



# Imagen diagnóstica

[www.elsevier.es/imagendiagnostica](http://www.elsevier.es/imagendiagnostica)



IMAGEN

## Linfangioleiomiomatosis pulmonar

### Pulmonary lymphangioleiomyomatosis



Eva Sánchez Lalana<sup>a,\*</sup>, Eva María Lacoma Latre<sup>a</sup> y Mónica Arévalo Durán<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiología, Hospital General San Jorge, Huesca, España

<sup>b</sup> Servicio de Urgencias, Hospital General San Jorge, Huesca, España

Recibido el 18 de mayo de 2016; aceptado el 29 de noviembre de 2016

Disponible en Internet el 22 de febrero de 2017

Mujer de 51 años sin antecedentes médicos reseñables. Acude a urgencias por dolor torácico izquierdo de 12 h de evolución, irradiado al brazo. Dicho dolor mejora sustancialmente en decúbito, en especial decúbito prono, y empeora con la sedestación y con la inspiración profunda.

A su llegada a urgencias se le solicita analítica sanguínea que muestra bioquímica y hematimetría normal y negatividad de las enzimas cardíacas.

Se le realiza radiografía simple (Rx) en bipedestación del tórax en la que se evidencia cámara de neumotórax de moderada cuantía en hemitórax izquierdo y un patrón reticulonodular que afecta a la totalidad de ambos campos pulmonares.

La paciente ingresa con colocación de tubo de aspiración para tratamiento del neumotórax y estudio de posible enfermedad pulmonar. Se le realiza tomografía computarizada (TC) a las 36 h del ingreso que muestra:

– *Ventana pulmonar*: numerosos quistes pulmonares redondeados y homogéneos, de entre 5-9 mm de diámetro, con paredes finas, rodeados por parénquima pulmonar relativamente normal. Las paredes de los quistes son finas y poco perceptibles. Los quistes se distribuyen de forma difusa y homogénea en ambos pulmones, afectando por igual a todos los lóbulos y a los senos costofrénicos. Discreto engrosamiento de los septos interlobulares

en la periferia. Finos tractos fibrocicatriciales basales izquierdos. Se confirma la correcta colocación del tubo de aspiración, persistiendo cámara de neumotórax izquierdo de menor magnitud que al ingreso, acompañado de fina lámina de derrame pleural ipsilateral. No se objetivan nódulos pulmonares.

– *Ventana de mediastino*: glándula tiroides, corazón y grandes vasos normales. No se objetivan adenomegalias axilares ni mediastínicas de tamaño significativo. Marco óseo y estructuras musculares sin anormalidades.

El diagnóstico radiológico es de linfangioleiomiomatosis (LAM), de acuerdo al sexo y edad de la paciente y los hallazgos radiológicos. Con este diagnóstico se solicita también ecografía para descartar afectación abdominal, sin evidencia de angiomiolipomas renales, adenomegalias abdominales ni ascitis (fig. 1).

La LAM es una enfermedad rara, idiopática y multisistémica que se caracteriza por una anormal proliferación de células de músculo liso de apariencia inmadura (células LAM) que crecen de manera aberrante en la vía aérea, parénquima pulmonar, linfáticos y vasos sanguíneos pulmonares. Es exclusiva de mujeres en edad fértil (edad media al diagnóstico: 35 años). Las pruebas de imagen contribuyen de forma notoria al diagnóstico:

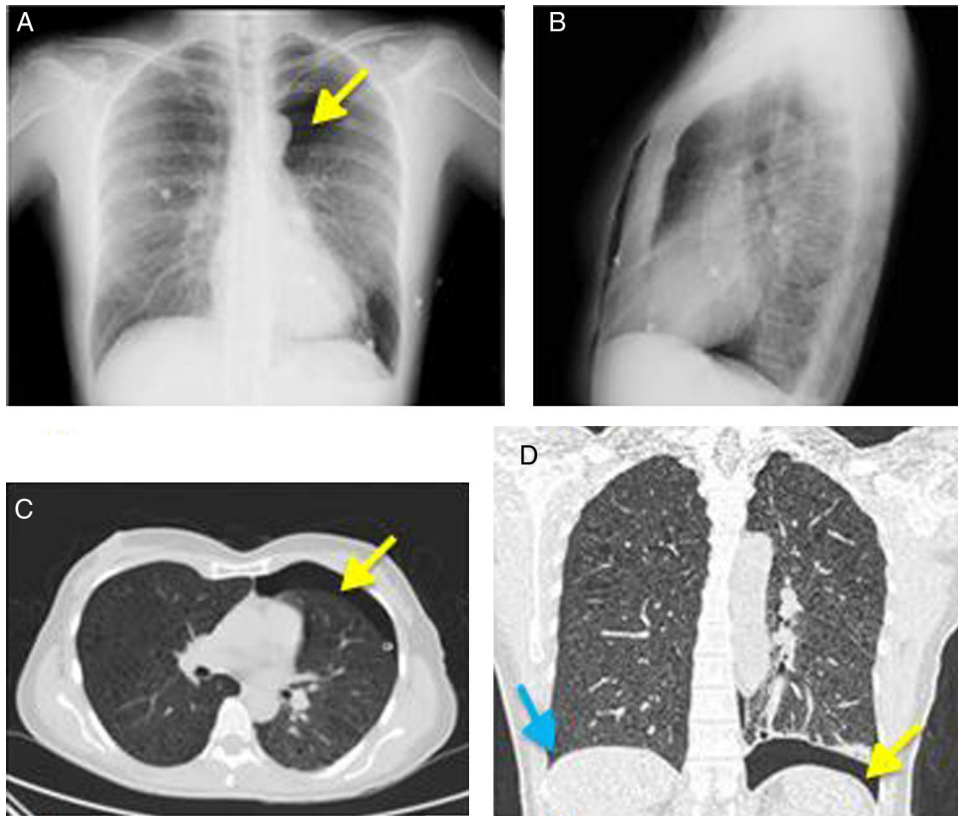
– *Rx*: patrón reticular o reticulonodular. En algunos casos neumotórax y derrame pleural.

– *TC*: quistes redondeados, difusos y bilaterales, de pared fina, inferiores a los 2 cm, rodeados de pulmón normal. Los senos costofrénicos siempre están afectados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [evaslana1@hotmail.com](mailto:evaslana1@hotmail.com)

(E. Sánchez Lalana).



**Figura 1** A y B) Radiografía simple de tórax PA y lateral que muestra neumotórax izquierdo (flecha en A) y afectación intersticial difusa. C y D) TC axial y coronal con ventana de pulmón en el que es evidente la presencia de quistes pequeños y redondos que afectan a todo el parénquima pulmonar sin preservar los senos costofrénicos (flecha izquierda en D).

Se pueden encontrar nódulos pequeños, quilotórax y adenopatías.

El 50% de las pacientes tienen afectación abdominal; lo más frecuente son angiomiolipomas renales bilaterales, múltiples y asintomáticos. Las adenopatías retroperitoneales están presentes en el 40%.

Los hallazgos clínico-radiológicos ofrecen el diagnóstico de sospecha, el definitivo es por biopsia pulmonar.

El diagnóstico diferencial es principalmente con la histiocitosis de células de Langerhans y el enfisema.

La mortalidad a los 10 años varía del 10 al 90%. Actualmente el único tratamiento curativo es el trasplante pulmonar.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.