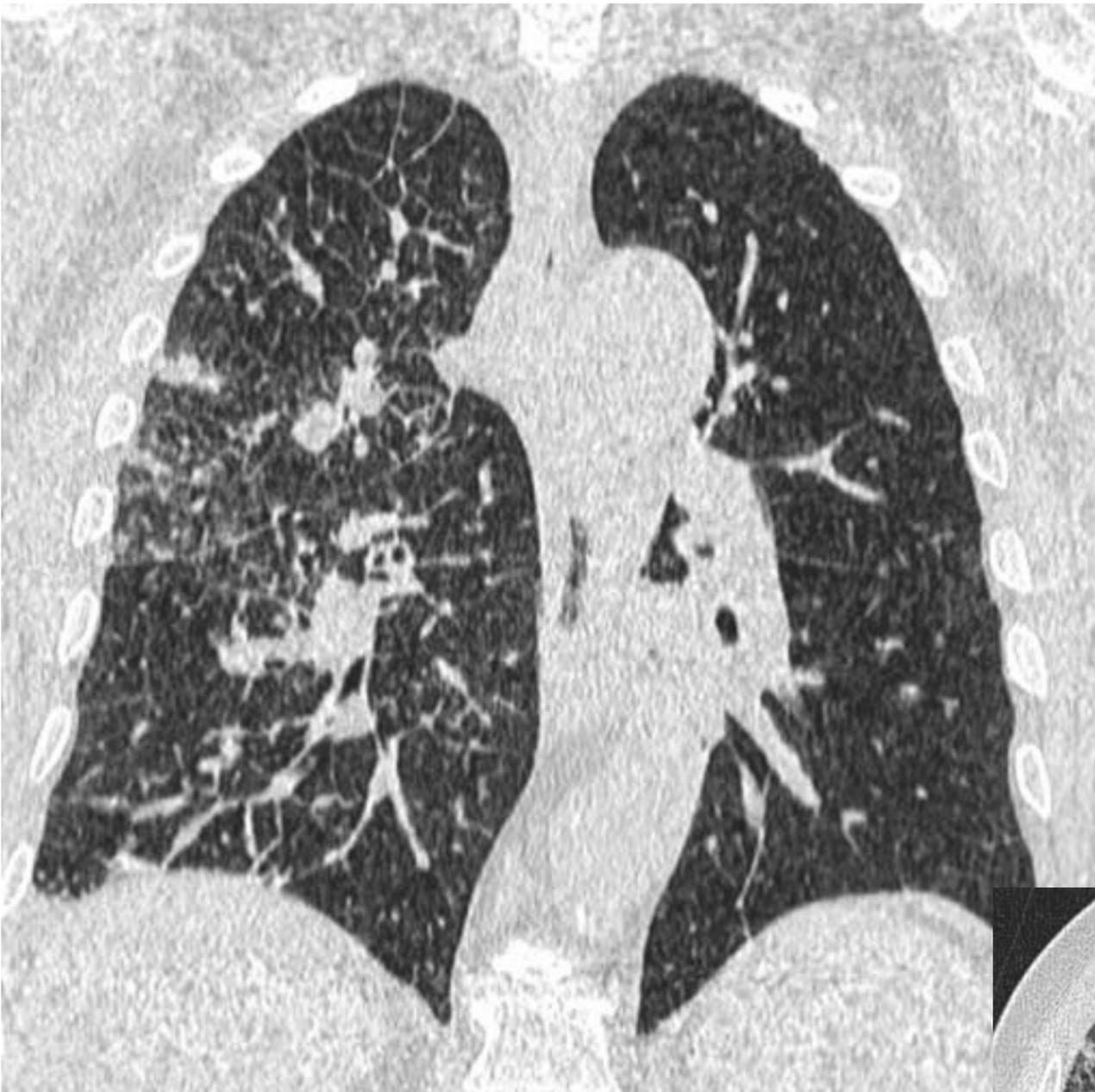


Figura 9. Radiografía PA de tórax de una paciente con cáncer de mama, donde se aprecia mastectomía derecha y engrosamiento pleural con tractos fibrosos en vértice pulmonar derecho en relación con cambios postradioterapia. Se observa afectación intersticial pulmonar bilateral reticular con líneas de Kerley sugestivo de linfangitis carcinomatosa. Se acompaña de lesiones blásticas en L2 y arco anterior de novena costilla derecha.





Figura 10. TC de tórax donde se aprecia mastectomía derecha y afectación multinodular de la mama izquierda. En el parénquima pulmonar se identifica un engrosamiento intersticial bilateral y difuso de distribución centrilobulillar, con pequeñas imágenes pseudonodulares asociadas, hallazgos compatibles con linfangitis carcinomatosa.

