

Linfangioleiomiomatosis pulmonar

Pulmonary lymphangioleiomyomatosis

Pedro Pablo Pino Alfonso^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1269-8341>

Laura Hernández Moreno¹ <https://orcid.org/0000-0002-1701-6952>

¹Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. broncoscopia@hha.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La linfangioleiomiomatosis pulmonar constituye un desafío, tanto en su manejo diagnóstico como en la atención de sus complicaciones. Es una enfermedad rara que se caracteriza por la proliferación del músculo liso alrededor de las estructuras bronco-vasculares, linfáticos y en el intersticio pulmonar, unido a la dilatación quística de los espacios aéreos terminales.

Objetivo: Describir la evolución clínica y el tratamiento de un paciente con linfangioleiomiomatosis pulmonar.

Presentación de caso: Se presenta un caso de linfangioleiomiomatosis pulmonar que desde el punto de vista clínico se manifestó por neumotórax a repetición. Se llegó a diagnóstico definitivo mediante la realización de una biopsia de pulmón.

Desarrollo: La linfangioleiomiomatosis es una entidad rara que afecta fundamentalmente a mujeres en edad fértil y que se caracteriza por la presencia de un patrón quístico difuso. Su prevalencia e incidencia es desconocida.

Conclusiones: Se puede concluir que la presencia de neumotórax espontáneo o recidivante en una mujer en edad fértil, o embarazada, debe sospecharse linfangioleiomiomatosis.

Palabras clave: linfangioleiomiomatosis; tumor de pulmón; neumotórax.

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary lymphangioleiomyomatosis constitutes a challenge, both in its diagnostic management and in the care of complications. It is a rare disease characterized by the proliferation of smooth muscle around the bronchovascular and lymphatic structures and in the pulmonary interstitium, together with cystic dilation of the terminal air spaces.

Objective: To describe a diagnosed case of pulmonary lymphangioleiomyomatosis.

Case report: A case of pulmonary lymphangioleiomyomatosis is reported, which was clinically showed as recurrent pneumothorax. A definitive diagnosis was reached by performing a lung biopsy.

Discussion: Lymphangioleiomyomatosis is a rare entity that mainly affects women of childbearing age and is characterized by the presence of a diffuse cystic pattern. Its prevalence and incidence is unknown.

Conclusions: It can be concluded that the presence of spontaneous or recurrent pneumothorax in a woman of childbearing age, or pregnant, should be suspected lymphangioleiomyomatosis.

Keywords: lymphangioleiomyomatosis; lung tumor; pneumothorax.

Recibido: 16/07/2020

Aprobado: 17/08/2020

Introducción

La linfangioleiomiomatosis pulmonar constituye un desafío, tanto en su manejo diagnóstico como en la atención de las complicaciones. Es una enfermedad rara que se caracteriza por la proliferación del músculo liso alrededor de las estructuras bronco-vasculares, linfáticos y en el intersticio pulmonar, unido a la dilatación quística de los espacios aéreos terminales. Los vasos linfáticos y venosos son tortuosos y dilatados, así como el conducto torácico. Puede haber afectación extrapulmonar de los linfáticos y se asocia al angiomiolipoma renal. No se conoce el mecanismo patogénico, pero los estrógenos parecen tener una función importante, pues se presenta casi exclusivamente en mujeres en edad fértil con una alta incidencia en el embarazo.^(1,2,3,4,5,6,7,8)

Presentación del caso

MI: Dolor torácico.

HEA: Paciente femenina, de 36 años de edad, antecedentes de glaucoma, no fumadora, que en el mes de octubre de 2015 presentó dolor torácico intenso, de localización infra-escapular derecha, de aparición súbita durante la noche, asociado a disnea de moderada intensidad. Por lo que acudió al hospital de su área de salud donde se le diagnostica neumotórax espontáneo de aproximadamente 30 % del pulmón derecho. Durante el chequeo preoperatorio se le detecta además embarazo de 15 semanas ignorado por la paciente, se decide realizar pleurotomía mínima alta y vigilancia de su embarazo. El neumotórax muestra una lenta resolución, y al décimo día de evolución se le realiza rayos x de control, se detecta neumotórax de aproximadamente 30 % pero del pulmón izquierdo, en esta ocasión sin presentar síntomas agudos; por el riesgo importante para la vida de la paciente se decide interrupción del embarazo mediante microcesárea y posterior pleurotomía mínima izquierda.

