

LINFANGIOLEIOMIOMATOSE

Tórax

Dados do Caso

Data submissão:	21/03/2020
Data publicação:	30/03/2020
Seção :	Ensino
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	Guilherme Castilho Sorensen de Lima - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA
Autor correspondente:	-
Dados do paciente :	Feminino , 48 anos
Palavras-Chave :	Linfangioleiomiomatose, Cistos, Tórax
URL:	https://brad.org.br/article/4223/pt-BR/linfangioleiomiomatose
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

Muitas doenças pulmonares difusas apresentam cistos como seu principal achado de imagem. A combinação do aspecto de imagem com a história clínica e testes genéticos permitem um diagnóstico preciso na grande maioria dos casos, sem a necessidade de realização de biópsias. Apresentamos um caso de uma paciente de 48 anos com diagnóstico de linfangioleiomiomatose (LAM).

Histórico Clínico

Paciente do sexo feminino, 48 anos, relata falta de ar aos grandes esforços e dor torácica. Extabagista 7 anos-maço (cessou em 2009). Realizado biópsia cirúrgica em 2008 com diagnóstico de LAM.

Achados Radiológicos

A Tomografia Computadorizada de Tórax evidenciou a presença de múltiplos cistos bem delimitados, de paredes finas e regulares, com tamanhos variando de poucos milímetros até

alguns centímetros e distribuídos difusamente pelo parênquima pulmonar, sem predominância lobar (figuras 1-4).

Discussão

Muitas doenças pulmonares difusas apresentam cistos como seu principal achado de imagem. As três mais conhecidas dessas raras entidades são a linfangioleiomiomatose (LAM), histiocitose pulmonar de células de Langerhans (HPCL) e Birt-Hogg-Dubé (BHD). Entretanto, cistos pulmonares também já foram descritos em outras doenças como pneumonia intersticial linfocítica (PIL), pneumonia de hipersensibilidade, doença de depósito de cadeia leve e amiloidose [1]. A LAM pode se apresentar de duas formas: esporádica (representando 85% dos casos) e associada a esclerose tuberosa, sendo uma doença quase exclusivamente do sexo feminino e com média de idade de apresentação de 38 anos [1]. O diagnóstico de LAM em um paciente do sexo masculino com cistos pulmonares é altamente improvável. Em relação à história clínica, pneumotórax espontâneo é o sintoma agudo mais comum de apresentação das doenças pulmonares císticas, sendo o evento inicial que determina o diagnóstico de LAM em 35% das pacientes. Falta de ar é o sintoma crônico mais comum [1,2]. O prognóstico é melhor do que inicialmente reportado. Estudos reportaram uma taxa de sobrevida em 10 anos maior que 90% a partir do início dos sintomas. Pacientes diagnosticadas em uma idade mais jovem tendem a ter um curso mais agressivo da doença, enquanto aquelas com diagnóstico após a menopausa apresentam um melhor prognóstico [1]. O uso de contraceptivos e reposição hormonal com estrogênio pode promover a progressão da doença e a gravidez está associada a deterioração da função pulmonar e risco aumentado de pneumotórax espontâneo [1,2]. Pacientes com LAM tem um risco aumentado para o desenvolvimento de meningiomas e aqueles com a doença relacionada a esclerose tuberosa tem um risco aumentado para uma variedade de tumores renais. Em relação aos achados de imagem da LAM, tipicamente se observam múltiplos cistos bem delimitados e de paredes finas, distribuídos difusamente com parênquima pulmonar de aspecto habitual entremeado, sem predominância por campos pulmonares [1-3]. Os cistos variam em tamanho de alguns milímetros até vários centímetros e em número desde alguns poucos cistos esparsos até a quase substituição completa do parênquima pulmonar. Nódulos são raros na LAM, sendo mais comumente vistos na forma associada a esclerose tuberosa. Anormalidades linfáticas, como quilotórax, quilopericárdio e aumento do ducto torácico podem estar presentes [1,2]

Lista de Diferenciais

- Histiocitose pulmonar de células de Langerhans
- Birt–Hogg–Dubé
- Pneumonia intersticial linfocítica.

