

-4- QUILOTORAX COMO DEBUT DE LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

Autores: Karla Fabiola Escobar Ramírez, Teresa Díaz de Terán, Beatriz Abascal Bolado.

Centro de Trabajo: Servicio de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Cantabria)

ANTECEDENTES PERSONALES

Mujer de 37 años, sin hábitos tóxicos, contactos laborales ni antecedentes de interés, salvo urticaria crónica idiopática el año previo tratada con corticosteroides sistémicos y cefalea migrañosa sin aura.

ENFERMEDAD ACTUAL

Consulta por cuadro clínico de 3 semanas de evolución de disnea progresiva hasta hacerse de moderados esfuerzos, asociada en los últimos días a tos irritativa y ortopnea. El inicio de los síntomas coincidía con su tercer día de estancia en un viaje a Costa Rica.

Negaba dolor torácico, fiebre o sensación distérmica, edemas en extremidades inferiores, lesiones cutáneas o síntomas gastrointestinales. En la exploración física destaca hipofonesis en campo medio basal derecho y una saturación de oxígeno por pulsioximetría de 94%, siendo el resto de la exploración normal. Se realiza radiografía de tórax que pone de manifiesto un derrame pleural derecho, analítica completa destacando unas proteínas totales ligeramente elevadas y una albumina mínimamente disminuida, siendo tanto el hemograma como el resto de la bioquímica, normales.

Se realiza tomografía computarizada (TC) donde se observa un gran derrame pleural derecho con atelectasia pasiva del lóbulo inferior derecho y lóbulo medio junto con múltiples imágenes quísticas homogéneas de paredes finas en ambos hemitórax (imagen1), varias lesiones hipodensas localizadas en el lóbulo hepático izquierdo (imagen2) e imágenes tubulares hipodensas en relación con las ilíacas primitivas así como en la pelvis y en ambos parametrios sobre todo en localización paravesical izquierda condicionando un desplazamiento de la vejiga hacia la derecha (imagen3), sin otros hallazgos.

Tras la realización de toracocentesis diagnóstica se objetiva la presencia de un líquido blanquecino espeso, que tras su análisis se confirma como quilotórax, decidiéndose la colocación de tubo de drenaje torácico por la clínica de disnea y ortopnea junto con una dieta exenta de grasas.

Se realiza un primer intento de pleurodesis química no efectivo, con aparición de un neumotórax derecho tras la retirada del tubo que precisa de nuevo tubo torácico. Ante la persistencia de drenaje de material quiloso, se decide mantener una dieta pobre en grasas, provocando una desnutrición en la paciente. Dada la mala evolución se amplían las pruebas complementarias con un estudio gammagráfico del trayecto linfático que demuestra una aparente fuga a nivel torácico.

Finalmente, la paciente es sometida a tratamiento quirúrgico con la colocación de varios clampajes sobre el conducto torácico que frenan la fuga linfática y permiten retirar tanto el drenaje pleural y reintroducir la alimentación enteral. Además, se inicia tratamiento como uso compasivo de un inhibidor de mTOR (sirolimus)

La paciente es dada de alta con el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis, manteniendo el tratamiento con sitrolimus y una dieta pobre en grasas con mejoría

clínica progresiva persistiendo en el seguimiento únicamente disnea de grandes esfuerzos.

DISCUSION:

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad rara que afecta predominantemente a mujeres en edad fértil. Se caracteriza por una proliferación anormal de células musculares lisas inmaduras (células LAM), que crecen de una manera aberrante en la vía aérea, parénquima, linfáticos y vasos sanguíneos pulmonares y que determinan la aparición de lesiones quísticas a nivel pulmonar ⁽¹⁾. Clínicamente, los pacientes presentan disnea de esfuerzo, tos, hemoptisis, neumotórax recurrente y quilotórax o ascitis quilosa. Siendo la disnea el síntoma más frecuente de presentación ⁽²⁾ como ocurría en nuestro caso. La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) permite el diagnóstico por imagen mostrando como hallazgos radiológicos característicos la presencia de quistes difusos de paredes delgadas (con diámetros de 0,2-2 cm) a lo largo de los pulmones bilaterales con un derrame pleural quiloso ⁽¹⁾. De acuerdo con las actuales guías, no es necesaria la confirmación histológica para el diagnóstico de LAM ⁽²⁾, como en nuestra paciente una clínica de disnea y la presencia de quilotórax junto con una imagen radiológica sugerente lo permiten.

