



CASO DEL MES SEICAT

Autores : Dr. Rubén Díez Bandera¹

Dra. Inmaculada Herráez Ortega²

Servicio: RADIODIAGNÓSTICO

Hospital: ¹Hospital Álvaro Cunqueiro (Vigo)

²Complejo Asistencial Universitario de León



PRESENTACIÓN

- Mujer de 55 años
 - No hábitos tóxicos
 - Trabajó en una explotación ganadera
 - 3 abortos con legrado
 - Espondiloartrosis con lumbalgia crónica
 - IQ: quiste ovárico, apendicectomía y colecistectomía
- Acude a consulta de neumología por disnea de esfuerzo de años de evolución, progresiva.



PRESENTACIÓN

- Exploración física:
 - Buen estado general, constantes normales. No lesiones cutáneas
 - Disminución murmullo vesicular y leves crepitantes en bases
- Laboratorio:
 - Bioquímica, hemograma y gasometría normales
 - Autoinmunidad negativa
- Pruebas de función respiratoria:
 - Discreta disminución de la difusión, resto de parámetros normales

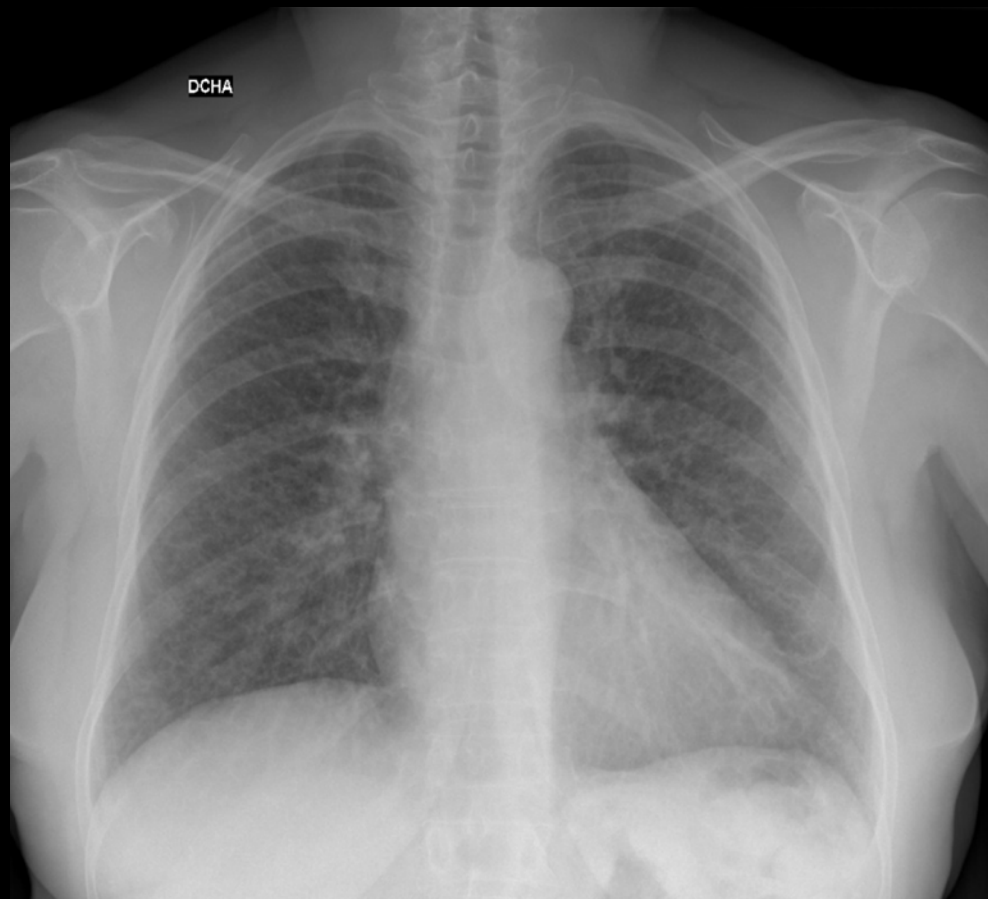


Figura 1: Rx tórax PA y lateral

