



# DOS NUEVOS CASOS DE LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS PULMONAR. APORTACIÓN DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

P.J. Rubio Barlés, J.J. Castillo Escudero, M. Ramo Garza, J.M. Sáinz Martínez, M.A. de Gregorio Ariza y J.L. Villavieja Atance

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una infrecuente enfermedad padecida por las mujeres en edad fértil, en la que existe una hiperplasia atípica de músculo liso atípico en los linfáticos de los pulmones, tórax y abdomen. Presentamos dos nuevos casos cuyas radiografías de tórax demostraban la existencia de un patrón intersticial y derrame pleural. Uno de ellos fue estudiado mediante tomografía computarizada (TC), la cual mostró la presencia de espacios aéreos quísticos rodeados por paredes uniformemente delgadas. El tamaño predominante de los quistes aéreos fue de menos de 0,5 cm de diámetro. Finalmente realizamos un diagnóstico diferencial con otras enfermedades que pueden presentar espacios aéreos quísticos en estudios TC.

*Arch Bronconeumol 1991; 27:274-276*

Two new cases of pulmonary lymphangiomyomatosis. Contribution of computerized tomography

Lymphangiomyomatosis (LAM) is a rare disease of women of child-bearing age in which there is hyperplasia of atypical smooth muscle along lymphatics in the lung, thorax, and abdomen. We present two cases with interstitial disease and pleural effusion on chest radiographs. One of them was studied with computed tomography (CT), the scan showed well-defined cystic air spaces, surrounded by uniformly thin walls. The predominant size of the cystic air was less than 0.5 cm in diameter. Finally we make a differential diagnosis with other diseases that can cause cystic air spaces on CT scans.

## Introducción

La linfangioleiomiomatosis pulmonar (LAM) es una rara enfermedad, como lo demuestra el hecho de haberse publicado solamente 5 casos en nuestro país hasta la fecha<sup>1</sup>, que afecta únicamente a las mujeres, generalmente en edad fértil<sup>1-3</sup>. Está causada por la proliferación de células musculares lisas inmaduras en los pulmones y en los ganglios linfáticos, en especial en el mediastino posterior y/o retroperitoneo<sup>2,4</sup>. Casi todos los pacientes fallecen en los primeros 10 años del comienzo de la sintomatología<sup>1, 4</sup>.

La tomografía computarizada (TC) pulmonar puede demostrar la existencia de espacios aéreos quísticos rodeados de paredes delgadas, y distribuidos difusa y bilateralmente, que generalmente no son visualizables con la radiología convencional. De acuerdo con Sherrier et al<sup>5</sup>, pensamos que la demostración de estos quistes aéreos mediante la TC, en un contexto clínico sugestivo, habla a favor del diagnóstico de LAM.

Recibido el 12-4-1991; y aceptado el 24-9-1991.

## Presentación de casos

*Caso 1.* Mujer de 53 años de edad con antecedentes de difteria y habiendo sido intervenida quirúrgicamente de litiasis renal corali-forme y quiste seroso en riñón derecho, prolapso vesical, angiomioli-poma polar superior derecho y hallux valgus. En el momento de su ingreso presentaba crisis disneicas y accesos de tos con expectoración hemoptoica al realizar esfuerzos, la radiografía de tórax mostraba un patrón intersticial bilateral de predominio basal, siendo el Mantoux y el cultivo de Lowestein negativos. Se le realizó broncoscopia con aspirado y cepillado bronquial destacando la posible existencia de una hem siderosis a nivel bronquial. Durante su evolución se le diagnosticó en diversas ocasiones derrame pleural bilateral que tras su estudio se etiquetó de quilotórax. En uno de estos episodios junto al quilotórax se le diagnosticó de neumotórax izquierdo.

Se le realizó biopsia pulmonar obteniéndose el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis pulmonar. Se instauró tratamiento con progesterona.

Dos años después de su primer ingreso padeció tres crisis convulsivas hemigeneralizadas, alternantes de un hemicuerpo a otro, quedando posteriormente obnubilada durante 24 horas. En la TC cerebral se aprecian áreas frontal posterior izquierda y occipital derecha compatibles con infartos, y una zona de edema a nivel temporal derecho sugestiva de área isquémica. En el estudio cerebral con DTPA-Tc 99m se apreció la existencia de pequeños infartos parieto-occipitales derechos. La arteriografía cerebral no demostró la existencia de lesiones de angiitis. La paciente se recuperó totalmente de