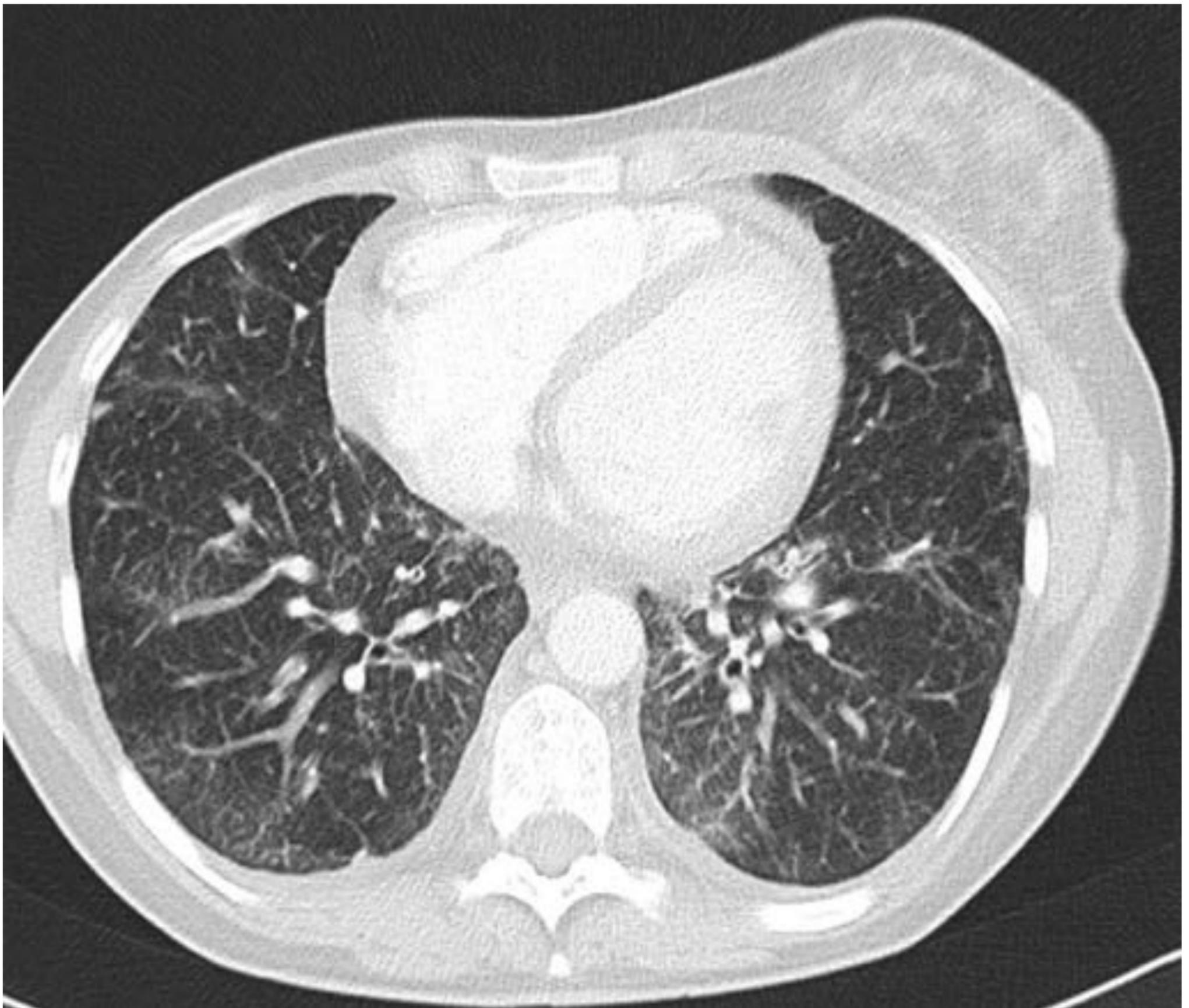




Figura 11. Angio-TC de arterias pulmonares en el que se observa defectos de repleción en arteria pulmonar derecha (también en sus ramas intermediarias y ramas de la pirámide basal). Se acompaña de masa apical en lóbulo superior izquierdo, en relación con neoplasia pulmonar que ya era conocida, junto con derrame pleural.

