

Microangiopatía trombótica tumoral pulmonar.

Una causa olvidada de disnea y fracaso respiratorio

Jonathan Jiménez Aguilera, María Mohedano García, Blanca Guirao Sandoval, Jessica Arocas Leal, Santiago Isarria Vidal, Juan Malo Ascaso

Hospital: Hospital Universitario Dr Peset

Población: Valencia

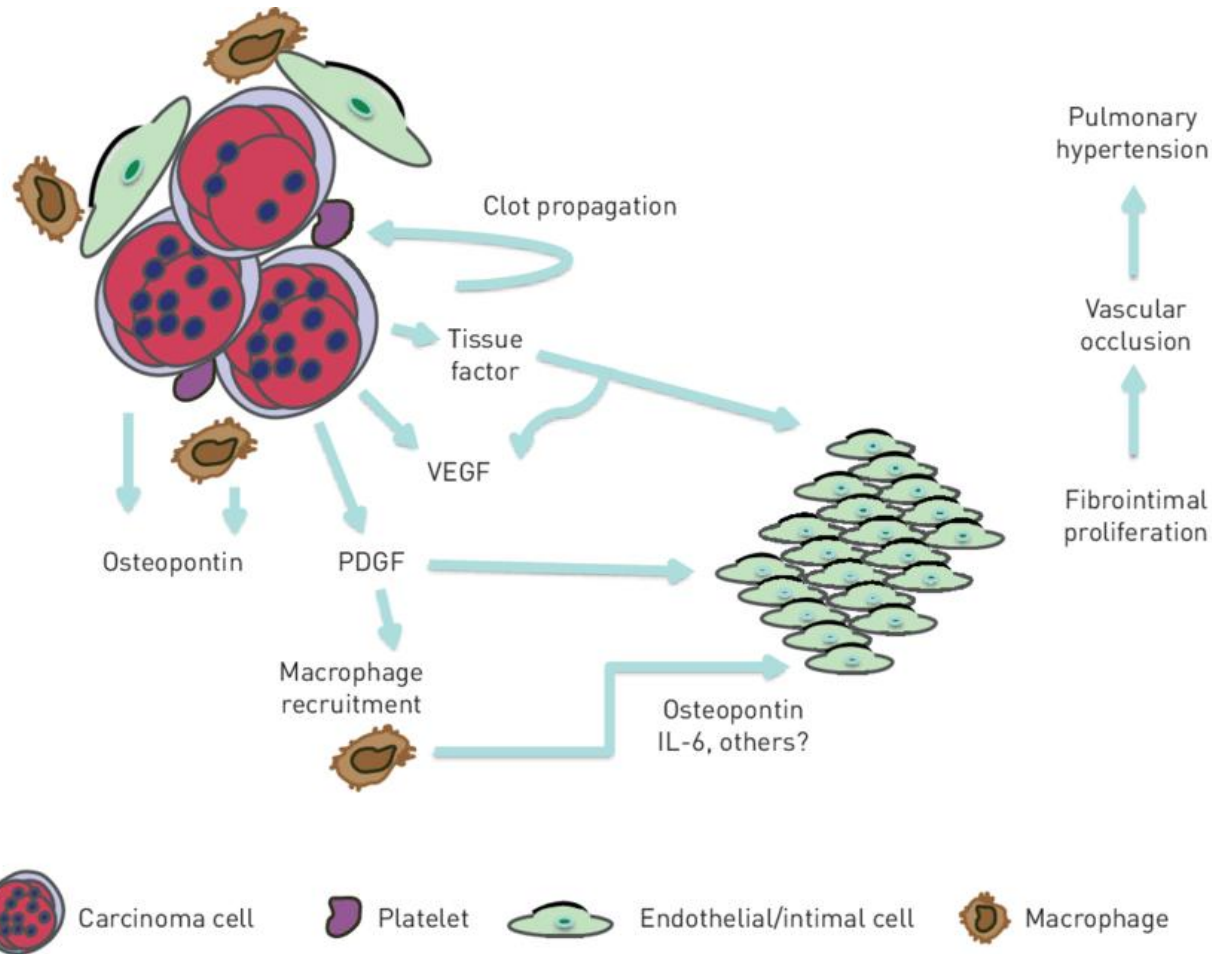
DEFINICIÓN

Oclusión de la microvasculatura pulmonar por émbolos tumorales no oclusivos, con remodelado fibrointimal de las pequeñas arterias pulmonares que produce hipertensión pulmonar rápidamente progresiva y fallo cardiaco derecho con evolución fatal

