

## Bibliografía

1. Morcel K, Camborieux L. Programme de recherches sur les aplasies müllériennes (PRAM) and Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007;2:13.
2. Strübbe EH, Cremers CW, Wilemsen WN, Rolland R, Thijn CJ. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome without and with associated features: two separate entities? *Clin Dysmorphol*. 1994;3:192-9.
3. Vasquez JC, De la Rosa J, Montesinos E, Rosales E, Duenas R, Rotta A, et al. Total anomalous pulmonary venous return and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Int J Cardiol*. 2008;128:e104-6.
4. Ación P, Galan F, Manchón I, Ruiz E, Ación M, Alcaraz L. Hereditary renal adysplasia, pulmonary hypoplasia and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a case report. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2010;5:6.

Vanessa Zorrilla-Lorenzo\*, Francisco Javier Ribas-Solis y Laura Tomás-López

*Servicio de Neumología, Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [vanessa.zorrillalorenzo@osakidetza.net](mailto:vanessa.zorrillalorenzo@osakidetza.net) (V. Zorrilla-Lorenzo).

doi:10.1016/j.arbres.2011.05.011

## Linfangiomatosis pulmonar difusa con afectación mediastínica

### *Diffuse pulmonary lymphangiomatosis with mediastinal affection*

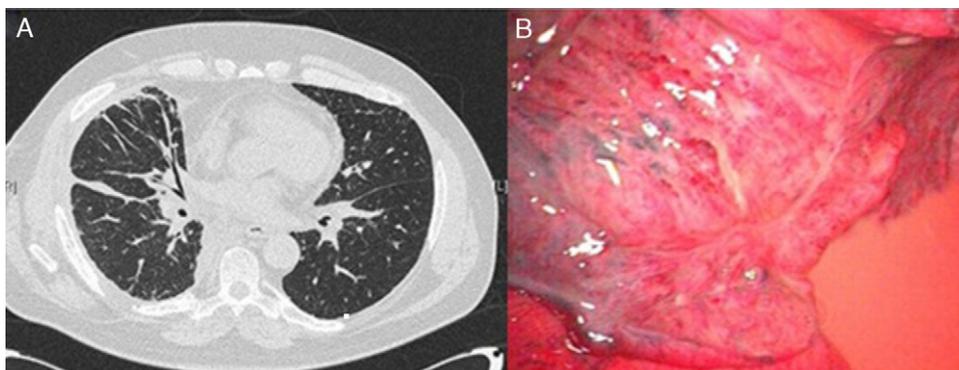
Sr. Director:

La linfangiomasitosis es una enfermedad sistémica poco frecuente caracterizada por una marcada proliferación y dilatación de los vasos linfáticos<sup>1</sup>, que puede aparecer de forma localizada o difusa, denominándose entonces linfangiomasitosis pulmonar difusa (LPD). Puede afectar a recién nacidos y adultos jóvenes; aunque es una enfermedad benigna de la que se desconoce su etiología y patogenia presenta una alta tasa de recurrencias y un mal pronóstico.

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 55 años exfumador con antecedentes de hipertensión, dislipemia y EPOC con tratamiento broncodilatador. Acudió a urgencias por disnea de mínimos esfuerzos de un mes de evolución. Los datos analíticos básicos eran normales, en la radiografía de tórax se observaban bronquiectasias basales y en la espirometría presentaba un patrón obstructivo. En la tomografía axial computerizada (TAC) se visualizaron múltiples adenopatías mediastínicas así como afectación intersticial perihiliar (fig. 1A) y derrame pericárdico. La broncoscopia objetivó engrosamiento difuso de la mucosa bronquial y ensanchamiento de las carinas principal y bronquiales. Se estudió la afectación mediastínica mediante mediastinoscopia, apreciándose adenopatías de aspecto antracótico y nódulos grasos que tras la toma de biopsia presentaron linforrea. El estudio del líquido drenado del mediastino confirmó que se trataba de quilo sin celularidad maligna; el estudio microscópico de las adenopatías no fue concluyente. Posteriormente se realizó una linfogammagrafía objetivándose una adecuada migración linfática sin signos de fuga a nivel del conducto torácico. Ante la ausencia de diagnóstico y per-