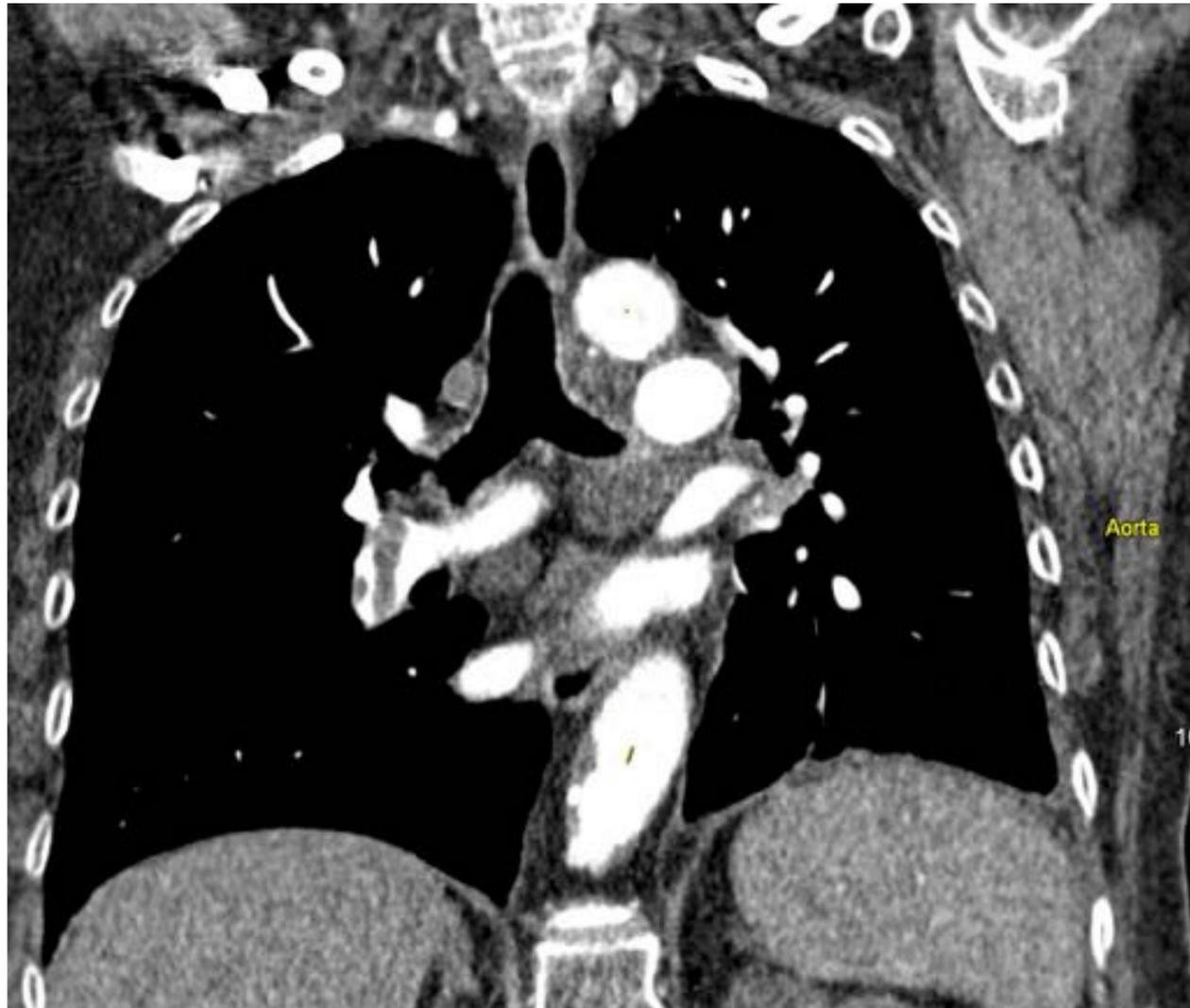


Figura 12. Radiografía PA y lateral donde se observa edema intersticial y derrame pleural bilateral, secundarios a descompensación cardiaca. En TC de tórax perteneciente al mismo paciente se aprecia con más detalle el edema intersticial con engrosamiento septal, así como derrame pleural bilateral con líquido en cisuras.

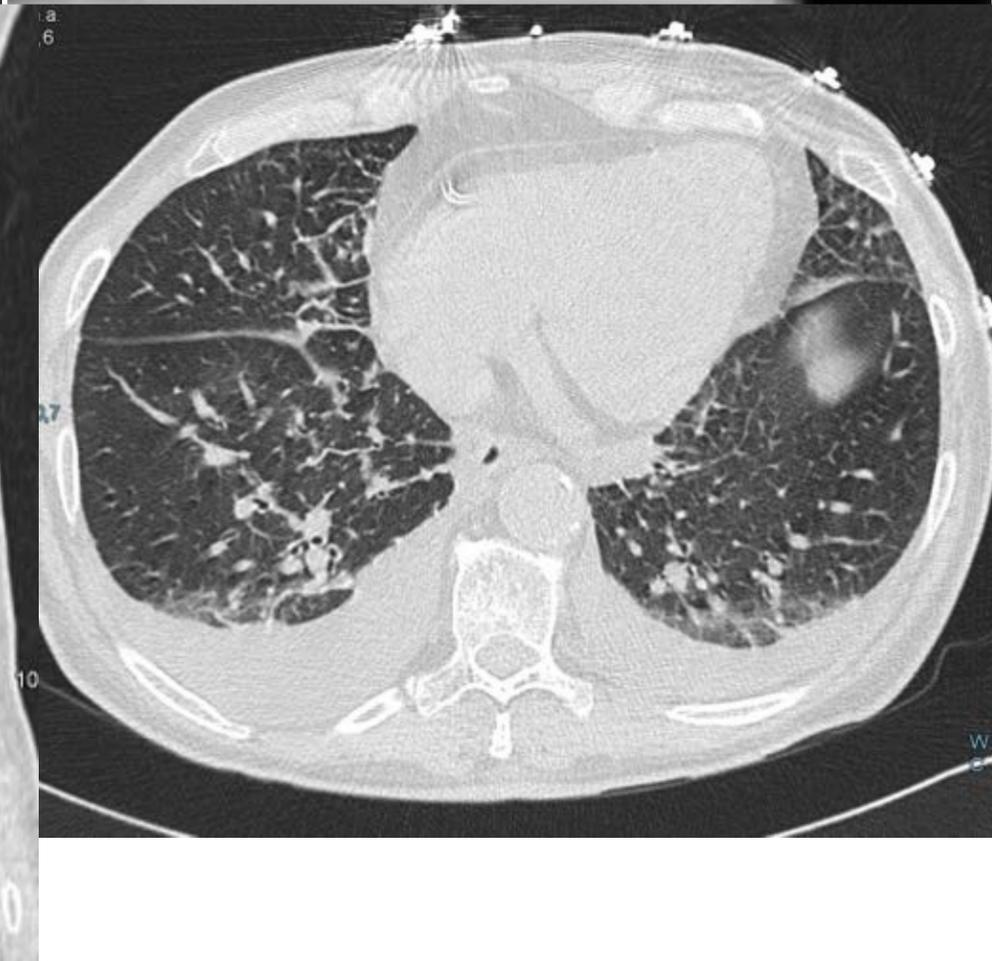


Figura 13. Radiografía PA y lateral donde se identifican opacidades nodulares mal definidas bilaterales en campos medios y bases pulmonares que en TC de tórax corresponden a áreas en vidrio esmerilado que se asocian a engrosamiento septal, de predominio subpleural, en ambos lóbulos inferiores, con algunas atelectasias subpleurales. Hallazgos sugestivos de neumonía atípica, correspondientes a un paciente con COVID-19.

