

# LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS PULMONAR Y EXTRAPULMONAR

**Autores: N. Mula, A. Blanco, L. Parra, M.Mula**

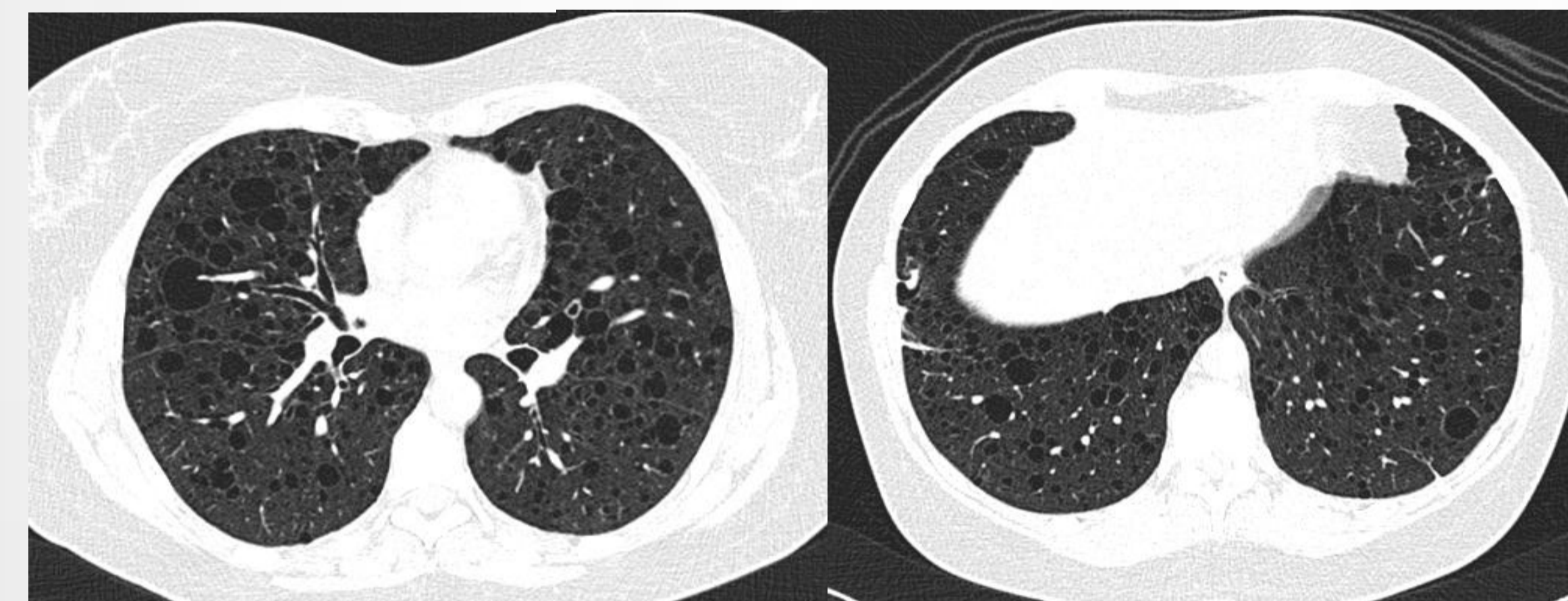
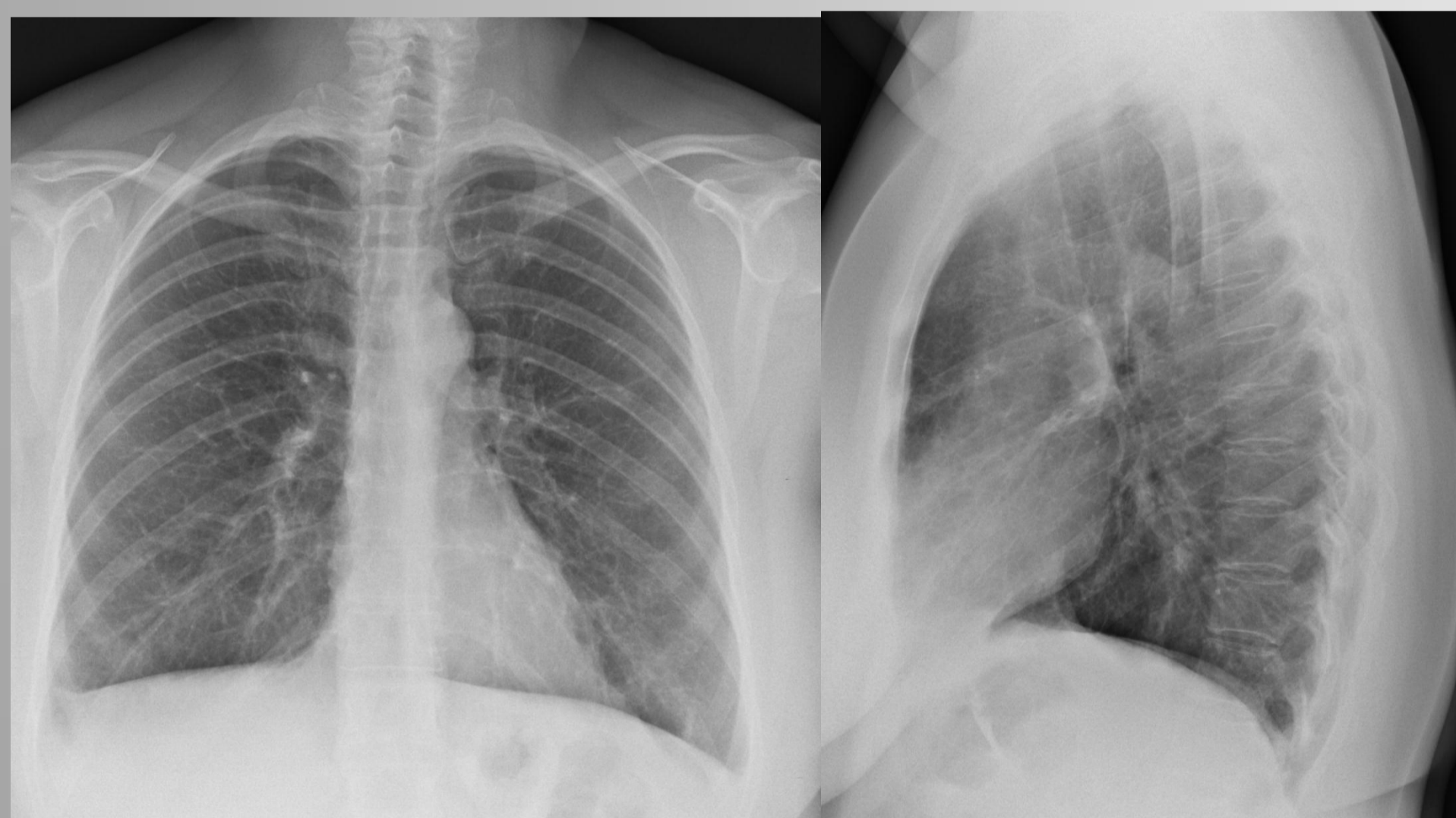
## Introducción:

