



Hemangiomatosis capilar pulmonar, a propósito de un caso

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 34 años de edad que ingresó con cuadro clínico de disnea de grandes esfuerzos asociada con disnea paroxística nocturna y ortopnea. Los hallazgos radiológicos indicaron hipertensión arterial pulmonar por lo que las evaluaciones se realizaron de manera conjunta con el departamento de cardioneumología para establecer el diagnóstico. La evolución tórpida de la paciente culminó en insuficiencia cardíaca y paro cardiorrespiratorio. La mínima cantidad de pacientes de este tipo reportados hace de éste un caso interesante. Se realiza, asimismo, una revisión del tema.

Palabras clave: enfermedad pulmonar venooclusiva, hemangiomatosis capilar pulmonar, difusión pulmonar de monóxido de carbono, tomografía computada de alta resolución, hipertensión arterial pulmonar.

Acosta-Bustillos AT¹
Crales-Vera SA²

¹ Médico Radiólogo egresado del grupo CT Scanner/ Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

² Jefe del Departamento de Imagen del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, D.F. Calle Juan Badiano #1, CP 14080, México, D.F.

Pulmonary capillary hemangiomatosis, discussion of a case

ABSTRACT

We present the case of a female patient, age 34 years, admitted with clinical symptoms of exertional dyspnea associated with paroxysmal nocturnal dyspnea and orthopnea. Radiological findings indicated pulmonary arterial hypertension, for which reason evaluations were conducted jointly with the department of cardiopneumology to establish the diagnosis. The patient's torpid evolution culminated in heart failure and cardiorespiratory arrest. The minimal number of patients of this type reported makes this an interesting case. We also present a review of the subject.

Key words: veno-occlusive pulmonary disease, pulmonary capillary hemangiomatosis, pulmonary diffusion of carbon monoxide, high resolution computed tomography, pulmonary arterial hypertension.

Recibido: 14 de mayo 2015

Aceptado: 21 de junio 2015

Correspondencia: Alvaro Tadeo Acosta Bustillos
dr.alvaroacosta@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Acosta-Bustillos AT, Crales-Vera SA. Hemangiomatosis capilar pulmonar, a propósito de un caso. Anales de Radiología México 2015;14:336-340.

CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años de edad, originaria del estado de Guerrero, México; sin antecedentes personales patológicos y no patológicos de importancia. Ingresó al hospital con un cuadro de disnea de 10 meses de evolución que aumentó desde disnea de grandes esfuerzos a disnea en reposo (asociada con disnea paroxística nocturna). A su ingreso se efectuó una radiografía de tórax donde se observó parénquima pulmonar con patrón reticulonodular de distribución y prominencia hilar de manera bilateral (Figura 1). Posteriormente se realizó una tomografía de tórax (Figura 2) donde se encontraron datos sugestivos de hipertensión pulmonar (Figura 3), nódulos centrilobulillares con predominio en lóbulos inferiores asociados con engrosamiento de los septos interlobulillares, cardiomegalia y derrame pericárdico. Se decidió internamiento hospitalario con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en estudio y se solicitó evaluación por parte del servicio de cardioneumología.

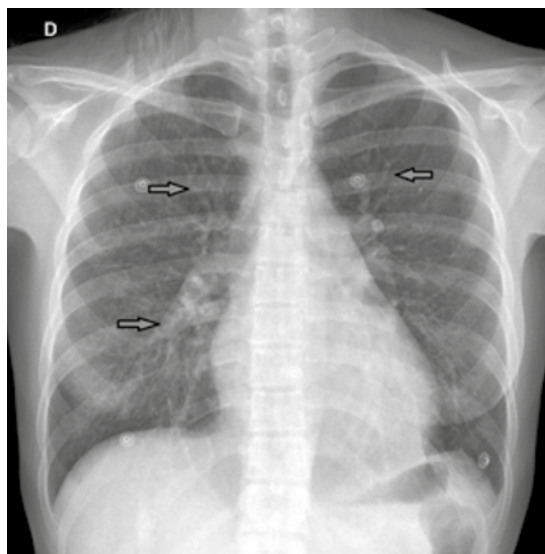


Figura 1. Radiografía posteroanterior de tórax con prominencia hilar bilateral y patrón reticulonodular.