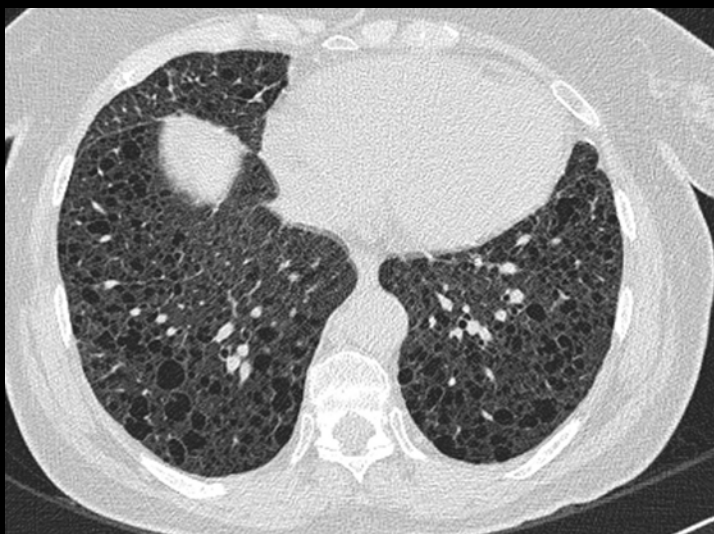
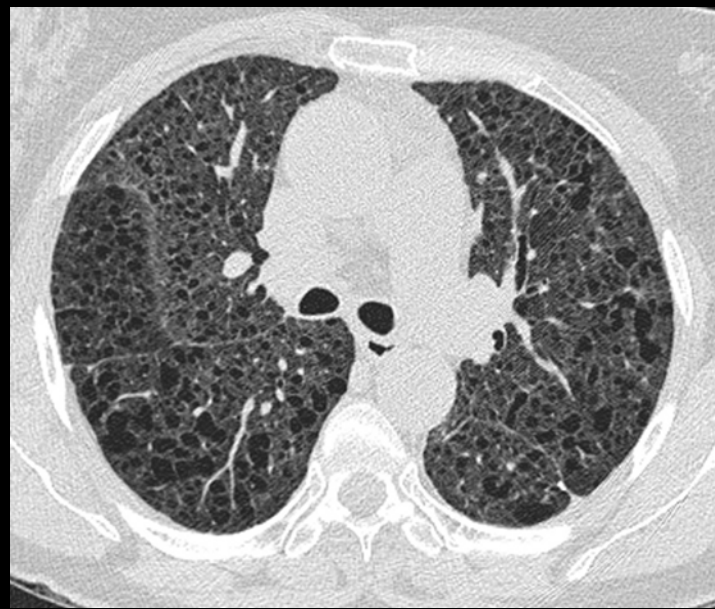
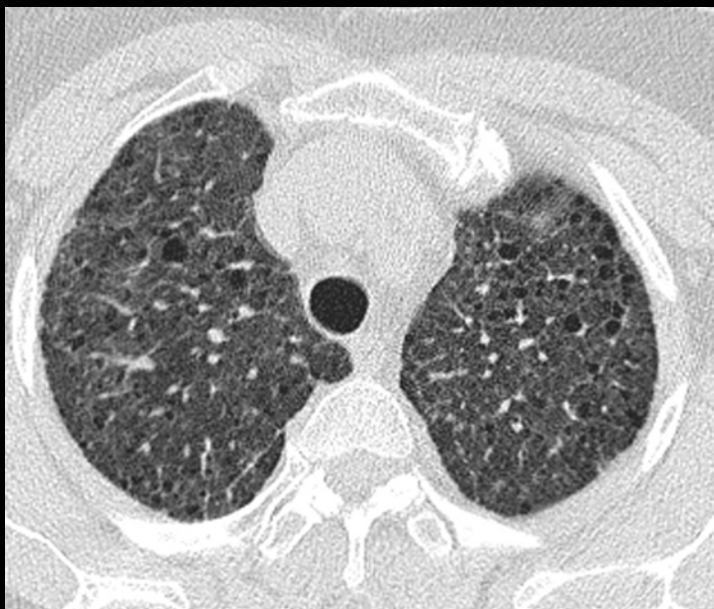


Figura 2: TCAR sin CIV



DIAGNÓSTICO FINAL

Si es Vd. socio de la SEICAT puede enviar su diagnóstico desde el apartado **Enviar Diagnóstico** que aparece en la Web

- El tratamiento de los diagnósticos emitidos será **confidencial**.
- Los diagnósticos serán revisados por el Vocal de Formación de la SEICAT, quien no conocerá la identidad de los remitentes.
- Únicamente se publicarán en la Web los nombres de los acertantes del diagnóstico.



LECTURA RADIOLOGICA

- Figura 1: RX de tórax:
 - Patrón reticular bilateral y difuso
- Figura 2: TCAR sin CIV:
 - Múltiples quistes de pared fina, morfología redondeada y diferentes tamaños, difusamente distribuidos por todo el parénquima, incluyendo senos los costofrénicos
 - Algunos de los quistes presentan morfología irregular (elongados, en hoja de trébol, etc.)



