



CASO DEL MES SEICAT

Autores: M. Vidal Martínez.

A. Bustos García de Castro

M. Calderón Alcalá

Servicios: Radiodiagnóstico y Neumología.

Hospital: Hospital Clínico San Carlos, Madrid.



PRESENTACIÓN

- Mujer de 40 años sin hábitos tóxicos.
- A los 19 años de edad se le realizó, en otro centro, una biopsia pulmonar por un patrón intersticial en la radiografía de tórax. El diagnóstico histológico fue de enfermedad venooclusiva pulmonar.
- Ha presentado infecciones respiratorias de repetición desde la infancia.



21/12/2012



Figura 1: radiografía de tórax PA y lateral



11/01/2014



Figura 2: radiografía de tórax PA y lateral



06/08/2014



06/10/2014



15/12/2014



Figura 3: radiografía de tórax PA y control a los 2 y a los 4 meses

Toracocentesis:
quilotórax





12/09/2014

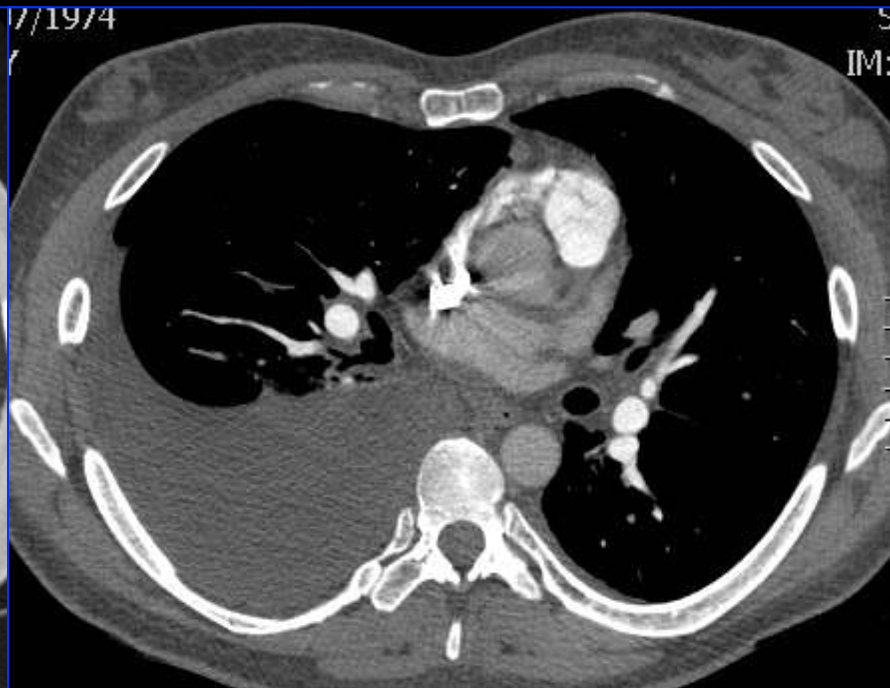


Figura 4: TC de tórax con contraste intravenoso



LECTURA RADIOLOGICA 1

- Figura 1 (radiografía de tórax del 21/12/2012): se observa un patrón intersticial reticular en ambas bases pulmonares.
- Figura 2 (radiografía de tórax del 11/01/2014): la paciente acudió a urgencias por fiebre y dolor torácico de características pleuríticas. Persiste el patrón intersticial y han aparecido consolidaciones en ambas bases pulmonares y un pequeño derrame pleural bilateral. La paciente ingresó con el diagnóstico de neumonía bilateral (hemocultivos + para neumococo).



LECTURA RADIOLÓGICA 2

- Figura 3 (radiografías de tórax entre agosto y diciembre del 2014). La paciente fue seguida en la consulta de Neumología. Ante el aumento del derrame pleural, de la disnea y del dolor torácico derecho, se realiza toracocentesis. Se extrajo un derrame lechoso compatible con quilotórax.