sistencia de la disnea se realizó biopsia pulmonar y mediastínica mediante abordaje videotoroscópico. El estudio anatomopatológico reveló proliferación de vasos de tipo capilar dilatados en pleura y septos y tejido adiposo mediastínico con proliferación de vasos linfáticos anastomosados y acúmulos linfoides, llegándose al diagnóstico definitivo de LPD. Tras sucesivos episodios de disnea de mínimos esfuerzos secundarios a derrame pleural (quilotórax), se indicó tratamiento quirúrgico. La videotoroscopia evidenció la característica proliferación y dilatación de los vasos linfáticos y linforrea en parénquima pulmonar y mediastino (Figura 1B). Se realizó ligadura del conducto torácico y pleurodesis. La evolución postoperatoria fue favorable siendo dado de alta a los diez días.

La LPD es una alteración linfática poco común que aparece en niños y adultos jóvenes, siendo excepcional en pacientes por encima de los cuarenta años<sup>1</sup>. La clínica más frecuente es la disnea. Pueden ser diagnosticados de forma errónea como asma con respuesta al tratamiento broncodilatador, motivo del diagnóstico tardío de nuestro caso, diagnosticado previamente de EPOC con tratamiento broncodilatador. Se asocia a efusiones pleurales, a otras anomalías linfáticas y en el 75% de los casos a alteraciones óseas. La coexistencia de quilotórax y lesiones óseas líticas puede orientar al diagnóstico<sup>1</sup>. El diagnóstico de certeza debe ser histológico, dado que las imágenes radiológicas son comunes a otras alteraciones del sistema linfático<sup>2</sup>, siendo rara la afectación mediastínica. En el caso de quilotórax recurrente, el drenaje y la pleurodesis están indicados, pudiéndose optar por la ligadura del conducto torácico<sup>3</sup> que previene complicaciones como la malnutrición, la fibrosis pulmonar y el deterioro respiratorio. Esta opción fue elegida en nuestro caso, empleando un abordaje videotoroscópico, no descrito previamente en la literatura en esta patología. Otros tratamientos descritos son la radioterapia, la cual provoca esclerosis y fibrosis de los linfáticos dilatados, con



**Figura 1.** A: Afectación intersticial perihiliar y adenomegalias mediastínicas; B: Imagen toroscópica donde se aprecia la dilatación de los vasos linfáticos subpleurales, la linforrea y el quilotórax resultante.

buenos resultados<sup>4</sup>; INFalfa2b<sup>5</sup> y el trasplante bipulmonar<sup>6</sup>. Es una enfermedad progresiva con alta tasa de recurrencias y mal pronóstico, siendo la principal causa de muerte el deterioro respiratorio secundario a infecciones o a derrames pleuropericárdicos.

El caso presentado ha sido especialmente inusual por la edad de debut, la más elevada reflejada en la literatura; y por la expresión clínica, con adenopatías mediastínicas y afectación pleuroparenquimatosa desde el inicio, diferente a la mayoría de casos publicados. La cirugía mínimamente invasiva se utilizó tanto para el diagnóstico como para el tratamiento con resultados positivos, mostrándose como una técnica eficaz con mínima morbimortalidad. A pesar del mal pronóstico de la enfermedad, el paciente C

Tras cinco años del tratamiento no ha presentado nuevos episodios de derrames pleuro-pericárdicos ni ha precisado ingreso por otra sintomatología, presentando en la actualidad solo disnea a esfuerzos.

### Agradecimientos

Dr. J. López, Servicio de Neumología por su colaboración y ayuda.

### Bibliografía

1. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000;161:1037-46.

2. Raman S, Pipavath S, Raghu G, Schmidt R, Godwin J. Imaging of thoracic lymphatic diseases. *AJR.* 2009;193:1501-13.
3. Rostom AY. Treatment of thoracic lymphangiomatosis. *Arch Dis Child.* 2000;83:138-9.
4. Bermejo EJ, Mongil R, Arrabal R, Fernández A, Benitez A, Fernández JL. Lymphangiomatosis torácica difusa: diagnóstico y tratamiento. *Arch Bronconeumol.* 2004;40:599-601.
5. Ozeki M, Funato M, Kanda K. Clinical improvement of diffuse lymphangiomatosis with pegylated interferon alfa-2b therapy: case report and review of the literatura. *Pediatr Hematol Oncol.* 2007;24:513-24.
6. Kinnier CV, Eu JPC, Davis RD, Howell DN, Sheets J, Palmer SM. Successful bilateral lung transplantation for lymphangiomatosis. *Am J Transplant.* 2008;8:1946-50.

