

¿Puedes decir linfangioleiomiomatosis?

Autores: GRAEF, JULIANA DANIELA- HILLEBRAND, MATÍAS GASTÓN- GOMEZ,
CRISTIAN FEDERICO

Posadas, Misiones, Argentina
Email: JulianaGraef@hotmail.com

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Paciente de 38 años consulta por presentar disnea de intensidad variable, de carácter inespecífico de meses de evolución. Se realiza TC de tórax con contraste ev.



DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

TC de tórax: se evidencian múltiples quistes, de paredes finas, distribuidos de manera aleatoria.

Se amplía con TC de cerebro, abdomen y pelvis con contraste, se destaca: Formación líquida, parcialmente definida, ubicada en el espacio retroperitoneal inferior al nacimiento de ambas arterias renales extendiéndose hasta el paquete vascular ilíaco-femoral.

Voluminosa formación heterogénea predominantemente líquida, de márgenes multilobulado, áreas sólidas que realzan tras la administración de contraste, localizada adyacente a los vasos ilíacos izquierdos.

Sin hallazgos a destacar en cortes de cerebro.



DISCUSIÓN

La linfangioleiomiomatosis (LAM), es una enfermedad multisistémica asociada a mutaciones del gen TSC2, poco frecuente, que afecta predominantemente a mujeres en edad fértil 1/500.000, con edad media de 34 años, se presenta de forma esporádica o asociada a el complejo esclerosis tuberosa.

El diagnóstico se basa en una presentación clínica típica (disnea/neumotórax/ quilotórax), característicos en TC e histología compatible. No obstante, en los criterios propuestos por la Sociedad Europea Respiratoria (año 2010) se estableció que no se requiere de biopsia en pacientes con manifestaciones características en TC de tórax; siendo el hallazgo más relevante la presencia de quistes pequeños distribuidos aleatoriamente, los cuales aumentan en número y tamaño progresivamente. Los cuales se pueden asociar a nódulos/reticulaciones (menos específicos). Asociado a uno de los siguientes criterios: esclerosis tuberosa, angiomiolipomas a nivel renal, derrame quiloso o linfangioleiomiomas (masas quísticas/sólidas que se insinúan entre estructuras normales sin comprimirlas).



CONCLUSIÓN

Entidad poco frecuente manifestada por la presencia de múltiples quistes en parénquima pulmonar asociado a esclerosis tuberosa , linfangio-leiomiomas, angiomiolipomas y/o derrame quiloso.