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad de etiología desconocida, poco frecuente que afecta casi exclusivamente a mujeres en edad reproductiva. Es generalmente de progresión muy lenta y letal debido a la destrucción del parénquima pulmonar que conlleva a insuficiencia respiratoria crónica.

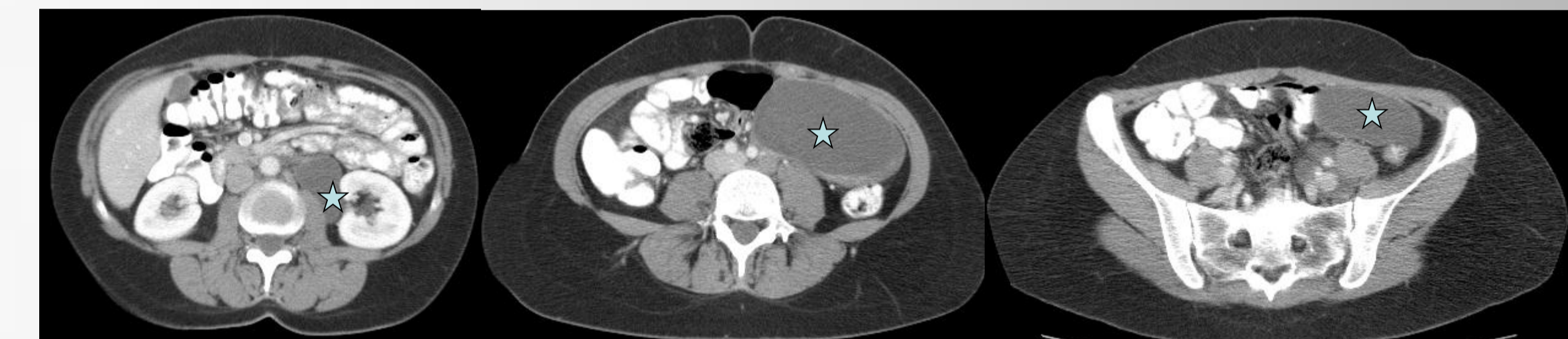
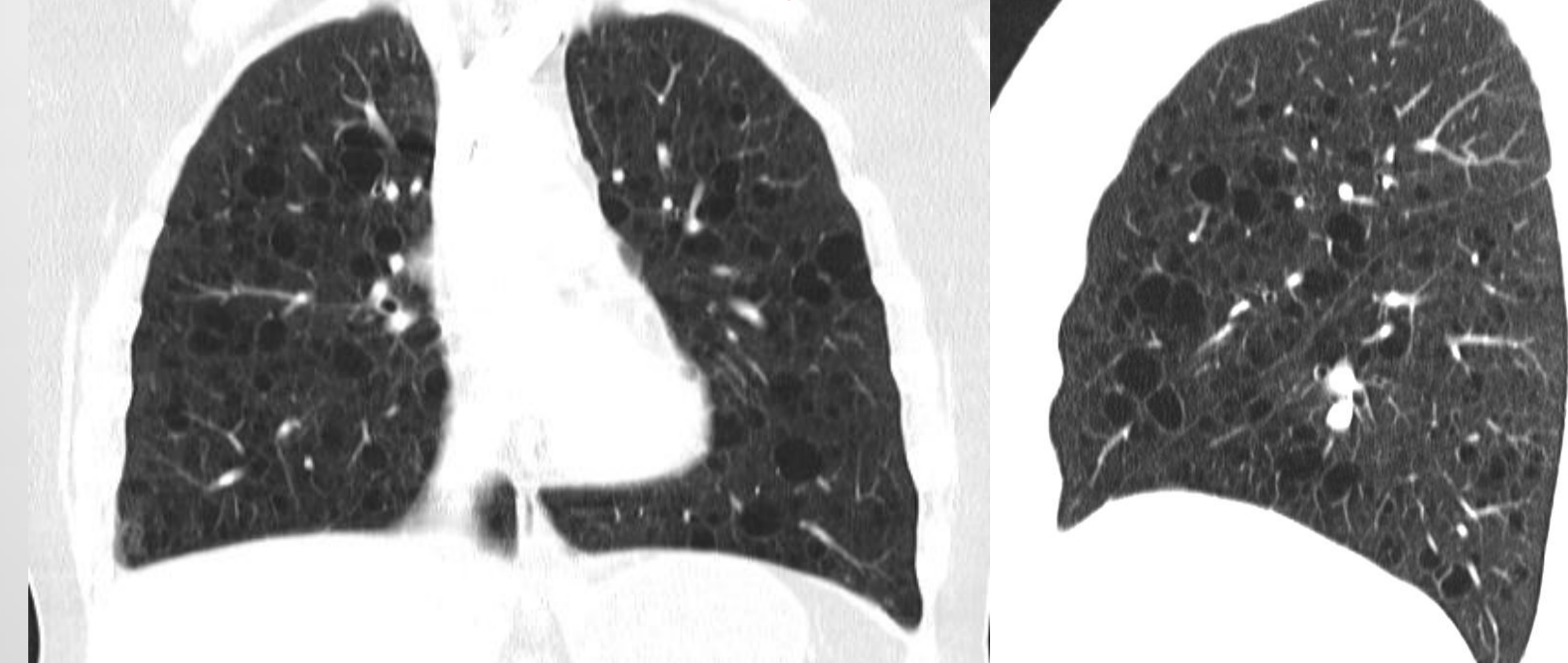
## Descripción sucinta del caso:

Mujer de 42 años de edad con ingreso previo hospitalario 10 años antes por insuficiencia respiratoria por derrame pleural metaneumónico que se resolvió. Acude a consulta por dolor abdominal. A la exploración se palpa masa en flanco y fosa iliaca izquierda de 10x8 cm., por lo que se deriva para estudio. Se realiza ingreso y en la Tomografía de Abdomen se observa lesión hipodensa de límites bien definidos de aproximadamente 13 x 9 cm. de diámetro. Otras lesiones alrededor de cava y aorta y en cortes pulmonares se objetivan lesiones quísticas compatibles con LAM. Se realiza laparotomía y éxeresis de la masa. La anatomía patológica confirma diagnóstico LAM. La paciente precisa nueva intervención por obstrucción intestinal por bridas. En su evolución presenta insuficiencia respiratoria crónica con trastornos en el patrón de difusión de monóxido de carbono (FEV1/FVC 69%, DLCO 4.95, 62,1%)

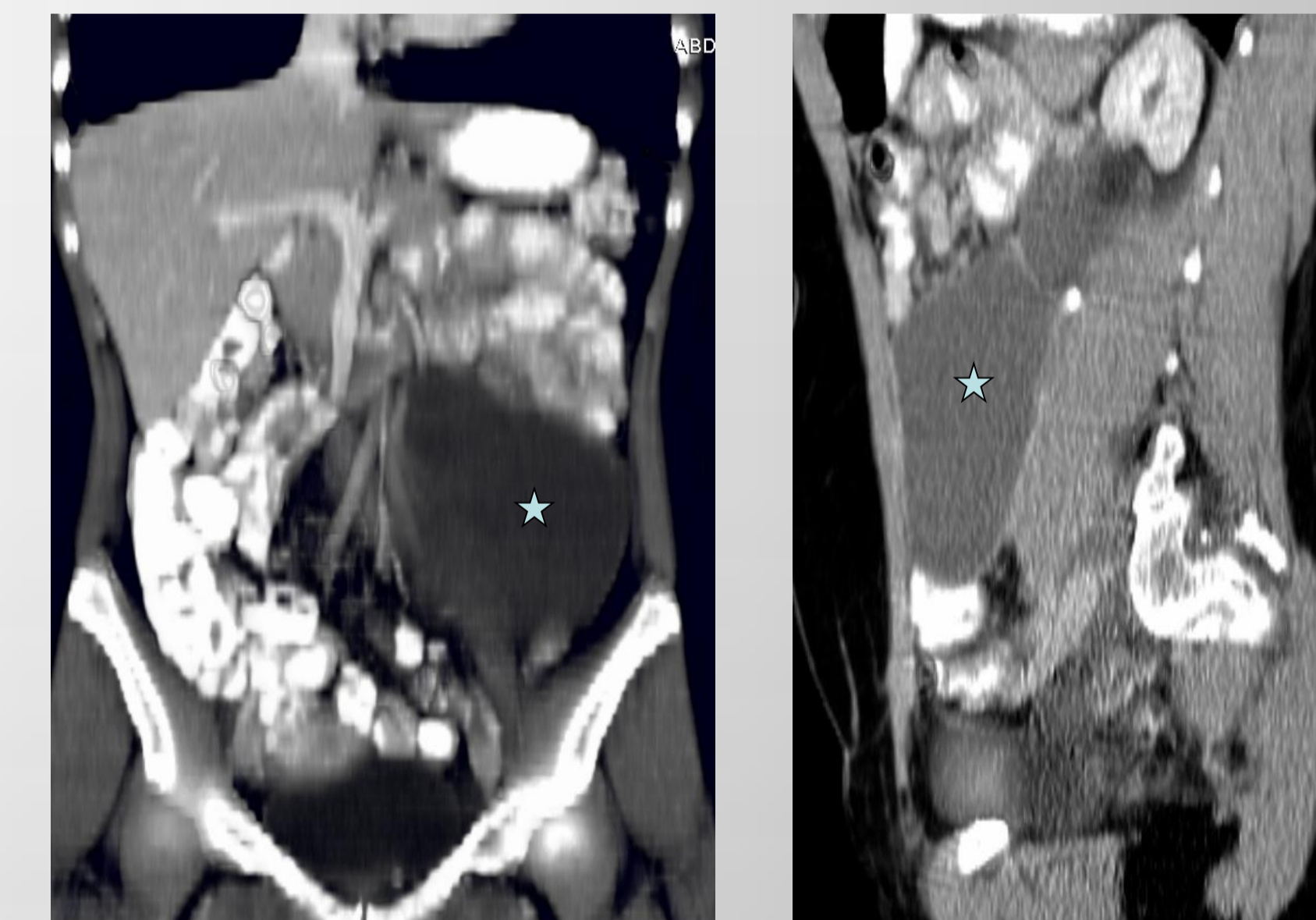
Radiografías de tórax PA y lateral sin alteraciones significativas



En los cortes de TC torácico con ventana de parénquima, se observan múltiples lesiones quísticas de pequeño tamaño que se distribuyen de forma difusa por ambos pulmones



TC abdominal con contraste oral e intravenoso, que muestra lesiones hipodensas bien definidas de localización retroperitoneal desde el hilio renal izquierdo que van siguiendo el trayecto de los vasos ilíacos comunes y externos del lado izquierdo, con una masa de mayor tamaño en FI (estrellas), hallazgos en relación con compatibles con el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis extrapulmonar.



