

REPORTE DE CASO – CASE REPORT

Linfangioleiomiomatosis pulmonar.

A propósito de un caso clínico

Drs. José R. Bousquet, Ángel Granado y José A. Bousquet, Rodolfo Mata, Benito Rodríguez, Román Caballero y Yuraisis Casado.
Hospital de Niños “Dr. Rafael Tobías Guevara”, Hospital Universitario “Dr. Luis Razetti”, Hospital “Dr. Domingo Guzmán Lander” (IVSS). Barcelona, Estado Anzoátegui, Venezuela.

E-mail: josebousquet@hotmail.com

Acta Científica Estudiantil 2007; 5(1): 48-54.

Resumen

La linfangioleiomiomatosis es un padecimiento 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. **Objetivo:** Informar el caso de una paciente femenina de 38 años de edad, portador de una linfangioleiomiomatosis pulmonar. **Método:** Descripción del caso clínico y revisión de la literatura. **Ambiente:** Departamento de Cirugía. Hospital Universitario Dr. Luis Razetti. Servicio de Medicina Interna – Servicio de Cirugía. Hospital Dr. Domingo Guzmán Lander IVSS. Barcelona. Estado Anzoátegui. **Resultado:** Se procedió a realizar bulectomía izquierda, pleurodesis apical, biopsia a cielo abierto, por bulas apico basales bilaterales con severa afectación de la arquitectura pulmonar. **Conclusión:** La linfangioleiomiomatosis pulmonar es una enfermedad sistémica causada por la proliferación de músculo liso en parénquima pulmonar, espacios linfáticos, ganglios linfáticos mediastinales y retroperitoneales y en los vasos linfáticos. Actualmente se investiga su relación con las hormonas sexuales femeninas pero la investigación de receptores de estrógenos y progesterona son contradictorios. La presentación clínica usual es disnea progresiva, neumotórax espontáneo recidivante, hemoptisis y quilotórax. No se ha descrito un tratamiento efectivo que altere la evolución natural de la enfermedad. Existen reportes de supervivencias a los 8,5 años de 38% y 78%.

Palabras Clave: Linfangioleiomiomatosis; Neumopatías.
(fuente: DeCS Bireme)

Abstract

The lymphangioleiomyomatosis is a suffering of unknown etiology, little frequents that it affects almost exclusively to women in reproductive age. It is generally of very slow and lethal progression due to the destruction of the pulmonary weave that entails to chronic respiratory insufficiency. **Objective:** To inform the case of a 38 year old feminine patient of age, carrier of a pulmonary lymphangioleiomyomatosis. **Method:** Description of the clinical case and review of the literature. **Environment:** Department of Surgery. University Hospital Dr. Luis Razetti. Service of Medicine Hospitalizes - Service of Surgery. Hospital Dr. Domingo Guzmán Lander IVSS. Barcelona. State Anzoátegui. **Result:** One proceeded to realize bulectomy left side, pleurodesis apical, biopsy to opened sky, for bullas apical base them bilateral with severe affectation of the pulmonary architecture. **Conclusions:** The pulmonary lymphangioleiomyomatosis is a disease systemic caused by the proliferation of smooth muscle in pulmonary parenchyma, lymphatic spaces, lymphatic ganglions, mediastinals and retroperitoneals and in the lymphatic glasses. Nowadays his relation is investigated by the sexual feminine hormones but the investigation of recipients of estrogens and progesterone they are contradictory. The clinical usual presentation is a progressive difficulty in

breathing, pneumothorax spontaneous recidivated, hemoptysis and chylothorax. There has not been described an effective treatment that alters the natural evolution of the disease. Reports of survivals exist to 8.5 years of 38% and 78%.