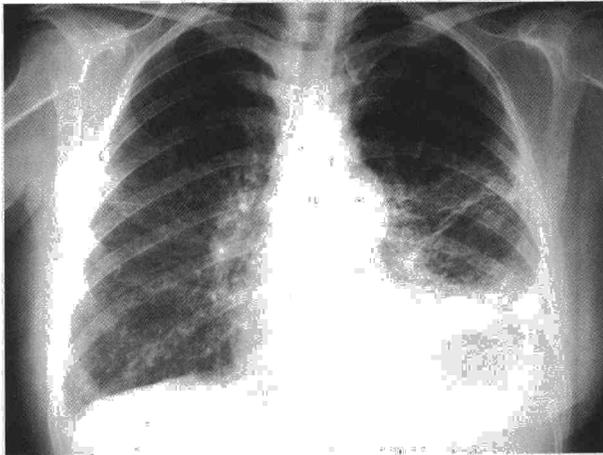


Fig. 1. Radiografía PA de tórax. Afectación intersticial de líneas marcadas con espacios quísticos de distribución difusa (pseudopanalización) con mayor significación en LII. Paquipleuritis izquierda con obliteración del seno costofrénico izquierdo y elevación del hemidiafragma de dicho lado. Ocupación del seno costofrénico derecho por quilotórax. Ensanchamiento mediastínico y signos de hipertensión arterial pulmonar.

este episodio que se catalogó de microinfartos cerebrales y crisis convulsivas hemigeneralizadas secundarias a la LAM.

Dos años más tarde fue ingresada en la unidad de cuidados intensivos por presentar gran disnea de reposo, edemas generalizados y un neumotórax basal izquierdo, apareciendo posteriormente un derrame pleural bilateral. Durante su estancia padeció un cuadro compatible con infarto cerebral del que se recuperó totalmente. Finalmente la paciente falleció por insuficiencia respiratoria global.

**Caso 2.** Mujer de 43 años de edad, sin antecedentes de interés, que refiere desde hace 8-9 años disnea de esfuerzo y tos seca, habiendo sido ingresada en diversas ocasiones en otros centros sanitarios. A su llegada a nuestro hospital presentaba disnea de reposo, taquipnea, taquicardia, astenia, adinamia y ansiedad. En la radiografía de tórax realizada a su ingreso se apreciaba un patrón intersticial de base junto a atelectasias laminares, elevación del hemidiafragma izquierdo, paquipleuritis izquierda, obliteración del seno costofrénico izquierdo y ensanchamiento mediastínico. Durante su estancia en nuestro hospital se le realizaron diversos controles radiológicos que mostraron un patrón intersticial "de tipo panalización" en ambas bases con áreas de enfisema en ambos vértices y una bulla en LSI. Tras la punción/drenaje del derrame pleural derecho se realizó un estudio del líquido pleural llegándose al diagnóstico de quilotórax derecho secundario a su patología de base. En tres estudios ecográficos a que fue sometida se demostró la existencia del derrame pleural derecho y la existencia de acitis en las zonas declives.

El estudio funcional pulmonar fue compatible con un déficit ventilatorio obstructivo de grado severo, con atrapamiento aéreo, disminución de la capacidad de difusión del CO y aumento del gradiente alveolo-arterial de oxígeno.

Se le practicaron dos estudios con TC (uno torácico y otro abdominal) que demostraron el patrón destructivo con panalización difusa, un engrosamiento pleural y cisural izquierdo, múltiples imágenes quísticas de pared fina principalmente en campos medios e inferiores, y una dilatación de la arteria pulmonar izquierda de tipo aneurismático. Se propuso la realización de una TC cerebral que no se llevó a cabo por no tolerar la paciente el decúbito.

Finalmente se le realizó una biopsia pulmonar a cielo abierto que estableció el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis. Desde entonces la paciente permanece clínicamente estable, estando en tratamiento con progesterona.

## Discusión

La proliferación de células musculares atípicas puede producir alteraciones torácicas a diversos niveles<sup>6</sup>. En el bronquiolo terminal produce obstrucción con

atrapamiento aéreo y formación de quistes, frecuentemente complicados con neumotórax. A nivel vascular se produce interrupción del flujo sanguíneo con afectación de las vénulas y probabilidad de edema pulmonar, hemorragias pulmonares y hemosiderosis secundaria; y finalmente, la obstrucción de los vasos linfáticos conduce a la formación de quilotórax. Así las principales manifestaciones de la LAM a nivel torácico son<sup>3</sup>: afectación pulmonar intersticial, derrame pleural quiloso y neumotórax de complicación. Otros autores como Carrington<sup>7</sup> creen que estos hallazgos serían patognomónicos cuando aparezcan en pulmones insuflados.

