

**100ª Reunión Territorial Valenciana de la Sociedad Española de Anatomía Patológica.**  
**Patología pulmonar y mediastínica.**

# **VALORACIÓN POSTMORTEM DEL ESTADIO EN PATOLOGÍA VASCULAR PULMONAR**

**Sonia Cigüenza Sancho, María José González Fernández,  
Ana Teruel del Valle, F. Ignacio Aranda López.**

**Hospital General Universitario de Alicante**  
**2 de diciembre de 2011**



# SOLICITUD DE AUTOPSIA

- Varón 67 años
- Antecedentes patológicos:
  - Hipertensión arterial pulmonar idiopática grado IV NYHA y progresión de la enfermedad a pesar de triple tratamiento combinado.
  - Insuficiencia respiratoria crónica grave agudizada. Hipoxemia refractaria.
  - Portador de reservorio.
  - Insuficiencia cardíaca crónica. Disfunción de ventrículo derecho. Flutter auricular revertido farmacológicamente.
  - Secuelas de TBC. SAOS moderado.
  - Otros: DM tipo 2. Insuficiencia renal crónica. Poliposis colon. Glaucoma OI. Dependencia para las ABVD. Estudio probable artritis gotosa.
  - IQx: colecistectomía, 4 queratoplastias OD.
- Tto habitual: O2, epoprostenol, bosentán, revatio, digoxina, omeprazol, sertralina, atorvastatina, seguril, insulina NPH, deprax, trangorex, anticoagulación (Hem).

# AUTOPSIA CLÍNICA

## ■ EXAMEN EXTERNO

- ☐ Sexo: varón.
- ☐ Edad: 67 años, aparenta edad cronológica.
- ☐ Sin alteraciones macroscópicas externas evidentes en:
  - Cabeza, ojos, orejas, nariz, boca.
  - Abdomen, genitales externos y extremidades.
  - Piel: livideces postmortem.
  - Tórax: reservorio infraclavicular derecho.

## ■ EXAMEN INTERNO

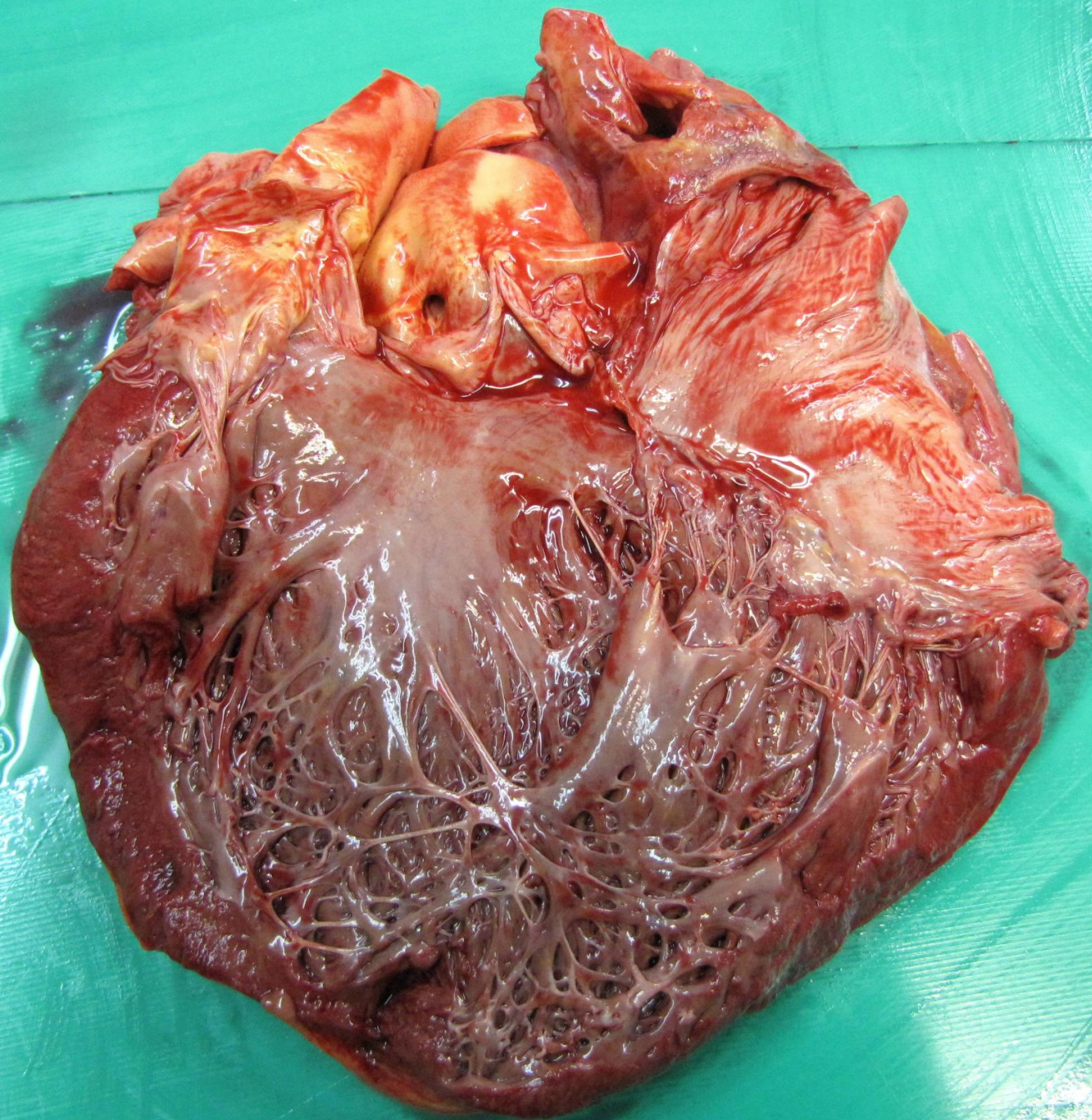
- ☐ A la apertura de cavidades torácica, abdominal y pélvica no se observan alteraciones macroscópicas de los órganos internos.

# DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA

## ■ CARDIOPULMONAR:

- Corazón: peso: 594 gr. Cardiomegalia.
- V.D.: 5 mm. V.I.: 19 mm.
- Válvula mitral: 73 mm. Válvula tricúspide : 100 mm. Válvula pulmonar : 77 mm. Válvula aórtica: 84 mm. Calcificada.
- Coronarias: sin alteraciones macroscópicas evidentes.
- Aorta: paredes de aorta torácica y abdominal con placas de ateroma, también a la salida de ambas arterias renales.
- Pulmón: peso derecho: 1174 gr. Peso izquierdo: 847 gr. Adherencias pleurocostales izquierdas. Ambos con peso aumentado sin consolidaciones u otras lesiones focales macroscópicas.
- Tráquea y laringe: sin alteraciones macroscópicas evidentes.











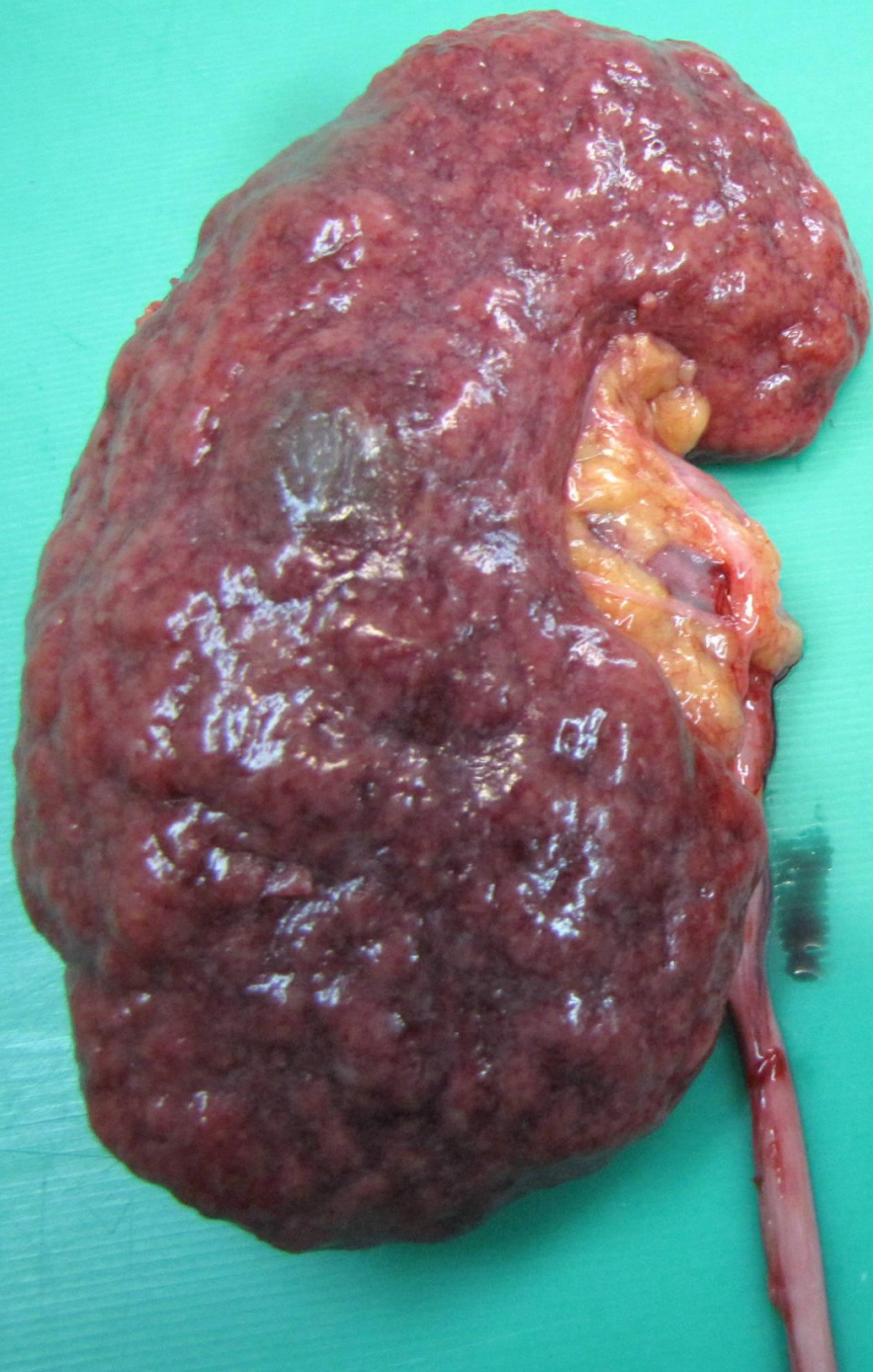
# DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA

## ■ GASTROINTESTINAL - DIGESTIVO:

- Esófago y estómago: gastritis atrófica y mínima gastritis petequial.
- Duodeno, intestino delgado e intestino grueso: a su apertura no se observan pólipos intestinales.
- Hígado: peso: 1564 gr. Sin alteraciones macroscópicas evidentes.
- Vesícula biliar: colecistectomizado.
- Páncreas: peso: 126 gr. Sin alteraciones macroscópicas evidentes.

## ■ GENITOURINARIO:

- Riñones: peso derecho: 142 gr. Peso izquierdo: 158 gr. Ambos riñones presentan superficie granujienta y varias formaciones quísticas superficiales de paredes finas y contenido seroso, de 1,5 cm de diámetro. Cortical adelgazada.
- Vejiga urinaria y próstata: sin alteraciones macroscópicas evidentes.





# DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA

## ■ HEMATOLÓGICO:

- Bazo: 393 gr. Esplenomegalia leve.
- Ganglios linfáticos: ganglios hiliares pulmonares de aspecto antracótico.

## ■ ENDOCRINO:

- Suprarrenal: peso derecha: 15 gr. Peso izquierda: 21 gr. Sin alteraciones macroscópicas evidentes.
- Tiroides: peso: 50 gr. Sin alteraciones macroscópicas evidentes.

## ■ SISTEMA NERVIOSO:

- Cerebro: 1364 gr. Placa de ateroma en a. basilar. Lesión hemorrágica en lóbulo parietal izquierdo (2 cm). Meninges y corteza sin alteraciones.





# DIAGNÓSTICOS MACROSCÓPICOS PROVISIONALES

Cadáver de varón de 67 años de edad, que muestra:

- Pulmones aumentados de peso sin lesiones focales.
- Cardiomegalia.
- Esplenomegalia leve.
- Ambos riñones atróficos y con quistes serosos superficiales.
- Aterosclerosis.
- Lesión cerebral hemorrágica en lóbulo parietal izquierdo.

## **CAUSA PROBABLE DE MUERTE**

Éxito probablemente secundario a patología respiratoria conocida.  
Diagnóstico definitivo tras estudio microscópico.

# HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

- Varias alteraciones con diferentes etiologías pero similar presentación clínica y a veces igual respuesta a tto médico.
- Sistema de clasificación ([Heath y Edwards, 1958](#)): basado en estudios con pacientes con patología cardíaca congénita.
- Gradúa la severidad solamente por la valoración histológica.
- Revisado recientemente → se aplica al contexto de enfermedad cardíaca congénita (intentos de extrapolar la gradación a otros términos de HTP pueden ser problemáticos).
- Evaluar HE/IHQ: estado arterias, venas, linfáticos y parénquima pulmonar.





