



Figura 1. Radiografía de tórax del paciente al ingreso que muestra infiltrados alveolares difusos y extendidos por todo el pulmón izquierdo y campo medio del pulmón derecho.

36 °C/2,5% CO₂). Se analizó por MALDI-TOF MS (Bruker Daltonics) y coincidió con *Legionella spp.* con un score de 1,99.

La infección por *L. maceachernii* se presenta sobre todo como neumonía², aunque se ha descrito recientemente un caso de infección de tejidos blandos³. Los 6 pacientes descritos hasta la fecha tenían enfermedades subyacentes, como infección por VIH, mieloma múltiple, fibrosis pulmonar, lupus eritematoso sistémico y anemia hemolítica autoinmune, o bien se habían sometido a un

trasplante de hígado. Todos fallecieron excepto un único paciente. La desaparición de *L. maceachernii* de los pulmones de ratones infectados es relativamente rápida en comparación con otras especies⁴, por lo que la alta mortalidad podría deberse a la presencia concomitante de una enfermedad subyacente.

Bibliografía

1. Templeton KE, Scheltinga SA, Sillekens P, Crielaard JW, van Dam AP, Goossens H, et al. Development and clinical evaluation of an internally controlled, single-tube multiplex real-time PCR assay for detection of *Legionella pneumophila* and other *Legionella* species. *J Clin Microbiol.* 2003;41:4016-21.
2. Yu H, Higa F, Koide M, Haranaga S, Yara S, Tateyama M, et al. Lung abscess caused by *Legionella* species: Implication of the immune status of hosts. *Intern Med.* 2009;48:1997-2002.
3. Chee CE, Baddour LM. *Legionella maceachernii* soft tissue infection. *Am J Med Sci.* 2007;334:410-3.
4. Buse HY, Brehm A, Santo Domingo JW, Ashbolt NJ. Screening-level assays for potentially human-infectious environmental *Legionella spp.* *J Microbiol.* 2011;49:200-7.

Eirini Pasparaki^{a,b}, Dimosthenis Chochlakis^{c,*}, Angeliki Damianaki^b y Anna Psaroulaki^{a,c}

^a Laboratorio de Bacteriología Clínica, Parasitología, Zoonosis y Medicina Geográfica, Facultad de Medicina, Universidad de Creta, Heraklion, Grecia

^b Consulta de Pulmón, Hospital general de Chania, Creta, Grecia

^c Laboratorio Regional de Salud Pública de Creta, Heraklion, Grecia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: surreydimos@hotmail.com (D. Chochlakis).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.05.010>

Hemangiomas capilar pulmonar: un reto diagnóstico



Pulmonary capillary hemangiomatosis: A diagnostic challenge

La hemangiomas capilar pulmonar (HCP) es una neoplasia maligna pulmonar de bajo grado en la que se produce una proliferación intersticial de los capilares sanguíneos, afectando a pacientes de cualquier edad o sexo. El pronóstico es malo, con una supervivencia media estimada de 36 meses¹.

Un exfumador de 53 años de edad (39 paquetes/año) acudió por empeoramiento de su disnea de esfuerzo de 4 años de evolución y fatiga. Al ingreso, el paciente presentaba taquipnea importante (frecuencia respiratoria de 35 respiraciones/min) secundaria a hipoxemia grave (40,5 mmHg). El electrocardiograma mostró intervalo PR de 140 milisegundos, con onda P pulmonar, bloqueo de rama derecha y frecuencia cardíaca de 94 lat/min. Los resultados analíticos fueron normales. No se realizó exploración completa de la función pulmonar por negativa del paciente. La espirometría reveló una alteración ventilatoria obstructiva leve no reversible con broncodilatadores. En la radiografía simple de tórax se observó congestión hilar no específica (no se muestra) y el ecocardiograma mostró hipocinesia grave del ventrículo derecho, acompañada de importante dilatación de la aurícula derecha con presión sistólica estimada de la arteria pulmonar de 70 mmHg. El paciente rechazó la realización de cateterismo cardíaco derecho. Se descartó enfermedad pulmonar tromboembólica tras realización de tomografía computarizada (TC) con contraste. Los principales hallazgos radiológicos se ilustran en la [figura 1](#), paneles a y b. Se inició trata-