LECTURA RADIOLOGICA 3

- Figura 4. (TC tórax con contraste iv del 12/09/2014 realizado en otro centro para descartar TEP): se observa un engrosamiento liso de los septos interlobulillares en el LII y derrame pleural derecho moderado. No se observan adenopatías ni otras alteraciones.



DISCUSIÓN

Se trata de una mujer joven con clínica respiratoria inespecífica, patrón intersticial y derrame pleural bilateral.

El diagnóstico diferencial de derrame pleural y engrosamiento liso de los septos interlobulillares en las pruebas de imagen es:

- a. Edema pulmonar
- b. Enfermedad veno-oclusiva pulmonar
- c. Linfangitis carcinomatosa
- d. Linfangioleiomiomatosis
- e. Malformaciones congénitas del sistema linfático (linfagiectasias, linfangiomatosis difusa pulmonar, otras displasias linfáticas)
- f. Sarcoma de Kaposi
- g. Enfermedad de Erdheim-Chester



DISCUSIÓN

- Ante la ausencia de hipertensión pulmonar (HTP) y de datos clínicos que sugirieran insuficiencia cardíaca, se descartó la enfermedad venooclusiva (a pesar de una biopsia previa con este diagnóstico) y el edema pulmonar.
- Se realizó una PET-TC (no se muestra) que descartó la existencia de un tumor primario, por lo que tampoco se trataba de una linfangitis carcinomatosa.
- En la TC no se identificaron quistes pulmonares ni otras lesiones que orientaran hacia una linfangioleiomiomatosis.
- La paciente no estaba inmunodeprimida, por lo que se descartó sarcoma de Kaposi.
- No existía afectación sistémica (ausencia de lesiones óseas o del SNC) por lo que tampoco parecía tratarse de una enfermedad de Erdheim-Chester.
- Uno de los datos clave fue el análisis bioquímico del líquido pleural que era compatible con quilotórax lo que orientaba hacia algún tipo de malformación del sistema linfático, no obstante, el diagnóstico definitivo se obtuvo tras la biopsia pleural y pulmonar.