# CLASIFICACIÓN HEATH Y EDWARDS

**Grado I** - Hipertrofia de la media de las arterias pulmonares y muscularización de las arteriolas.

**Grado II** - Proliferación intimal celular arterial, normalmente con reacción endotelial celular.

**Grado III** - La fibrosis laminar intimal concéntrica se hace más prominente en las arterias musculares.

**Grado IV** - Dilatación progresiva generalizada de pequeñas arterias junto a desarrollo de lesiones plexiformes.

**Grado V** - Lesiones plexiformes y angiomatoides prominentes; depósito de hemosiderina presente.

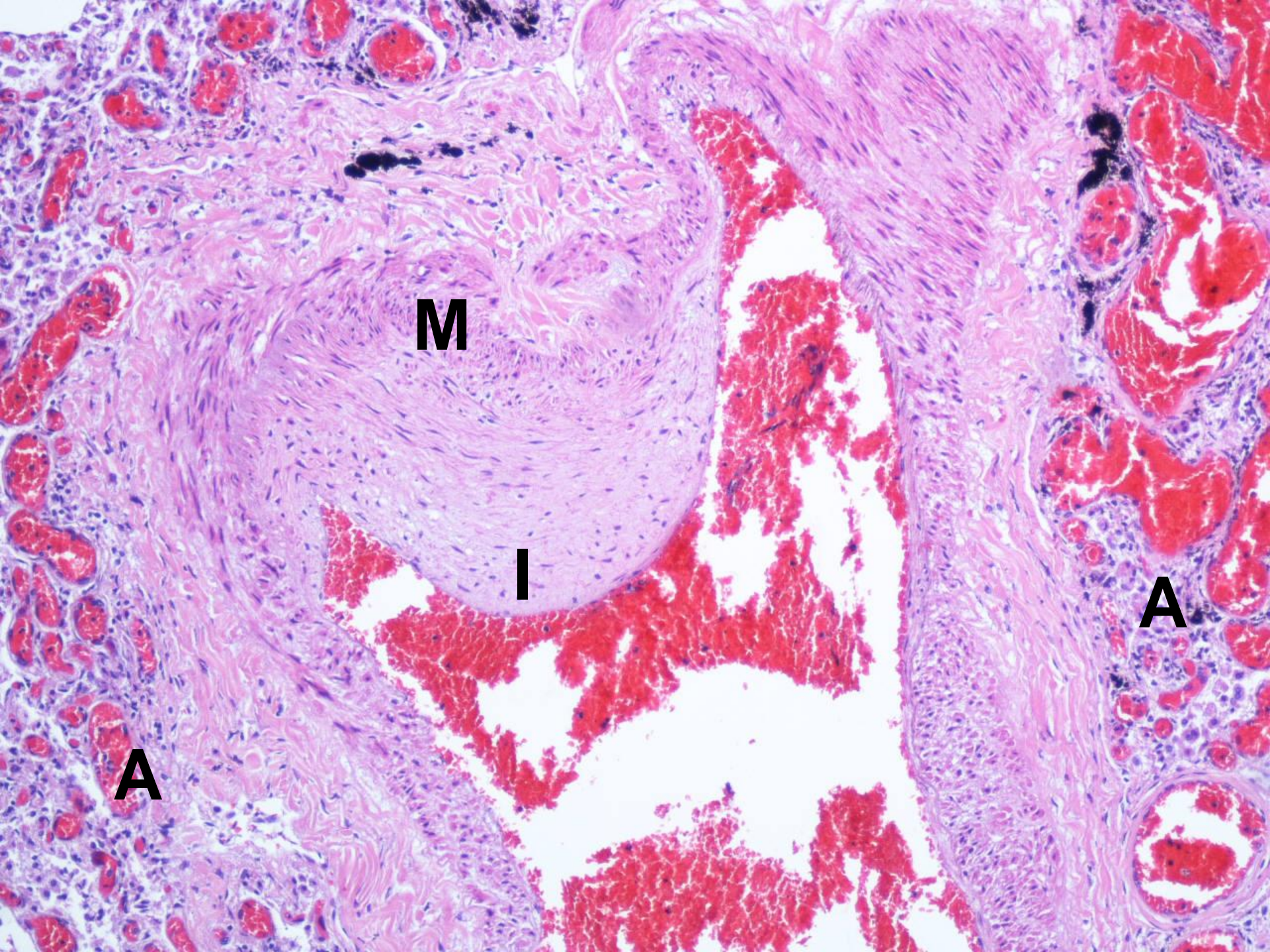
**Grado VI** - Arteritis necrotizante.