Clínicamente el síntoma más común es la disnea, como sucedió en nuestras pacientes, pudiendo aparecer también dolor torácico y hemoptisis<sup>3</sup>.

En relación con el funcionalismo pulmonar, las pacientes suelen presentar espirométricamente volumen pulmonar normal o disminuido, mientras que la capacidad pulmonar total, determinada pletismográficamente, suele estar aumentada<sup>7,8</sup>.

Ante toda paciente diagnosticada de LAM hay que descartar la existencia de una esclerosis tuberosa asociada. Ninguna de las pacientes estudiadas por nosotros presentó estigmas de esclerosis tuberosa, y aunque en una de ellas se encontró un angiomiolipoma renal, éste fue único y unilateral, lo cual es característico de la LAM, mientras que en la esclerosis tuberosa estos tumores son múltiples y bilaterales<sup>6,9</sup>.

En lo referente al pronóstico, casi todas las pacientes fallecen en los 10 años siguientes al comienzo de los síntomas; como así sucedió con la primera de nuestras pacientes<sup>1,4,7</sup>.

Los hallazgos característicos en la radiografía simple de tórax son<sup>3,5</sup>: afectación intersticial difusa, derrame pleural y neumotórax. Se observa volúmenes pulmonares normales o aumentados, aunque, según Müller<sup>4</sup>, esto constituye un hallazgo tardío. En las dos pacientes estudiadas por nosotros se apreció la existencia de un aumento de la trama intersticial de predominio basal y durante su evolución se comprobó la existencia de derrame pleural, que fue bilateral en un caso y derecho en el otro, en ambos casos el derrame presentaba un aspecto lechoso y la presencia de quilomicrones por lo que se etiquetó de derrame quiloso; solamente se presentaron neumotórax en uno de los dos casos (fig. 1).

Recientemente se han publicado diversos trabajos sobre la aportación de la TC en el diagnóstico de la LAM<sup>5,10</sup>. La TC es más sensible que la radiología simple en la detección de la enfermedad pulmonar intersticial, permitiendo demostrar la existencia o no de adenopatías<sup>10</sup>. El hallazgo más característico de la LAM en la TC torácica es la existencia de múltiples espacios aéreos quísticos distribuidos difusa y bilateralmente, y delimitados por paredes uniformemente delgadas<sup>4,5,6,10,11</sup>. La mayoría de los quistes son de pequeño tamaño, pudiendo oscilar entre 2 mm a 2 cm<sup>5</sup>; algunos autores han relacionado el tamaño de los quistes con la extensión de la enfermedad<sup>4</sup>, así, las pacientes con afectación leve tienen espacios quísticos



Fig. 2. Tomografía computarizada torácica con ventana pulmonar. Patrón destructivo con imágenes de pseudopanalización y espacios aéreos quísticos limitados por paredes finas distribuidos bilateralmente, aunque predominando en el lado izquierdo. Aumento de calibre de la arteria pulmonar izquierda.

menores de 0,5 cm de diámetro, mientras que cuando hay una afectación del 80 % o más del parénquima pulmonar los quistes tienden a ser mayores de 1 cm. Estos quistes se hallan rodeados de parénquima normal y no son visibles con la radiología convencional<sup>4, 5, 11</sup>. Se realizó TC torácica a una de nuestras pacientes demostrándose la existencia de múltiples imágenes quísticas de pared fina y distribución bilateral, aunque con predominio en campos medios e inferiores. El tamaño medio de los quistes fue menor de 0,5 cm de diámetro, lo cual coincide con la existencia de afectación parenquimatosa no excesivamente importante (fig. 2).

Según Sherrier, otro hallazgo característico de la LAM es la existencia de linfadenopatías mediastínicas y retrocraurales<sup>5</sup>, que pueden ser fácilmente reconocidas mediante TC. A una de nuestras pacientes a la que se le realizó TC torácica y abdominal no encontramos ninguna imagen sugestiva de afectación ganglionar.

La TC es un buen procedimiento para el diagnóstico de la LAM, de tal forma que autores, como Rappaport<sup>10</sup>, opinan que los hallazgos obtenidos con TC de alta resolución son muy sugestivos, sino específicos de LAM.

Sin embargo, se han observado espacios aéreos quísticos en otras entidades con las que habrá que hacer diagnóstico diferencial, como son: la fibrosis pulmonar idiopática, la neurofibromatosis, las bronquiectasias, la histiocitosis X, el granuloma eosinófilo y el enfisema<sup>4, 10, 12, 13</sup>.

