

## EP-14. - LINFANGIOLEIOMATOSIS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN FUNCIONAL RESPIRATORIA DE 9 CASOS

L. Cabeza Osorio<sup>1</sup>, E. Lozano Rincón<sup>1</sup>, J. Torres Yebes<sup>1</sup>, M. Ruiz Cobos<sup>2</sup>, B. Arnalich Jiménez<sup>2</sup>, N. Hoyos Vázquez<sup>2</sup>, R. Serrano Heranz<sup>1</sup>, A. Casanova Espinosa<sup>2</sup>

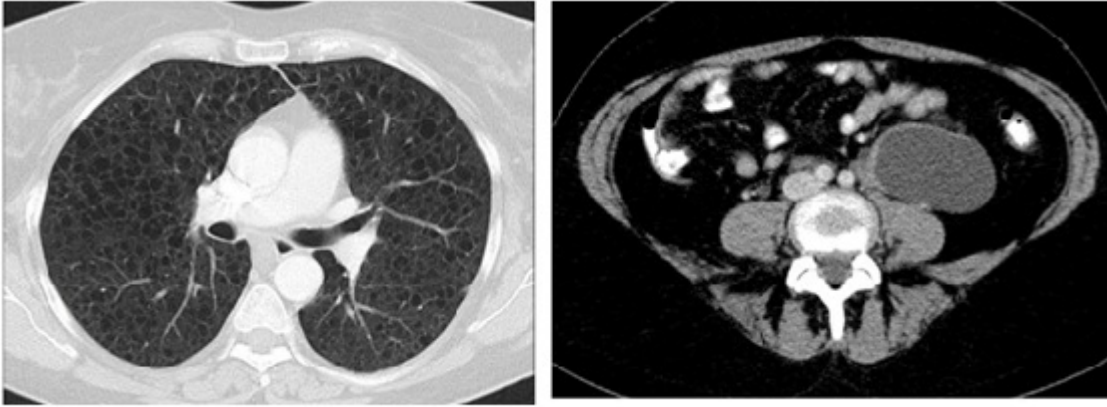
<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Neumología. Hospital del Henares. Coslada. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad pulmonar rara que afecta a mujeres jóvenes en edad fértil. Se caracteriza por la proliferación de células musculares lisas atípicas ("células LAM") a nivel pulmonar, lo que conlleva la destrucción del parénquima mediante la formación de quistes pulmonares. Suele progresar hacia el fracaso del sistema respiratorio. El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas y la evolución funcional respiratoria de las pacientes con LAM que realizan seguimiento en la consulta de enfermedad pulmonar intersticial del Hospital Universitario del Henares.

**Métodos:** Estudio descriptivo transversal. Se incluyeron todas las pacientes diagnosticadas de LAM en seguimiento en nuestro centro. Se recogieron las siguientes variables: edad, hábito tabáquico, síntomas, complicaciones y funcionalismo pulmonar (CVF, FEV1 y DLCO). Se realizó una descripción de las variables cualitativas mediante media y desviación estándar (DE) y una descripción de las variables cuantitativas mediante porcentajes.

**Resultados:** Se incluyeron en el estudio 9 pacientes con LAM, todas mujeres. 8 casos de LAM esporádica y 1 de LAM asociado a Esclerosis Tuberosa. La edad media al diagnóstico fue de 42,15 (rango: 32-48). Se realizó un diagnóstico por biopsia pulmonar en 4 pacientes (44%). En 5 pacientes el diagnóstico fue clínico-radiológico (fig. 1) según los criterios de la "European Respiratory Society". El 55% de las pacientes eran fumadoras o ex-fumadoras en el momento del diagnóstico. El síntoma principal fue la disnea (66%). 3 pacientes (33,3%) habían tenido al menos un neumotórax. El 33,3% de nuestras pacientes han presentado angiomiolipomas o linfangiomas abdominales (fig. 2). El tiempo medio de seguimiento fue de 4 años (rango 1-8). El FEV1 medio al diagnóstico fue de 2.150 ml (con un % medio del valor predicho del 81,4%) y el% de la DLCO media al diagnóstico fue de un 87,3%. Tras un año de seguimiento, el FEV1 medio era de 1.975 ml (74,5%), lo que supone una caída anual del FEV1 de 175 ml. El % medio de la DLCO al año era de un 78,1%.



*Conclusiones:* La LAM afecta a mujeres jóvenes, con una edad media al diagnóstico en nuestra serie de 42,15 años. La disnea es el síntoma principal en el momento del diagnóstico. La caída del FEV1 medio anual fue de 175 ml, ambos resultados comparables a lo descrito previamente en la literatura.