# CLASIFICACIÓN HEATH Y EDWARDS

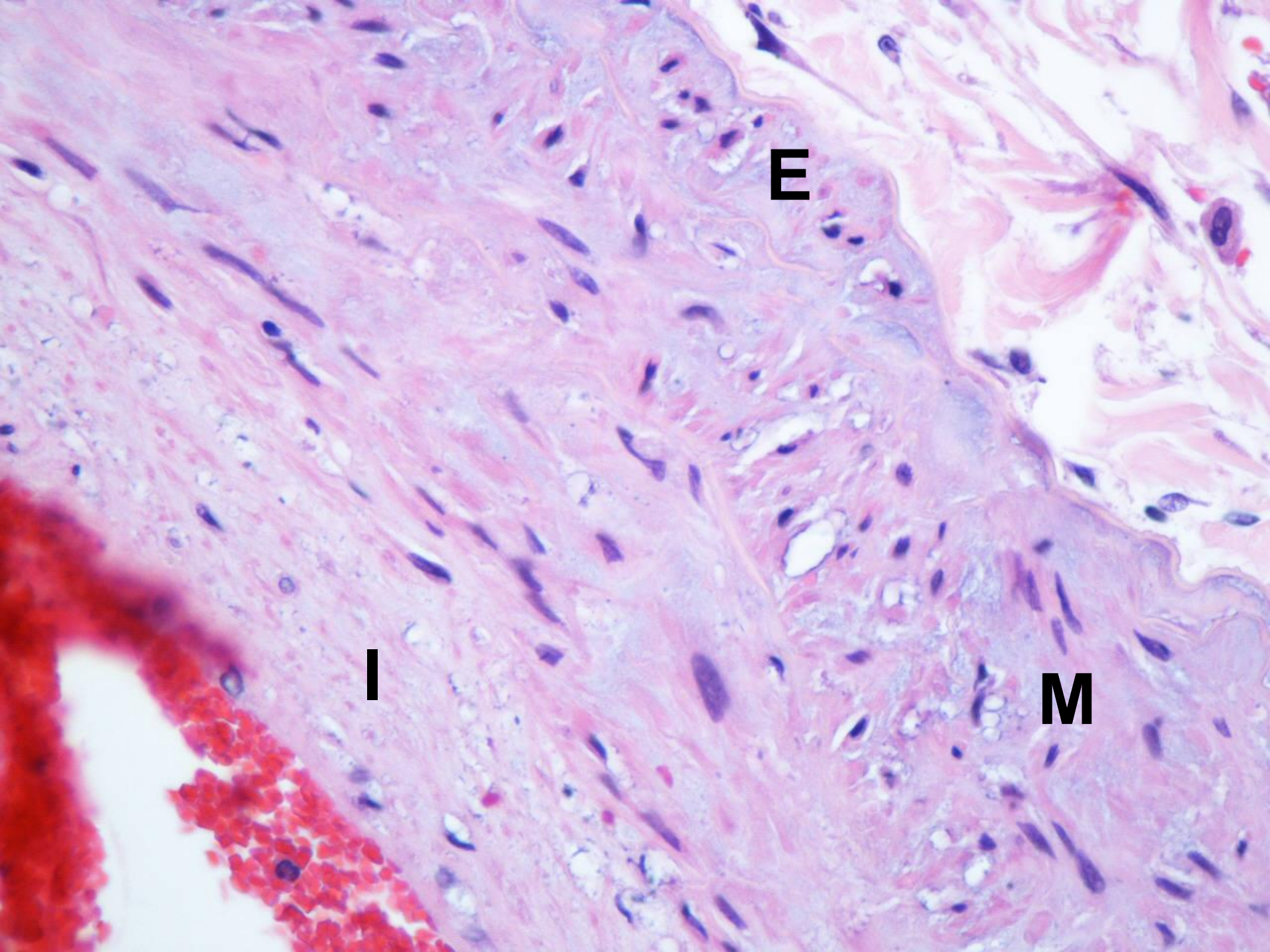
## 1) Hipertrofia medial.

- La lesión **más temprana** en desarrollarse y la más extendida.
- El engrosamiento de la media se puede atribuir tanto a un aumento del número de células musculares lisas como al aumento de su tamaño.
- Las pequeñas arteriolas normalmente no están muscularizadas y pueden desarrollar una capa de músculo liso en el proceso referido como ***muscularización de arteriolas***.
- La íntima sufre además proliferación celular de miofibroblastos y c. musculares lisas, con un pequeño depósito de elastina o colágeno que puede formar una **fibrosis íntima laminar concéntrica** en “*capas de cebolla*”, con fuerte tendencia a obliterar la luz central.
- Se cree que la dilatación de segmentos arteriales distales es el resultado de una incompetencia muscular y de un aumento de la presión luminal, que resulta en grandes **lesiones angiomaatoides / dilataciones**.











