

## CARTA AL DIRECTOR

**Microangiopatía trombótica tumoral pulmonar: el reto de un diagnóstico precoz****A. Gómez-Larrauri<sup>a</sup>, G. Unanue<sup>b</sup>, J.L. Lobo<sup>a</sup>**<sup>a</sup>Servicio de Neumología, <sup>b</sup>Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario de Álava. Vitoria-Gasteiz.

Rev Patol Respir. 2017; 20(3): 105-106

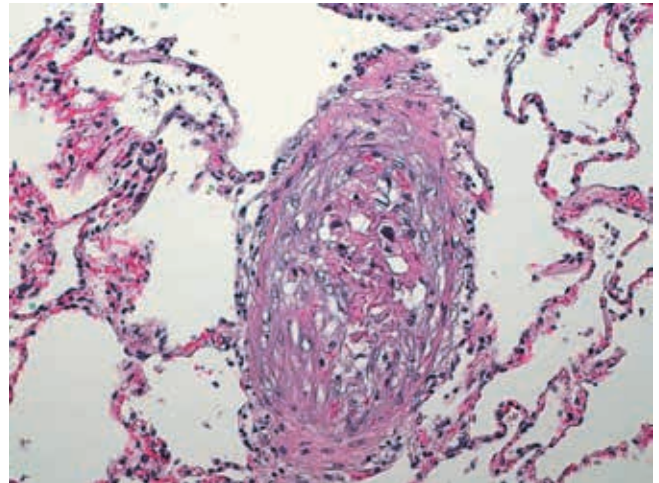
*Sr. Director:*

La microangiopatía trombótica tumoral pulmonar (MTTP) es una entidad poco conocida que se caracteriza por una proliferación generalizada fibrocelular de la íntima de las arteriolas pulmonares en pacientes con adenocarcinomas diseminados<sup>1</sup>. Aunque frecuentemente coexiste con metástasis múltiples y/o linfangitis, es una entidad conceptualmente distinta, reactiva, que podría hipotéticamente revertirse con tratamiento adecuado.

Exponemos el caso de una paciente en quien, como es habitual, el diagnóstico solo pudo hacerse en la necropsia. Se trataba de una mujer de 60 años recientemente diagnosticada de neoplasia de mama diseminada (metástasis hepáticas y cerebrales), que acudió al hospital por disnea progresiva de 5 días, sin otros síntomas acompañantes. La exploración era anodina, a excepción de taquipnea y desaturación transcutánea, y la radiografía de tórax era normal. La angioTAC descartaba obstrucciones arteriales o enfermedad parenquimatosa difusa, pero constataba dilatación de la arteria pulmonar y cavidades derechas, que el ecocardiograma confirmaba, además de cuantificar una hipertensión pulmonar severa (PAPs 69 mmHg) con significativa disfunción ventricular derecha (TAPSE: 14 mm), sin derrame pericárdico.

La evolución fue rápidamente progresiva hasta el fallecimiento el segundo día de estancia hospitalaria. La necropsia no mostraba hallazgos macroscópicos, pero en el estudio microscópico se constató una afectación obstructiva microvascular panlobular bilateral, con llamativa hiperplasia endotelial y presencia solo aislada de células tumorales, sin evidencia de tromboembolismo (Fig. 1). El diagnóstico definitivo fue una microangiopatía trombótica tumoral pulmonar (MTTP).

Los pulmones son órganos diana para émbolos que llegan de la circulación sistémica; en el caso de la MTTP, las células tumorales atrapadas, por razones desconocidas, son capaces de poner en marcha un mecanismo de coagulación,



**Figura 1.** Muestra histológica, tinción H&E, 20X. Imagen real del caso presentado. Rama arterial pulmonar de pequeño calibre con hiperplasia endotelial que ocluye la luz vascular y presencia de aisladas células tumorales.

y proliferación fibrocelular de la íntima, que puede llevar a la hipertensión pulmonar y cor pulmonale subagudo. Es una entidad muy infrecuente que se asocia sobre todo a adenocarcinomas (estómago, mama, etc.). El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y, aunque ocasionalmente se ha logrado mediante biopsia transbronquial<sup>2</sup> o citología de aspirado sanguíneo<sup>3</sup> por catéter en la arteria pulmonar, lo habitual es que no pueda realizarse ninguna técnica diagnóstica en vivo.

El pronóstico es nefasto; la duración media de los síntomas suele ser de un mes y la supervivencia promedio de solo 5 días tras el ingreso<sup>4</sup>.

El tratamiento resulta habitualmente infructuoso pues los anticoagulantes y los citostáticos resultan ineficaces. En la

*Correspondencia:* Dra. Ana Gómez-Larrauri. Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Álava. Calle Jose Atxotegi, s/n.

01009 Vitoria-Gasteiz (Álava). E-mail: ana.gomezlarrauri@osakidetza.eus

*Recibido:* 15 de marzo de 2017; *Aceptado:* 19 de julio de 2017

actualidad, tras la descripción de respuestas drásticas con imatinib<sup>2</sup>, el interés está puesto en los fármacos moduladores de la proliferación endotelial (sobre todo del factor de crecimiento derivado de las plaquetas<sup>2,3,5</sup>), aunque la baja incidencia de la enfermedad, su tardía detección y la rápida evolución que habitualmente presentan los pacientes limitan mucho las posibilidades de encontrar tratamientos efectivos.

Como conclusión, podemos decir que la MTTP es una forma excepcional de hipertensión pulmonar, de mecanismos fisiopatológicos mal entendidos, probablemente desencadenados por el efecto proliferativo que sobre el endotelio vascular tienen algunas sustancias producidas por células neoplásicas atrapadas en la circulación pulmonar periférica. Su evolución espontánea es rápidamente fatal y la respuesta al tratamiento convencional muy pobre. Sin embargo, las posibilidades de manipulación farmacológica que se intuyen con los nuevos abordajes terapéuticos obligan a extremar la sospecha y la rapidez en el diagnóstico.

## Bibliografía

1. Von Herbay A, Illes A, Waldherr R, Otto HF. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy with pulmonary hypertension. *Cancer*. 1990; 66: 587-592.
2. Ogawa A, Yamadori I, Matsubara O, Matsubara H. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy with circulatory failure treated with imatinib. *Intern Med*. 2013; 52: 1927-30.
3. Higo K, Kubota K, Takeda A, Higashi M, Ohishi M. Successful Antemortem diagnosis and treatment of pulmonary tumor thrombotic microangiopathy. *Intern Med*. 2014; 53: 2595-9.
4. Fujishiro T, Shuto K, Shiratori T, Kono T, Akutsu Y, Uesato M, et al. A case report of pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM) caused by esophageal squamous cell carcinoma. *Esophagus*. 2013; 10: 247-51.
5. Minatsuki S, Miura I, Yao A, Abe H, Muraoka H, Tanaka M, et al. Platelet-derived growth factor receptor-tyrosine kinase inhibitor, imatinib, is effective for treating pulmonary hypertension induced by pulmonary tumor thrombotic microangiopathy. *Int Heart J*. 2015; 56: 245-8.