Key Words: Lymphangioliomyomatosis; Lung Diseases.
(source: *DeCS Bireme*)

Introducción

La linfangioliomiomatosis pulmonar es una enfermedad muy rara de reporte casi anecdótico (1). De hecho, para entender mejor esta entidad la Clínica Mayo y la Universidad de Stanford, ambos grandes centros de referencia, establecieron un registro de casos, recogiendo de 1976 a 1990 solamente 32 pacientes debidamente estudiados y todos seguidos por ellos mismos. El Grupo Cooperativo Francés que comprende unos 200 neumonólogos repartidos en todo el territorio de ese país, recogió información de 1995 a 1997, y reportó 69 pacientes ya conocidas o nuevas, vivas o muertas, que en algún momento habían sido vistas por ellos.

Se distingue en los estudios mencionados un aumento de la frecuencia de la enfermedad de los 30 a los 34 años de edad. Se ha diagnosticado más tardíamente, pero queda la duda del verdadero inicio del cuadro, ya que el diagnóstico está en función de su sintomatología (1-3).

Materiales y Métodos

Paciente femenino de 38 años, sin hábitos tabaquicos ni antecedentes cardiopulmonares, II gesta con embarazo de 11 semanas quien consulto por disnea progresiva de 7 días de evolución. Ingreso en medianas condiciones generales, polipneica, con disminución de ruidos respiratorios en hemitórax izquierdo. En la Rx de Tórax se evidencio patrón trabecular difuso y neumotórax izquierdo de un 45%. En la TAC de Tórax se constato los mismos hallazgos y además presencia de numerosas bulas apico basales bilaterales con severa afectación de la arquitectura pulmonar. Se realizo drenaje torácico mediante toracotomía mínima que requirió aspiración continua debido a fístula broncopleurales de alto gasto. Se obtuvo cierre espontáneo de la fístula y retiro del drenaje torácico a los 21 días de su ingreso. Egresó en favorables condiciones clínica, pero presenta neumotórax bilateral a los 4 meses de su diagnóstico complicada con insuficiencia respiratoria aguda. Se decide cierre quirúrgico de fístula broncopleurales derecha, biopsia pulmonar a cielo abierto y evacuación uterina por cesárea a las 32 semanas de embarazo obteniéndose recién nacido pretermino que se complica con Insuficiencia Respiratoria debido Síndrome de Membrana Hialina pero sobrevive con soporte avanzado de vida en unidad de cuidados intensivos neonatal.

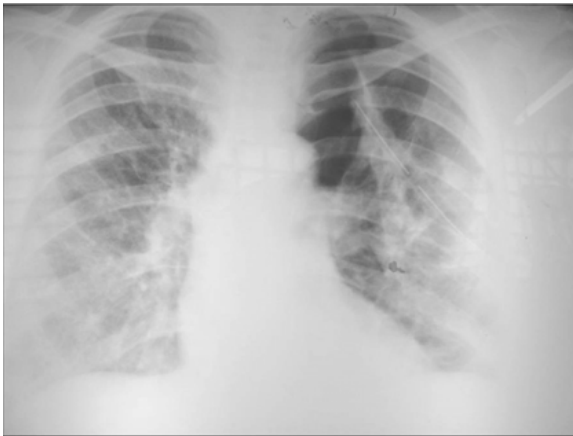


Figura No.1. Rx. de Tórax PA. Patrón trabecular difuso y neumotórax izquierdo de un 45%.

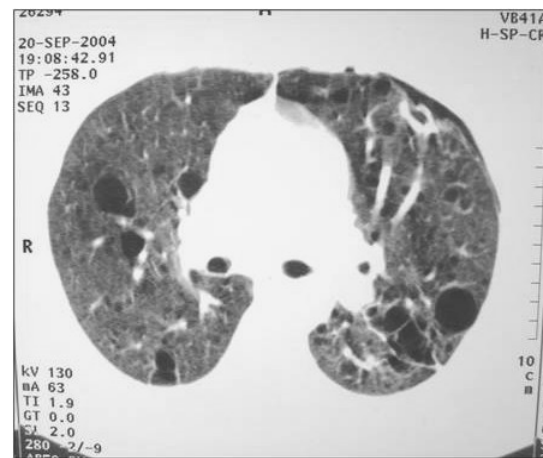
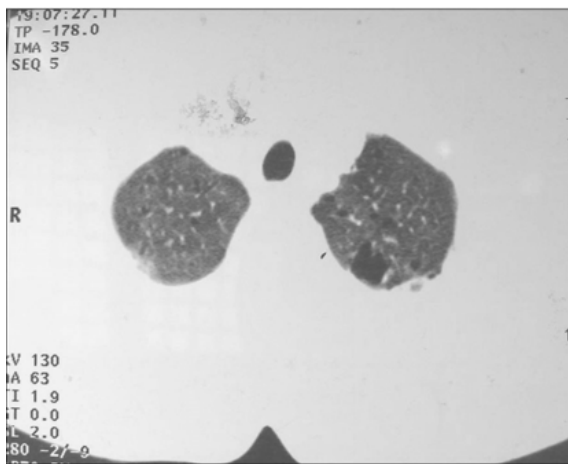