miento oral con carvedilol (12,5 mg/día) y furosemida (125 mg/día) y se dio de alta al paciente con cuidados de apoyo. Fue reingresado a los 3 meses por empeoramiento clínico y se realizaron más exploraciones. En ese momento, más del 90% de las células obtenidas por lavado broncoalveolar se teñían con azul de Prusia de Perl, indicativo de depósito de hierro, y las características de la biopsia de pulmón sugerían HCP ([fig. 1c y d](#)). El paciente fue derivado a un centro de trasplante de pulmón. Su estado clínico es todavía grave, pero estable hasta la fecha pasados 50,4 meses desde el diagnóstico.

Describimos un caso de HCP con una evolución clínica inusualmente larga (6 años a partir de la manifestación clínica) y un patrón radiológico no específico. La HCP puede parecer clínicamente una hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPI) o una enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP). Es esencial hacer diagnóstico diferencial con HAPI, porque los vasodilatadores pulmonares pueden causar edema pulmonar masivo en los pacientes con HCP o EVOP². Es útil realizar una caracterización radiológica mediante TCAR de tórax, pero es indispensable confirmar mediante biopsia pulmonar³. En nuestro paciente, el aspecto radiológico del tórax en TCAR no era el típico de HCP porque no había nódulos pulmonares centrilobulares⁴ y el diagnóstico final se basó en los resultados de anatomía patológica. La HCP se caracteriza por el engrosamiento de las paredes alveolares debido a la proliferación capilar. La infiltración y la compresión de las venas pulmonares por los capilares invasores pueden dar lugar a EVOP secundaria. Se puede diferenciar la HCP de la HAPI o la EVOP basándose en el diámetro de los capilares pulmonares nuevos (más grandes en EVOP > HCP > HAPI) y el tamaño de los nódulos centrilobulares (más grandes en HCP que en

