

Linfangioleiomiomatosis pulmonar sindrómica

Syndromatic pulmonary lymphangioleiomyomatosis

Cristhian Velásquez⁽¹⁾, José Echeverría⁽¹⁾, Mary Cotⁱ⁽¹⁾.

1. Departamento de Radiología e imágenes Diagnosticas, Hospital Regional de Occidente, Quetzaltenango, Guatemala.

Correspondencia: Dr. Cristhian Manuel Velásquez, crismaodm.cc@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i3.504>

Recibido: 21 de Abril 2022 - **Aceptado:** 20 de Junio 2022 - **Publicado:** Septiembre 2022

Resumen

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad rara que afecta predominantemente a la mujer, sobre todo en edad fértil. Se da de forma esporádica o bien asociada al complejo de esclerosis tuberosa. Se presenta el caso de una paciente femenina de 25 años, con cuadro clínico consistente en fiebre y tos seca de un mes de evolución, asimismo, presentaba angiofibromas cutáneos faciales, parches de Shagreen en el cuello y hombros y tumores de Koenen ungueales en los pies.

Palabras clave: Linfangioleiomiomatosis, esclerosis tuberosa, angiofibromas cutáneos, parches de Shagreen, tumores de Koenen.

Abstract

Lymphangioleiomyomatosis (LAM) is a rare disease that predominantly affects women, especially those of childbearing age. It occurs sporadically or is associated with tuberous sclerosis complex. The case of a 25-year-old female patient is presented, with a clinical history of fever and dry cough of one month's evolution, as well as facial cutaneous angiofibromas, Shagreen's patches on the neck and shoulders and Koenen nail tumors on the feet.

Keywords: Lymphangioleiomyomatosis, tuberous sclerosis, cutaneous angiofibromas, Shagreen's patches, Koenen's tumors.

Presentación de caso clínico

Paciente femenina de 25 años de edad, originaria de San Antonio Huista, Huehuetenango, Guatemala, quien consultó por fiebre y tos productiva. Radiografía de tórax evidenció un patrón reticulonodular en ambos campos pulmonares. Al examen físico presentó hepatomegalia por lo cual le realizaron ultrasonido abdominal, evidenciando múltiples imágenes distribuidas de manera difusa en el parénquima hepático, así como pérdida de la arquitectura normal de ambos riñones, hallazgos sugestivos de angiomiolipomas. La TAC (Fig. 1 A) mostró, a nivel de las bases pulmonares, múltiples imágenes quísticas. La TAC torácica evidenció hallazgos altamente sugestivos de linfangioleiomiomatosis pulmonar (Fig. 1 B), y la TAC cerebral mostró hallazgos sugestivos de esclerosis tuberosa, como hamartomas subependimarios.