Figura No.2. TC de Tórax. Quistes pulmonares bilaterales de tamaño variable y bulas apico basales bilaterales con severa afectación de la arquitectura pulmonar.

Intervención Quirúrgica

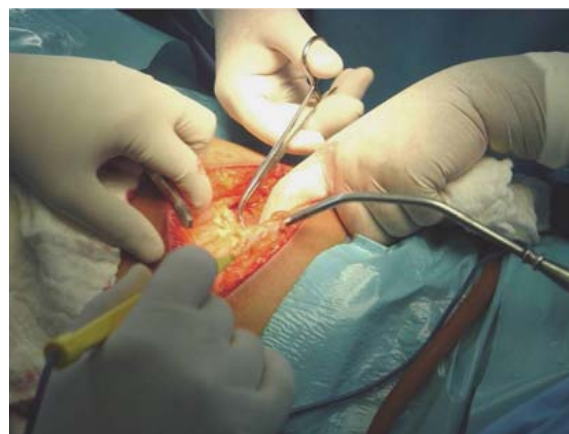


Figura No.3. Previa anestesia inhalatoria, asepsia y antisepsia, se coloca al paciente en posición de decúbito lateral derecho. Se realiza toracotomía posterolateral izquierda a nivel del 5to y 6to espacio intercostal izquierdo.

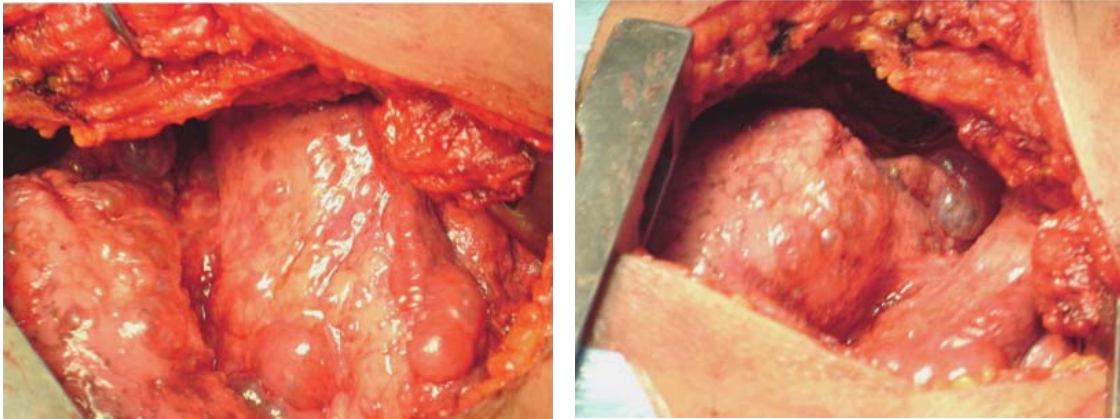


Figura No.4. Múltiples bulas enfisematosas.

