

INTRODUCCIÓN

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad **infrecuente** que afecta exclusivamente a mujeres y es conocida por su **afectación pulmonar**.

Aparece como enfermedad aislada o en asociación con **esclerosis tuberosa**.

Consiste en una **proliferación de fibras musculares lisas** que expresan, además de marcadores inmunohistoquímicos de fibra muscular, el antígeno HMB-45.

No es infrecuente encontrar formas extratorácicas. Sin embargo, la afectación uterina ha sido descrita raramente, y aún menos común es la afectación ovárica.

Actualmente, no hay consenso en cuanto a las opciones terapéuticas para LAM, aunque se ha propuesto que la **terapia de supresión hormonal** (ooforectomía, agonistas GnRH) o el tratamiento con progesterona pueden evitar su progresión.

CASO CLÍNICO

Mujer, **66 años**. Menopausia a los 47 años. G2P2.

Consultó por molestias inespecíficas en hipogastrio de 7 años de evolución.

Mediante **ecografía**, se evidenció en ovario derecho una tumoración quística multiseptada y mal delimitada, con contenido sonoluscente. Septos gruesos, de hasta 5,5 mm en las confluencias. Sin papilas. Vascularización central y periférica tipo II. (Figuras 1 y 2)

Se realizó analítica con **marcadores tumorales**, que resultan normales, excepto HE-4: 91 pMOL/L.

En la **tomografía computerizada**, a nivel de pelvis, se observaba una imagen de pseudomasa de baja atenuación, de morfología poliédrica que mide aproximadamente 3,5 cm, sin definir si existe vascularización ni tabiques.

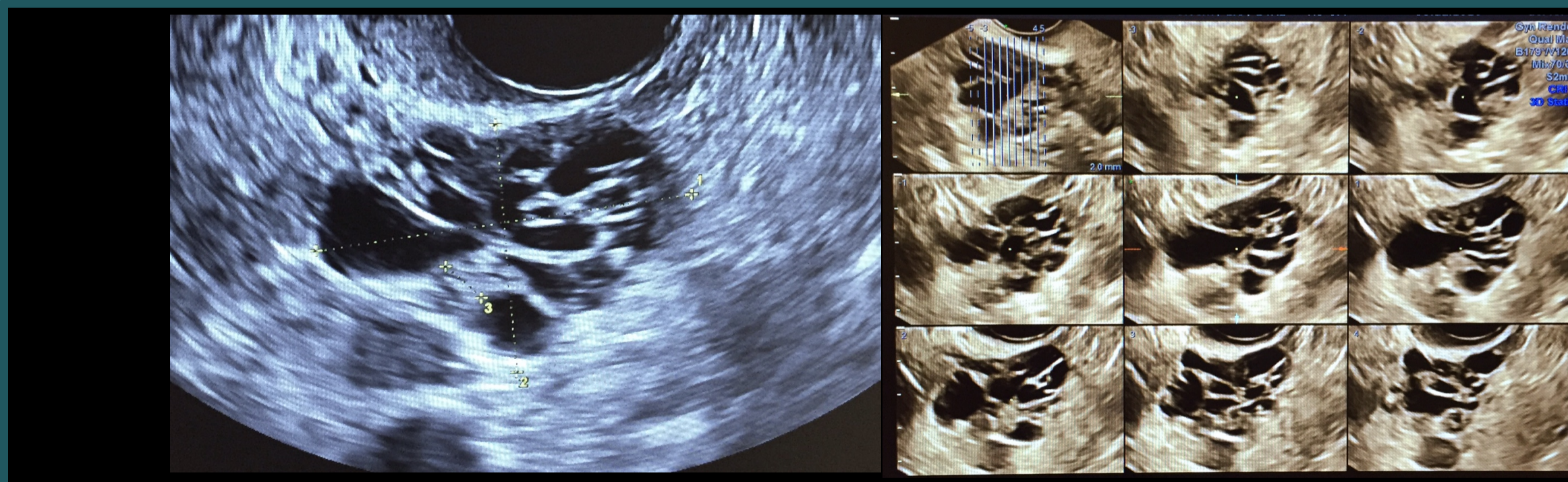
No ascitis ni signos de implantes.

Ante la sospecha de malignidad, se indicó **cirugía**: histerectomía con doble anexectomía y biopsia intraoperatoria de masa anexial derecha, que fue informada telefónicamente como benigna.

Posteriormente, el **informe anatomopatológico** definitivo, describe una proliferación de haces de músculo liso desordenados, siempre en torno a cavidades quísticas con un revestimiento aplanado que no es positivo para calretinina (diagnóstico diferencial con un tumor adenomatoide) y sí es positivo para CD31 (naturaleza vascular) y para D2-40 (lo que confirma naturaleza linfática).

Las células musculares lisas son positivas también para receptores estrogénicos, Cd1a y receptores de progesterona, siendo negativos para HMB45 e inhibina-alfa.

Actualmente, la paciente sigue revisiones en Oncología, encontrándose asintomática y con controles clínicos y analíticos normales.



Ecografía transvaginal: a la izquierda, imagen correspondiente a ovario izquierdo. Formación quística, multiseptada, con contenido sonoluscente y tabiques gruesos. A la derecha, misma imagen procesada con TUI (tomografía multicorte).

CONCLUSIONES

Estas lesiones revelan una forma localizada de la enfermedad, que se conoce como linfangioleiomiomas extrapulmonares (E-LAM). Debido a su heterogeneidad y variabilidad, y a las localizaciones atípicas de las lesiones asociadas, E-LAM es de **difícil diagnóstico**. Por ello es imprescindible pensar en ella.

Debe ser considerada la LAM en el **diagnóstico diferencial** de todas las pacientes que presenten **masas pélvicas o para-aórticas**, aconsejándose un seguimiento clínico más estrecho en pacientes que presentan atipias nucleares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gyure KA, Hart WR, Kennedy AW. Lymphangiomyomatosis of the Uterus associated with tuberous sclerosis and malignant neoplasia of the female genital tract: a report of two cases. Int J Gynecol Pathol 1995; 14:344-351.
2. Gómez Herrero H, Sánchez Rodríguez C, Gargallo Vaamonde A. Abdominal Findings in Lymphangiomyomatosis: A Report of Two Cases. Arch Bronconeumol. 2015;51(8):418-425
3. Hirasawa A, Sato T, Ueno M, et al. Distinguishing Between Lymphangiomyomatosis and Carcinomatous Peritonitis in a Patient With Ovarian Cancer. Journal of Clinical Oncology, Vol 31, No 28 (October 1), 2013; pp e427-e429.