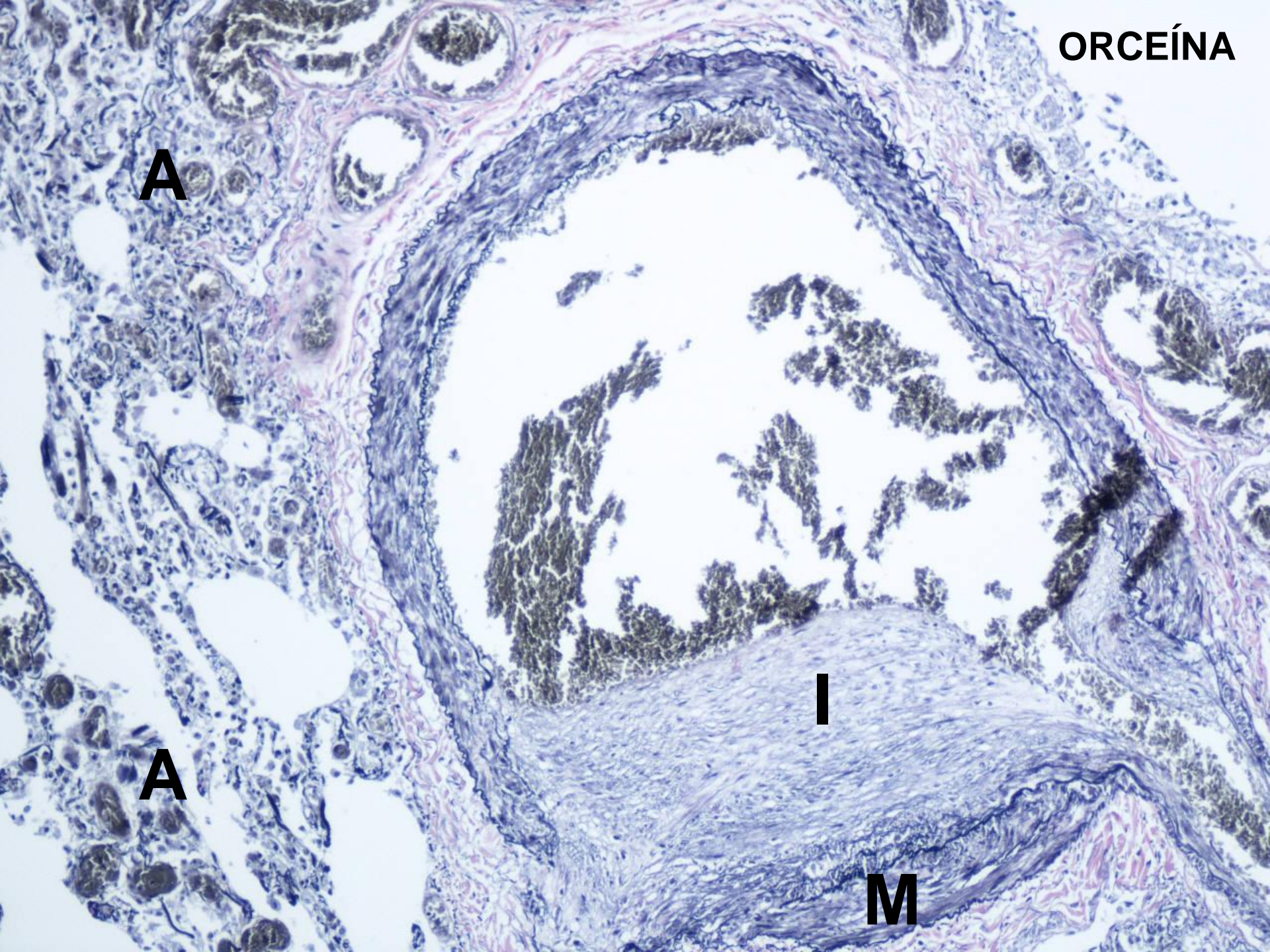
ORCEÍNA

A

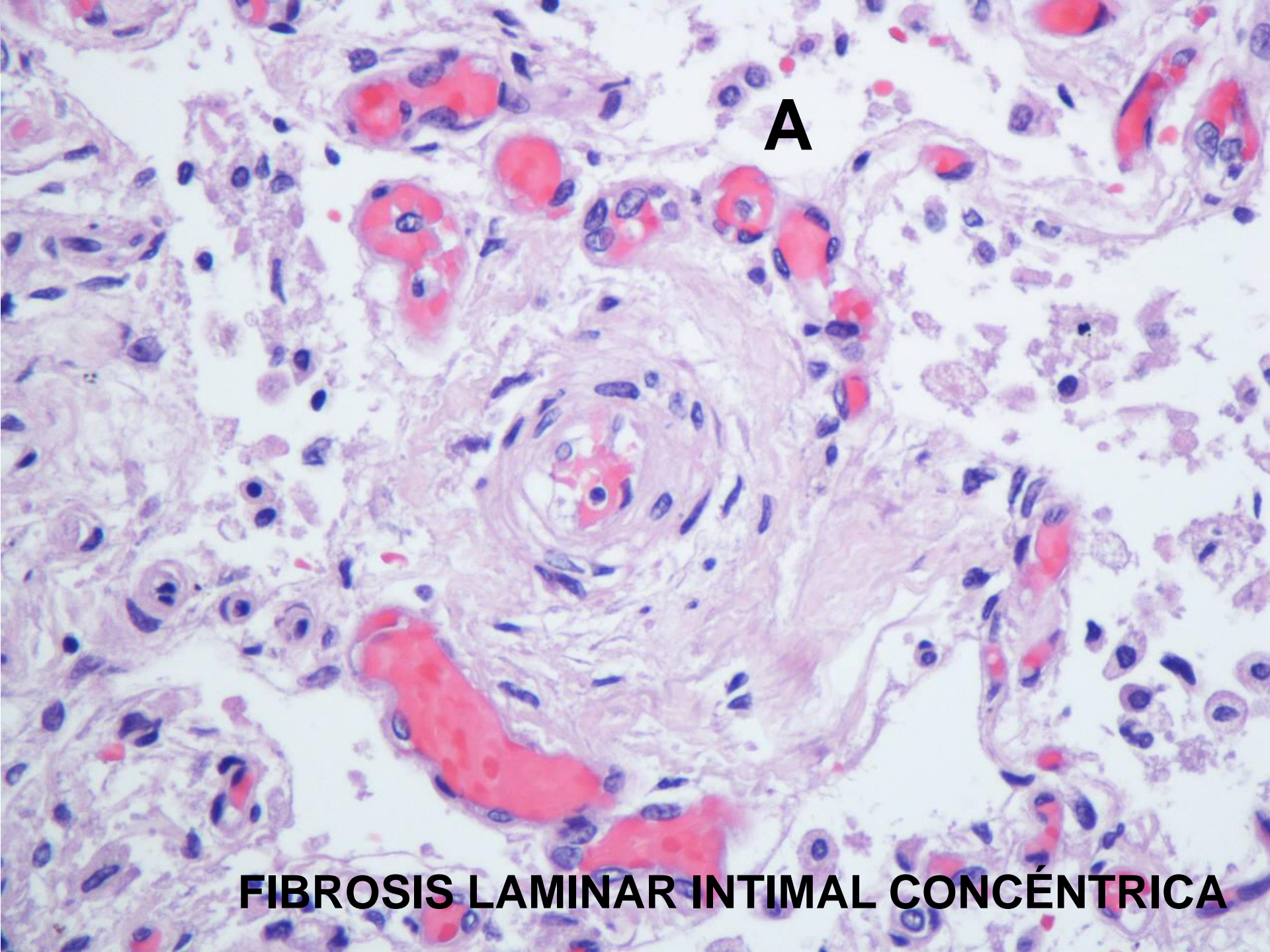
A

I

M



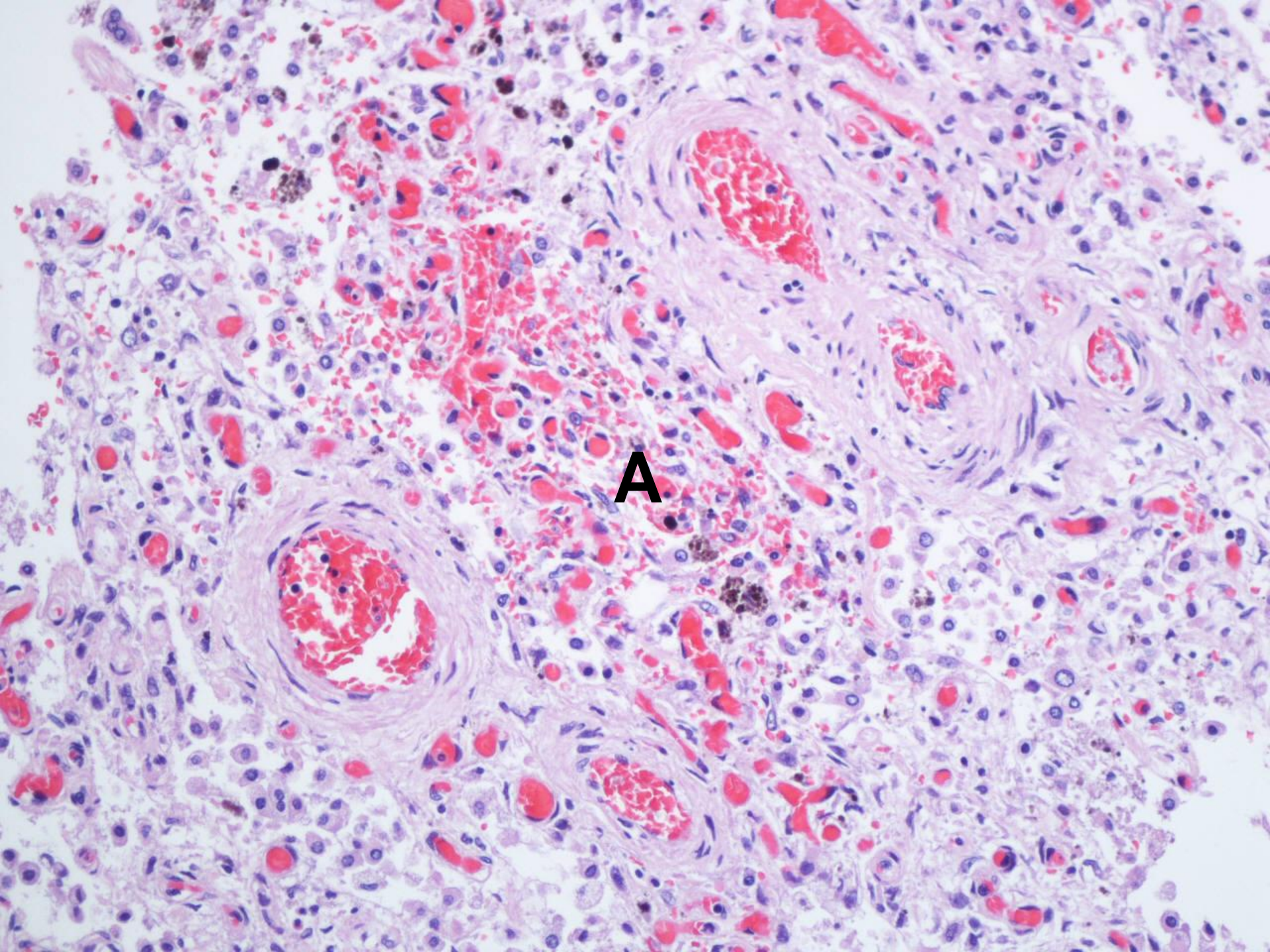




**A**

**FIBROSIS LAMINAR INTIMAL CONCÉNTRICA**





# CLASIFICACIÓN HEATH Y EDWARDS

## 2) Enfermedad avanzada.

- Un pequeño fragmento de pared arterial se *hincha* con fibrina, seguido de destrucción de la capa muscular lisa y de la lámina elástica.
- Pueden formarse **trombos** (menos frecuente por el tto anticoagulante).
- Se puede ver **necrosis fibrinoide** sobre todo en las bifurcaciones del árbol arterial.
- También puede verse **vasculitis** franca con exudado inflamatorio en la pared y en el parénquima pulmonar circundante.



# CLASIFICACIÓN HEATH Y EDWARDS

## 3) Lesiones plexiformes.

- La última alteración en la secuencia de cambios.