La paciente evoluciona con dificultad respiratoria y criterio de sepsis respiratoria, por lo que es trasladada a la terapia intensiva del hospital donde permanece durante 10 días. Se le aplicó tratamiento antibiótico con cefepime (estudio microbiológico previo sensible solo a este antibiótico) presenta una adecuada recuperación. Se traslada posteriormente al servicio de neumología, para evaluación y diagnóstico. Se le da el alta después de realizada biopsia de pulmón a cielo abierto. Con resolución total de los neumotórax. Reingresa quince días después con un nuevo neumotórax, se le realiza toracotomía mínima, durante esta tiene parada cardiorrespiratoria, evoluciona tórpidamente con sepsis e insuficiencia respiratoria fallece diez días después en la unidad de cuidados intensivos.

Datos positivos al examen físico

Disminución del murmullo vesicular de manera global sin percibir estertores, saturando 95 % por oximetría de pulso, FR: 18 x m. Resto del examen físico sin alteraciones. Complementarios: Hemograma con diferencial, eritro, coagulograma, química sanguínea normales, ANCA, Anti MPO, ANA negativos, proteína C reactiva, factor reumatoideo elevados, Anti Sm, Anti SS A/Ro, Anti SS B/La, Anti Scl 70, Anti CENT B (Centrómero B), Anti Jo 1, Anti RNP/Sm, Anti RNP 70, Antígeno de Superficie: Serología para Hepatitis C, Anticuerpos para HIV: Negativos. VDRL: No reactivo. TAC de tórax. (Fig. 1 y 2) Hidroneumotorax bilateral de menor cuantía en el lado derecho. El componente líquido tiene una densidad de 20 UH. Los pulmones se encuentran parcialmente colapsados, con múltiples cavidades que comprometen los diferentes segmentos de ambos campos pulmonares, estando la de mayor tamaño hacia el LID de 40 x 30 mm. Estas cavidades son de paredes finas, sin signo de infección sobreañadida. Alteración difusa de la densidad pulmonar, dado por el aumento está asociado con engrosamiento de los septos. ID: Neumopatía intersticial de aspecto crónico cuya causa del neumotórax fue la ruptura de una de estas cavidades, algunas de situación sub pleural. US HAS. Hígado de tamaño normal con aumento de la ecogenicidad. Páncreas heterogéneo con micro calcificaciones en el parénquima. En proyección de la GSR izquierda hay una imagen

nodular, heterogénea poli lobulada que mide 36x27 mm. Hay adenopatías en el hilio renal izquierdo. Resto normal. Rastreo Ganglionar: se exploran las cadenas ganglionares axilares cervicales e inguinales observándose adenopatías de aspecto inflamatorio en todas ellas. Biopsia de pulmón Linfangoileiomatosis Pulmonar Inmunohistoquímica: Alfa actina positiva intensa (proliferación angiomasosa). Desmina positiva focal. Vimentina positivo intenso (fig. 1 y 2).



Fig. 1 - Tac de tórax que muestra las múltiples lesiones quísticas características de la linfangoileiomatosis en esta paciente.

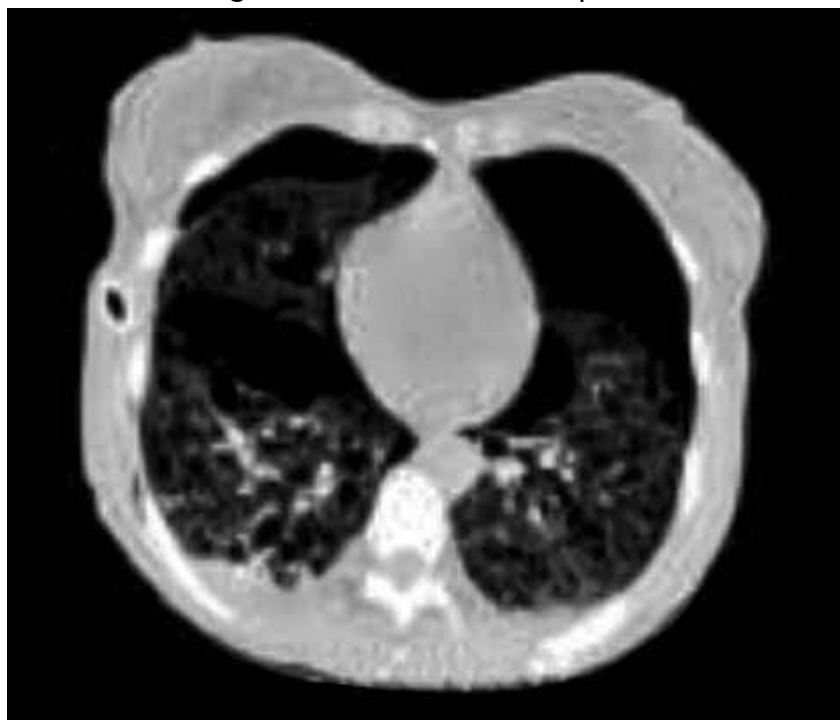


Fig. 2 - Tac de torax que muestra las lesiones quísticas además el neumotorax bilateral de esta paciente.

