

CASUÍSTICA

LINFAGIOLEIOMIOMATOSIS PULMONAR

Dres. José Alberto Palau¹, Enrique Giaccio¹, Luis Wehbe²

CASO

Una mujer de 36 años, no fumadora, cursando 36 semanas de gestación, concurrió al hospital por un episodio de crisis asmática acompañada de disnea, tos no productiva y sibilancias difusas bilaterales. Debido al cuadro clínico y riesgo de sufrimiento fetal se decidió la internación para la realización de una cesárea. Durante el control evolutivo desarrolló exacerbación del cuadro respiratorio por lo que se le realizó una radiografía de tórax, la cual mostró un patrón intersticial reticulonodulillar difuso bilateral a predominio derecho y neumotórax espontáneo izquierdo (fig. 1).

Del interrogatorio surge que la paciente presentaba, consultas previas por asma bronquial recurrente y tuberculosis. En esa oportunidad se le realizaron



Figura 1. Patrón intersticial reticulonodulillar bilateral y neumotórax izquierdo.

radiografía de tórax y tomografía computada (TC) de alta resolución que mostraron la presencia de patrón intersticial reticulonodulillar bilateral con engrosamiento de septos interlobulares (fig. 2). Además se visualizaron múltiples pequeñas imágenes avasculares, de paredes finas, dispersas en ambos hemitórax a predominio biapical (fig. 3).

¹Servicio de Radiología del Hospital Privado de Comunidad. ²Servicio de Neumonología. Córdoba 4545. (B7602CBM) Mar del Plata, Argentina. E-mail: josealbertopalau@hotmail.com



Figura 2. Patrón reticulonodulillar difuso bilateral



Figura 3. Múltiples quistes aéreos dispersos bilaterales.

Los estudios espirométricos pregestacionales mostraron un patrón de enfermedad obstructiva moderada con disminución de la capacidad vital que sugería atrapamiento aéreo sin poder descartar enfermedad restrictiva. Estos parámetros no se modificaron sustancialmente durante el embarazo.

Tras éstos hallazgos se planteó la realización de biopsia pulmonar diagnóstica.

El examen macroscópico del tejido pulmonar mostró una superficie abollonada, rosa grisácea, que al corte presentó un aspecto esponjoso color beige claro

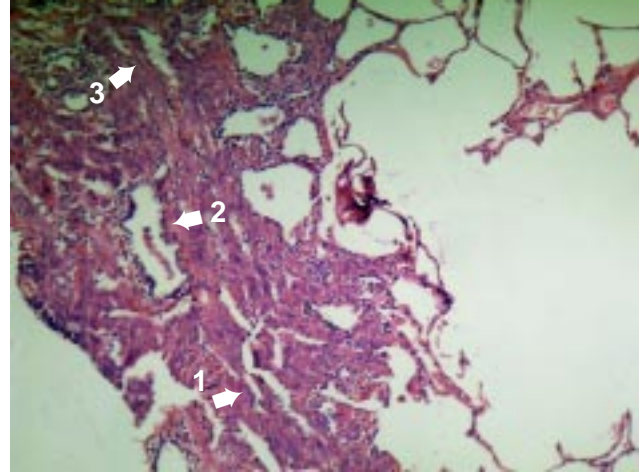
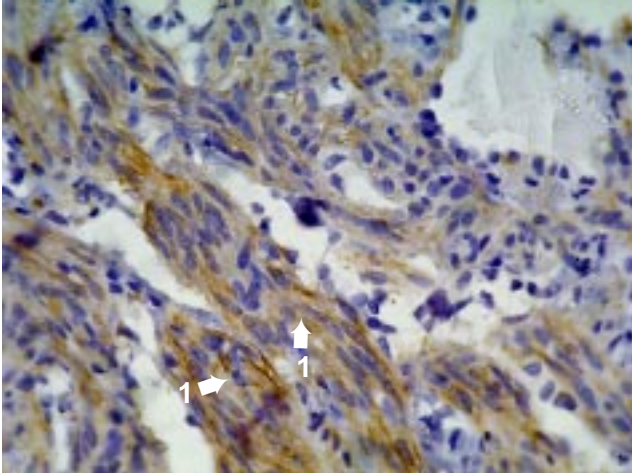


Figura 4. Proliferación muscular lisa interalveolar (flecha 1), peribronquiolar (flecha 2) y perivascular (flecha 3).

con zonas amarronadas, tachonadas por pequeñas cavidades.

El examen microscópico demostró la alternancia de zonas alteradas con otras de estructura conservada. La alteración principal eran zonas de múltiples focos de proliferación muscular lisa interalveolar, peribronquiolar y perivascular. Además, se evidenció la existencia de vesículas, con paredes de proliferación muscular lisa, producidas por atrapamiento aéreo, siendo algunas subpleurales (fig. 4). La inmunohistoquímica mostró la presencia de actina en las células musculares lisas; estrógeno (positivo nuclear); progesterona (negativo); HMB 45 (positivo granular citoplasmático). Es éste un marcador de un antígeno presente en melanomas, también en tumores tipo angiomiolipomas, esclerosis tuberosa y usualmente presente en células de ésta enfermedad.

Éstos hallazgos son compatibles con linfangioleiomiomatosis pulmonar (LALMP).

Se mantuvo con tratamiento para su asma, afortunadamente ésta no se agravó durante el embarazo, a pesar de no haber recibido tratamiento específico para su enfermedad de base.

Actualmente la paciente concurre para control de su patología de base, encontrándose con buena entrada de aire bilateral pero sin mejoría de los valores espirométricos. La radiografía de tórax de control mostró la persistencia de un patrón intersticial reticulonodulillar difuso bilateral sin evidencia de neumotórax izquierdo (fig. 5).

