

Hemangiomas capilar pulmonar focal. Reporte de caso

Focal Pulmonary Capillary Hemangiomas. Case Report

Maynor Palma¹, Otto Orozco¹, Pablo Solórzano², Juan de León², José Arriola³

1. Unidad de Neumología, Hospital Roosevelt, Ciudad de Guatemala.
2. Departamento de Patología Anatómica y Clínica, Hospital Roosevelt, Ciudad de Guatemala.
3. Departamento de Cirugía, Hospital Roosevelt, Ciudad de Guatemala.

AUTOR RESPONSABLE:

Maynor Palma
enfermedadesrespiratorias@outlook.com

Resumen

La hemangiomas capilar pulmonar (HCP) es una causa rara de hipertensión pulmonar en la cual los pacientes generalmente son jóvenes con síntomas y signos relacionados a hipertensión pulmonar. El diagnóstico usualmente es post mortem. Típicamente es un proceso pulmonar difuso bilateral, pero puede ser focal en algunas ocasiones. Histológicamente, se caracteriza por crecimiento de los capilares pequeños en el intersticio y paredes alveolares. Esta proliferación de capilares puede invadir los vasos pulmonares pequeños y bronquios. Los reportes de HCP focal son escasos. Presentamos el caso de una mujer de 47 años diagnosticada con HCP focal.

Palabras claves: hemoptisis, hemangiomas capilar pulmonar.



NEUMOTECA

WEBINARS | CURSOS | CONGRESOS | CONFERENCIAS | SIMPOSIOS



Buen día ATS 2021
Virtual

ATS – ALAT – SEPAR

Abstract

Pulmonary Capillary Hemangiomas (PCH) is a rare cause of pulmonary hypertension in which patients are generally young with symptoms and signs related to pulmonary hypertension. The diagnosis is usually post mortem. It is typically a bilateral diffuse pulmonary process, but it can be focal on some occasions. Histologically, it is characterized by growth of small capillaries in the interstitium and alveolar walls, this proliferation of capillaries can invade the small pulmonary vessels and bronchi. Reports of focal PCH are scarce, we present the case of a 47 year-old woman diagnosed with focal PCH.

Keywords: Hemoptysis, Pulmonary Capillary Hemangiomas.

Introducción

El primer caso de HCP fue descrito por Wagenvoort et al. en 1978.¹ Esta enfermedad rara causa hipertensión pulmonar² y cerca del 30% de los casos presentan hemoptisis.³ El diagnóstico usualmente es post mortem.⁴ La mayoría de los casos reportados con HCP muestran afección pulmonar bilateral y existen pocas publicaciones que describan de manera detallada casos de HCP focal. El tratamiento de elección se desconoce, sin embargo, algunas alternativas son: trasplante pulmonar, neumonectomía e interferón 2 alfa.⁵

Caso clínico

Mujer de 47 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, no fumadora. Acudió a nuestra institución con cuadro de tos hemoptoica de dos meses asociado a diaforesis nocturna. A su ingreso: afebril, con signos vitales dentro de límites normales, con oximetría de pulso 92% aire ambiente. Al examen físico se destacó únicamente estertores crepitantes finos ocasionales en región infraescapular derecha.

Los estudios complementarios y la radiografía de tórax (Figura 1), sin alteraciones. La tomografía torácica (Figura 2) evidenció una lesión hipodensa heterogénea en lóbulo superior derecho de 5 x 4 cm, de 60 UH más reforzamiento con el medio de contraste aso-



Figura 1. Rayos X tórax de ingreso sin alteraciones aparentes.

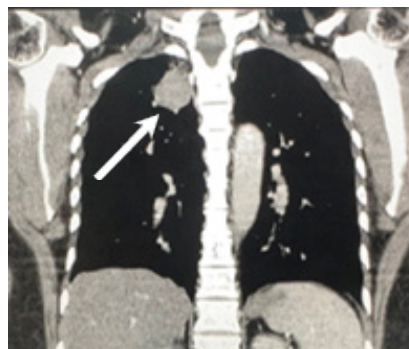


Figura 2. TC de tórax corte coronal, se aprecia lesión hipodensa (flecha) en lóbulo superior derecho.



Figura 3. Videobroncoscopia flexible muestra sangrado activo en bronquio del lóbulo superior derecho (flecha).