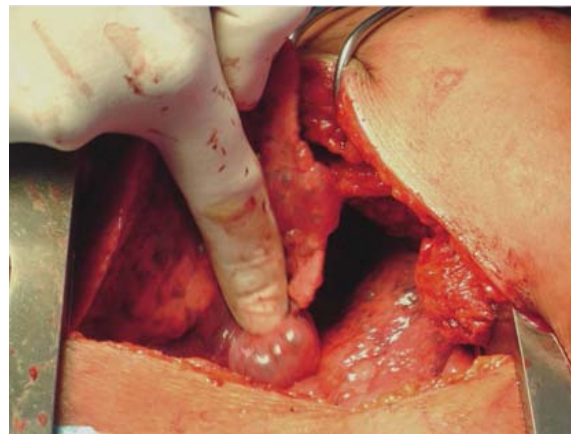


Figura No.5. Múltiples bulas enfisematosas en lóbulo inferior del pulmón izquierdo.

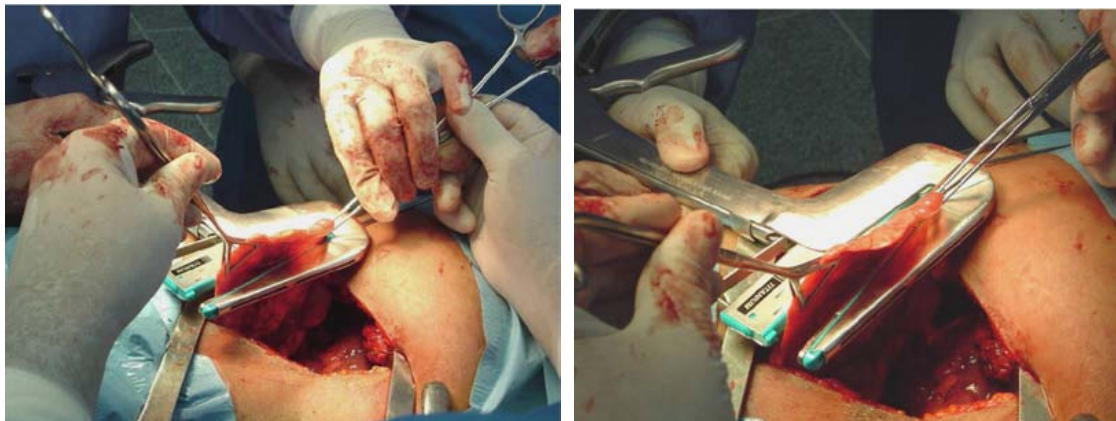


Figura No.6. Bulectomía con autosuturadora mecánica TA PREMIUN* 90 (90 - 4.8).

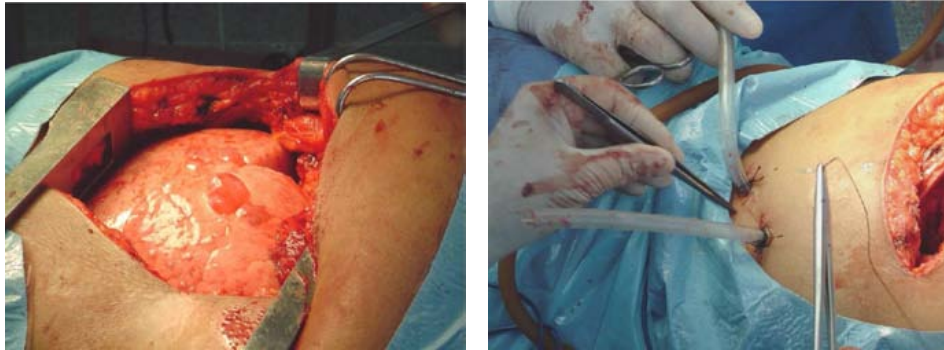
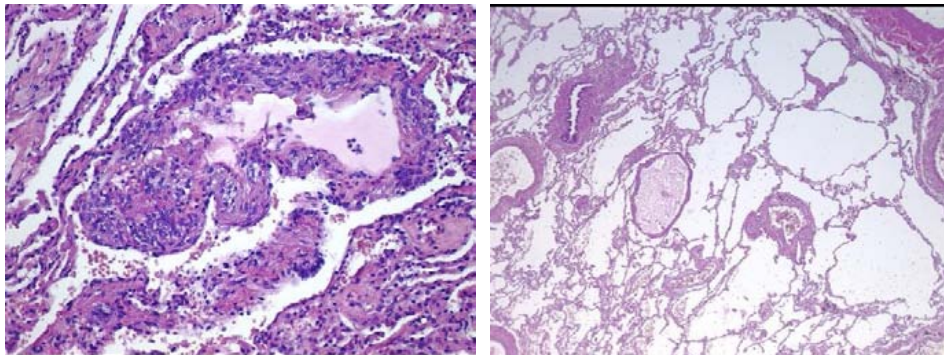


Figura No.7. Comprobación de hemostasia y aerotasia. Drenaje Torácico.