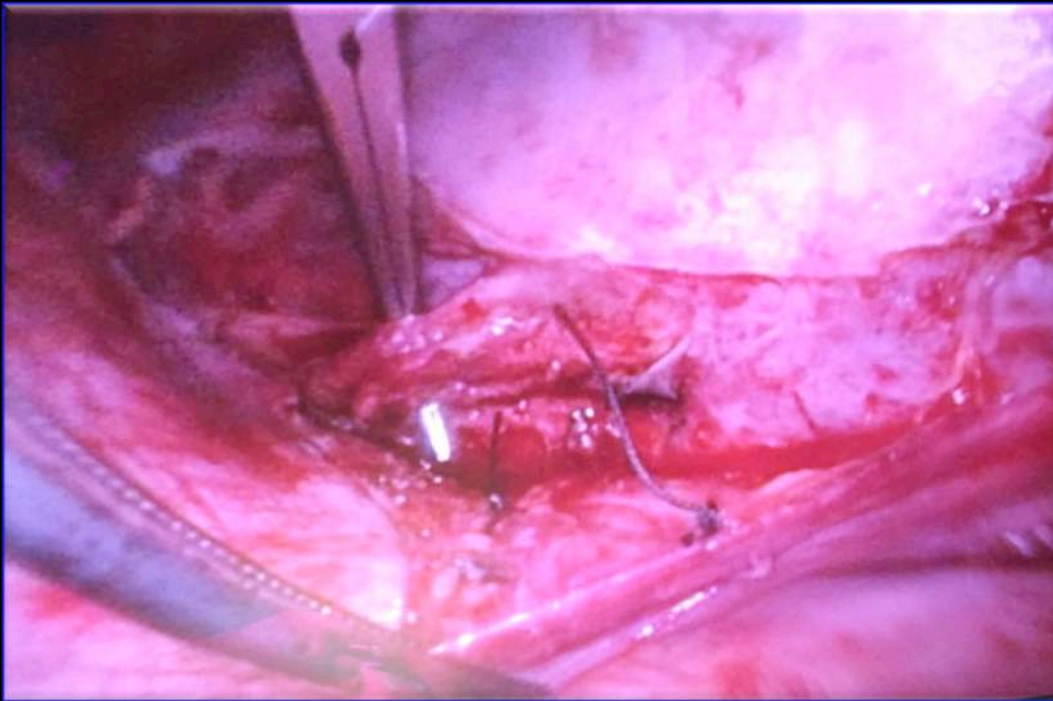
DIAGNÓSTICO FINAL

Linfangiomasia pulmonar difusa

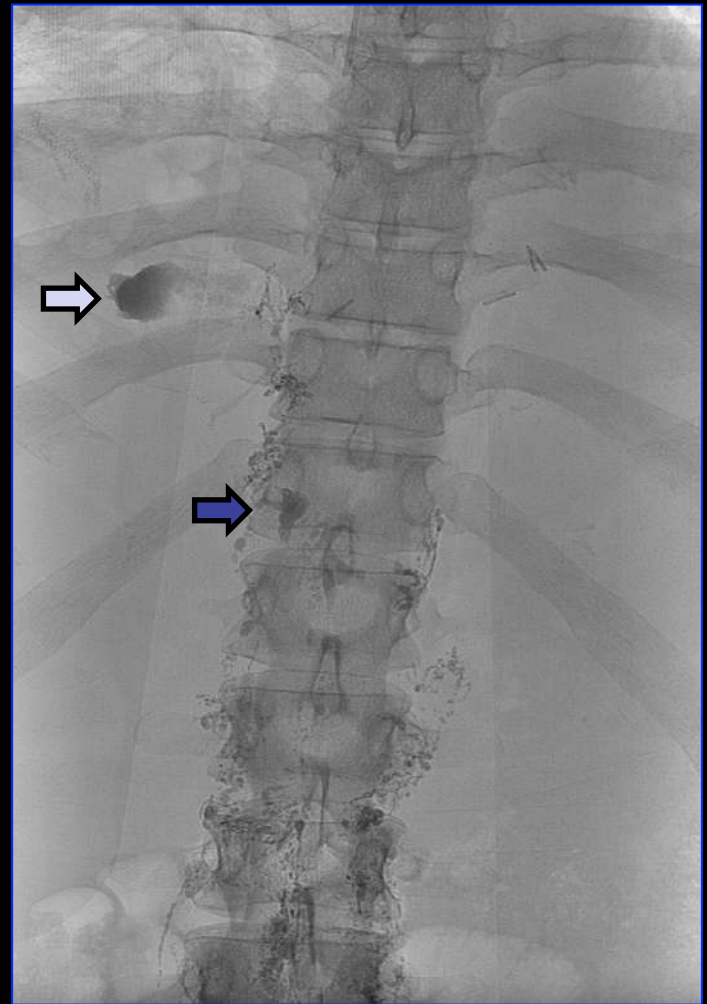


IMAGEN COMPLEMENTARIA

Ante la mala evolución de la paciente, se realizó toracoscopia con toma de biopsia pleural y pulmonar y pleurodesis con talco, asimismo, se intentó ligar el conducto torácico.



