

Caso radiológico, linfangioleiomiomatosis pulmonar

Aura Lucía Rivera Bernal, MD*; Jorge Alberto Carrillo Bayona M.D**; Paulina Ojeda León M.D***

RESUMEN

La linfangioleiomiomatosis es un enfermedad rara, que compromete principalmente el parénquima pulmonar de mujeres jóvenes, en edad reproductiva y se caracteriza patológicamente por proliferación intersticial de músculo liso y formación de quistes en el pulmón. Presentamos el caso de una paciente de 35 años de edad con diagnóstico de linfangioleiomiomatosis.

ABSTRACT

Lymphangioleiomyomatosis is a rare disorder, which affects principally the pulmonary parenchyma of young women at a reproductive age, and is pathologically characterized by the interstitial proliferation of smooth muscle and formation of cysts in the lung. We present the case of a 35 year old woman that has a Lymphangioleiomyomatosis diagnosis.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 35 años de edad, de sexo femenino, con cuadro de cuatro años de evolución de disnea progresiva. Por neumotórax espontáneo dos años atrás, se estudió en otra institución, donde diagnosticaron enfisema centrilobulillar por biopsia a cielo abierto. Como parte del seguimiento de su enfermedad, le fueron practicadas en nuestro hospital Radiografía, TAC de tórax y se realizó una revisión de la patología.

La radiografía de tórax evidenció opacidades reticulares finas en ambos pulmones (Figura 1). La TAC con cortes de alta resolución, mostró imágenes quísticas parenquimatosas multilobares, con diámetros entre 2 y 5 mm, la mayoría de las cuales, presentaban pared fina (Figura 2). La revisión de la biopsia pulmonar se interpretó como linfangioleiomiomatosis (Figuras 3 y 4).

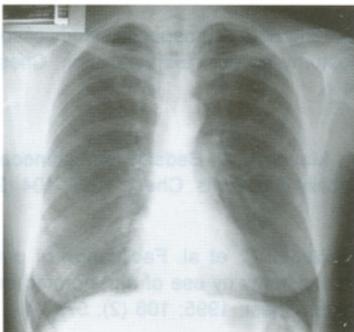


Figura 1. Radiografía PA de tórax. Opacidades reticulares finas.

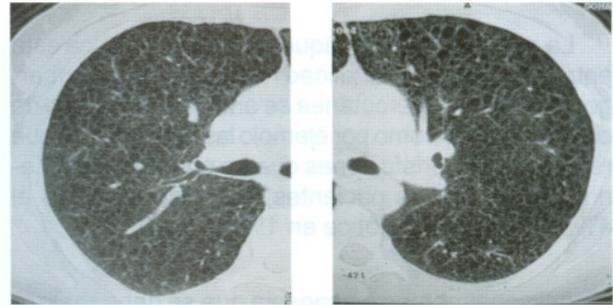


Figura 2. TAC de alta resolución. Lesiones quísticas, de pared fina, comprometiendo el parénquima pulmonar en forma difusa.

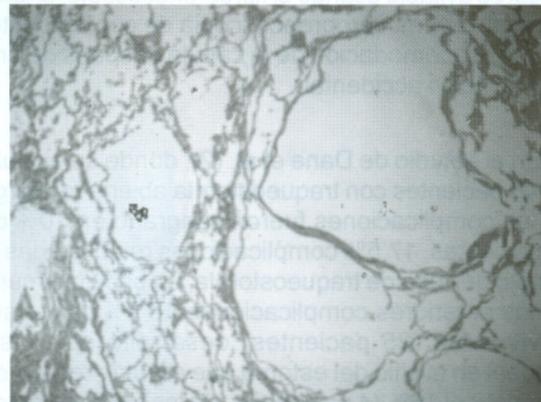


Figura 3. Biopsia pulmonar. HE 10X. Quistes cuya pared está constituida por músculo liso.

* Radióloga Departamento de Imágenes Diagnósticas, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia.

** Radiólogo Departamento de Imágenes Diagnósticas, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia.
Profesor Asistente de Radiología Universidad Nacional de Colombia.

*** Patóloga Departamento de Patología, Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia.



Figura 4. Biopsia pulmonar. 10X. Múltiples quistes. La coloración de tricromo, confirma la presencia de músculo liso en su pared.