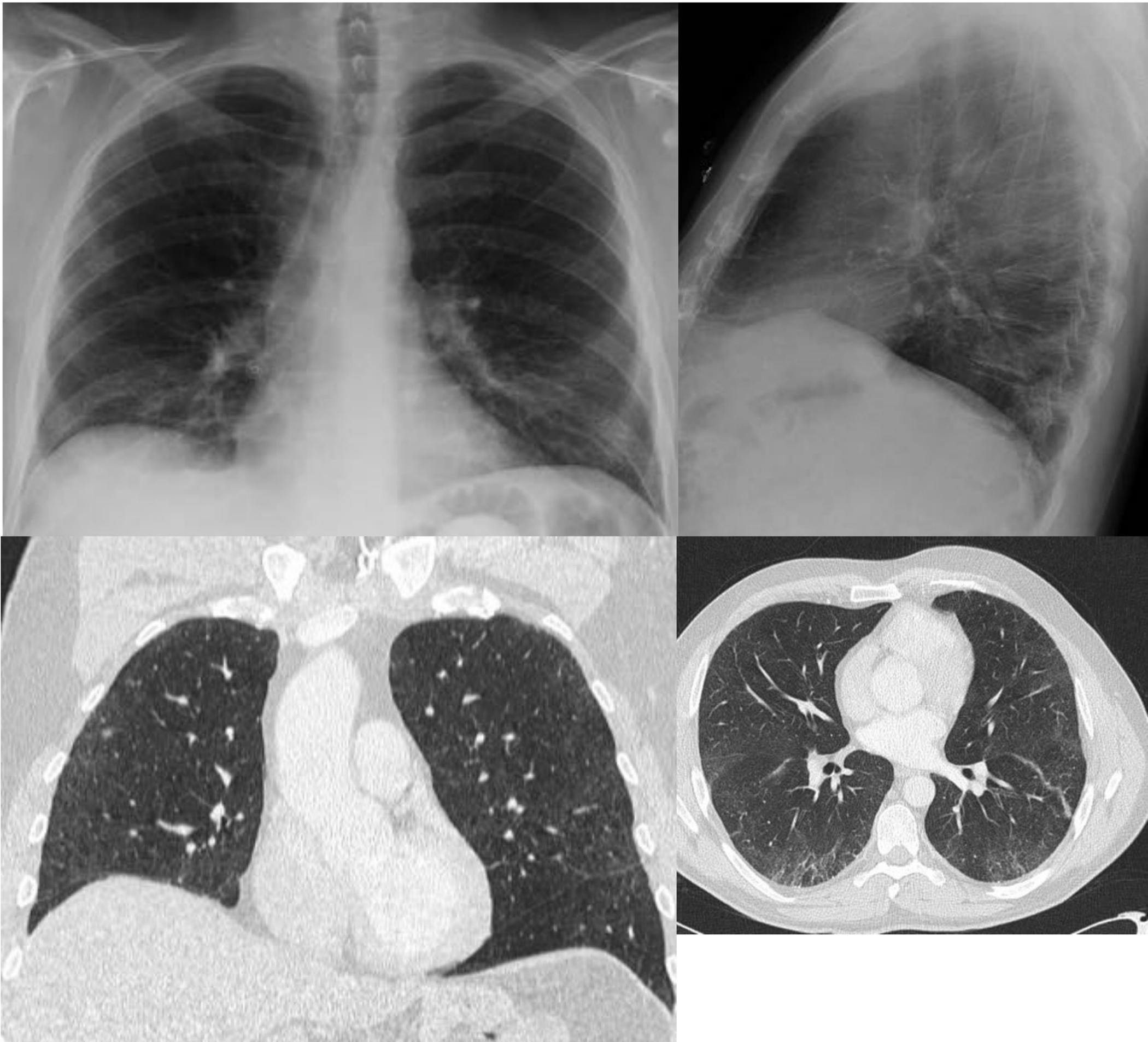


Figura 14. Radiografía AP de tórax en decúbito supino, donde destaca la afectación alveolo-intersticial en lóbulo superior derecho, campos medios y ambas bases pulmonares, que en TC de tórax corresponden a pequeños infiltrados en vidrio esmerilado parcheados, unidos a áreas de consolidación pulmonar de predominio posterior y basal de ambos pulmones, que sugiere como primera posibilidad neumonía intersticial aguda.