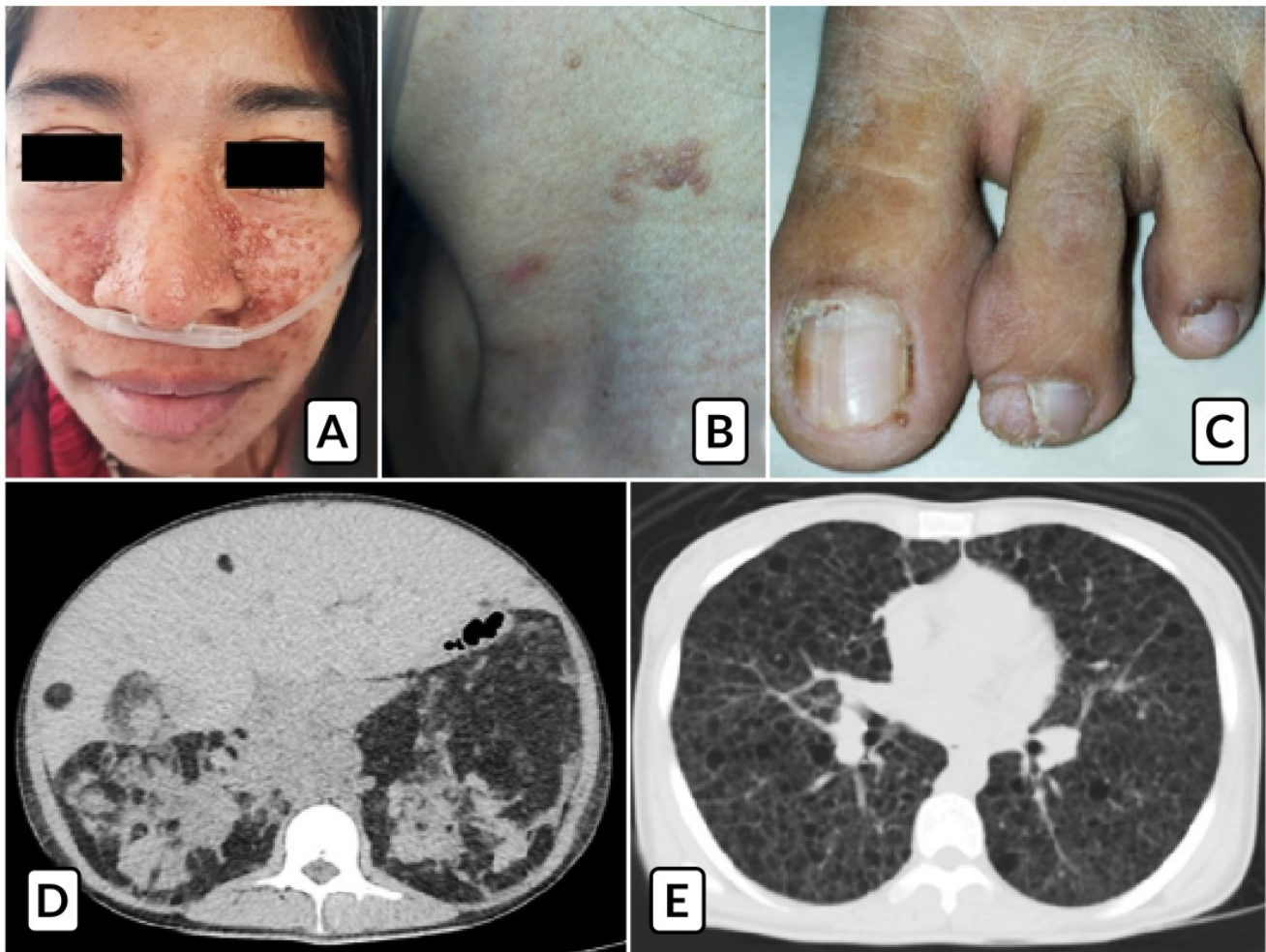


Fig. 1: *Linfangioleiomiomatosis pulmonar sindromática.* A) Angiofibromas cutáneos faciales. B) Parches de Shagreen en el cuello C) tumores de Koenen ungueales en el pie izquierdo D) Tomografía computarizada abdominal, corte axial, evidenciando múltiples imágenes amorfas compatibles con angiomiolipomas, difusos a nivel del parénquima hepático y renal bilateral. E) TAC torácica, cortes axiales, observando en ambos campos pulmonares múltiples quistes redondeados de paredes delgadas y definidas, de 0.5 a 2.0 cm.

Discusión

Dada la simplicidad de los síntomas con que la LAM puede debutar, su confirmación diagnóstica ocurre en fases avanzadas de la enfermedad, cuando el daño pulmonar importante conlleva a la aparición de factores clínicos con mayor repercusión sobre el estado general de los pacientes, por lo que la realización de estudios imagenológicos tempranos gana vital importancia [1]. El presente caso está asociado a hallazgos de esclerosis tuberosa. El 50% de las pacientes tiene afectación abdominal; las más frecuentes son angiomiolipomas renales bilaterales, múltiples y asintomáticos [2]. Los hallazgos clínico - radiológicos ofrecen el diagnóstico de sospecha, el definitivo es por biopsia pulmonar. Actualmente el único tratamiento curativo es el trasplante pulmonar.

Referencias bibliográficas / References

1. Pineda JL, Velásquez K, Serrano R, Santiago E. Linfangioleiomiomatosis pulmonar, una rara enfermedad pulmonar: presentación de un caso clínico. Rev. chil. enfermo respirar vol.35 no.1 Santiago. Mar. 2019. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.4067/S0717-73482019000100058>
2. Sánchez E, Lacomá E, Arévalo M. Linfangioleiomiomatosis pulmonar. Vol. 8. Núm. 1. páginas 28-29 (enero - junio 2017). Disponible en:
<https://www.elsevier.es/es-revista-imagen-diagnostica-308-articulo-linfangioleiomiomatosis-pulmonar-S217136691630053>