- Sobre todo se observa en zonas **distales** de una bifurcación de pequeñas arterias.
- La arteria se dilata y la luz se llena de plexos y **canales vasculares** separados por células de núcleo hipercromático y paredes adelgazadas.



# HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

La hipertrofia medial se correlaciona bien con la severidad de la HTP.

La hiperplasia intimal tiene mala correlación, es relativamente inespecífica.

Las lesiones plexiformes son características de la HTP idiopática.

**OMS:** nueva clasificación. La anterior, de 1975, se basaba en los criterios patológicos e incluía:

- arteriopatía pulmonar plexogénica
- enfermedad veno-oclusiva pulmonar
- tromboembolismo pulmonar recurrente

La nueva propuesta recomienda combinar los datos patológicos con datos clínicos y epidemiológicos.

# CONCLUSIONES

## - Pronóstico y tratamiento:

- Típicamente dco tardío (dificultad biopsia).
- Los ttos actuales han mejorado la Spv considerablemente: O2, anticoagulación con warfarina, vasodilatadores, prostaciclina (epoprostenol).
- La historia natural es de progresión irremediable a **fallo cardíaco derecho**, con una media de supervivencia de 2,8 años desde el dco hasta el fallecimiento.

**RESPONDIENDO A LA PREGUNTA DEL NEUMÓLOGO:  
¿EN QUÉ ESTADIO SE ENCONTRABA EL PACIENTE?**

**Grado V**

Lesiones plexiformes y angiomatoides prominentes



**¿DUDAS?**

**¿PREGUNTAS?**

**¿COMENTARIOS?**





**MUCHAS GRACIAS**