

Imagen clínica

## Resolución de los linfangioleiomiomas torácicos y abdominales en una paciente con linfangioleiomiomatosis tratada con sirolimus



### Resolution of Thoracic and Abdominal Lymphangiomyomas in a Patient With Lymphangiomyomatosis Treated With Sirolimus

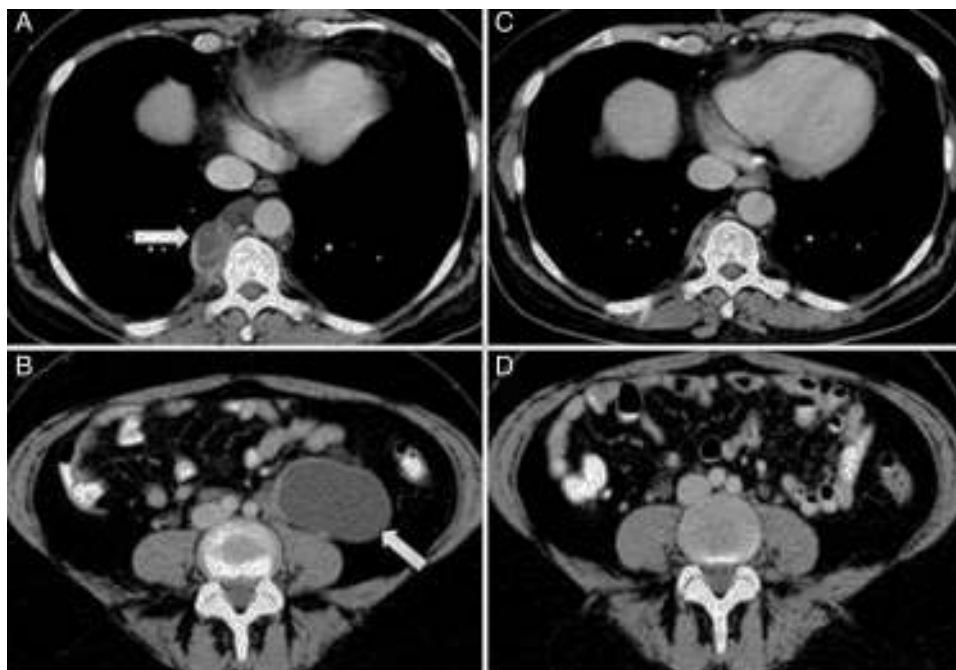
Luis Cabeza Osorio<sup>a</sup>, María Ángeles Ruiz Cobos<sup>b</sup> y Álvaro Casanova Espinosa<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Neumología, Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España

Mujer de 53 años diagnosticada en el año 2010 de linfangioleiomiomatosis (LAM), con afectación pulmonar difusa con múltiples quistes de paredes finas, linfangioleiomiomas quísticos retrocraurales derechos y múltiples tumoraciones de aspecto quístico

retroperitoneales compatibles con linfangioleiomiomas abdominales, la de mayor tamaño de  $6,8 \times 3,9 \times 5,1$  cm de diámetro (fig. 1 A y B). La función pulmonar al diagnóstico mostraba una capacidad vital forzada (FVC) de 3.300 ml (98%), un volumen espiratorio



**Figura 1.** Tomografía axial computarizada (TAC) torácica (A) donde se observa una lesión quística paravertebral derecha de  $3,2 \times 1,9$  cm, compatible con un linfangioleiomioma retrocraural. TAC abdominal (B) donde se aprecia una tumoración de  $6,8 \times 3,9 \times 5,1$  cm de aspecto quístico retroperitoneal, de localización paraaórtica izquierda que se extiende hasta la pelvis, compatible con un linfangioleiomioma abdominal. TAC toraco-abdominal al año (C y D) donde se observa una resolución prácticamente completa de las lesiones descritas.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [acasanova1977@yahoo.es](mailto:acasanova1977@yahoo.es) (Á. Casanova Espinosa).

forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>) de 2.370 ml (82%) y un cociente FEV<sub>1</sub>/FVC del 69%. La capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) era del 89%. Clínicamente, refería disnea de grandes esfuerzos y episodios intermitentes de dolor torácico y abdominal de predominio catamenial. Tras 2 años de seguimiento se observa un empeoramiento significativo de la función pulmonar siendo el FEV<sub>1</sub> de 2.040 ml (71%) y la DLCO de un 72%, un aumento de la disnea basal y persistencia de la clínica catamenial. Dada la progresión clínica y funcional se inicia tratamiento con el inhibidor de m-TOR (del inglés «*mammalian target of rapamycin*») sirolimus a dosis de 2 mg/día<sup>1</sup>. Un año después del inicio del tratamiento se realiza un control radiológico evidenciándose una resolución prácticamente completa de los linfangioleiomiomas torácicos y abdominales<sup>2</sup> (fig. 1C y D). Se observa una mejoría clínica

y estabilidad de la función pulmonar con un FEV<sub>1</sub> de 1.980 ml (70%) y una DLCO del 82%. Esta imagen demuestra el efecto beneficioso de sirolimus en la reducción del tamaño de los linfangioleiomiomas torácicos y abdominales, y en la estabilización de la función pulmonar en pacientes con LAM.

### Bibliografía

1. McCormack FX, Inoue Y, Moss J, Singer LG, Strange C, Nakata K, et al., National Institutes of Health Rare Lung Diseases Consortium; MILES Trial Group. Efficacy and safety of sirolimus in lymphangioleiomyomatosis. *N Engl J Med.* 2011;364:1595–606.
2. Mohammadieh AM, Bowler SD, Silverstone EJ, Glanville AR, Yates DH. Everolimus treatment of abdominal lymphangioleiomyoma in five women with sporadic lymphangioleiomyomatosis. *Med J Aust.* 2013;199:121–3.