En la fibrosis pulmonar idiopática los espacios aéreos quísticos suelen tener una distribución más parcheada, generalmente basal y periférica, y paredes gruesas, asociándose además con engrosamiento septal interlobar, pérdida de volumen pulmonar, bronquiectasias y distorsión de la arquitectura pulmonar<sup>4, 10, 13</sup>.

En la neurofibromatosis los quistes suelen ser de localización apical y se asocian a un aumento de las imágenes lineales basales<sup>10</sup>.

Las bronquiectasias también pueden tener quistes aéreos, pero estos son de distribución bronquial, paredes gruesas y con niveles hidroaéreos<sup>10</sup>.

En la histiocitosis X los quistes predominan en los vértices y tienden a respetar los senos costofrénicos, en esta enfermedad, además, pueden existir nódulos con/sin cavitación y es muy raro la existencia de derrames pleurales y de linfadenopatías mediastínicas y/o hiliares<sup>4, 12, 13</sup>.

Los quistes observados en el granuloma eosinófilo son muy semejantes a los de la LAM, pudiendo diferenciarse por una cierta tendencia a distribuirse por los lóbulos superiores y porque en el granuloma eosinófilo pueden existir nódulos y muy raramente se asocia a linfadenopatías<sup>5, 10</sup>.

Finalmente, el enfisema centrolobulillar presenta áreas pequeñas de menor atenuación pero sin una pared demostrable, sin embargo, en los estadios finales puede ser imposible diferenciar el enfisema bulloso de la LAM, aunque se ha observado que los espacios quísticos son menos uniformes, peor definidos y de tamaño más variable en el enfisema que en la LAM<sup>6, 10</sup>.

Como conclusión se puede afirmar que la TC juega un papel importante en el diagnóstico de la LAM ya que es más sensible que la radiología convencional en el diagnóstico de la enfermedad intersticial, descubriendo, asimismo, la presencia de quistes aéreos. Además, permite demostrar la existencia de adenopatías.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Caballero Jiménez JA, Domingo Morera JA, Carretero Gracia A, Cay Diarte JA, Giménez Mas JA, Val Adam P. Linfangiomiomatosis: Actualización y presentación de un nuevo caso. Arch Bronconeumol 1990; 26:172-175.
2. Fraser RG, Pare JAP. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. 2.ª ed. Barcelona: Salvat 1985; 1956.
3. Silverstein EF, Ellis K, Wolf M, Jaretzki A. Pulmonary lymphangiomyomatosis. AJR 1974; 120:832-850.
4. Müller NL, Chiles C, Kullnig P. Pulmonary lymphangiomyomatosis: Correlation of CT with radiographic and functional findings. Radiology 1990; 175:335-339.
5. Sherrier RH, Chiles C, Roggli V. Pulmonary lymphangiomyomatosis: CT findings. AJR 1989; 153:937-941.
6. Lenoir S, Grenier P, Brauner MW et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis and tuberous sclerosis: Comparison of radiographic and thin-section CT findings. Radiology 1990; 175:329-334.
7. Carrington CB, Cugell DW, Gaensler EA et al. Lymphangiomyomatosis: Physiologic-pathologic-radiologic correlations. Am Rev Respir Dis 1977; 116:977-995.
8. Merino Mugica JM, Ereño Zarate C, Ruiz del Barrio I, Ruiz Jaureguizar JC, Abrisqueta Arruza JJ. Linfangiomyomatosis pulmonar. Arch Bronconeumol 1990; 26:271-273.
9. Monteforte WJ, Kohnen PW. Angiomyolipomas in a case of lymphangiomyomatosis syndrome: Relationships to tuberous sclerosis. Cancer 1974; 34:317-321.
10. Rappaport DC, Weisbrod GL, Herman SJ, Chamberlain DW. Pulmonary lymphangiomyomatosis: High-resolution CT findings in four cases. AJR 1989; 152:961-964.
11. Templeton PA, McLoud TC, Müller NL, Shepard JA, Moore EH. Pulmonary lymphangiomyomatosis: CT and pathologic findings. J Comput Assist Tomogr 1989; 13:54-57.
12. Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM, Mompoin D, Lenoir S. Pulmonary histiocytosis X: Evaluation with high-resolution CT. Radiology 1989; 172:255-258.
13. Moore ADA, Godwin JD, Müller NL et al. Pulmonary histiocytosis X: Comparison of radiographic and CT findings. Radiology 1989; 172:249-254.