



**Derrame pleural quiloso recidivante asociado a afectación pulmonar intersticial difusa y angiomiolipoma renal: ¿linfangiomatosis pulmonar?**

**Sr. Director:** La linfangiomatosis pulmonar<sup>1-5</sup> es una rara afectación caracterizada por proliferación diseminada de músculo liso en pleura, tabiques alveolares, paredes bronquiolares, vasos pulmonares y vasos linfáticos, mostrando radiológicamente afectación intersticial difusa y cursando con derrame pleural quiloso y neumotórax recidivante.

Presentamos una paciente de 52 años, menstruando normalmente, con antecedentes de extirpación de angiomiolipoma renal un año antes de ingresar en nuestro servicio, que relata sintomatología de tres años de duración, consistente en hemoptisis y disnea de esfuerzo. La exploración física era normal. La radiología de tórax reflejaba un patrón retículo nodular difuso. Estudio óseo-radiológico normal. ECG con signos de sobrecarga auricular derecha. En la broncoscopia sólo se apreció restos de sangre en ambos lóbulos superiores, practicándose biopsia transbronquial que sólo objetivó anatomopatológicamente una fibrosis pulmonar inespecífica. El estudio bacteriológico del aspirado bronquial fue estéril y en su citología y en la de sucesivos esputos había numerosos macrófagos cargados de hemosiderina. La analítica de rutina, autoanticuerpos, inmunoglobulinas, complemento y estudio genético, fueron normales. Gasometría con hipoxemia leve y normocapnia. La espirometría reveló patrón mixto de predominio restrictivo. La paciente fue dada de alta al rechazar la toracotomía diagnóstica, reingresando a los ocho meses por dolor en costado derecho y disnea de mínimos esfuerzos. Radiológicamente se apreció derrame pleural derecho y en la toracocentesis practicada, se extranjeron 1.000 cc de líquido de aspecto lechoso, rico en proteínas y quilomicrones y pobre en colesterol, compatible con quilotórax. El derrame fue recidivando constantemente, precisando de toracocentesis evacuadoras repetidas y en dos ocasiones presentó neumotórax espontáneo derecho. Ante ello se practicó pleurodesis con talco a través del pleuroscopio y se instauró tratamiento con acetato de medroxiprogesterona y tamoxifen (antiestrógeno), para producir una esterilidad química. Después de ocho meses de dicho tratamiento y de la pleurodesis, la paciente no ha presentado recidiva del derrame pleural ni de neumotórax, estando clínica y radiológicamente estabilizada desde entonces.

Creemos interesante este caso, ya que nos plantea la posibilidad, a pesar de carecer de estudio anatomopatológico y con todas las reservas que ello impone, de que esta paciente presente una lin-

fangiomiomatosis pulmonar por las siguientes razones: a) ser mujer; b) a pesar de su edad estar aún en periodo fértil, ya que se ha sugerido su carácter estrógeno-dependiente; c) presentar angiomiolipoma renal; d) afectación intersticial pulmonar difusa; e) derrame quiloso recidivante; f) neumotórax recidivante.

**M. Vila Justribo, F. Duce Gracia, F.J. Suárez Pinilla, S. Bello Dronda, P. Roche Roche y E. Moreno Botín**  
Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

**BIBLIOGRAFIA**

1. Jao J, Gilbert S, Messer R. Lymphangiomyoma and tuberculous sclerosis cancer 1972; 19:1188-1192.
2. Carrington GB, Cugell DW, Gaensler EA, Marks A, Redding RA, Schaaf JT, Tomasian A. Lymphangioliomyomatosis. Am Rev Respir Dis 1977; 116:977-995.
3. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Pathol 1975; 79:348-382.
4. Banner MP. Progressive dyspnea and chylothorax in a young woman. Lymphangiomas. Chest 1977; 71:765-766.
5. Leophonte P, Fabre J, Pris J, Eschapasse H, Delaude A. La lymphangiomatose pulmonaire. Réflexions à propos de 4 cas. Rev Fr Mal Resp 1977; 5:717-718.

**Traqueobroncomegalia**

**Sr. Director:** Desde que Mounier-Kuhn en 1932<sup>1</sup> describió el primer caso del síndrome que posteriormente llevaría su nombre, dicho síndrome recibió diversas denominaciones hasta que Katz<sup>2</sup> le designa traqueobroncomegalia y lo define como «una entidad clínico-radiológica consistente en una marcada dilatación de la tráquea y bronquios principales asociada a infecciones crónicas del tracto respiratorio». Este síndrome, añade el autor «es raro, a menudo comienza en la infancia y es debido a un defecto congénito de las fibras elásticas y musculares del árbol bronquial». Nielsen<sup>3</sup> contribuye al estudio morfológico de esta entidad, e independientemente del aumento del calibre traqueal, destaca la presencia de dilataciones saculares que clasifica en tres tipos: a) bronquio rudimentario o supernumerario, localizado cerca de la carina y formado por estructuras de la pared traqueal; b) divertículos de origen adquirido, que presentan un cuello estrecho y pueden llegar a medir tres o más centímetros, contienen moco viscoso y se cree son originados por dilataciones quísticas de las glándulas mucosas paratraqueales; c) grandes divertículos, consistentes en segmentos de membranas que se hernian a través de las fibras musculares traqueales. Este último tipo de diverticulosis es el que se encuentra a lo largo de la tráquea y bronquios principales en la traqueobroncomegalia y son producidos por alteraciones atróficas de las fibras elásticas y musculares. Katz<sup>2</sup> cita un cuarto tipo de dilatación sacular en forma de gran divertículo único, de contenido aéreo localizado en la pared posterior de la tráquea y que es producido