EPIDEMIOLOGÍA

- ✓ Aunque en la práctica clínica se trata de una entidad diagnosticada muy infrecuentemente (en parte por su escaso conocimiento), En series de autopsias de pacientes con cáncer conocido se observan hallazgos compatibles con MTTP hasta en un 1,4-3,3% de los casos
 - ✓ El cáncer gástrico es el causante más frecuente de MTTP (60%). La incidencia de MTTP en pacientes con cáncer gástrico puede alcanzar el 16,7%, siendo más frecuente el subtipo de los adenocarcinomas (90%). Otras neoplasias causantes de MTTP son el carcinoma hepatocelular, el cáncer de mama, el carcinoma de células renales, el cáncer de próstata y el coriocarcinoma
 - ✓ La edad media de presentación se sitúa alrededor de los 60 años
-

FISIOPATOLOGÍA



1. Las células carcinomatosas se alojan en las pequeñas arteriolas precapilares, venas pulmonares y linfáticos
2. La interacción entre las células tumorales y endoteliales promueve liberación de VEGF y PDGF y factor tisular con reclutación de macrófagos
3. Todo esto desencadena proliferación fibrointimal vascular, estenosis vascular e hipertensión pulmonar

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

RX: Puede ser normal. Patrón intersticial retículo-nodular difuso, engrosamiento septal y en casos más avanzados opacidades alveolares

TC:

- ❖ Nódulos centrolobulillares con un patrón de árbol en brote de origen vascular
 - ❖ Vasos periféricos dilatados y tortuosos que llegan hasta la periferia
 - ❖ Aumento del calibre del tronco de arteria pulmonar y arterias interlobares como signo de hipertensión pulmonar
 - ❖ Engrosamiento septal y cisural (linfangitis asociada)
 - ❖ Adenopatías mediastínicas
 - ❖ Crecimiento del ventrículo derecho y derrame pleural
-

CASO CLÍNICO

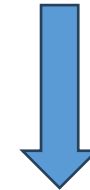
Mujer de 67 años con antecedente de cáncer rectal tratado con cirugía + QT + RT que ingresa por tos y seca y disnea desde hace 3 meses.



Patrón intersticial retículo-nodular de distribución difusa y bilateral



Con los antecedentes de la paciente, la clínica y los hallazgos radiológicos hay que excluir en primer lugar una linfangitis carcinomatosa



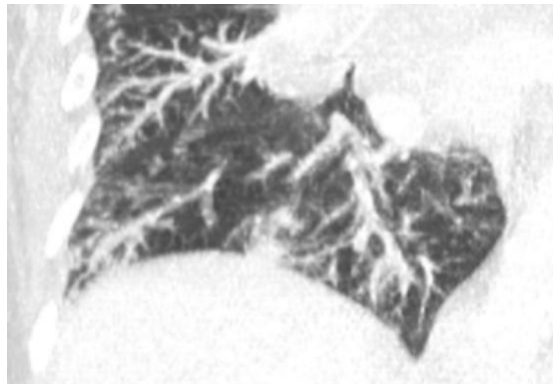
Se solicita TC de tórax para ampliar estudio

CASO CLÍNICO

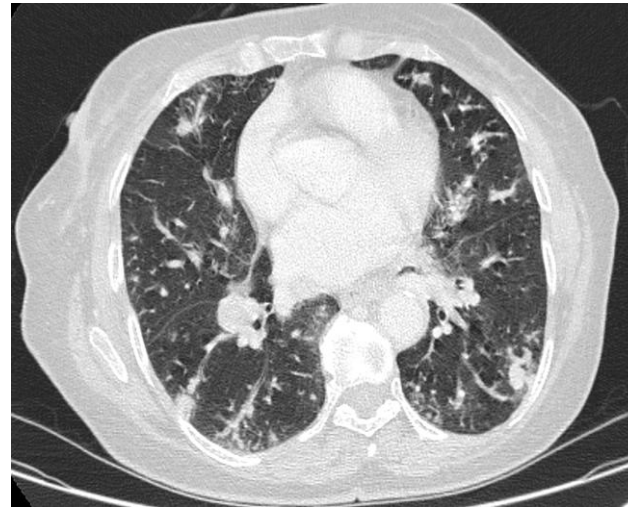
Mujer de 67 años con antecedente de cáncer rectal tratado con cirugía + QT + RT que ingresa por tos y seca y disnea desde hace 3 meses.