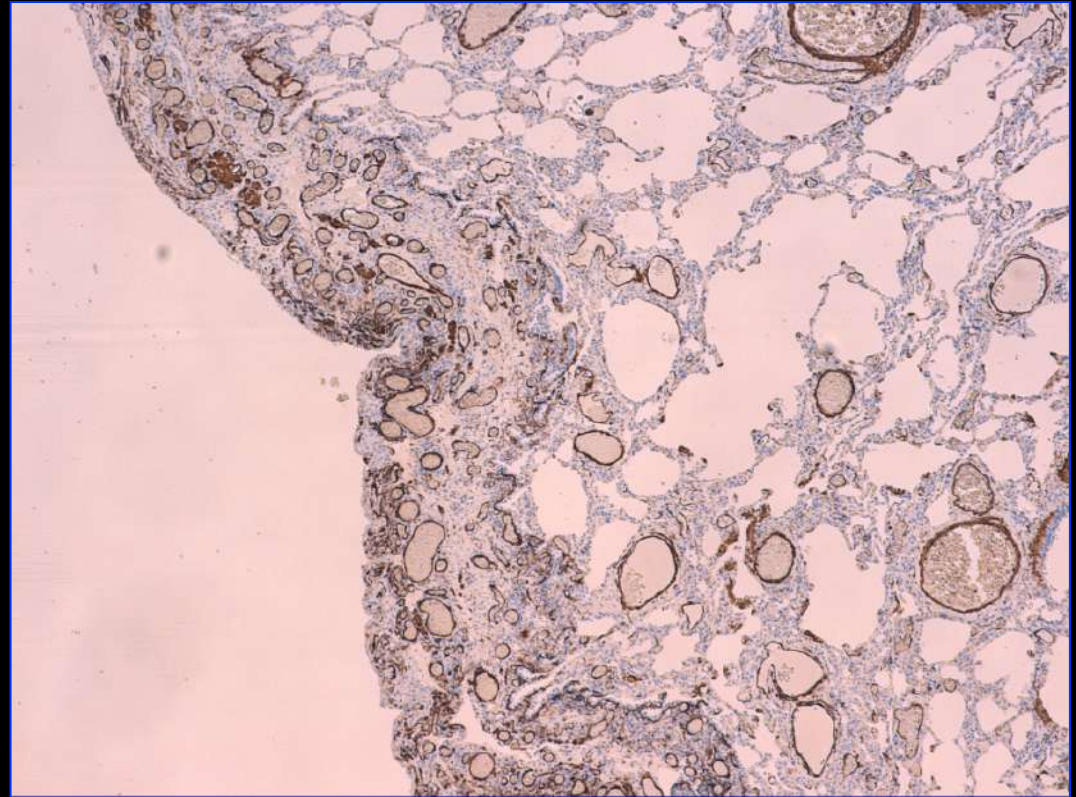
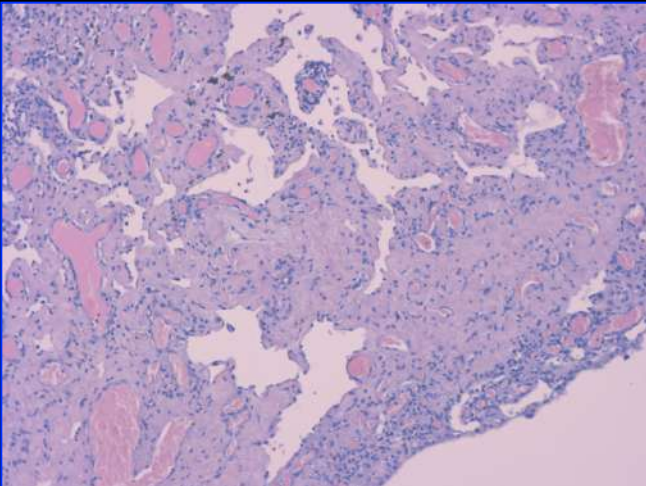
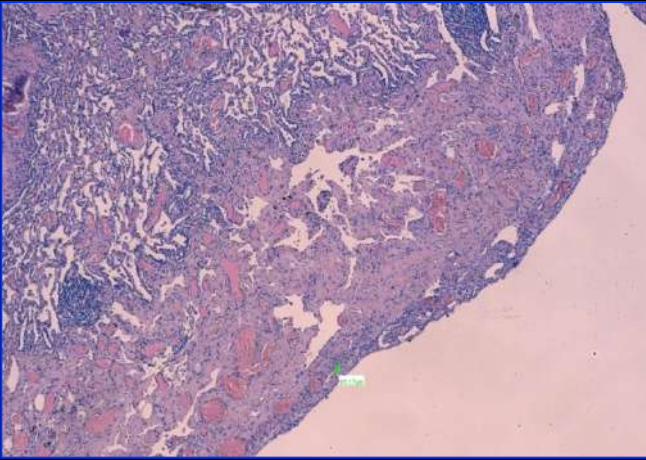
Cirugía torácica en la que se muestra ligadura del conducto torácico.