Durante su estancia se reportó presión sistólica de la arteria pulmonar de hasta 108 mmHg (comprobándose por medio de cateterismo pulmonar) asociada con dilatación de cavidades derechas que evolucionó hasta insuficiencia cardíaca aguda manifestada por datos de bajo gasto e hipoperfusión tisular, acidosis metabólica, congestión venosa pulmonar y sistémica; finalmente ocurrió paro cardiorrespiratorio a pesar de las medidas de soporte.

DISCUSIÓN

La hemangiomatosis capilar pulmonar fue descrita por primera vez en 1978 por Wagenvoort. Afecta a jóvenes de entre 20 y 40 años de edad con una incidencia de 4 casos por cada millón de individuos. Es un proceso que afecta de manera bilateral y que puede ser mal diagnosticado o relacionado con enfermedad pulmonar venooclusiva; una de las claves es sospecharlo en pacientes con hipertensión pulmonar idiopática. Aunque se han descrito ciertos patrones familiares puede ocurrir de manera esporádica. Se presenta como hipertensión pulmonar con síntomas indolentes que progresan a *cor pulmonale*; en la mayoría de los casos las presiones pulmonares suelen ser normales.

La hipertensión arterial pulmonar se define como el aumento de la presión de las arterias pulmonares en reposo, mayor de 25 mmHg, evaluada a través de cateterización de las cavidades derechas del corazón.¹ La mayoría de los pacientes puede presentar tos, disnea, fatiga y pérdida de peso; sin embargo, se han reportado en series de autopsias casos asintomáticos de enfermedad focal.² Otros síntomas asociados son fiebre, infecciones del tracto respiratorio, hipocratismo digital, trombocitopenia, hemotórax y otras complicaciones hemorrágicas.

La hemangiomatosis capilar pulmonar es una causa rara de hipertensión pulmonar, se caracte-