Reconstrucciones coronal y sagital de TC abdominal que muestra las masas retroperitoneales (estrellas).

## Estrategia práctica de actuación:

La actuación de médico de familia se basará en una anamnesis detallada y exploración por órganos y aparatos, oxigenación mediante pulsioximetría y radiología de tórax y pruebas funcionales respiratorias que permitan ir clasificando al paciente. La presencia de masa abdominal de gran tamaño precisa Tomografía de Abdomen por lo que se realizó ingreso para estudio. En su evolución la enfermedad cursa con insuficiencia respiratoria crónica con trastornos en la difusión alveolar que precisa seguimiento por neumólogo. Ante pacientes con cirugía previa abdominal un cuadro de abdomen agudo nos debe plantear diagnóstico diferencial de obstrucción intestinal por bridas.

## Palabras-clave empleadas en la búsqueda bibliográfica:

masa abdominal, insuficiencia respiratoria

## Bibliografía y método empleado para la búsqueda bibliográfica:

Taveira-DaSilva AM1, Hathaway O, Stylianou M, Moss J. Changes in lung function and chyloous effusions in patients with lymphangioleiomyomatosis treated with sirolimus. Ann Intern Med. 2011 Jun 21;154(12):797-805. Taillé C1, Borie R, Crestani B. Current management of lymphangioleiomyomatosis. Curr Opin Pulm Med. 2011 Sep;17(5):374.