Nódulos centrolobulillares y peribroncovasculares que siguen el eje vascular

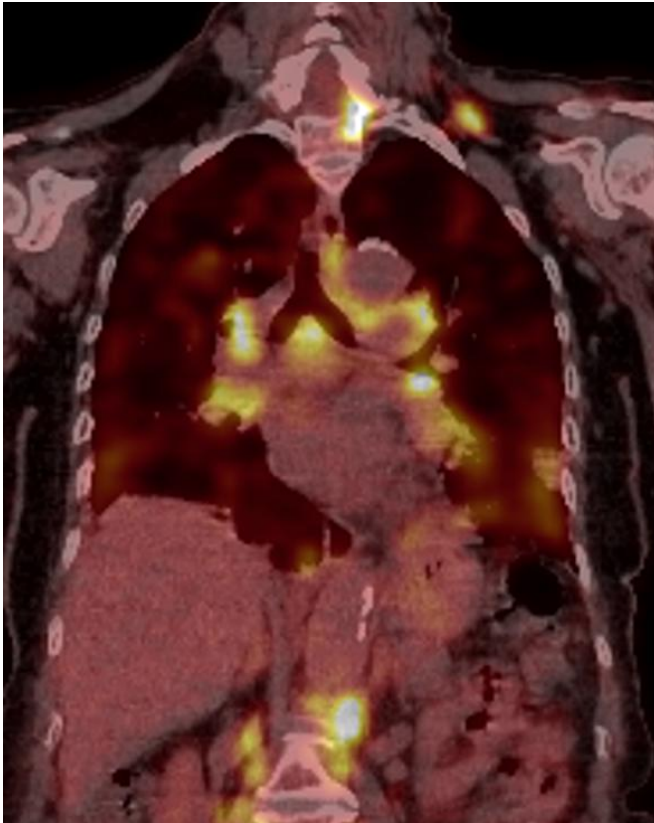


Vasos dilatados y tortuosos hasta la periferia ("Pipe Cleaner Sign")



Adenopatías mediastínicas

CASO CLÍNICO



Hipermatabolismo de los múltiples nódulos centrolobulillares y adenopatías mediastínicas compatible con el diagnóstico de MTTP

La PAAF de las adenopatías mediastínicas fue compatible con metástasis de carcinoma no célula pequeña y escamoso

En la biopsia del bronquio principal izquierdo y LII se observó carcinoma de células escamosas no queratinizante concordante con metástasis de carcinoma anal conocido.

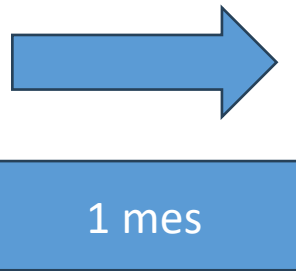
PET-TC estudio de extensión

CASO CLÍNICO

1 mes después del PET TC se realiza TC vascular de arterias pulmonares desde urgencias en el contexto de disnea, insuficiencia respiratoria y aumento de dímero D para descartar TEP



TC al diagnóstico

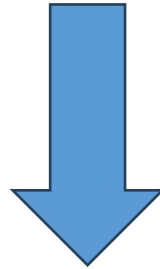


TC a los 3 meses

En comparación con TC de diagnóstico se observó un incremento del tamaño del tronco de la arteria pulmonar. No se encontraron defectos de repleción en arterias pulmonares principales ni segmentarias.

PACIENTE CON NEOPLASIA CONOCIDA (EN NUESTRO CASO CARCINOMA ANAL) Y
DISNEA DE SEMANAS DE EVOLUCIÓN

NÓDULOS CENTROLOBULILLARES CON PATRÓN DE ÁRBOL EN BROTE VASCULAR +
SIGNOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN AUSENCIA DE TEP



