



Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

424/622 - LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LESIONES QUÍSTICAS PULMONARES DESDE ATENCIÓN PRIMARIA

C. Rodríguez Méndez¹, A. Llanos González², M. Pérez Febles³ y A. Alberdi Iglesias⁴

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Magdalena. Valladolid. ²Neumonólogo. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. ³Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid, ⁴Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Gamazo. Valladolid.

Resumen

Descripción del caso: Paciente mujer de 36 años, con parto eutócico a término, que acude a consulta por tos no productiva y aumento de su disnea a hasta hacerse de reposo de seis meses de evolución. Sin alergias medicamentosas conocidas, hábitos tóxicos, ni factores de riesgo cardiovascular. No refiere artromialgias, fotosensibilidad, fenómeno de Raynaud ni disfagia.

Exploración y pruebas complementarias: A la exploración presenta saturación basal al 90% y auscultación con hipofonesis bilateral sin ruidos sobreañadidos. Se realiza analítica sin hallazgos patológicos y en espirometría destaca patrón obstructivo moderado con FEV1/FVC 57%, FEV1 1.900 ml (67%), FVC 3.360 ml (89%).

Orientación diagnóstica: Posteriormente, se solicita Rx Tórax donde aparecen quistes pulmonares bilaterales y se decide remitir al servicio de neumología para completar estudio, donde se realiza inmunología con resultado negativo y TC tórax de alta resolución objetivando lesiones quísticas redondeadas de pared fina, aleatoriamente distribuidas en ambos hemitórax. Así, la paciente es sometida a fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial en lóbulo inferior derecho. La anatomía patológica muestra células musculares lisas atípicas en parénquima pulmonar, espacios aéreos y vasos pulmonares; inmunohistoquímica positiva para HMB45. Ante sospecha de linfangioleiomiomatosis se solicita niveles de VEGF-D en sangre, confirmando el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial: Bronquiectasias, déficit de alfa-1 antitripsina, enfisema pulmonar, infecciones (*Pneumocystis jirovecii*, enfermedades fúngicas, etc.), enfermedades pulmonares intersticiales difusas (neumonitis por hipersensibilidad, linfangioleiomiomatosis, histiocitosis X, neumonía intersticial linfoide (NIL), bronquiolitis respiratoria, etc.), patologías asociadas a procesos linfoproliferativos (bronquiolitis folicular, síndrome Sjögren, amiloidosis).

Comentario final: Se trata de una enfermedad multisistémica, quística, característica en mujeres en edad fértil. Además, presenta neumotórax recidivantes y afectación extrapulmonar (angioliomas, linfangioleiomiomas, tumores linfáticos y quilotórax). La sospecha clínica precoz evita empleo de métodos diagnósticos invasivos y aumenta supervivencia.

Bibliografía

1. Gupta N, Finlay GA, Kotloff RM, Strange C, Wilson KC, Young LR, et al. Lymphangioleiomyomatosis diagnosis and management: high-resolution chest computed tomography, transbronchial lung biopsy, and pleural disease management. An official ATS/JRS clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2017;196:1337-48.
2. McCormack FX, Gupta N, Finlay GR, Young LR, Taveira-DaSilva AM, Glasgow CG, et al. Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society clinical practice guidelines: lymphangioleiomyomatosis diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med.* 2016;194:748-61.

Palabras clave: Linfangioleiomiomatosis. Quistes. Fibrobroncoscopia.