Existen dos formas de presentación, una forma esporádica (S-LAM) y otra ligada al complejo de la esclerosis tuberosa (TSC-LAM) que se da hasta en el 40% de las mujeres con TSC. El TSC, un síndrome neurocutáneo autosómico dominante que se asocia con la formación de hamartomas a nivel del sistema nervioso central, piel, ojos, órganos abdominales, especialmente el riñón, y el pulmón. Nuestra paciente fue diagnosticada de una S-LAM ya que a pesar de haber presentado manifestaciones extrapulmonares observadas en el TSC, como angiomiolipomas, y linfangiomas abdominales, no presento manifestaciones cutáneas, oculares o del sistema nervioso central, manifestaciones que son requeridas para establecer el diagnóstico de TSC basado en los criterios de Gómez ⁽³⁾. Tanto las formas esporádicas como las asociadas a TSC de LAM son causadas por mutaciones inactivantes en uno de los genes TSC. Estos genes defectuosos de TSC conducen a la pérdida de la función del complejo proteína tuberina-hamartina, lo que da como resultado la activación constitutiva de la vía de la diana de rapamicina en células de mamífero (mTOR). El mTOR activado, a su vez, causa perturbaciones en múltiples procesos celulares, incluidos el crecimiento, la motilidad y la supervivencia ⁽⁴⁾.

En la actualidad, no existe un tratamiento efectivo para LAM. Teniendo en cuenta la expresión de receptores de estrógeno y progesterona, los tratamientos antiestrogénicos han sido ampliamente utilizados por muchos centros médicos. Sin embargo, la investigación de vías moleculares en la patogénesis de la enfermedad ha llevado a terapias dirigidas, como el uso de sirolimus (o rapamicina), doxiciclina y letrozol ⁽⁵⁾. El sirolimus parece ser clínicamente beneficioso en términos de efectividad, costo y seguridad, mejorando la función pulmonar, el rendimiento funcional y la calidad de vida en estos pacientes. También reduce el volumen de angiomiolipomas, linfangioleiomiomas y acumulaciones de quilos^(5,6), aunque en nuestra paciente el quilotórax no llegó a resolverse únicamente con el sirolimus, sino que fue necesaria la intervención quirúrgica.

BILIOGRAFIA

1. Rivera G, Gokasian T, Kurian EM. Lymphangioleiomyomatosis diagnosed by effusion cytology: A case report. *J Cytol.* 2015 Oct-Dec; 32(4):287–289.
2. Johnson SR. Lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J.* 2006 May; 27(5):1056-65.

3. Ansótegui Barrera E, Mancheño Franch N, Vera-Sempere F, et al. Linfoangiomiomatosis. Arch Bronconeumol 2011;47:85-93 - Vol. 47 Núm.2
4. McCormack FX, Gupta N, Finlay GR. Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guidelines: Lymphangiomyomatosis Diagnosis and Management. Am J Respir Crit Care Med. 2016 Sep 15;194(6): 748–761.
5. Schild HH, Strassburg CP, Welz A, et al. Treatment Options in Patients With Chylothorax. Dtsch Arztebl Int 2013 Nov 29;110(48):819–26.
6. Ando K, Kurihara M, Kataoka H, et al. The efficacy and safety of low-dose sirolimus for treatment of lymphangiomyomatosis. Respir Investig. 2013 Sep;51(3):175-83.



Figura 1

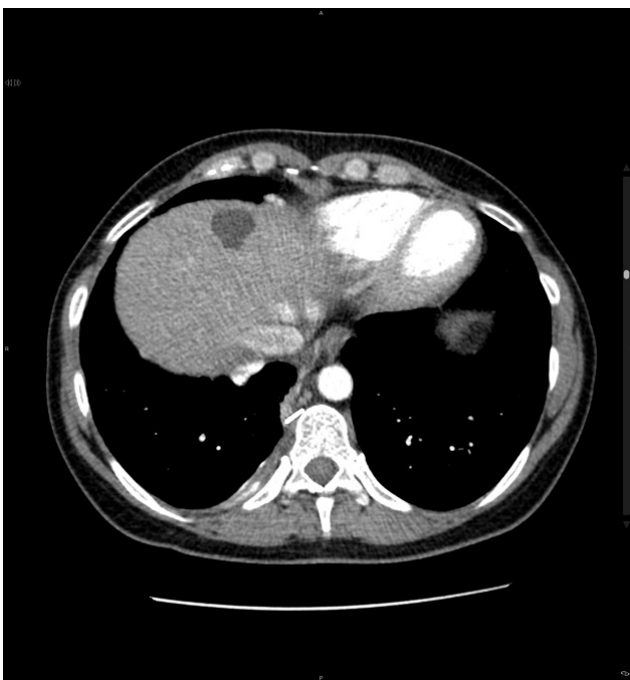


Figura 2



Figura 3