Enfermedad rara entre las raras
Requiere un alto índice de
sospecha

MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA TUMORAL PULMONAR

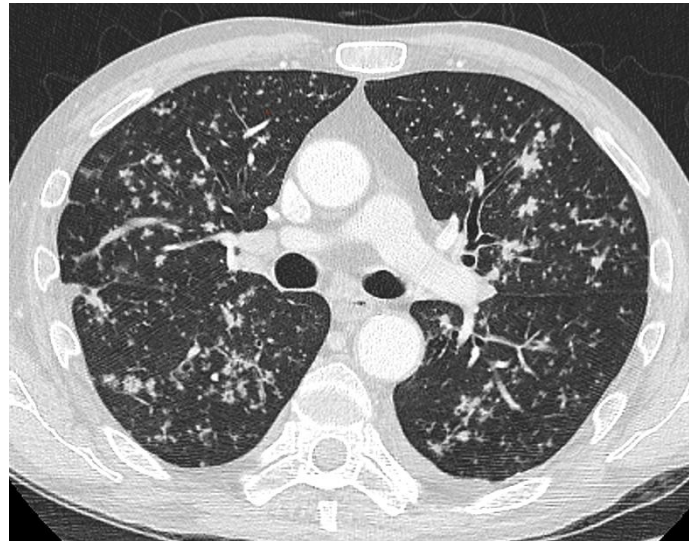
Diagnóstico diferencial

Paciente de 64 años que desde hace 1 semana presenta tos, fiebre, escalofríos y vómitos

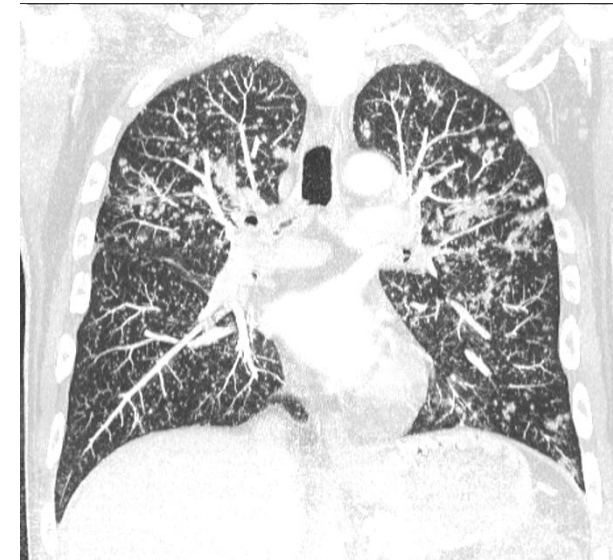
Bronquiolitis infecciosa



Patrón intersticial nodulillar centrolobulillar



Nódulillos centrolobulillares con impactos mucosos y patrón de árbol en brote bronquiolar



Contexto clínico distinto a la MTP: Clínica aguda infecciosa, fiebre, tos con expectoración

Los vasos son normales, a diferencia de la MTP

No se suelen observar signos de hipertensión pulmonar ni fallo cardíaco derecho.
Hallazgos asociados de afectación / ocupación de la vía aérea

Diagnóstico diferencial

Bronquiolitis infecciosa

Paciente de 64 años que desde hace 1 semana presenta tos, fiebre, escalofríos y vómitos

Estudio muestra: CULTIVO MICOBACTERIAS+T.ZN (PRIMERA MUESTRAS) - ESPUTO

Valoración Muestra: Se observan 10-25 células epiteliales y >25 leucocitos polinucleares. Se procede a cultivo.

Tinción de Ziehl-Neelsen: No se observan B.A.A.R.

Tinción de Gram bact. respiratoria: Se observan 10-25 células epiteliales y >25 leucocitos polinucleares. Se procede a cultivo.

Escasa flora mixta.

CULTIVO BACTERIOLOGICO RESPIRATORIO: Flora regional

Cultivo Medio Líquido (MGIT): Positivo a los 34 días

Cultivo Lowenstein-Jensen: Positivo

Microorganismo 1: Mycobacterium tuberculosis complejo - Comentario: Estudio de sensibilidad realizado en petición nº 21909506

EL PACIENTE PRESENTABA BRONQUIOLITIS
INFECCIOSA POR MICOBACTERIAS
TUBERCULOSAS

Patrón de árbol en brote infeccioso y vascular

Si bien la bronquiolitis infecciosa presenta hallazgos en imagen en parte similares a los de la MTTP, existen algunos datos clave que nos ayudarán a realizar el diagnóstico diferencial entre ambas entidades