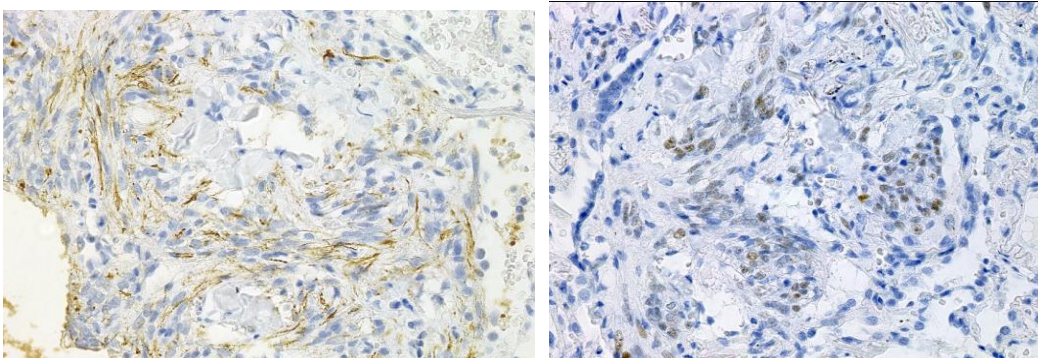
Biopsia Pulmonar

Reporto proliferación de fibras musculares lisas en septos interalveolares, paredes vasculares arteriales, venosas y linfáticas. Enfisema centroacinar con formación de bulas enfisematosas y área de pulmón en panal de abeja. Severa congestión con abundante hemosiderófagos en luces alveolares. Hallazgos histopatológicos compatible con el diagnóstico de Linfangioleiomiomatosis Pulmonar cuyo diagnóstico diferencial es la Neumonía Intersticial Usual y el Leiomioma Metastático Benigno.



Inmunohistoquímica

Reporto positividad para: Desmina; Actina de músculo liso y HHF-35; Focal para receptores de estrógenos (clon 6F11) y progesterona (clon 1A6).



Discusión

Esta rara enfermedad fue descrita primero en la literatura anatomopatológica en 1937 como "cirrosis muscular pulmonar" y luego en la radiológica en 1942, a raíz de casos de mujeres con insuficiencia respiratoria terminal, cambios quísticos pulmonares y extensa proliferación de tejido muscular liso en los mismos. Hoy en día se le conoce como linfangioleiomiomatosis pulmonar (LLMP). La entidad afecta solamente mujeres y se presenta corrientemente con disnea progresiva, episodios de neumotórax espontáneo, y algunas veces con hemoptisis y quilotórax (4-10).

Como ocurre en mujeres de edad fértil, y sus exacerbaciones se han relacionado con el embarazo, la ingesta de estrógenos y las píldoras anticonceptivas, se ha sugerido que las hormonas sexuales ocupan un papel importante en su aparición (4-10).

El músculo liso anormal crece alrededor de los conductos aéreos, de los vasos sanguíneos y de los linfáticos, y esta distribución explica las manifestaciones clínicas de la enfermedad. La compresión de las vías aéreas causa obstrucción al flujo del aire y eventualmente hay destrucción de las paredes alveolares, con la formación de espacios quísticos y bulas, que al romperse producen neumotórax; al ser rodeados los vasos pulmonares, se produce congestión y hemoptisis, y la obstrucción linfática conduce a la producción de quilotórax (5-7, 11-16).

Esta enfermedad se puede presentar en asociación con otras condiciones, por ejemplo el complejo de esclerosis tuberosa (17-19) o los angioliomas renales (3).

