



## Cartas al Director

**Enfermedad quística del pulmón: la importancia de un enfoque multidisciplinar**

***Cystic lung disease: The importance of a multidisciplinary approach***

Sr. Director:

Hemos leído con gran interés la bien redactada carta de Gómez Herrero et al.<sup>1</sup> que describe la relación entre los quistes pulmonares causados por linfangioleiomiomatosis (LAM) y los hallazgos abdominales en 2 pacientes. Nos gustaría destacar algunos aspectos relacionados con estos casos.

El principal diagnóstico diferencial de la enfermedad quística en LAM incluye histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL), el síndrome de Birt-Hogg-Dubé (SBHD), la neumonía intersticial linfoide (NIL) y la neumonía por *Pneumocystis jiroveci* (*P. jiroveci*). La distribución de los quistes, junto con los hallazgos auxiliares de los estudios clínicos y de imagen, puede ser útil para distinguir estas entidades. La HPCL presenta quistes de tamaño variable y, a menudo, de forma extraña. Los quistes predominan en las zonas pulmonares superiores y medias, evitando los ángulos costofrénicos. La presencia de nódulos en el pulmón intervenido es muy indicativa de HPCL. La presencia de quistes en el contexto de una enfermedad autoinmune, en particular el síndrome de Sjögren, es indicativo de NIL. La NIL normalmente se manifiesta por unos pocos quistes de paredes delgadas con predominio basal y cambios parenquimatosos, tales como opacidades reticulonodulares y en vidrio esmerilado. La neumonía por *P. jiroveci* se observa en pacientes inmunodeprimidos, y la presentación típica en los estudios de imagen son opacidades bilaterales en vidrio esmerilado. Las lesiones quísticas o neumatocelos aparecen en aproximadamente el 30% de los casos, suelen ser transitorias y tienen predominio superior. También puede aparecer neumotórax espontáneo<sup>2,3</sup>.

Entre las enfermedades pulmonares quísticas, el SBHD es el más difícil de diferenciar de la LAM, especialmente cuando la LAM se asocia a esclerosis tuberosa compleja (ETC) con afectación renal y cutánea. Al igual que el SBHD, la ETC tiene un amplio espectro de presentaciones clínicas. Es un síndrome autosómico dominante caracterizado por lesiones hamartomatosas generalizadas. Puede afectar a cualquier aparato, si bien afecta preferentemente a órganos específicos que difieren entre niños y adultos. Los pacientes con ETC suelen mostrar angiomiolipomas, angiofibromas, máculas

hipopigmentadas, placas chagrín y/o fibromas periungueales. Los quistes en SBHD y LAM son de paredes delgadas, pero los asociados a LAM son más pequeños, más circulares y homogéneos, y se distribuyen equitativamente. En el SBHD aparece una distribución asimétrica de quistes de paredes finas, a menudo más grandes, que predominan en las regiones subpleurales y paramediastínicas de las zonas inferiores de los pulmones<sup>2,3</sup>.

La LAM se ve sobre todo en mujeres adultas, como en los 2 casos descritos por Gómez Herrero et al.<sup>1</sup>. En algunos casos, los hallazgos pulmonares por sí solos no permiten un diagnóstico preciso. Sin embargo, una cuidadosa evaluación de los resultados en otros órganos o aparatos asociados puede permitir el diagnóstico de ETC sin procedimientos intervencionistas. Teniendo en cuenta la afectación abdominal descrita por Gómez Herrero et al.<sup>1</sup> estas 2 pacientes probablemente presentaban ETC. El cuidadoso análisis histológico de la masa renal en el primer caso era muy importante para el diagnóstico. En contraste con la ETC, donde los tumores son generalmente benignos, el SBHD conlleva un mayor riesgo de carcinoma renal. En conclusión, se requiere un abordaje multidisciplinario para diagnosticar y evaluar la ETC, dada la posible afectación de varios órganos. También es importante la evaluación y seguimiento de los familiares de los pacientes, ya que la ETC es una enfermedad genética.

**Bibliografía**

- Gómez Herrero H, Sánchez Rodríguez C, Gargallo Vaamonde A. Abdominal findings in lymphangioleiomyomatosis: A report of two cases. Arch Bronconeumol. 2015;51:421-2.
- Dal Sasso AA, Belém LC, Zanetti G, Souza CA, Escuissato DL, Irion KL, et al. Birt-Hogg-Dubé syndrome. State-of-the-art review with emphasis on pulmonary involvement. Respir Med. 2015;109:289-96.
- von Ranke FM, Zanetti G, Silva JL, Neto CA, Godoy MC, Souza CA, et al. Tuberculous sclerosis complex: State-of-the-art review with a focus on pulmonary involvement. Lung. 2015 [Epub ahead of print].

Edson Marchiori\*, Gláucia Zanetti y Miriam Menna Barreto

Departamento de Radiología, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

\* Autor para correspondencia.

 Correo electrónico: [edmarchiori@gmail.com](mailto:edmarchiori@gmail.com) (E. Marchiori).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.08.009>