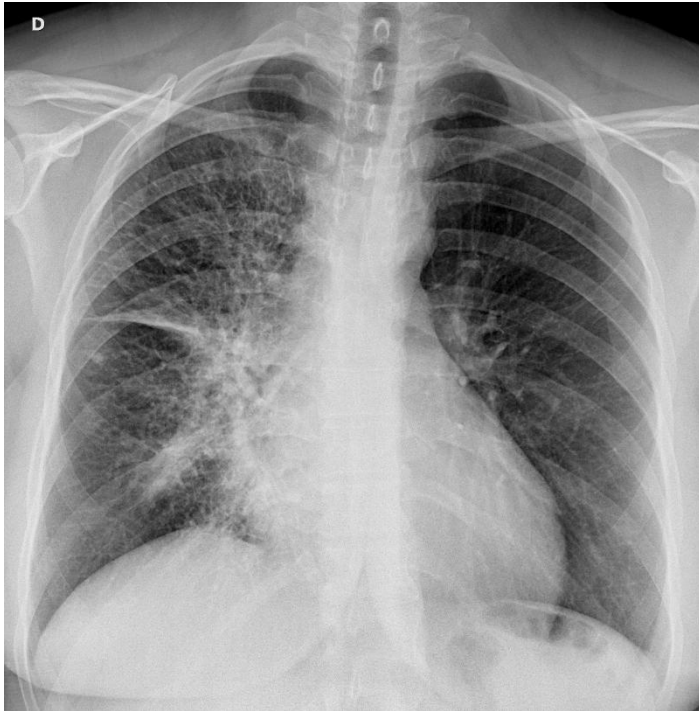
CARACTERÍSTICA	ÁRBOL EN BROTE INFECCIOSO	ÁRBOL EN BROTE VASCULAR
Estructura anatómica afectada	Bronquiolos terminales y respiratorios	Arteriolas pulmonares periféricas
Mecanismo fisiopatológico	Impactación de moco, pus o material inflamatorio dentro de bronquiolos	Émbolos tumorales o trombos en microvasculatura pulmonar
Enfermedades típicas	Tuberculosis endobronquial, bronquiolitis bacteriana, infecciones por micobacterias no tuberculosas, bronconeumonía	Microangiopatía trombótica tumoral pulmonar (PTTM), vasculopatías
Distribución en TC	Predominio peribronquial y segmentario. Nódulos centrolobulillares conectados a bronquiolos	Distribución hematógena o difusa, más aleatoria. Nódulos centrolobulillares conectados a estructuras vasculares
Cambios bronquiales asociados	Bronquiectasias, engrosamiento bronquial, tapones mucosos	Generalmente ausentes
Hallazgos pulmonares acompañantes	Consolidaciones, cavitaciones, vidrio deslustrado focal	Signos de hipertensión pulmonar
Distribución lobar	Frecuentemente lóbulos superiores o segmentos dependientes según infección	Difusa o predominio periférico
Clínica asociada	Fiebre, tos productiva, leucocitosis	Disnea progresiva, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca derecha
Evolución	Mejora con antibióticos/antituberculosos	Rápidamente progresiva si no se trata la causa subyacente
Diagnóstico confirmatorio	Cultivos microbiológicos / PCR	Biopsia pulmonar, citología vascular pulmonar

PATRÓN DE ÁRBOL EN
BROTE INFECCIOSO Y
PATRÓN DE ÁRBOL EN
BROTE VASCULAR

Diagnóstico diferencial

Mujer de 44 años con disnea a moderados esfuerzos desde hace un mes y tos persistente de 8 meses de evolución

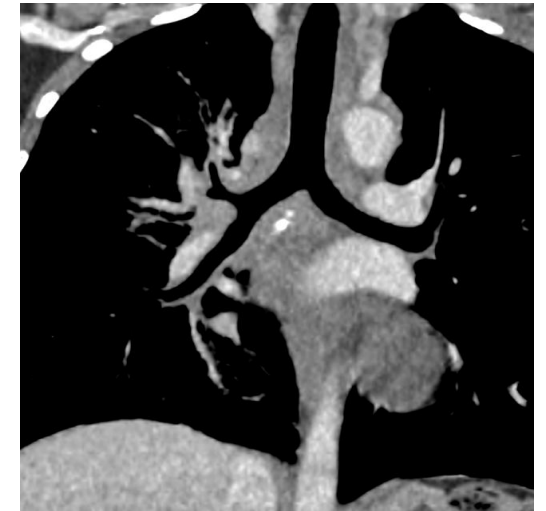
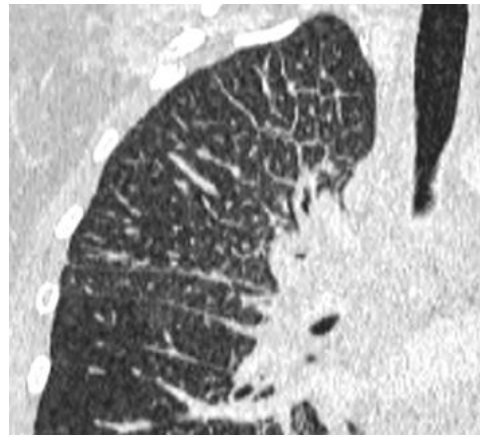
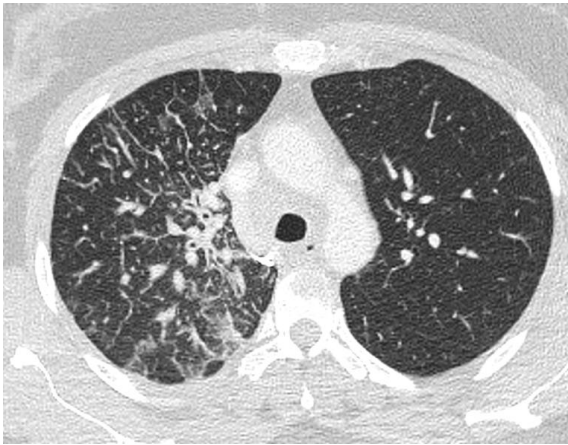
Linfangitis carcinomatosa



