



HALLAZGOS EXTRAPULMONARES DE LINFANGIOLEIOMATOSIS

Autores:

Dr. De Lillo Gustavo.

Dr. Padula Lucas.

Dr. Palmas Martin.

Dr. De León Pedro.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Paciente femenino de 42 años de edad que consulta con cuadro clínico de dolor abdominal y lumbar asociado a hematuria de 10 días de evolución.

Refiere ingesta de anticonceptivos orales sin otros antecedentes relevantes.



PRESENTACIÓN CLÍNICA

Se efectúa ecografía abdominal visualizándose ectasia pielocalicial del riñón derecho con extensa lesión de ecogenicidad heterogénea en proyección retroperitoneal (Doppler -).

Se indica RMN de abdomen y pelvis con gadolinio.



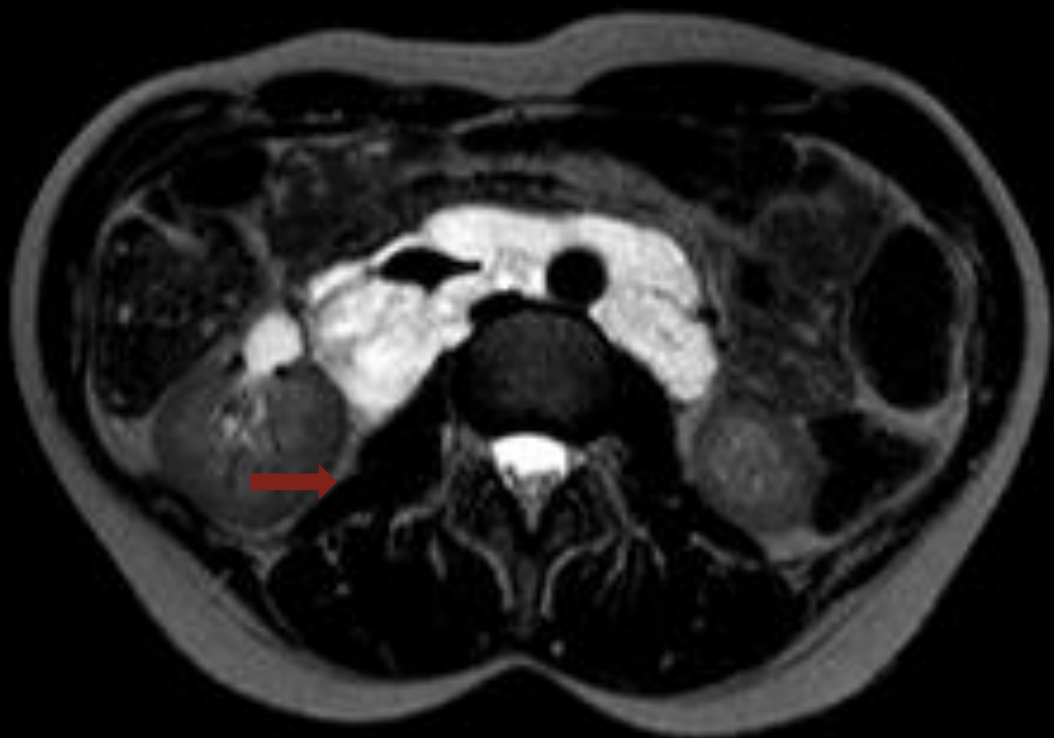
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

RMN: A nivel retroperitoneal se identifica voluminosa formación ocupante de componente mixto (sólido-quístico), que engloba los grandes vasos mostrando un diámetro aproximado de 4 x 12 x 23 cm en sentido anteroposterior, transverso y craneocaudal respectivamente.

En sentido caudal se extiende rodeando la arteria ilíaca primitiva y la arteria ilíaca interna y externa del lado derecho a nivel de fosa ilíaca, mostrando realce de tipo heterogéneo