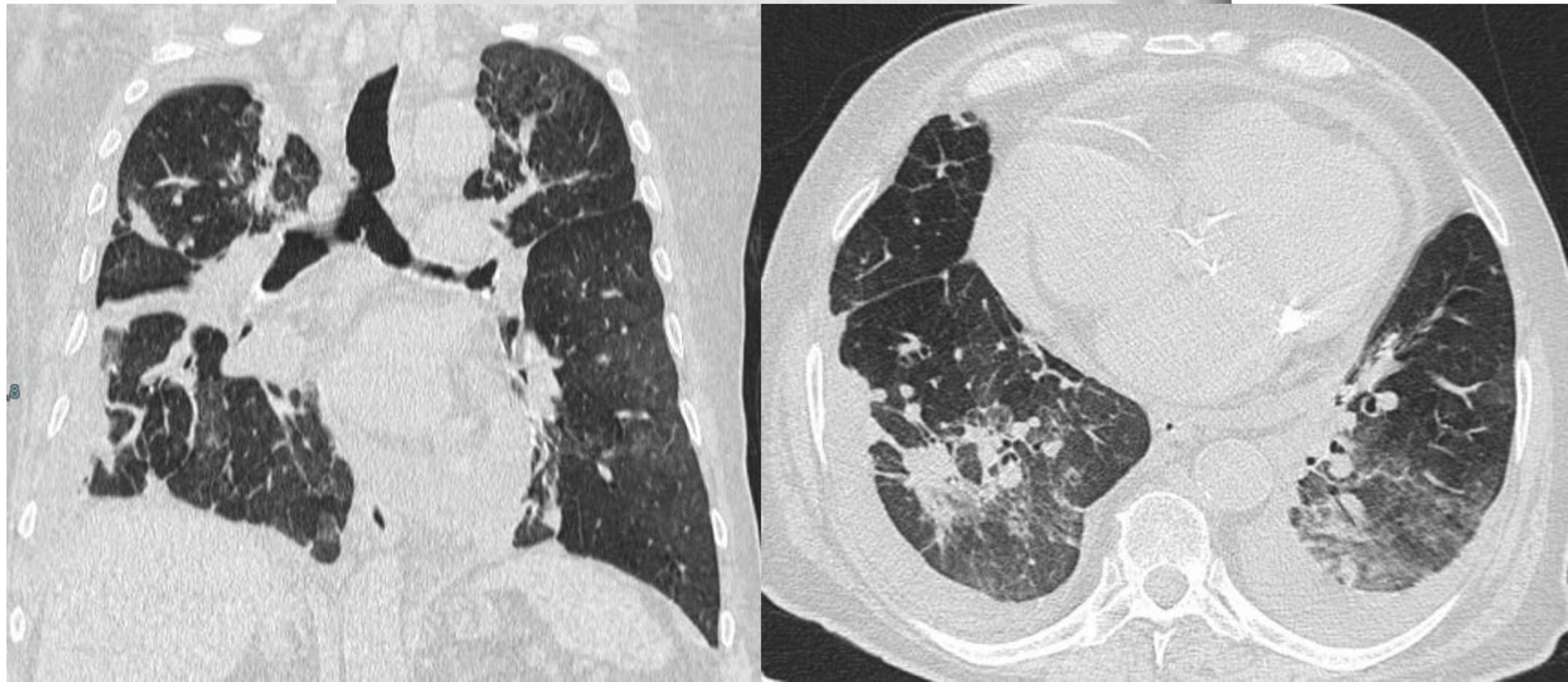


Figura 15. Radiografía PA y lateral de tórax en la que se aprecia un aumento de densidad bibasal, que e TC de alta resolución se corresponde con opacidades en segmentos basales de lóbulos inferiores, con broncograma aéreo, asociado a pérdida de volumen pulmonar. Sin adenopatías ni derrame pleural. Los estudios previos presentaban imágenes similares en otras localizaciones, posiblemente secundario a neumonía organizada criptogénica.

