

## Complejo esclerosis tuberosa – Linfangioleiomiomatosis, una visión más allá del pulmón

Macarena Muto Badanian, Javier Enrique Fajardo, Laura Marcela Peñaloza Guerra

### INTRODUCCIÓN

La linfangio-leiomiomatosis (LAM) es una enfermedad multisistémica e idiopática, de muy baja ocurrencia, que afecta a mujeres en edad fértil y se caracteriza por una proliferación anormal de células inmaduras de musculo liso, principalmente, en el pulmón. La enfermedad puede estar asociada al complejo de esclerosis tuberosa (LAM-CET) y representa una menor frecuencia en comparación a la variedad esporádica, teniendo algunos rasgos clínicos y radiográficos diferenciales. Se presenta el caso de una mujer con LAM-CET atendida en la consulta de neumología.

### OBJETIVO

Presentar el caso de una mujer con LAM-CET atendida en la consulta de neumología en donde se resaltan aspectos de importancia clínica.

### MATERIAL Y METODOS

Realización de historia clínica, consentimiento informado, toma de fotografías y descripción del caso clínico

### RESULTADOS

Mujer de 49 años de edad, con antecedente de Hipertensión Arterial, epilepsia y exposición a humo de leña por 40 años, quien en enero de 2018, tuvo cuadro clínico de disnea de esfuerzo y tos seca de algunos meses, acentuado antes de su ingreso hospitalario. En la TC de tórax se observó enfermedad bullosa, quistes múltiples, nódulos pulmonares y neumotórax derecho. Se le realizó biopsia pulmonar y toracostomía cerrada derecha. El reporte histopatológico fue compatible con linfangioleiomiomatosis pulmonar. En julio del mismo año, se le realizó un TC de tórax de control ante la persistencia de síntomas respiratorios demostrando similares hallazgos pulmonares, sin recurrencia del neumotórax. En su examen físico se observaron máculas hipocrómicas de forma poligonal, “en confeti”, distribuidas en la región anterior de sus piernas, adicionalmente, múltiples lesiones fibromatoides en cara y manos, en relación a esclerosis tuberosa, considerándose asociación LAM –CET

### CONCLUSIONES

Se presenta el caso de una enfermedad rara, multisistémica intersticial, que tiene trefismo pulmonar. La condición asociada a CET es menos frecuente, pero los datos del examen físico y los hallazgos en las imágenes del tórax son cruciales en el abordaje diagnóstico. Adjuntos:linfangioleiomiomatosis-torax-.pdflinfangioleiomiomatosis-skin.pdflinfangioleiomiomatosis-face.pdf