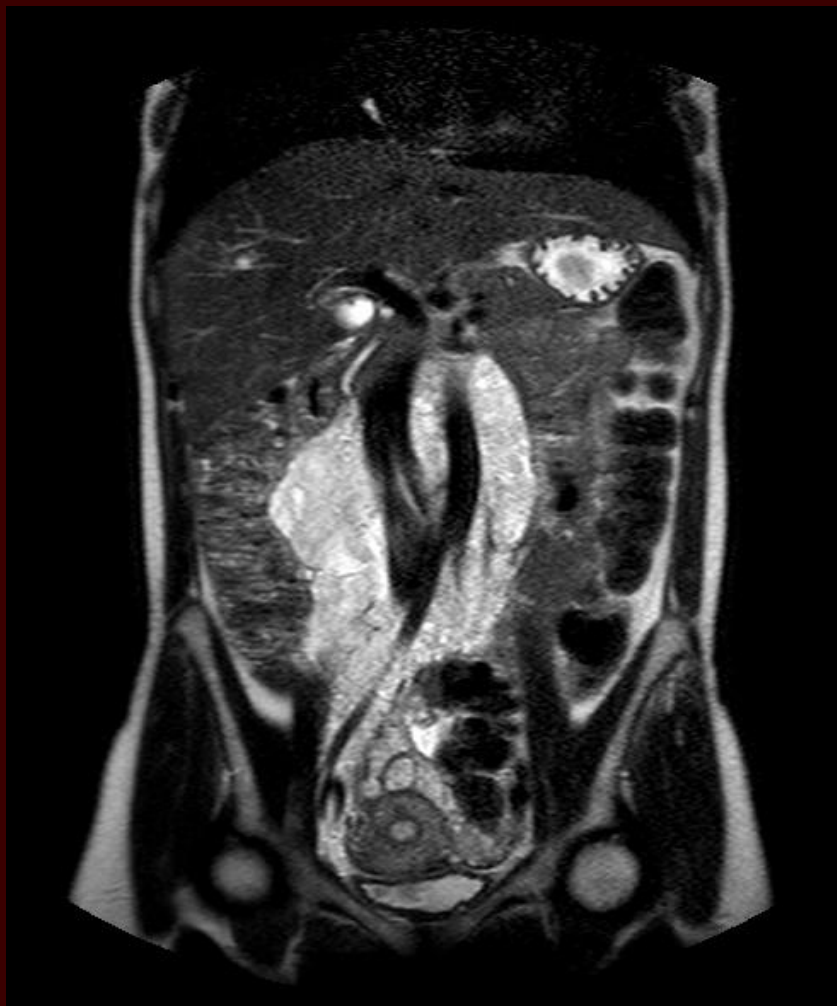
Luego de la administración del contraste paramagnético.





T2 AXIAL

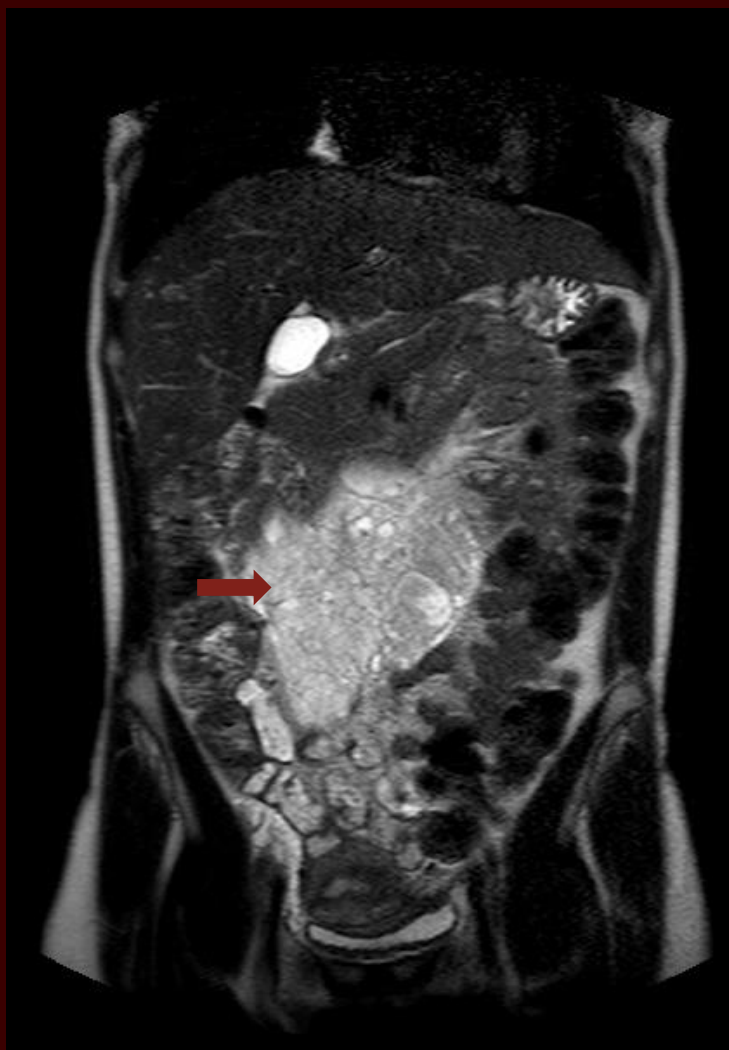
Formación ocupante ubicada a nivel retroperitoneal rodeando los grandes vasos, sin compromiso de los mismos.