Diagnóstico

- Linfangioleiomiomatose

Aprendizado

Diante de um caso de doença pulmonar difusa com cistos pulmonares sendo a principal manifestação radiológica, alguns diagnósticos diferenciais podem ser considerados. Em pacientes do sexo feminino, com média de idade de 38 anos e que apresentam na TC de Tórax múltiplos cistos bem delimitados, de paredes finas e regulares, difusamente distribuídos pelo parênquima e sem predominância por campos pulmonares, deve-se levantar a suspeita para a possibilidade de linfangioleiomiomatose.

Referências

- 1. Trotman-Dickenson B. Cystic lung disease: achieving a radiologic diagnosis. *Eur J Radiol.* 2014;83(1):39-46. 83.1 (2014): 39-46.
- 2. Abbott GF, Rosado-de-Christenson ML, Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. From the archives of the AFIP: lymphangioleiomyomatosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2005;25(3):803-28.
- 3. Seaman DM, Meyer CA, Gilman MD, McCormack FX. Diffuse cystic lung disease at high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;196(6):1305-11.

Imagens

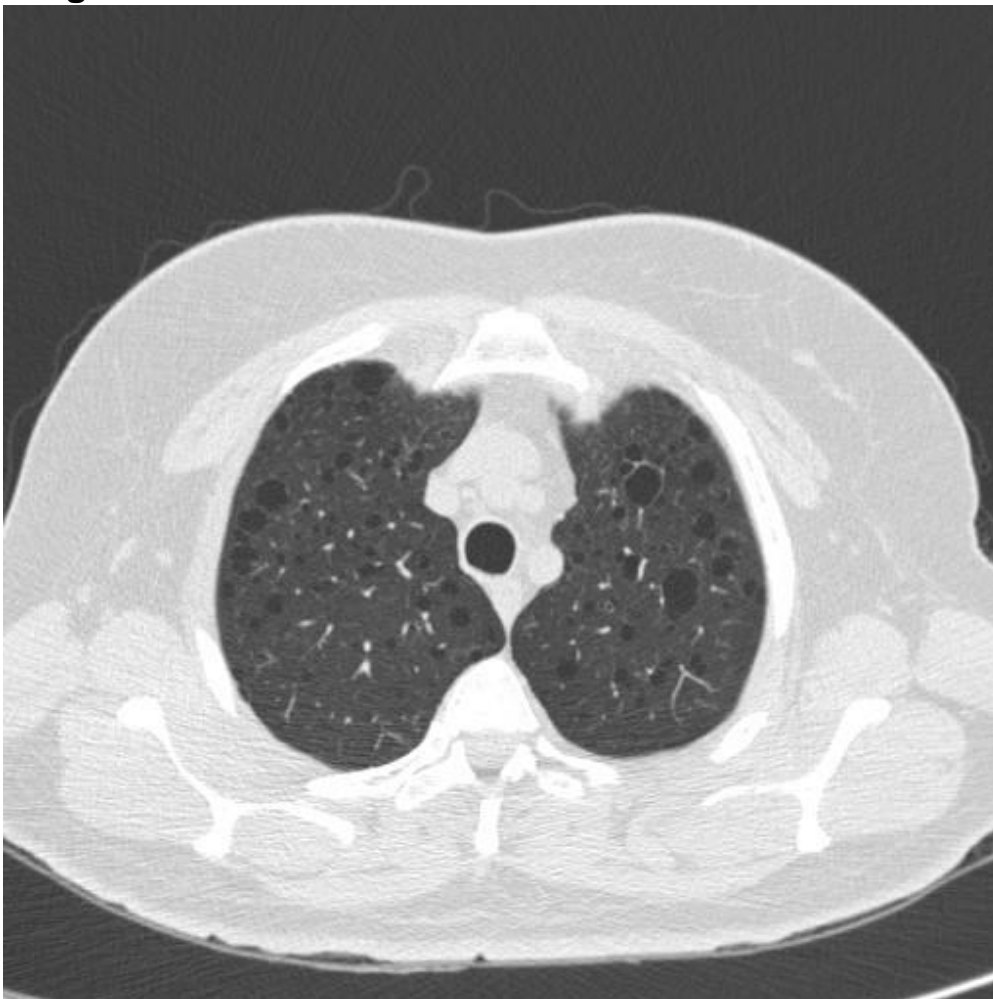


Figura 1: Tomografia de tórax sem contraste ao nível dos ápices pulmonares demonstrando múltiplos cistos bem delimitados, de paredes finas e regulares e tamanhos variados distribuídos difusamente pelo parênquima pulmonar

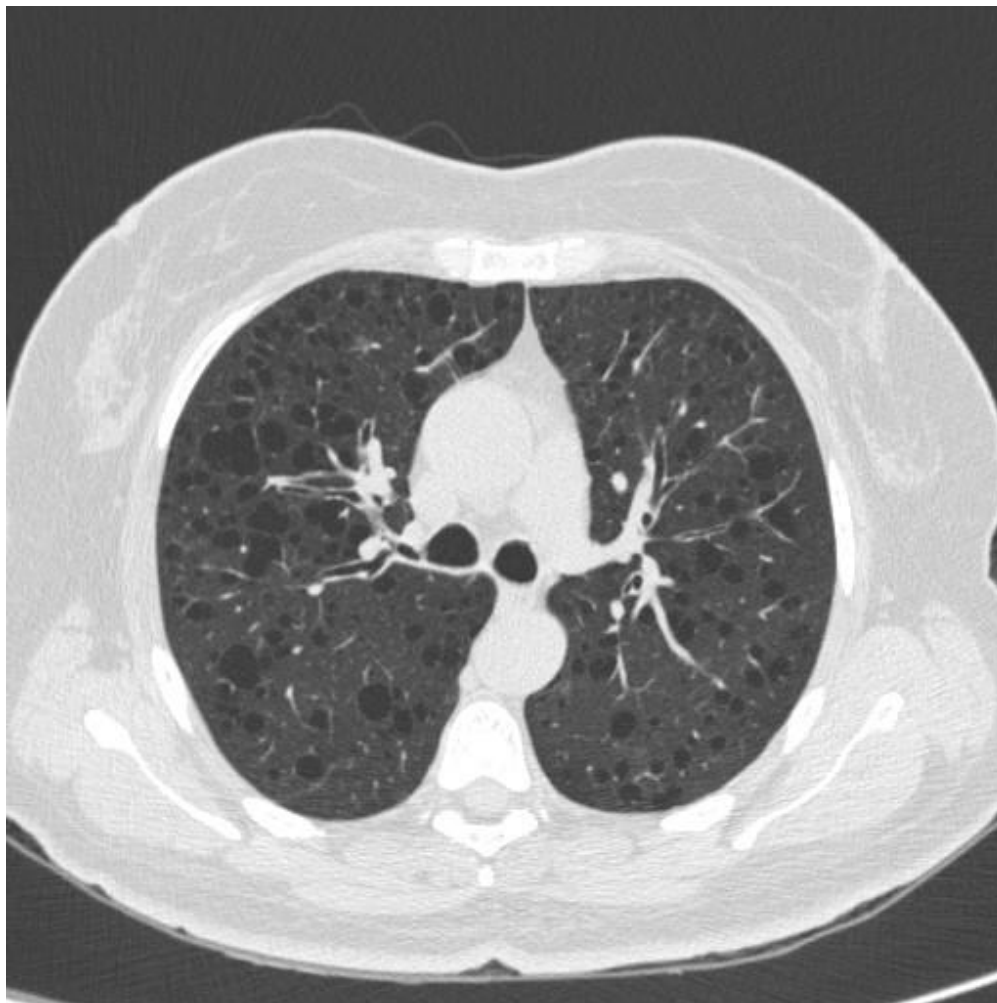


Figura 2: Tomografia de tórax sem contraste ao nível da aorta ascendente demonstrando múltiplos cistos bem delimitados, de paredes finas e regulares e tamanhos variados distribuídos difusamente pelo parênquima pulmonar