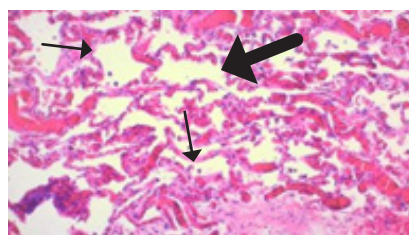


Figura 4. Sección histológica (H-E) 4x muestra engrosamiento de tabiques alveolares secundario a proliferación de canales vasculares de calibre capilar (flecha) con cambios congestivos acentuados (cabeza de flecha).

ciada a adenomegalias en las regiones 4R y 7 sin datos sugerentes de hipertensión pulmonar.

La broncoscopia flexible mostró sangrado no activo proveniente del segmento posterior del lóbulo superior derecho (Figura 3). Del lavado bronquial, los cultivos fueron negativos y la citología sin células ma-

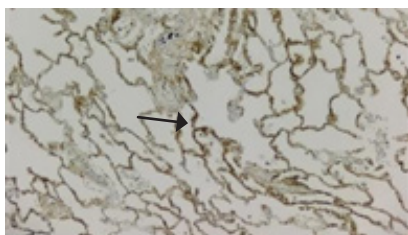


Figura 5. Reacción de inmunohistoquímica para CD34 resalta la proliferación de vasos capilares que están revestidos por células endoteliales que son positivas para CD34 (flecha).

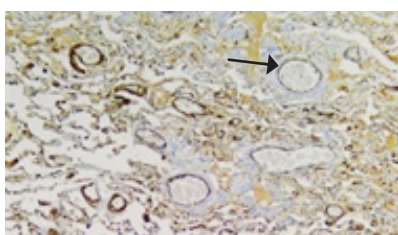


Figura 6. Reacción de inmunohistoquímica para Factor VIII. Se observa proliferación de vasos capilares que están revestidos por células endoteliales positivas a Factor VIII (flecha).

lignas. La patología de la estación ganglionar 7 tomada por ultrasonido endobronquial (EBUS, por sus siglas en inglés) reportó elementos linfoides reactivos, sin evidencia de células atípicas.

Se le realizó lobectomía superior derecha con vaciamiento ganglionar y se diagnosticó hemangiomas capilar pulmonar focal por hallazgos microscópicos (Figura 4) e inmunohistoquímicos positivos para CD34 y Factor VIII (Figuras 5 y 6). La evolución intrahospitalaria fue buena, sin presentar nuevamente hemoptisis; por estabilidad clínica se indicó el alta a domicilio y actualmente se encuentra en seguimiento vía consulta externa.

Discusión

En la actualidad, las publicaciones de hemangiomas capilar pulmonar focal (HCP) son escasas, incluyen únicamente reportes y series de casos.⁵

La HCP junto con la enfermedad pulmonar venooclusiva (EPVO) son causas de hipertensión arterial pulmonar (HAP) del grupo 1.⁶ Sin embargo, los pacientes con HCP pueden o no desarrollar HAP.⁷

Se desconoce la etiología de la HCP y se ha propuesto que puede ser genética con casos esporádicos y familiares (autosómicos recesivos) asociados a mutaciones en el gen del factor de iniciación de la traducción 2 α quinasa 4 eucariota (EIF2AK4): dicha mu-

tación se ha identificado con mayor frecuencia en la forma hereditaria que la esporádica.^{8,9}

Clínicamente, pueden presentar disnea, hemoptisis, fiebre y crepitantes a la auscultación¹⁰, pero ninguno de estos síntomas es patognomónico, por lo que se han propuesto puntajes clínicos de predicción para un diagnóstico clínico temprano¹¹ con buena sensibilidad y especificidad para los casos con afección bilateral.

En esta paciente se ve una presentación atípica de HCP por su localización unilateral, considerando que generalmente causa afección bilateral en los estudios de imágenes.¹² Inicialmente, sospechamos que podría ser una tumoración como adenocarcinoma o tumor del surco pulmonar superior; por tal motivo se realizó EBUS, el cual no reportó atipia o malignidad. Dado que la lesión era limitada, se decidió realizar lobectomía superior derecha y la paciente tuvo una buena evolución.

La presentación focal de HCP es muy rara por lo que Havlik et al. realizaron una revisión de 140 autopsias desde 1996 a 1999 en el Centro Médico de Asuntos de Veteranos, Albuquerque, Nuevo México, EUA, y encontraron una incidencia de 5,7%.⁵ Ninguno de los casos reportados reveló lesiones en el lóbulo superior derecho. Los rangos de edades de HCP descrito van de 6-71 años, siendo la mitad de género femenino.