DISCUSIÓN

La linfangioleiomiomatosis es una enfermedad poco frecuente, que compromete principalmente a mujeres jóvenes, en edad reproductiva y se caracteriza por la proliferación anormal de células de músculo liso en los linfáticos pulmonares y retroperitoneales, vasos sanguíneos pulmonares y vías aéreas, con destrucción quística del parénquima y falla respiratoria progresiva (1,2,3,4,6). La linfangioleiomiomatosis ha sido asociada a otra enfermedad: la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville. Algunos autores consideraron la esclerosis tuberosa como una forma frustrada de linfangioleiomiomatosis (10). En el momento se conoce que la esclerosis tuberosa se asocia a 2 mutaciones de genes: TSC2 en el cromosoma 9q34 y TSC1 en el cromosoma 16p13. Al parecer la naturaleza proliferativa e invasiva de las células en la linfangioleiomiomatosis, es debida en parte a mutaciones somáticas en el gen TSC2 (1,2,4,7).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen disnea y neumotórax con episodios a repetición. La obstrucción de las vénulas pulmonares puede llevar a hipertensión postcapilar y hemoptisis secundaria y la obstrucción de los linfáticos a quilotórax y ascitis quillosa (2, 6).

La radiografía de tórax, se caracteriza por la presencia de opacidades reticulares finas de predominio basal (por sumatoria de imágenes de las lesiones quísticas). Ocasionalmente pueden definirse imágenes quísticas en el parénquima. Clásicamente el volumen pulmonar está aumentado. Se han descrito líneas septales y edema intersticial en relación con obs-

trucción de linfáticos. El 49% de los pacientes pueden presentar neumotórax y el 13% derrame pleural quilloso (9). El compromiso pleural a repetición puede causar engrosamiento de extensión variable.

En la TAC de alta resolución, el hallazgo más frecuente es la presencia de quistes, de tamaño variable (2 mm-5 cm), de pared fina, rodeados por parénquima pulmonar relativamente normal, que se visualizan en el 100% de pacientes con linfangioleiomiomatosis. En ocasiones los quistes no presentan pared definida y su morfología es irregular, lo que dificulta el diagnóstico. La distribución de los quistes es difusa, sin predilección por ninguna zona del pulmón y aumenta con la progresión de la enfermedad. Hay una buena correlación entre las pruebas funcionales, las manifestaciones clínicas y la profusión de los quistes (2, 7, 8). Se han informado otras manifestaciones torácicas como: derrame pericárdico, dilatación del conducto torácico y adenomegalias mediastinales (2, 7).

La alteración abdominal más frecuente es el hallazgo de angiomiolipomas renales, presentándose hasta en el 57% de las pacientes con linfangioleiomiomatosis; siendo frecuentemente bilaterales, múltiples y generalmente asintomáticos. Clásicamente los angiomiolipomas son de gran tamaño en el momento del diagnóstico. Imagenológicamente se presentan como masas hipervasculares, con densidades de grasa y músculo (2, 5, 7, 8). También se han descrito en estos pacientes, linfangioleiomiomas retroperitoneales, adenomegalias y ascitis quillosa.

El diagnóstico diferencial de la linfangioleiomiomatosis debe incluir esclerosis tuberosa, enfisema centrilobulillar, histiocitosis de células de Langerhans y fibrosis pulmonar con quistes asociados a patrón de "panal de abejas" (2, 7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Whale CI, Jonson SR, Phillips KG, Newton SA, Lewis SA, Tattersfield AE. Lymphangioleiomyomatosis: a case-control study of perinatal and early life events. *Thorax* 2003; 58(11):979-82.
2. Pallisa E, Sanz P, Roman A, Majo J, Caceres J. Lymphangioleiomyomatosis: pulmonary and abdominal findings with pathologic correlation. *Radiographics*. 2002; 22 Spec:S185-98.
3. Avila NA, Kelly JA, Dwyer AJ, Johnson DL, Jones EC, Moss J. Lymphangioleiomyomatosis: correlation of qualitative and quantitative thin-section CT with pulmonary function test and

assessment of dependence of pleurodesis. *Radiology*. 2002; 223(1):189-97.

4. Pacheco-Rodriguez G, Kristof AS, Stevens LA, Zhang Y, Crooks D, Moss J. Genetics and gene expression in lymphangioliomyomatosis. *Chest*; 2002; 121(3Suppl): 56S-60S.