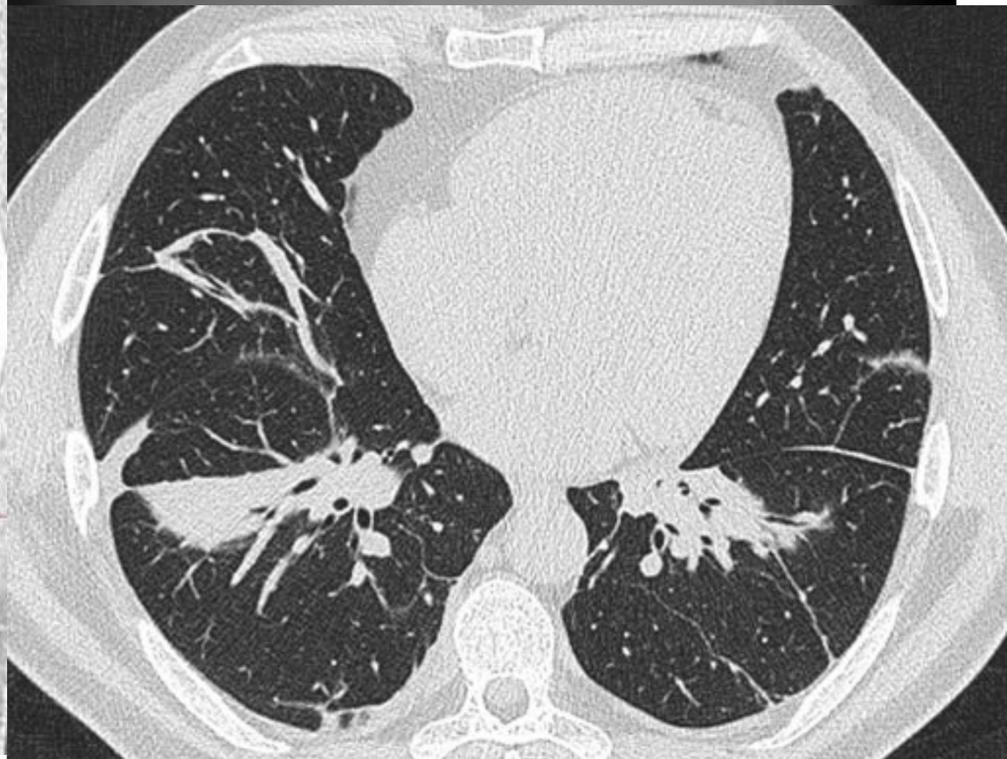
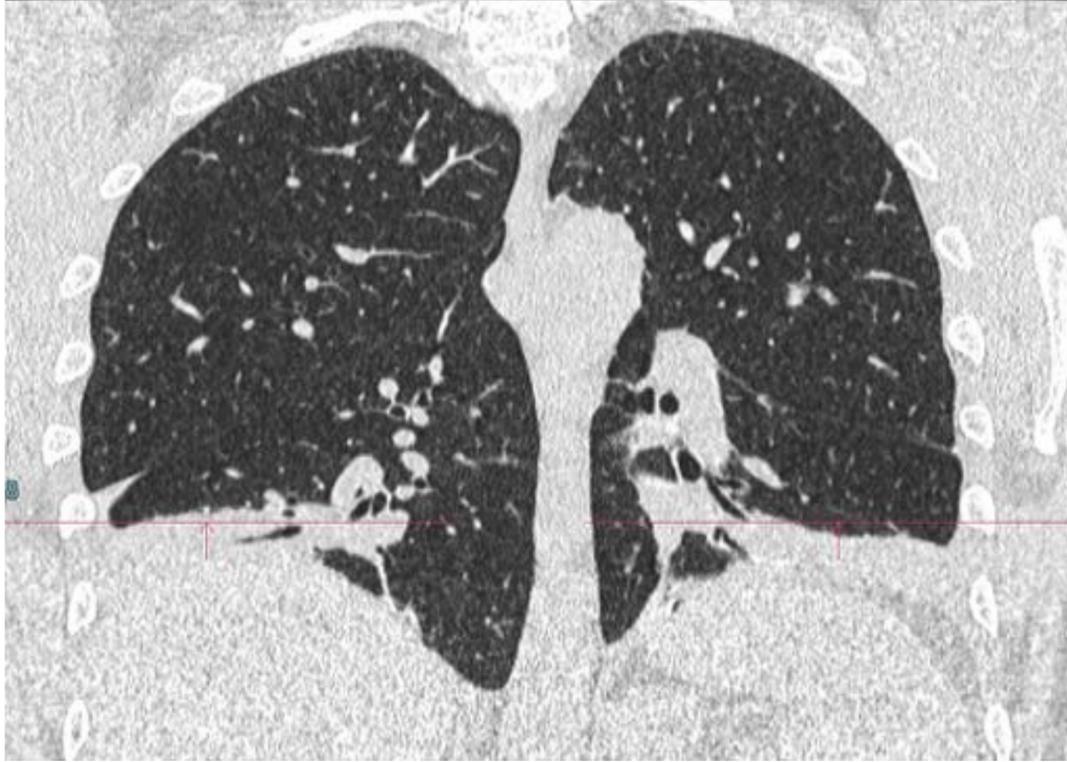


Figura 16 . Radiografía PA y lateral donde se observa aumento de ambos hilos, junto con afectación reticulonodular bilateral de predominio en lóbulos superiores. Pertenecen a un paciente con sarcoidosis.



Figura 17. TC de tórax de alta resolución del paciente de la figura 16 , donde se observa engrosamiento septal, peribronquial y nódulos centrolobulillares, de predominio subpleural en ambos lóbulos superiores. Se acompañaba de múltiples adenopatías mediastínicas.