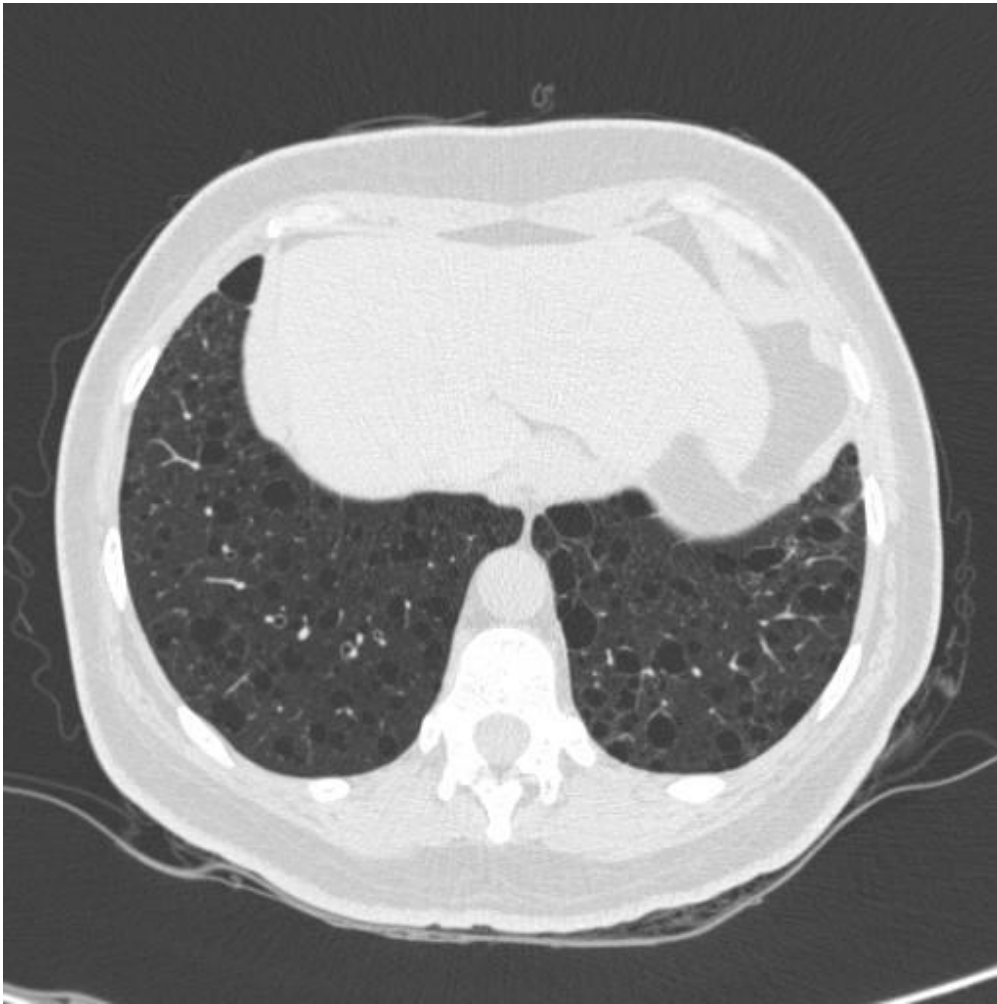


Figura 3: Tomografia de tórax sem contraste ao nível das bases pulmonares demonstrando múltiplos cistos bem delimitados, de paredes finas e regulares e tamanhos variados distribuídos difusamente pelo parênquima pulmonar