5. Avila NA, Bechtle J, Dwyer AJ, Ferrans VJ, Moss J. Lymphangioliomyomatosis: CT of diurnal variation of lymphangioliomyomas. *Radiology*. 2001;221(2):415-21.

6. Avila NA, Chen C.C., Chu S.C., Wu M, Jones E, Neumann RD, Moss J. Pulmonary lymphangioliomyomatosis: Correlation of ventilation-perfusion Scintigraphy, Chest Radiography, and CT with pulmonary function test. *Radiology*. 2000;214:441-446.

7. Urban T. Clinical and molecular epidemiology of lymphangioliomyomatosis and pulmonary pathology in tuberous sclerosis. *Rev Mal Respir*. 2000; (2 Pt 2):597-603.

8. Avila NA, Kelly JA, Chu SC, Dwyer AJ, Moss J. Lymphangioliomyomatosis: Abdominopelvic CT and US Findings. *Radiology*. 2000;216:147-153.

9. Johnson S. Lymphangioliomyomatosis: clinical features, management and basic mechanisms. *Thorax* 1999;54:254-264.

10. Capron F, Ameille J, Leclerc P, et al. Pulmonary lymphangioliomyomatosis and Bourneville's tuberous sclerosis with pulmonary involvement: the same disease? *Cancer* 1983; 52:851-855.

DISCUSIÓN

La linfangioliomatosi es una enfermedad poco frecuente que compromete principalmente a mujeres jóvenes en edad reproductiva y se caracteriza por la proliferación anormal de células de músculo liso en los linfonodos pulmonares y arteriolas pulmonares, vasos sanguíneos pulmonares y vías aéreas, con destrucción pulmonar y falla respiratoria progresiva (1,2,3,4,5). La linfangioliomatosi ha sido asociada a otros entornos: la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville. Aunque autores consideran la esclerosis tuberosa como una forma limitada de linfangioliomatosi (1). En el momento se conoce que la esclerosis tuberosa se asocia a mutaciones de genes TSC2 en el cromosoma 9p21 y TSC1 en el cromosoma 16p13. Al parecer la linfangioliomatosi es invasiva de las células de los linfonodos pulmonares, es decir en parte a células endoteliales en el gen TSC2 (1,2,4,5).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen disnea y neumotórax con episodios de repleción. La obstrucción de las vías aéreas pulmonares puede llevar a hiperinflación postoperatoria y hernias diafrágicas y la obstrucción de los linfonodos a quistocistomas y quistes pulmonares (2,6).

La radiografía de tórax se caracteriza por la presencia de opacidades reticulares finas de predominio basal. Los estudios de imágenes de las lesiones quísticas. Ciertamente pueden delimitar mejor las quistes en el parénquima. Ciertamente el valor más preciso está determinado por la relación con las lesiones y la presencia de linfonodos en relación con las

La esclerosis tuberosa más frecuente es el linfangioma pulmonar. Este tipo de linfangiomas se presentan con frecuencia en el 57% de los pacientes con linfangioliomatosi, siendo frecuentemente bilaterales, múltiples y generalmente asimétricos. Clásicamente los linfangiomas son de gran tamaño en el momento del diagnóstico. Inapropiadamente se presentan como masas hipervascularizadas con densidades de grasa y músculo (2,6,7,8). También se han descrito en estos pacientes linfangioliomatoses retroperitoneales, adrenomegalias y quistes pulmonares.

El diagnóstico diferencial de la linfangioliomatosi debe incluir esclerosis tuberosa, neoplasia centrodifusiva histiocítica de células de Langhans y linfoma pulmonar con quistes asociados a otros de "panel de siegas" (2,7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Wolfe DJ, Smith SR, Philip KR, Weston SA, Lewis SA. Lymphangioliomyomatosis: a case-control study of clinical and radiologic findings. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002; 165:1575-82.

2. Parkin R, Sims R, Baker A, Maitland J. Lymphangioliomyomatosis: pulmonary and abdominal involvement with histologic correlation. *Respiration*. 2002; 72:586-594.

3. Avila NA, Chen CC, Chu SC, Jones E, Neumann RD, Moss J. Lymphangioliomyomatosis: correlation of pulmonary function test with pulmonary function test and