La TC de alta resolución muestra quistes pulmonares bilaterales de tamaño variable hasta bulas francas. Histológicamente, se aprecian múltiples cavidades de paredes finas, dilatación de vasos linfáticos, venas, arterias, bronquiolos y sacos alveolares, por proliferación de haces de músculo liso que comprime las estructuras antes mencionadas y que causa entonces su dilatación (5-8).

El pronóstico es malo, ya que las pacientes desarrollan insuficiencia respiratoria, lo que las conduce a la muerte. La enfermedad se asocia a la ingesta de estrógenos, píldoras anticonceptivas y se exagera con el embarazo, por ello se ha tratado con medróxi-progesterona y tamoxifén, con estabilización de la evolución en algunos pero no en todos los casos (5,9,12, 18).

Referencias

1. Baldi, S., Papotti, M., Valente, M.L., et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis in postmenopausal women: report of two cases and review of the literature. *Eur Respir J* 1994;7:1013.
2. Berger, J.L., & Shaff, M.I. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis. *J Comput Assist Tomogr* 1981;5:565.
3. Bernstein, S.M., Newell, J.D., & Adanczyk, D. .How common are renal angiomyolipomas in patients with pulmonary lymphangioleiomyomatosis? *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152:2138
4. Berkman, N., Bloom, A., & Cohen, P. Bilateral spontaneous pneumothorax as the presenting feature in lymphangioleiomyomatosis. *Respir Med* 1995;89:381.

5. Carrington, C.B., Cugell, D.W., & Gaensler, E.A. Lymphangioliomyomatosis. Physiologic-pathologic-radiologic correlations. *Am Rev Respir Dis* 1977.
6. Crausman, R.S., Jennings, C.A., Mortenson, R.L., et al. Lymphangioliomyomatosis: the pathophysiology of diminished exercise capacity. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153:1368.
7. Crausman, R.S., Lynch, D.A., & Mortenson, R.L. Quantitative CT predicts the severity of physiologic dysfunction in patients with lymphangioliomyomatosis. *Chest* 1996;109:131.
8. Corrin, B., Liebow, A.A., & Friedman, P.J. Pulmonary lymphangioliomyomatosis. A review. *Am J Pathol* 1975;79:348.
9. Johnson, S. Lymphangioliomyomatosis. Clinical features, management and basic mechanisms. *Thorax* 1999;54:254.
10. Johnson, S.R., & Tattersfield, A.E. Clinical experience of lymphangioliomyomatosis in the UK. *Thorax* 2000;55:1052.
11. Kalassin, K.G., Doyle, R., & Kao, P. Lymphangioliomyomatosis. New insights. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155:1183.
12. Kitachi, M., Nishimura, K., Itoh, H., & Izumi, T. Pulmonary lymphangioliomyomatosis. A report of 46 patients including a clinicopathologic study of prognostic factors. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;151:527.
13. NHLBI Workshop Summary. Report on lymphangioliomyomatosis. National Heart Lung and Blood Institute. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:679.
14. Silverstein, E.F., Ellis, K., Wolff, M., Jaretzki, A., Pulmonary lymphangioliomyomatosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1974;120:832.
15. Sinclair, W., Wright, J.L., Churg, A. Lymphangioliomyomatosis presenting in a postmenopausal woman. *Thorax* 1985;40:475.
16. Sullivan, E.J. Lymphangioliomyomatosis. A review. *Chest* 1998;114:1689.
17. Taylor, J.R., Ryu, J., Colby, T.V., & Raffin, T.A. Lymphangioliomyomatosis. Clinical course in 32 patients. *N Engl J Med* 1990;323:1254.
18. Urban, T., Lazor, R., Lacronique, J. Pulmonary lymphangioliomyomatosis. A study of 69 patients. *Groupe d'Etude et de Recherche sur les Maladies & quot; Orpheline & quot; Pulmonaires (GERM & quot; O & quot; P)*. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:321.
19. Valenti, V.G., Raffin, T.A. The management of chylothorax. *Chest* 1992;102:586.