



Imagen clínica

Neumotórax asociado a quistes pulmonares y masas renales



Pneumothorax related to lung cysts and renal masses

Jorge Luiz Pereira e Silva^a, Cesar Augusto Araujo Neto^a y Edson Marchiori^{b,*}^a Department of Clinical Medicine, Faculty of Medicine, Federal University of Bahia, Salvador de Bahía, Brasil^b Department of Radiology, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Una mujer de 52 años de edad acudió a la consulta por presentar dolor en el hemitórax derecho y disnea de inicio repentino. Con anterioridad, la paciente había padecido 2 episodios de neumotórax espontáneo. La tomografía computarizada (TC) de alta resolución reveló la presencia de un neumotórax derecho, numerosos quistes de paredes finas en ambos pulmones (figs. 1A y B) y, también, masas renales bilaterales. Se practicó cirugía toracoscópica asistida por vídeo (CTAV) con bullectomía (fig. 1C) y pleurodesis y, 2 años más tarde, la paciente continuaba asintomática.

Los quistes pulmonares fueron compatibles con linfangioleiomiomatosis (LAM) y los resultados del examen histológico de las masas renales indicaron la presencia de angiomiolipomas. Dadas estas características se diagnosticó un complejo de esclerosis tuberosa (CET).

El CET es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por la formación de hamartomas en diversos sistemas orgánicos. El diagnóstico definitivo de CET se establece cuando el paciente presenta 2 criterios diagnósticos mayores (LAM, angiomiolipoma renal, tuberosidades corticales, angiofibroma facial, hamartomas retinianos, parche de Shagreen, nódulo subependimario o fibromas ungueales entre otras) o un criterio diagnóstico mayor y 2 menores^{1,2}.

El espectro clínico del CET es amplio, y la clínica es mínima en muchos pacientes. En pacientes con CET, la LAM se asocia a lesiones pulmonares quísticas difusas, siendo el neumotórax una complicación bien conocida. La CTAV puede contribuir notablemente al diagnóstico y el tratamiento de esta enfermedad².

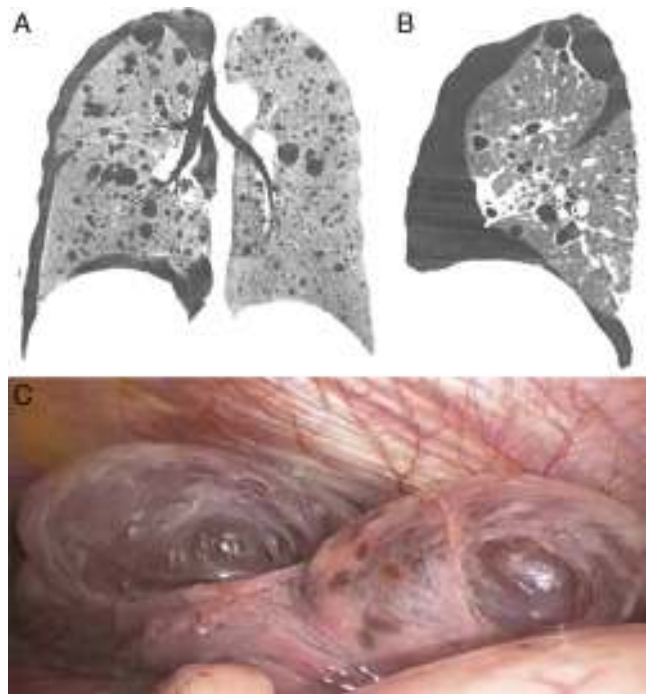


Figura 1. Las imágenes reformateadas de los planos coronal (A) y sagital (B) de la TC muestran numerosos quistes bilaterales de paredes finas y tamaño variable (algunos subpleurales) y neumotórax derecho, compatibles con linfangioleiomiomatosis. Durante la CTAV se observaron quistes subpleurales en el parénquima pulmonar (C).

Bibliografía

1. Curatolo P, Bombardieri R, Jozwiak S. Tuberous sclerosis. *Lancet*. 2008;372:657-68.
2. Crino PB, Nathanson KL, Henske EP. The tuberous sclerosis complex. *N Engl J Med*. 2006;355:1345-56.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: edmarchiori@gmail.com (E. Marchiori).