Este caso comparte algunas similitudes con los reportados de HCP focal en la literatura mundial. Concretamente, que no tenía afección bilateral en tomografía; no se documentó hipertensión pulmonar mediante ecocardiografía tras-torácica ni presentó datos sugerentes en la TC de tórax; la localización (lóbulo superior derecho) fue particular, ya que en otros reportes no se documentó afección a ese nivel. Sin embargo, debemos mencionar algunas diferencias en comparación con la serie de 8 casos con HCP focal de Havlik, específicamente, la edad (media de 68 años) y el género predominante (masculino).

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentra la EPVO, pero los hallazgos histológicos son los que las diferencian.¹³

El diagnóstico de HCP es histológico y se caracteriza por una proliferación anormal de capilares pequeños de paredes delgadas que provocan la expansión de los tabiques alveolares. Los núcleos de las células endoteliales dentro de estas lesiones son suaves, sin atipia citológica ni actividad mitótica.¹³ Este caso contiene los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos clásicos de HCP.¹⁴ El tratamiento ideal aún no está establecido, siendo el trasplante pulmonar una

opción. El pronóstico es malo, con una media de sobrevivencia de 3 años después del diagnóstico.

Conclusión

Este es el primer caso reportado de HCP en nuestra institución, el cual nos hace recordar la importancia de un abordaje protocolizado de las lesiones pulmonares para encontrar el diagnóstico que, en ocasiones, su etiología puede ser muy excepcional.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses.

Referencias

1. Wagenvoort CA, Beetstra A, Spijker J. Capillary haemangiomas of the lungs. *Histopathology* 1978;2: 401-406.
2. Masur Y, Remberger K, Hofer M. Pulmonary capillary hemangiomas as a rare cause of pulmonary hypertension. *Pathol Res Pract* 1996; 192:290-295.
3. Faber CN, Yousem SA, Dauber JH et al. Pulmonary capillary hemangiomas: a report of three cases and a review of the literature. *Am Rev Respir Dis* 1989; 140: 808-813.
4. Tron V, Magee F, Wright JL et al. Pulmonary capillary hemangiomas. *Hum Pathol* 1986; 17:1144-1150.
5. Havlik DM, Massie LW, Williams WL et al. Pulmonary Capillary Hemangiomas-Like Foci: An Autopsy Study of 8 cases. *Am J Clin Pathol* 2000; 113:655-662.
6. Lau EM, Humbert M. A critical appraisal of the updated 2014 nice pulmonary hypertension classification system. *Can J Cardiol* 2015;31(4): 367-374.
7. Umezumi H, Naito M, Yagisawa K, Hattori A, Aizawa Y. An autopsy case of pulmonary capillary hemangiomas without evidence of pulmonary hypertension. *Virchows Arch* 2001;439(4):586-592.
8. Best DH, Sumner KL, Austin ED et al. EIF2AK4 mutations in pulmonary capillary hemangiomas. *Chest* 2014;145(2):231-236.
9. Lijiang M, Ruijun B. Pulmonary capillary hemangiomas: a focus on the EIF2AK4 mutation in onset and pathogenesis. *Appl Clin Genet* 2015; 7:8:181-8.
10. Almagro P, Julià J, Sunjaume M et al. Pulmonary capillary hemangiomas associated with primary pulmonary hypertension: report of 2 new cases and review of 35 cases from the literature. *Medicine (Baltimore)* 2002;81(6):417-424.
11. Ogawa A, Takahashi Y, Matsubara H. Clinical prediction score for identifying patients with pulmonary veno-occlusive disease/pulmonary capillary hemangiomas. *J Cardiol* 2018; 72: 255-260.
12. Lippert JL, White CS, Cameron EW et al. Pulmonary capillary hemangiomas: radiographic appearance. *J Thorac Imaging* 1998; 13:49-51.
13. Mary C. O'Keefe, Miriam D. Post; Pulmonary Capillary Hemangiomas: A Rare Cause of Pulmonary Hypertension. *Arch Pathol Lab Med* 2015; 139 (2): 274-277.
14. Zander D, Farver C. *Pulmonary Pathology. Segunda Edición. Volume of the Series "Foundations in Diagnostic Pathology". Elsevier, 2018.*