Desarrollo

La linfangioleiomiomatosis es una entidad rara que afecta fundamentalmente a mujeres en edad fértil y que se caracteriza por la presencia de un patrón quístico difuso. Su prevalencia e incidencia es desconocida. Se estima que hay 1 caso por millón de habitantes para la S-LAM esporádica y que 40 % de las mujeres con esclerosis tuberosas podrían tener lesiones de LAM.

El neumotórax espontáneo es la complicación más frecuente en estas pacientes y se debe a la rotura de los pequeños quistes sub pleurales lo cual trae consigo el colapso parcial o total del pulmón. Estos neumotórax casi en 80 % de los casos son recidivantes y/o alternantes. Siendo ellos el factor que provoca que se sospeche la LAM al aparecer en mujeres embarazadas o en las que se encuentran en período fértil.^(1,2,3)

Los hallazgos radiológicos son variables y dependen de la fase clínica de la enfermedad. La presencia de neumotórax espontáneo y derrame pleural (quiloso) son los hallazgos radiológicos más característicos de la fase inicial de la enfermedad. A medida que padecimiento progresa se puede identificar imágenes reticulares y nodulares que representan la afectación a nivel parenquimatoso. La obstrucción de la vía aérea distal condiciona el desarrollo del patrón quístico difuso asociado a un aumento del volumen pulmonar.^(6,7,8,9)

No existe ningún tratamiento curativo de esta patología. El tratamiento con progesterona, vigente en la actualidad, y otras alternativas que incluyen el uso de agonistas liberadores de gonadotropinas, o el tamoxifeno, son controversiales. El Sirolimus (mamalian target of rapamycin) es considerado el tratamiento de elección porque mejora muchas de las manifestaciones de la enfermedad sin curarla.^(10,11)

Se puede concluir que la presencia de neumotórax espontáneo o recidivante en una mujer en edad fértil, o embarazada, debe sospecharse linfangioleiomiomatosis (LAM), si la TAC pulmonar muestra el patrón quístico característico estaría justificado obtener una biopsia pulmonar para confirmar el diagnóstico, dado el pronóstico de la enfermedad.

Referencias bibliográficas

1. McCormack FX. Lymphangioleiomyomatosis: a clinical. *Chest*. 2008;133(2):507-16. <https://doi.org/10.1378/chest.07-0898>
2. Pineda Bocanegra JL, Velázquez Cantillo KL, Maestre Serrano R, Santiago Henriquez EA. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis, a rare lung disease: presentation of a clinical case. *Rev Chil Enferm Respir*. 2019;35:58-62.
3. Johnson SR. Lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J*. 2006;27(5):1056-654. <https://doi.org/10.1183/09031936.06.00113303>
4. Harknett EC, Chang WY, Byrnes S, Johnson J, Lazor R, Cohen MM, *et al*. Use of variability in national and regional data to estimate the prevalence of lymphangioleiomyomatosis. *QJM*. 2011;104(11):971-9.
5. Sánchez Lalana E, Lacomá Latre EM, Arévalo Durán M. Linfangioleiomatosis pulmonar. *Revista Imagen diagnóstica*. 2017;8(1):28-9.
6. Freitas CSG, Baldi BG, Jardim C, Araujo MS, Sobral JB, Heiden GI, *et al*. Pulmonary hypertension in lymphangioleiomyomatosis: prevalence, severity and the role of carbon monoxide diffusion capacity as a screening method. *Orphaned Journal of Rare disease*. 2017;12(1):74-8.
7. Yamanaka S, Mizobuchi T, Kurihara M. Two kinds of Cystic Lung lesions with Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis in a male. *Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2017;23(1):36-9.
8. Sun X, Feng R, Zhang Y, Shi J, Xa KF. Coexistence of Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis and Pulmonary angiomyolipoma. *BMC Pulmonary Medicine*. 2016;16(1):120-22.

9. Nascimento ECTD. Balde BG, Mariani AW, Annomi R, Kairalla RA, Pimienta SP, *et al.* Immunohistological features related to functional impairment in Lymphangiomyomatosis. *Respiratory research*. 2018;19(1):83-87.
10. Martirosian A, Carrete L, Valle J, Valentine V, Durability of Sirolimus for Lymphangiomyomatosis. *The American Journal of the Medical Sciences*. 2017;354(6):603-07.
11. Zhou L, Ouyang R, Luo H, Chen P, Peng Y. Efficacy of sirolimus for the prevention of recurrent pneumothorax in patients with Lymphangiomyomatosis: a case series. *Orphanet J. Rare Dis*. 2018;13(1):168-72.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Pedro Pablo Pino Alfonso: Confección y revisión final para la publicación del artículo.

Laura Hernández Moreno: Recolección de datos.