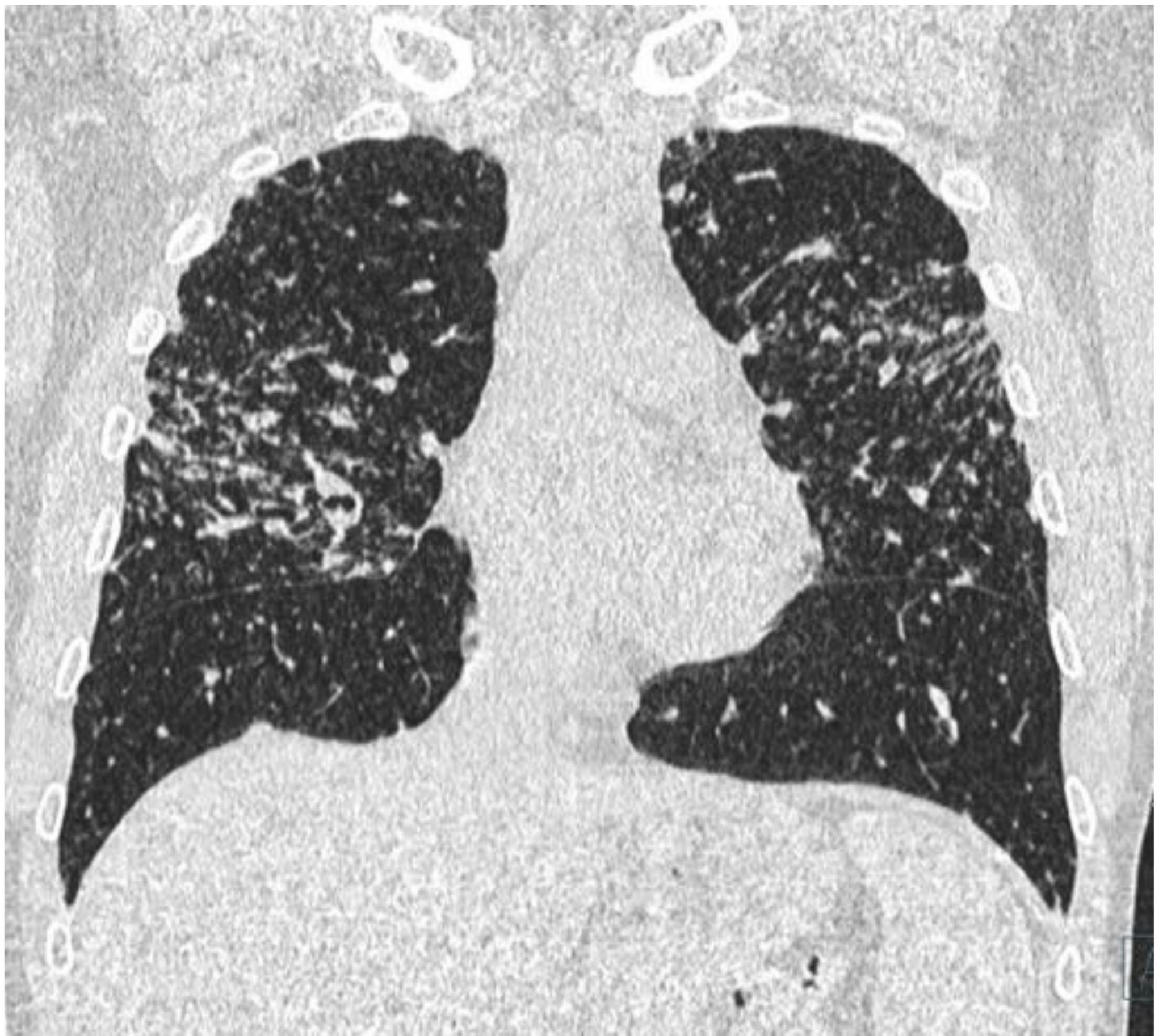


Figura 18. Radiografía PA de tórax perteneciente a un paciente de 25 años con antecedentes de síndrome de Good-Pasture, donde se observa una afectación intersticial bilateral que en TC de tórax corresponde a infiltrados en vidrio esmerilado, parcheados, bilaterales, de predominio subpleural, que corresponde a pequeños focos de hemorragia alveolar.