Linfografía con Lipiodol: se identificó una fuga de contraste a la altura de D10-D11 en la región paravertebral derecha con salida del contraste a la cavidad pleural (flecha blanca). Se visualizó la cisterna chyli a nivel de L1 (flecha azul) aunque no el conducto torácico. Se puncionó la cisterna por vía anterior subxifoidea y se realizó disrupción directa de la cisterna de chyli.



IMAGEN COMPLEMENTARIA



Estudio AP en el que se demuestra positividad para D2-40 (marcador endotelial linfático)



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- La linfangiomatosis pulmonar difusa es una enfermedad sistémica, probablemente congénita, muy poco frecuente. Se caracteriza por la proliferación y dilatación difusa de los vasos linfáticos pulmonares así como por el aumento de las anastomosis linfáticas. Aunque histológicamente es una lesión benigna, presenta un curso progresivo, a menudo con una evolución fatal.
- Suele diagnosticarse en niños y adultos jóvenes existiendo muy pocos casos publicados en pacientes por encima de los 40 años. El curso de la enfermedad es más agresivo cuanto más precozmente se presenta.
- Afecta a ambos sexos por igual.
- El inicio es insidioso y la clínica es inespecífica (disnea, tos, neumonías de repetición y derrame pleural).



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- El diagnóstico definitivo es anátomo-patológico: se visualiza la dilatación de los canales linfáticos con proliferación de los mismos y desarrollo de anastomosis. Las células endoteliales muestran positividad para D2-40 (marcador endotelial linfático que típicamente no se expresa en el endotelio arterial ni venoso).
- El tratamiento es fundamentalmente sintomático (drenaje pleural, pleurodesis, ligadura del conducto torácico). También se ha utilizado la radioterapia local y tratamientos sistémicos con bleomicina, interferón, tamoxifeno y propanolol y más recientemente con sirolimus y bevacizumab; estos últimos han demostrado disminuir el derrame pleural recurrente y la proliferación linfática con menor toxicidad que otros tratamientos. Excepto el trasplante pulmonar, no existen tratamientos definitivos.



INTERÉS DOCENTE

Aunque es una entidad muy poco frecuente, ante un paciente con un patrón intersticial pulmonar y derrame pleural recurrente, fundamentalmente si es quiloso, debe pensarse en esta enfermedad e incluirse en el diagnóstico diferencial.



BIBLIOGRAFÍA

- Yoo S, Song J, Lee J, Lee M, Hwang H, Jang S. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis: pulmonary lymphatic disorder in an adult. *Basic and Applied Pathology*. 2012;5:63–67.
- Lim HJ, Han J, Kim HK, Kim TS. A rare case of diffuse pulmonary lymphangiomatosis in a middle-aged woman. *Korean J Radiol*. 2014;15(2): 295-9.
- Satria M, Pacheco-Rodríguez G, Moss J. Pulmonary Lymphangiomatosis. *Lymphatic Res Biol*. 2001;9(4):191-3.
- Ozeki M, Toshiyuki F, Naomi K. Propranolol for intractable diffuse lymphangiomatosis. *N Engl J Med*. 2011;364(14):1380-2.
- Kinnier CV, Eu JP, Davis RD, Howell DN, Sheets J, Palmer SM. Successful bilateral lung transplantation for lymphangiomatosis. *Am J Transplant*. 2008;8(9):1946-1950.
- Travis WD, Brambilla E, Nicholson AG, Yatabe Y, Austin JH, Beasley MB et al. The 2015 World Health Organization Classification of Lung Tumors: Impact of Genetic, Clinical and Radiologic Advances Since the 2004 Classification. *J Thorac Oncol*. 2015;10(9):1243-60.