

Imagen Clínica

Las muchas caras radiológicas de los nódulos pulmonares en el síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV

The Many Radiological Presentations of Pulmonary Nodules in Type IV Ehlers-Danlos Syndrome

Luis Gorospe Sarasúa^{a,*}, Gemma María Muñoz-Molina^b y Paola Arrieta^c

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^c Servicio de Neumología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España



Presentamos el caso de un paciente de 30 años diagnosticado en 2011 de un síndrome de Ehlers-Danlos vascular (también llamado síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV) que presentó varios episodios de neumotórax bilateral en los últimos 2 años. Aunque las complicaciones más importantes de este paciente han estado relacionadas con la formación y la rotura espontánea de aneurismas en múltiples arterias (carótida, renal, esplénica, vertebral...), desde 2013 viene observándose la aparición radiológica incidental de nódulos pulmonares con una presentación muy variable: nódulos sólidos (fig. 1A), nódulos subsólidos (fig. 1B), nódulos cavitados (fig. 1C), y nódulos con calcificaciones en su interior (fig. 1D).

El síndrome de Ehlers-Danlos vascular es un raro trastorno autosómico dominante del tejido conectivo en el que una mutación del gen COL3A1 condiciona una síntesis anormal del procolágeno tipo III y predispone a los pacientes a una rotura espontánea de arterias y órganos vitales. Existen muy pocas referencias sobre las manifestaciones radiológicas pulmonares de este raro síndrome, pero parecen estar desencadenadas por la formación espontánea de laceraciones pulmonares (secundaria a la fragilidad sistémica de los tejidos de estos pacientes), las cuales podrían progresar a hematomas, nódulos cavitados, nódulos fibrosos y, finalmente, nódulos con osificación metaplásica^{1,2}. En ausencia de datos clínicos de infección (como en nuestro caso) parece razonable que la etiología de los nódulos pulmonares pueda atribuirse a la fragilidad tisular inherente, con formación espontánea de laceraciones parenquimatosas, y a los cambios progresivos secundarios del tejido pulmonar tal y como se ha descrito por parte de algunos autores².

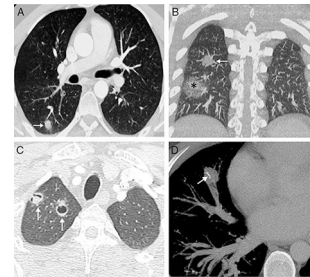


Figura 1. A) Imagen axial de la TC de tórax (ventana de parénquima pulmonar) realizada en 2013 en la que se observa un nódulo sólido en lóbulo inferior derecho (flecha). B) Imagen coronal de la TC de tórax (ventana de parénquima pulmonar) realizada en 2014 en la que visualiza la aparición de 2 nódulos en pulmón derecho: uno sólido (flecha) y otro subsólido de atenuación predominante en vidrio deslustrado con un pequeño centro sólido (asterisco). C) Imagen axial de la TC de tórax (ventana de parénquima pulmonar) realizada en 2016 en la que se demuestra la aparición de 2 nódulos pulmonares cavitados en vértice pulmonar derecho (flechas). Nótese que el nódulo más lateral presenta una cavitación excéntrica con morfología en semiluna. D) Imagen axial de la TC de tórax (ventana de mediastino) realizada en 2017 en la que se observa la aparición de una calcificación lineal (flecha) en el interior de un nódulo sólido en el lóbulo medio.

Bibliografía

- Hatake K, Morimura Y, Kudo R, Kawashima W, Kasuda S, Kuniyasu H. Respiratory complications of Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Leg Med (Tokyo)*. 2013;15:23-7.
- Kawabata Y, Watanabe A, Yamaguchi S, Aoshima M, Shiraki A, Hatamochi A, et al. Pleuropulmonary pathology of vascular Ehlers-Danlos syndrome: Spontaneous laceration, haematoma and fibrous nodules. *Histopathology*. 2010;56:944-50.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: luisgorospe@yahoo.com (L. Gorospe Sarasúa).