Y. Caballero\*, D. Pérez y J.R. Cano

Sección de Cirugía Torácica, Servicio Cirugía General y del Aparato Digestivo

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [yure\\_hop@hotmail.com](mailto:yure_hop@hotmail.com) (Y. Caballero).

doi:10.1016/j.arbres.2011.06.001

## Estenosis bronquial postrasplante pulmonar

### Bronchial stenosis after lung transplantation

Sr. Director:

Hemos leído con gran interés el artículo recientemente publicado por el Dr. Fernández-Bussy et al sobre el tratamiento de las complicaciones de la vía aérea tras el trasplante pulmonar<sup>1</sup>. Los autores nos describen su experiencia a lo largo de ocho años y nos sugieren un esquema de tratamiento a seguir. En nuestra opinión, el estudio aborda un tema de gran relevancia y actualidad ya que, por un lado, se está asistiendo a un crecimiento importante de la actividad trasplantadora pulmonar y, por otro, las posibles complicaciones de la vía aérea que pueden acontecer en estos pacientes no siempre son tratadas en centros especializados en el abordaje de la vía aérea.

Tal como refieren los autores, ante estenosis de la anastomosis bronquial, la terapia endoscópica mediante dilatación con balón puede suponer la primera opción de tratamiento, precisando de implantación de stent endobronquial cuando tras 3 o 4 sesiones no se obtengan resultados definitivos. En nuestro grupo, las estenosis más graves son tratadas mediante dilatación neumática previa realización de cortes radiales con electrocauterio de la zona fibrótica de la estenosis, seguido de implantación de stent en casos seleccionados. En trabajos previos, nuestro grupo ha sugerido que el empleo local de mitomicina C tópica, tras cortes radiales con electrocauterio y dilatación con balón de alta presión, puede evitar esta última medida en un subgrupo seleccionado de pacientes<sup>2,3</sup>. Se trata de un

agente antineoplásico que inhibe la proliferación fibroblástica y que ha sido ampliamente utilizado en otras localizaciones diferentes al árbol traqueobronquial<sup>4,5</sup>.

En nuestra experiencia, desde el inicio del programa de trasplante pulmonar en el centro, en octubre de 1993, se han realizado 335 trasplantes de pulmón con 537 suturas en riesgo. Se han detectado un total de 45 complicaciones de la vía aérea en 34 pacientes (10,1% del total de pacientes trasplantados), la mayoría de ellos en trasplantes bipulmonares (60%).

Durante este periodo, se registraron 37 estenosis bronquiales en 28 pacientes, la mayoría circunferenciales, y en 7 casos resultaron bilaterales. Se observaron 22 estenosis con afectación únicamente del segmento que englobaba la sutura, 10 estenosis con afectación distal a la sutura y prolongada hasta bronquios de primer y segundo orden, y 5 combinaban ambos tipos. En cuanto al abordaje terapéutico, 6 casos fueron estenosis leves en los que se optó por seguimiento endoscópico seriado, mientras que 26 precisaron dilatación mecánica y 5 pacientes se trataron con láser-electrocauterio. En las estenosis que progresaron o recidivaron tras el primer tratamiento endoscópico (n = 18), en 10 casos se precisó la colocación temporal de endoprótesis y en 8 pacientes se combinó dilatación neumática con la aplicación endobronquial de láser o electrocauterio. En 2 de estos casos se añadió la aplicación local con mitomicina C ante la persistencia de tratamientos endoscópicos (fig. 1). El requisito para la misma fue que hubieran transcurrido al menos 3 meses desde la fecha del trasplante. Con este intervalo se evita el riesgo de dehiscencia de sutura con este fármaco antifibrótico. Ambos casos evolucionaron favorablemente con estabilización de la estenosis bronquial.