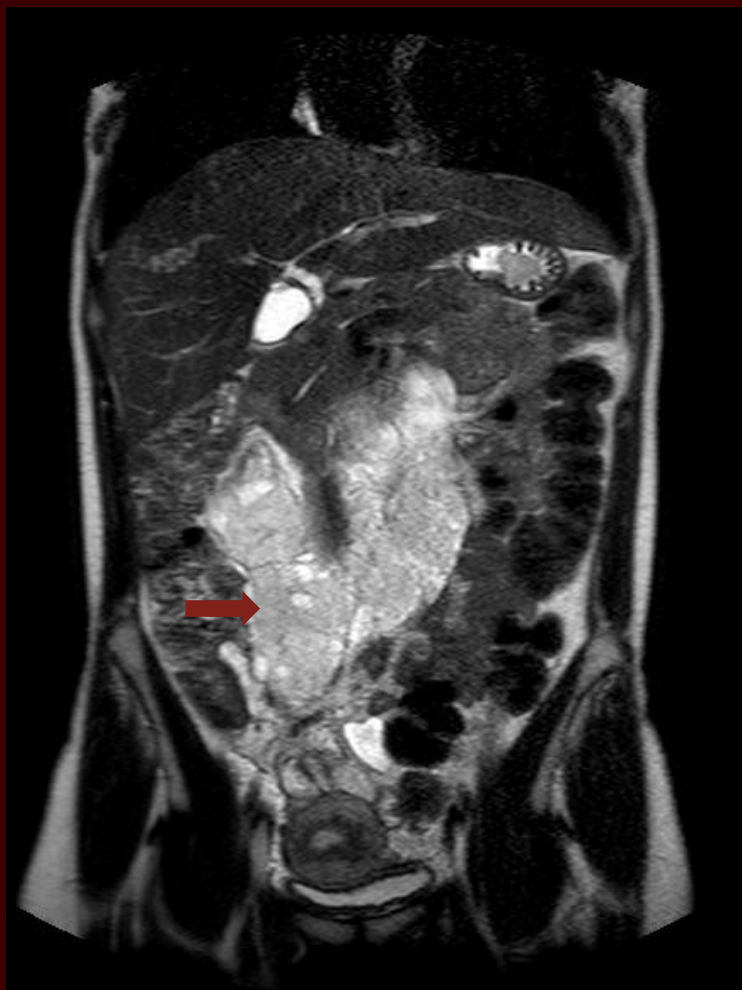
T2 CORONAL

Formación que engloba a la arteria iliaca primitiva y sus ramas interna y externa del lado derecho





T2 CORONAL



T2 CORONAL



T2 SAGITAL





T2 SAGITAL



DISCUSIÓN

849

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad multisistémica de causa idiopática que afecta predominantemente al sexo femenino,

sobre todo en edad fértil, que habitualmente cursa con sintomatología respiratoria.

Se caracteriza por la proliferación anormal de células musculares lisas (células LAM), que crecen de manera aberrante a nivel de la musculatura lisa pulmonar (peribronquial, perivascular y perilinfática) con afectación variable de otros órganos.



DISCUSIÓN

849

Tiene 2 formas de presentación:

- a) Esporádica o aislada.

- a) Asociada a esclerosis tuberosa: trastorno genético hereditario caracterizado por la formación de lesiones hamartomatosas múltiples en pulmones, riñones, piel, cerebro, entre otros.



DISCUSIÓN

El parénquima pulmonar presenta imágenes quísticas múltiples, de diferentes tamaños, a predominio en ambas bases, opacidades reticulares, aumento de densidad en vidrio esmerilado, pudiendo complicarse con la presencia de neumotórax.

Se caracteriza también por la presencia de adenomegalias mediastínicas, dilatación del conducto torácico, angiomiolipomas renales, hepáticos y linfangiomiomas.

Los angiomiolipomas (hamartomas compuestos por tejido graso y vasos sanguíneos) son las lesiones más frecuentes a nivel abdominal.



CONCLUSIÓN

849

La LAM es una enfermedad multisistémica poco frecuente en la práctica diaria, que excepcionalmente debuta con sintomatología atípica (Dolor abdominal). Debido a su baja incidencia, su diagnóstico resulta dificultoso por lo que conocer los hallazgos radiológicos de las manifestaciones extra pulmonares de dicha entidad, es de suma importancia, debiendo incluirla en el diagnóstico diferencial de lesiones retroperitoneales, como por ejemplo las enfermedades linfoproliferativas.