Masa hiliar derecha con patrón intersticial retículo-nodular en hemitórax derecho y engrosamiento cisural asociado

Mujer de 44 años con disnea a moderados esfuerzos desde hace un mes y tos persistente de 8 meses de evolución

Linfangitis carcinomatosa



- Masa hiliar derecha que asocia engrosamiento septal irregular y nodular de los septos interlobulillares, adenopatías mediastínicas con estenosis del bronquio del LSD e intermediario con atelectasia asociada.
- Nodulillos en cisura menor derecha
- Los hallazgos radiológicos describen un patrón linfagítico de la enfermedad pulmonar y en el contexto del paciente linfangitis carcinomatosa

Se llevó a cabo biopsia bronquial de la masa hiliar derecha y el resultado fue un adenocarcinoma de patrón predominantemente acinar TTF1 +

No se observa afectación vascular a diferencia de la MTP.
La afectación pulmonar es unilateral

Diferencias entre linfangitis carcinomatosa pulmonar y MTTP

Hallazgo radiológico en TC	Linfangitis carcinomatosa pulmonar	Microangiopatía trombótica tumoral pulmonar (PTTM)
Estructura anatómica afectada	Vasos linfáticos pulmonares	Arteriolas pulmonares
Distribución del patrón	Perilinfática	Centrolobulillar vascular
Engrosamiento septal interlobulillar	Muy frecuente, irregular o nodular	Puede aparecer asociado pero suele ser más leve y aislado
Engrosamiento del intersticio peribroncovascular	Característico	Generalmente ausente o discreto
Nódulos centrolobulillares	Poco frecuentes	Frecuentes
Patrón árbol en brote	Raro	Árbol en brote vascular (característico)
Vidrio deslustrado	Puede existir, pero es menos frecuente	En enfermedad avanzada
Distribución lobar	Predominio perihilar y subpleural	Difusa o periférica
Adenopatías mediastínicas	Muy frecuentes	Menos frecuentes
Derrame pleural	Frecuente	Poco frecuente
Signos de hipertensión pulmonar	Raros	Frecuentes
Dilatación de arterias pulmonares	No característica	Vasos dilatados y tortuosos hasta la periferia en cepillo
Bronquiectasias o distorsión arquitectural	Puede existir	Generalmente ausente
Evolución temporal	Subaguda (semanas-meses)	Muy rápida (días-semanas)

Pueden coexistir en un mismo paciente hallazgos de MTTP y linfangitis carcinomatosa

Conclusión

La MTTP es una entidad-poco frecuente con un pronóstico fatal

La presencia de insuficiencia respiratoria en un paciente con neoplasia conocida en presencia de HTAP grave sin TEP obliga a pensar en esta entidad

La presencia en TC de nódulos centrolobulillares con patrón de árbol en brote que siguen el eje vascular y signos de hipertensión pulmonar en un paciente sin TEP nos permite inclinarnos hacia este diagnóstico

Es una enfermedad con un pronóstico ominoso y requiere de un alto índice de sospecha por parte del clínico y del radiólogo

La incidencia de MTTP en pacientes con neoplasia gástrica es del 17% y el 60% de pacientes con MTTP tendrán una neoplasia gástrica