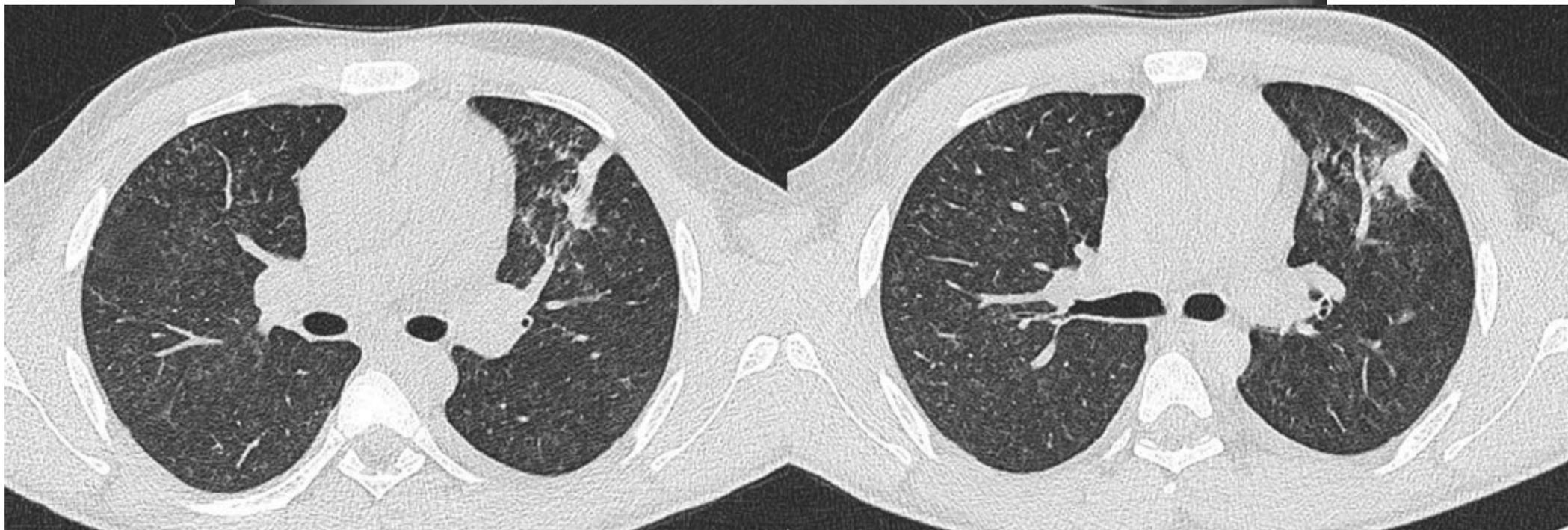
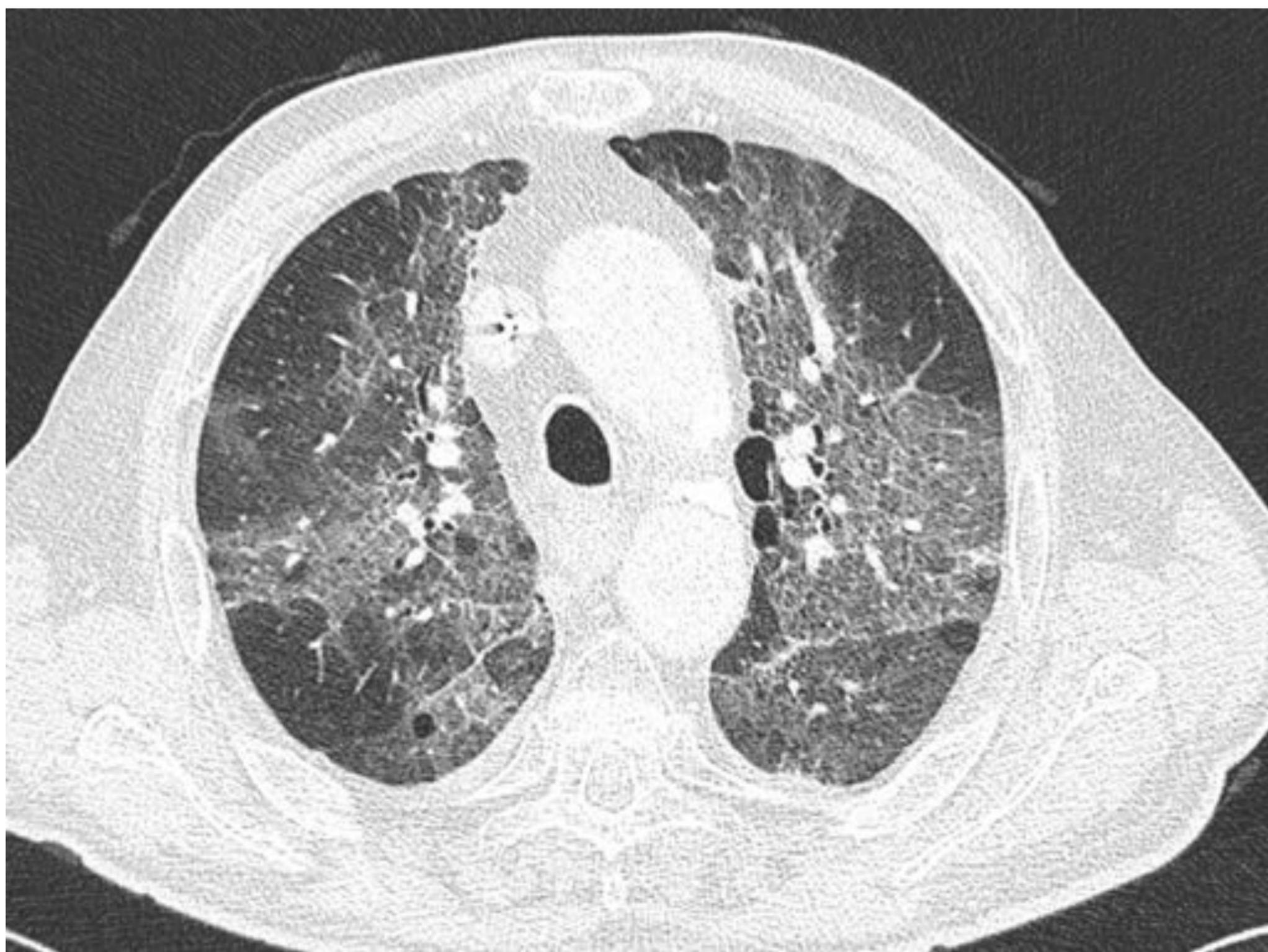




Figura 19. TC de tórax que pertenece a paciente con neoplasia de esófago torácico, con adenopatías mediastínicas, donde destaca el parénquima pulmonar en el que se aprecia una extensa afectación en vidrio deslustrado con patrón en empedrado, de predominio perihiliar, en ambos lóbulos superiores y en segmentos superiores de ambos lóbulos inferiores, compatibles con neumonitis post radiación.





Conclusiones

La linfagitis carcinomatosa es un reto diagnóstico, lo que obliga al radiólogo a conocer sus hallazgos característicos y su diagnóstico diferencial ya que, realizando un diagnóstico precoz, aunque el pronóstico es malo, podremos incrementar la supervivencia y calidad de vida de los pacientes



Bibliografía

- SERAM, del Cura Rodríguez JL, Pedraza Gutiérrez S, Gayete Cara A. Radiología Esencial. Volume I. 2009.
- Fred A. Mettler MD M. Chest . In: Essentials of Radiology. 2019. p. 36–92.
- AK AK, Mantri SN. Lymphangitic Carcinomatosis. 2022.
- James C. Reed MD. Fine Reticular Opacities. In: Chest Radiology: Patterns and Differential Diagnoses,. 2018. p. 246–58.
- Jonathan H. Chung. Diffuse Lung Diseases. In: Thoracic Imaging: The Requisites. 2019. p. 355–76.