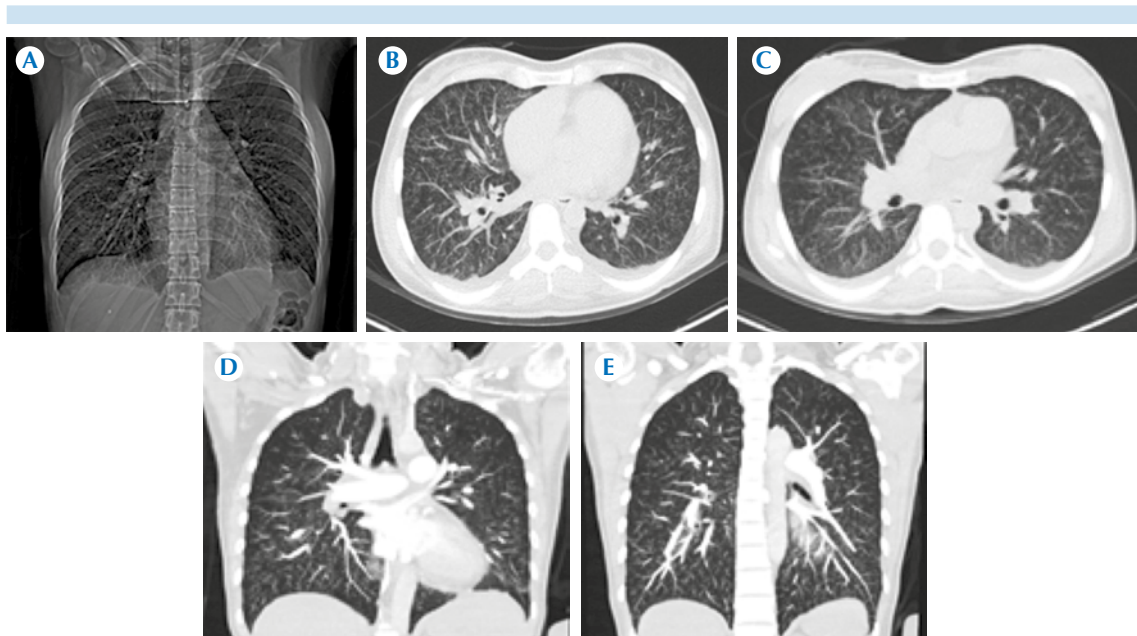


Figura 2. Imagen de topograma. **A)** Patrón reticulonodular y reconstrucción axial de tomografía de alta resolución con medio de contraste. **B)** Prominencia del ventrículo derecho y patrón micronodular alveolar difuso en vidrio despulido. Tomografía de alta resolución con medio de contraste intravenoso, corte axial. **C)** Múltiples nódulos centrilobulillares en vidrio despulido, difusos, peribroncovasculares con prominencia de la vasculatura pulmonar. Reconstrucción coronal a nivel de la carina. **D)** Pequeños nódulos centrilobulillares de predominio derecho. **E)** Reconstrucción coronal en un corte más posterior que confirma los nódulos centrilobulillares de distribución difusa.

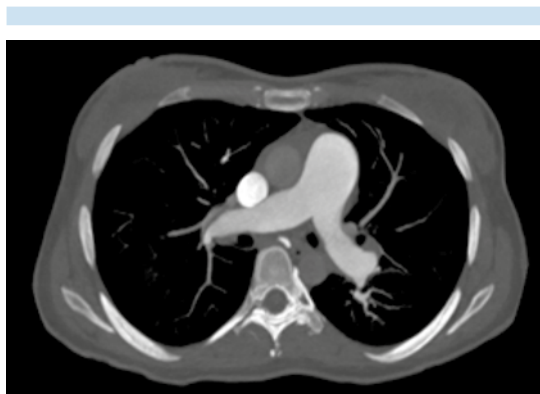


Figura 3. Prominencia de la arteria pulmonar principal y de sus ramas derecha e izquierda.

riza por la proliferación de capilares que infiltran de forma difusa el intersticio pulmonar y las

estructuras del parénquima pulmonar, especialmente las paredes de las venas y en menor grado la de las arterias, bronquios y pleura e incluso el pericardio, provocando una invasión de las estructuras de soporte del lobulillo pulmonar secundario provocando un colapso anormal a la espiración.

La proliferación de células endoteliales generalmente no denota actividad neoplásica.³ En una evaluación funcional pulmonar descrita por Mohammed, El-Gabaly y sus colaboradores⁴ se encontró proliferación capilar que llena los septos alveolares interrumpiendo el mecanismo de intercambio gaseoso, disminuyendo el área superficial funcional pulmonar y la difusión pulmonar de monóxido de carbono. Se dice también que esto se agrava con el engrosamien-



to de las estructuras vasculares dificultando el aporte arterial y el drenaje venoso. Se genera hemorragia pulmonar recurrente con formación de cicatrización y trombosis progresiva *in situ* y posteriormente obliteración vascular causada por pequeños infartos. Se han descrito también aumento en la expresión del factor de crecimiento vascular endotelial y actividad del factor derivado de plaquetas.⁵

La supervivencia media es de 3 años debido a la progresión del *cor pulmonale* que deriva en insuficiencia cardíaca derecha y finalmente en colapso cardíaco. En una revisión de 35 casos, realizada por el departamento de histopatología del Royal Brompton and Harefield Hospital de Londres, Reino Unido, entre 1981 y 2005, las manifestaciones clínicas fueron similares a las de otras series; sin embargo, en esa serie el predominio por género fue de hombres jóvenes a diferencia de la mayoría de otras series realizadas donde el predominio es del género femenino.

Hallazgos radiológicos

En la radiografía de tórax (Figura 1) se puede observar un patrón reticulonodular y engrosamiento de las líneas septales. En la tomografía de alta resolución (Figura 2) se pueden observar múltiples radioopacidades nodulares centrilobulillares mal definidas, difusas y bilaterales; proliferación angioma-toide dentro de las estructuras broncovasculares a lo largo de los septos alveolares y de las paredes vasculares. Conforme progresa la enfermedad los signos secundarios clásicos de hipertensión pulmonar se manifiestan, como el crecimiento de la arteria principal pulmonar y de las cavidades cardíacas derechas (Figura 3).