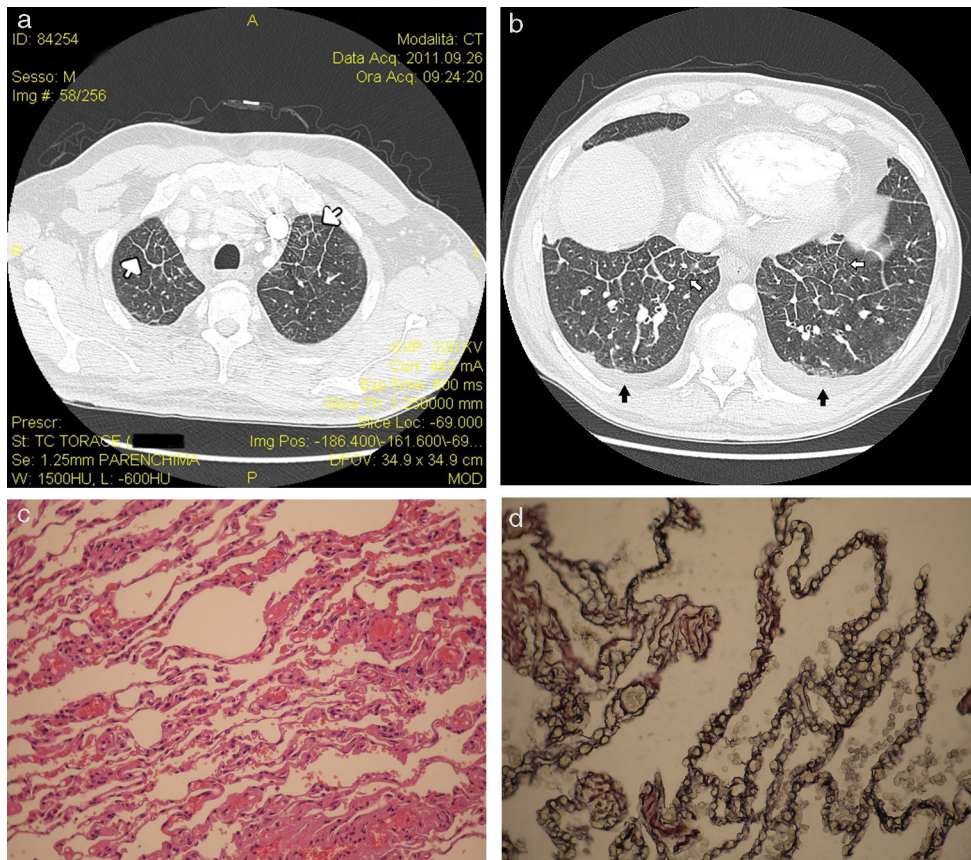


Figura 1. Reconstrucción volumétrica con TCAR en ventana de parénquima de los lóbulos pulmonares superior (a) e inferior (b) mostrando engrosamiento liso multifocal de los septos interlobulillares (flechas blancas) y derrame pleural bilateral leve (flechas negras). Las características histopatológicas (c) incluyeron engrosamiento marcado de los septos interlobulillares y las paredes alveolares, ocupados por una extensa proliferación de vasos sanguíneos de pared delgada y pequeñas áreas de inflamación linfocítica intersticial (tinción de hematoxilina y eosina; magnificación 30 ×). Las células endoteliales eran positivas a tinción con el anticuerpo monoclonal CD31 (d) (magnificación 40 ×).

EPVO; inexistentes en HAPI⁵). También se pueden detectar fibrosis intersticial, hemosiderosis y cambios debido a la hipertensión arterial pulmonar.

Los clínicos y los radiólogos deben tener en cuenta la HCP, porque la detección precoz puede mejorar el manejo del paciente. La HCP se comporta como una neoplasia vascular maligna no metastásica de bajo grado, con lenta progresión clínica. El pronóstico es malo y el trasplante de pulmón representa el tratamiento definitivo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Almagro P, Julià J, Sanjaume M, González G, Casalots J, Heredia JL, et al. Pulmonary capillary hemangiomatosis associated with primary pulmonary hypertension: Report of 2 new cases and review of 35 cases from the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2002;81:417-24.
2. Ogawa A, Miyaji K, Yamadori I, Shinno Y, Miura A, Kusano KF, et al. Safety and efficacy of epoprostenol therapy in pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. *Circ J*. 2012;76:1729-36.
3. Frazier AA, Franks TJ, Mohammed TL, Ozbudeck IH, Galvin JR. From the archives of AFIP-Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. *RadioGraphics*. 2007;27:867-82.

4. Miura A, Akagi S, Nakamura K, Ohta-Ogo K, Hashimoto K, Nagase S, et al. Different sizes of centrilobular ground glass opacities in chest high resolution computed tomography of patients with pulmonary veno-occlusive disease and patients with pulmonary capillary hemangiomatosis. *Cardiovasc Path*. 2013;22:287-93.
5. Miura A, Nakamura K, Kusano KF, Matsubara H, Ogawa A, Akagi S, et al. Three-dimensional structure of pulmonary capillary vessels in patients with pulmonary hypertension. *Circulation*. 2010;121:2151-3.

Gaetano Rea^a, Tullio Valente^b, Nicolina de Rosa^c, Massimo Muto^a, Daniela Berritto^c y Marialuisa Bocchino^{d,*}

^a Departamento de Radiología, Ospedale Monaldi, Nápoles, Italia

^b Departamento de Patología, Ospedale Monaldi, Nápoles, Italia

^c Departamento de Radiología «Magrassi-Lanzara», Seconda Università degli Studi di Napoli, Nápoles, Italia

^d Departamento de Medicina Clínica y Cirugía, Sección de Medicina Respiratoria, Università degli Studi di Napoli Federico II, Nápoles, Italia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marialuisa.bocchino@unina.it (M. Bocchino).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.06.008>