DISCUSIÓN

- Se plantea el diagnóstico diferencial entre las lesiones quísticas intraparenquimatosas múltiples.
 - Histiocitosis de células de Langerhans del pulmón
 - Neumonía intersticial linfoide
 - Birt-Hobb-Dubé
 - Malignidad
 - Linfangioleiomiomatosis



DISCUSIÓN

- Histiocitosis de células de Langerhans (HCL):
 - Quistes irregulares de pared fina y gruesa
 - Predominio en lóbulos superiores
 - Característicamente respeta los senos costofrénicos
- Neumonía intersticial linfoidea:
 - Quistes de pared fina poco numerosos
 - Predominio en bases
 - Pueden acompañarse de nódulos en vidrio deslustrado
 - Suele asociarse a enfermedades autoinmunes



DISCUSIÓN

- Birt-hobb-dubé:
 - Enfermedad autosómica dominante con lesiones cutáneas, oculares y renales
 - Quistes irregulares de pared fina
 - Predominio periférico característicamente en región paramediastínica de los lóbulos inferiores.

- Metástasis quísticas:
 - Historia de neoplasia conocida
 - Sobre todo tumores de origen epitelial
 - Más típicas de carcinomas escamosos de cabeza y cuello



DISCUSIÓN

- Linfangioleiomiomatosis:
 - Múltiples quistes redondeados uniformes de pared fina
 - Distribución difusa incluidos senos costofrénicos
 - Rodeados de parénquima normal



DISCUSIÓN

- Se realizó biopsia transbronquial:
 - Intersticio sin engrosamiento fibroso ni componente inflamatorio: No concluyente.
- Biopsia pulmonar abierta:
 - Fibrosis intersticial con marcada hiperplasia muscular. Receptores de estrógenos (-), receptores de progesterona (+) y HMB-45 (+).
 - Compatible con linfangioleiomiomatosis



DIAGNÓSTICO FINAL

Linfangioleiomiomatosis



IMAGEN COMPLEMENTARIA



Se realizó ecografía renal que demostró la presencia de un nódulo hiperecogénico en la cortical del riñón compatible con angiomiolipoma.



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad rara con una prevalencia de 1-2 personas por millón de habitantes.
- Afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes en edad fértil.
- 2 tipos:
 - **ESPORÁDICA (LAM- E)** (<frec)
 - Casi exclusiva de mujeres
 - **ASOCIADA A ESCLEROSIS TUBEROSA (LAM-ET)** (>frec)
 - Autosómica dominante
 - Tumores benignos en diferentes órganos (SNC, piel, ojo, riñón, otros)



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- Ambos tipos presentan manifestaciones pulmonares idénticas (quistes regulares redondeados difusos)
- Entre las manifestaciones extrapulmonares se pueden hallar:
 - Angiomiolipomas renales
 - LAM-ET (>80%)
 - LAM-E (30%)
 - Linfadenopatías (77%)
 - Linfangiomas (20%)



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- Tradicionalmente el diagnóstico requería confirmación histológica.
- Según las últimas guías de la Sociedad Torácica Americana de 2017 se puede realizar el diagnóstico sin necesidad de histología si los hallazgos de la TCAR son característicos de LAM y una de las siguientes
 - Esclerosis tuberosa
 - Angiomiolipomas renales
 - Factor de crecimiento endotelial vascular-D (VEGF-D) > 800 pg/ml
 - Quilotórax o quiloperitoneo (confirmado bioquímicamente)
 - Linfangioma o ganglio linfático con presencia de células LAM



INTERÉS DOCENTE

- Los quistes pulmonares de formas irregulares, típicos de la HCL, pueden aparecer en la LAM de larga evolución. Se diferencian por la afectación de los senos costofrénicos en la LAM, pero no en la HCL



BIBLIOGRAFÍA

- Raof S, Bondalapati P, Vydyula R, Ryu JH, Gupta N, Raof S, et al. Cystic Lung Diseases Algorithmic Approach. Chest. 2016;150:945-65.
- Seaman DM, Meyer CA, Gilman MD, McCormack FX. Diffuse Cystic Lung Disease at High-Resolution CT. AJR. 2011;196:1305–11.
- Trotman-Dickenson B. Cystic lung disease: achieving a radiologic diagnosis. Eur J Radiol. 2014;83:39–46.
- McCormack FX, Gupta N. Sporadic lymphangiomyomatosis: Clinical presentation and diagnostic evaluation. [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2017 [Acceso 22 de noviembre de 2017]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>