En la hemangiomatosis capilar pulmonar se pueden afectar las estructuras vasculares tanto de venas como de capilares. Es necesario evaluar al pulmón con estudios de tomografía de alta re-

solución para detectar signos indistinguibles por otros métodos y diferenciarlos de otras causas de hipertensión pulmonar. Dicha distinción es importante debido a que el tratamiento vasodilatador empleado en la hipertensión pulmonar está contraindicado a los pacientes con hemangiomatosis capilar pulmonar.

La hemangiomatosis capilar pulmonar pertenece a un grupo heterogéneo de la hipertensión arterial pulmonar (clasificación clínica Evian) y también se incluye con la enfermedad pulmonar venooclusiva dentro de un subgrupo de hipertensión arterial pulmonar asociado con involucramiento capilar venoso.⁵ Se encuentra en el grupo 1 de la clasificación clínica actualizada de hipertensión pulmonar de Nice, en el apartado 1, junto con la enfermedad pulmonar venooclusiva.⁶ La enfermedad pulmonar venooclusiva tiene algunos signos indistinguibles de la hemangiomatosis capilar pulmonar; un dato importante para su diferenciación es el engrosamiento septal liso en la enfermedad pulmonar venooclusiva que, en el caso de la hemangiomatosis capilar pulmonar, es nodular.

Algunos autores consideran que la hemangiomatosis capilar pulmonar es una secuela de la enfermedad pulmonar venooclusiva y que la proliferación capilar es un intento por establecer una circulación colateral alrededor de las venas ocluidas. El trasplante pulmonar sigue siendo el único tratamiento definitivo; los trasplantes cardiopulmonares se reservan para pacientes con cardiopatías congénitas complejas. Sin embargo, entre otras medidas de tratamiento se encuentran inmunodepresores, terapia antiangiogénesis, neumonectomía y terapia sintomática.

CONCLUSIÓN

La hemangiomatosis capilar pulmonar es una enfermedad rara, benigna, pero que sin embargo tiene un desenlace mortal y debe ser considerada

siempre dentro de las posibilidades en los casos de hipertensión pulmonar idiopática. La tomografía d alta resolución es un excelente método para diagnosticar esta afección pero la biopsia es fundamental para su confirmación final. Se ha descrito que los trasplantes pulmonar o cardiopulmonar son los únicos tratamientos definitivos.

Agradecimientos

Agradezco al personal del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, en la Ciudad de México, D.F., especialmente al conjunto de Médicos Especialistas del Departamento de Neumología, así como al grupo de Técnicos Radiólogos y al Jefe del Departamento de Imagen del Instituto, el Dr. Sergio Andrés Criales Vera.

REFERENCIAS

1. Lawler L, Askin F. Pulmonary Capillary Hemangiomatosis, Multidetector Row CT Findings and Clinico-pathologic Correlation. *J Thorac Imaging* 2005;20(1).
2. Peña E, Dennie C, Veinot J, Hernández S. Pulmonary Hypertension: How the Radiologist Can Help. *RadioGraphics* 2012;32:9-32.
3. El-Gabaly M, Farver C, Budev M, Mohammed T-L. Pulmonary Capillary Hemangiomatosis Imaging Findings and Literature update. *J Comput Assist Tomogr* 2007;31(4).
4. Kothari S, Jagia P, Gupta A, Singh N, Ray R. Pulmonary Capillary Hemangiomatosis. *Circulation* 2009;120:352-354.
5. Tsai I, Tsai W, Wang K, Chen M, Liang K, Tsai H, et al. Comprehensive MDCT Evaluation of Patients with Pulmonary Hypertension: Diagnosing Underlying Causes With the Updated Dana Point 2008 Classification. *Am J Roentgenol* 2011;197:W471-W481.
6. Simonneau G, Gatzoulis M, Adatia I, Celermajer D, Denton Ch, Ghofrani A, et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62(25).