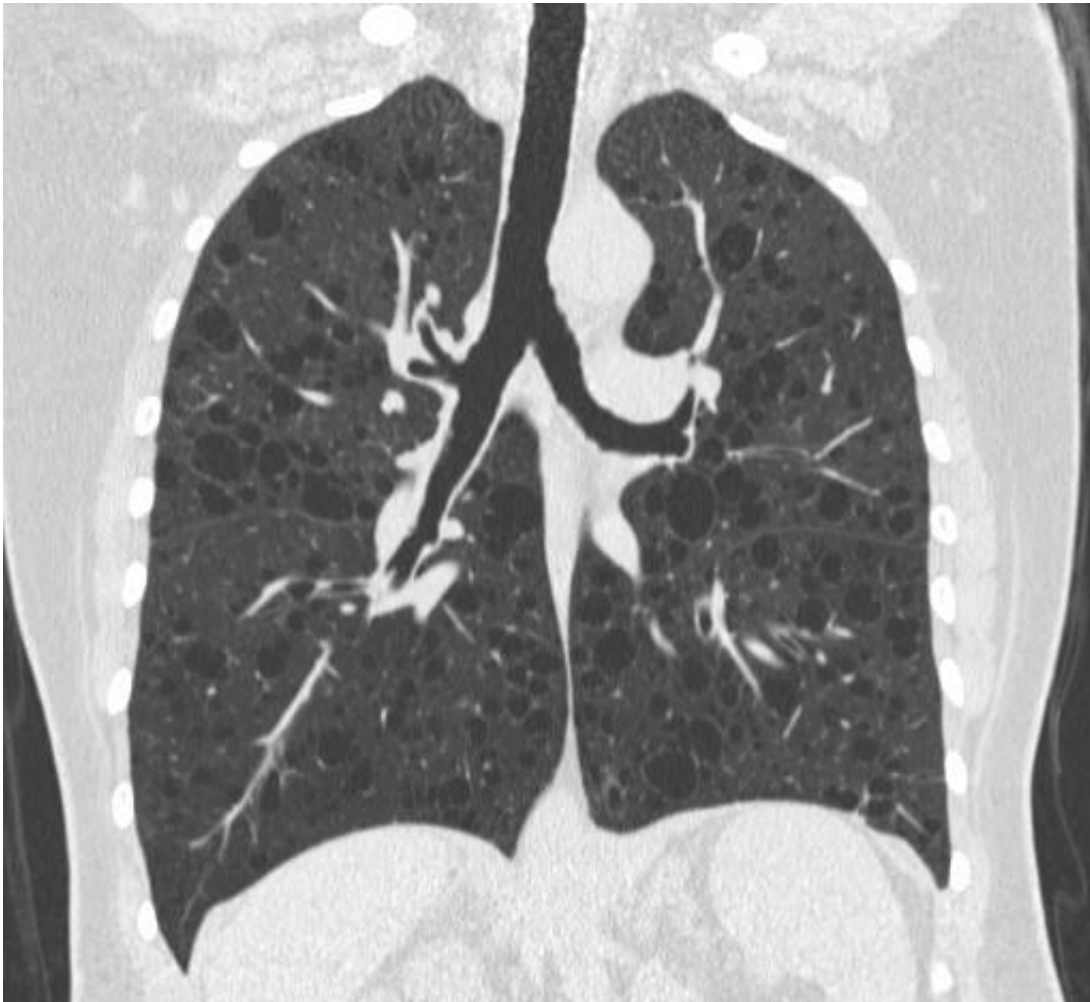


Figura 4: Tomografia de tórax sem contraste em reconstrução no plano coronal ao nível da traqueia e brônquios principais demonstrando múltiplos cistos bem delimitados, de paredes finas e regulares e tamanhos variados distribuídos difusamente pelo parênquima pulmonar

Vídeos

Nenhum resultado encontrado