DISCUSIÓN

Numerosas son las causas que producen densidades reticulares difusas en ambos campos pulmonares. Podríamos dividir las en formas agudas y crónicas. Entre las primeras tenemos el edema pulmonar y las infecciones (viral, micoplasma, *Pneumocystis carinii*,

mononucleosis infecciosa y malaria). Las formas crónicas involucran al edema pulmonar crónico, enfermedades granulomatosas, collagenosis, vasculopatías, diseminación linfagítica tumoral, alteraciones linfocíticas (linfoma, leucemia), enfermedades por inhalación y aquellas de origen idiopático como son la neumonitis intersticial usual y la forma descamativa, esclerosis tuberosa, linfangio leiomiomatosis, amiloidosis, proteinosis alveolar y la enfermedad de Gaucher, entre otras¹.

La presencia en TC de múltiples imágenes pulmonares quísticas, de contenido aéreo, de 0,5-5 cm de diámetro y de paredes finas acota el diagnóstico. Máxime si se tiene en cuenta su distribución bilateral al azar y el hecho de estar rodeadas por parénquima pulmonar normal^{2,3}. Junto a la asociación clínica de disnea y neumotórax recurrente que se agrava con el embarazo debería hacernos sospechar el diagnóstico de LALMP. Como diagnósticos diferenciales menos probables tendríamos: esclerosis tuberosa, histiocitosis de células de Langerhans, *Pneumocystis carinii* y enfisema⁴.

LINFANGILEIOMIOMATOSIS PULMONAR

La linfangioleiomiomatosis pulmonar es una enfermedad rara, de carácter idiopático que afecta exclusivamente a mujeres en edad fértil^{2,3,5} y se agrava durante la gestación y con el uso de anticonceptivos orales^{2,4}.

Se caracteriza histológicamente por una progresiva proliferación desordenada de músculo liso en el intersticio pulmonar que conduce al engrosamiento y obstrucción de las paredes de vasos linfáticos, sanguíneos y bronquiolos^{2,3,5,6}.

Típicamente las pacientes presentan disnea progresiva, con neumotórax recurrente o derrame quilo-



Figura 4. Descripción de radiografía. Patrón intersticial reticulonodulillar difuso bilateral.

so^{2,3,7}. Pueden presentar edema pulmonar o hemorragia secundaria a obstrucción de vénulas pulmonares^{2,8}.

El curso clínico es lentamente progresivo llevando a la insuficiencia respiratoria y muerte. Algunos indican una sobrevida a los 8,5 años de iniciados los síntomas del 38-78%².

Los signos radiológicos clásicos en la radiografía de tórax incluye patrón intersticial reticular difuso bilateral, neumotórax recurrente y efusión pleural quilosa. Los cambios intersticiales vistos en la radiografía de tórax resultan del efecto de sumación de múltiples paredes quísticas vistas en TC^{2,5}.

Los estudios espirométricos demuestran obstrucción crónica de la vía aérea con volumen pulmonar aumentado y disminución de la difusión de monóxido de carbono. Éstos hallazgos junto a los imagenológicos la diferencian de algunas formas de enfisema, histiocitosis de células de Langerhans y sarcoidosis⁴.

La LALMP puede presentarse en forma aislada o ser parte del complejo de esclerosis tuberosa⁴. Algu-

nos la consideran como una forma frustrada de esclerosis tuberosa^{1,2,6}. Otras características a tener en cuenta son los hallazgos abdominales que ocurren en el 70% de los pacientes con LALMP. Los más frecuentes son los angiomiolipomas renales (20-54%), linfangioleiomiomas retroperitoneales (20%), linfadenopatías mediastinales y retroperitoneales (40%) y ascitis quilosa⁴.

Numerosas estrategias terapéuticas han sido descritas. La terapia hormonal antiestrogénica (tamoxifeno, progesterona, agonista GNRH o LH) ha reportado efectos beneficiosos en el quilotórax y ascitis quilosa mientras que la afección pulmonar parece permanecer estacionaria o en progresión⁴.

En la mayoría de los casos, el quilotórax debe manejarse de forma conservadora. La aplicación temprana de técnicas quirúrgicas como abrasión pleural, pleurodesis o pleurectomía debe evitarse ya que limita la posibilidad del trasplante pulmonar futuro.

El trasplante pulmonar bilateral debe reservarse para pacientes refractarios al tratamiento conservador o bien ante declinación del estado funcional⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reed JC. *Radiología Torácica: Patrones radiológicos y diagnóstico diferencial*. Segunda edición. Doyma 1988; 179.
2. Wolfgang D. *Radiology Review Manual*. Fourth Edition. Williams & Wilkins 1999; 417.
3. Naidich DP et al. *Tórax TC y RM*. Tercera Edición. Marban 2000; 421-24.
4. Pallisa E., Sanz P., Roman A. et al. *Lymphangioleiomyomatosis: Pulmonary and abdominal findings with pathologic correlation*. *Radiographics* 2002; 22:185-98.
5. Avila N, Chen C, Chu S et. al. *Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: correlation of ventilation-perfusion scintigraphy, chest radiography, and CT with pulmonary function tests*. *Radiology* 2000; 214:441-6.
6. Fraser, RG. *Diagnóstico de las enfermedades del tórax*. Primera edición. Salvat. 1979; 1071-3.
7. Guenter CA, Welch MH. *Pulmonary medicine*. Second edition. J.B. Lippincott. 1982; 652.
8. Sterling GM. *Integrated clinical science. Respiratory disease*. William Heinemann. 1983; 130.