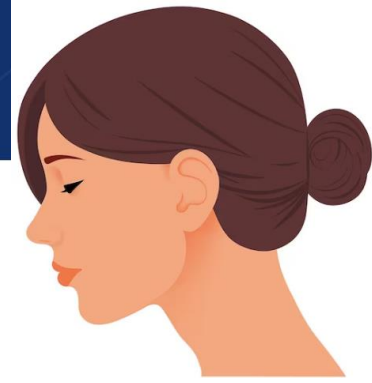


VII JORNADA SOBRE NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES

“APROXIMACIÓN A LA ENFERMEDAD QUÍSTICA PULMONAR”

LAM: DOS CASOS OPUESTOS

Dra. Estefanía Galera. Neumología. CHGUV.



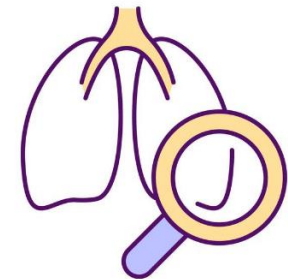
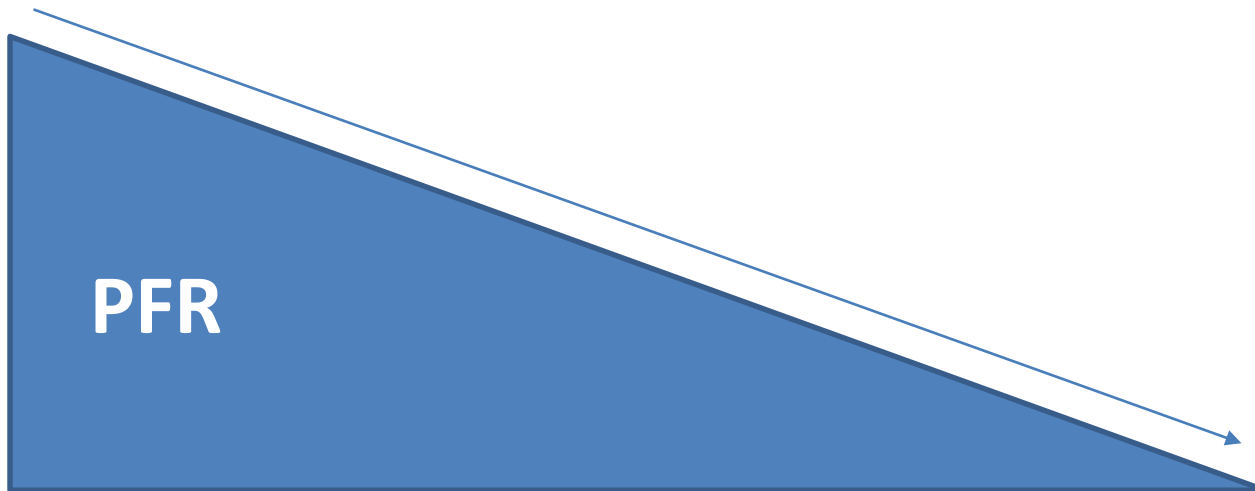
- 69 años
- No RAM c
- Ex fumadora 1 paq/día
- No FRCV
- 1987 (33 años): neumotórax espontáneo derecho
- 1993 (39 años): 2º neumotórax derecho
 - TCAR torácico: múltiples imágenes quísticas
 - **INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA:** múltiples quistes → no informe biopsia

- 1997: neumotórax izquierdo
- **Talcaje pleural**

No biopsias concluyentes y sin inmunohistoquímica dirigida a
~~LAM~~

LINFANGIOLEIOMATOSIS

1999: Inicia seguimiento



**** EXPLORACIÓN FÍSICA:**

BEG. NH y NC. Consciente y orientada. Glasgow 15. Sat O2 92% con OCD portátil
GN 2lpm

Neurológico básico: normal.

AC: rítmico, no soplos.

AP: disminución MV

Abdomen: anodino

EEII: no edemas. No signos de TVP.

No estigmas cutáneos de complejo de esclerosis tuberosa

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

- Marcadores tumorales: negativos
- AAT normal. Inmunidad negativa.
- GSA aa: PaO₂ 68.
- Espirometría: relación 41%. FEV₁ 21.6% (520 ml). FVC 51% (1430 ml). DLCO 20%. VR 181%. TLC 113%. PB +.
- T6MM (2006): 150 m
- TAC TAP: quistes bilaterales de paredes finas. Quistes renales sinusales. No angiomiolipomas.
- Ecocardiografía: no HTP

UNIDAD TRASPLANTE PULMONAR

Desestimada: adherencias pleurales y secuelas cirugía torácica previa

LLEGADA DE SIROLIMUS

- **EVOLUCIÓN FUNCIONAL:**

FEV1 2006 → 560 ml
 2008 → 470 ml
 2009 → 550 ml
 2010 → 430 ml
 2/2011 → 550 ml
 10/2011 → 620 ml



SIROLIMUS 2mg/día

ESTUDIO FARMACOCINÉTICO

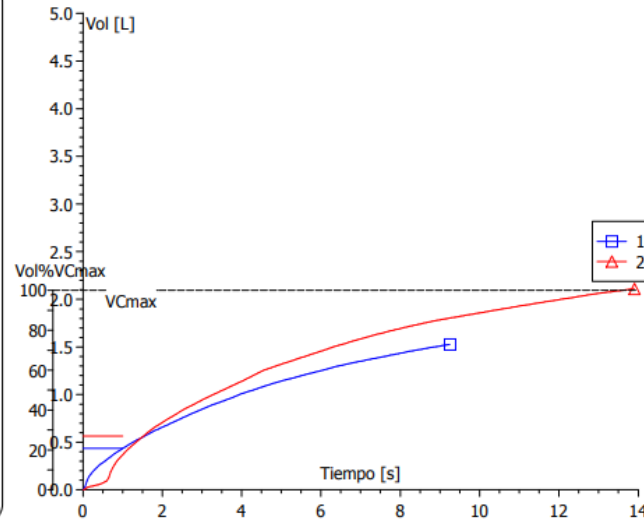
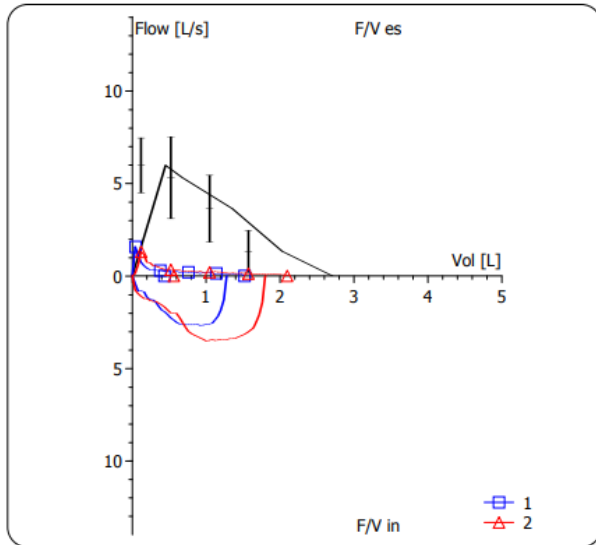
Sirolimus 5.4 ng/mL [5 - 15]

- **T6MM:** 265 metros

OTROS TRATAMIENTOS:

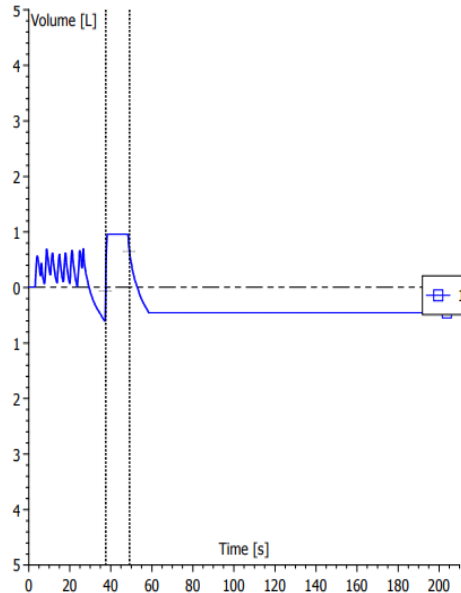
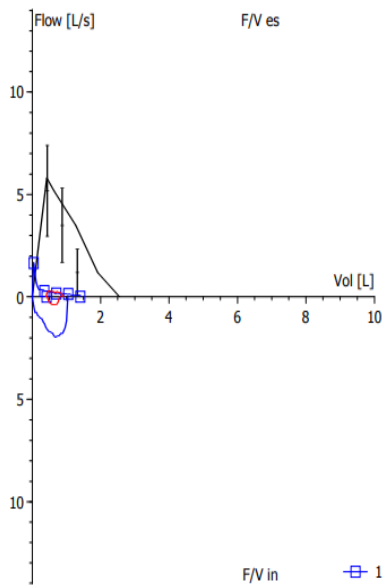
- ✓ Tto broncodilatador: LAMA + LABA + CI
- ✓ OCD 2lpm y portátil 3lpm
- ✓ Estatinas

Disnea moderados esfuerzos progresiva con el paso del tiempo



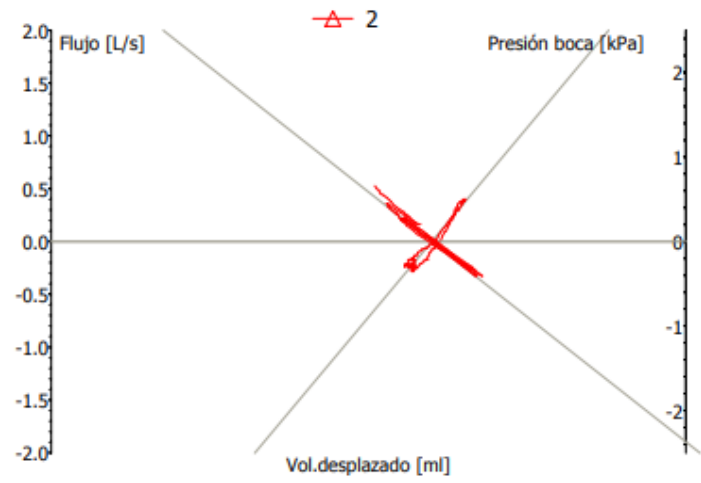
| | | Pred. | Med1 | %(M1/Prec | Post | %(Med2/Ti | D%(Post/F |
|-----------------|-------|-------|----------|-----------|----------|-----------|-----------|
| FVC | [L] | 2.71 | 1.52 | 56.0 % | 2.10 | 77.4 % | 38.0 % |
| FEV 1 | [L] | 2.28 | 0.43 | 19.0 % | 0.56 | 24.6 % | 29.9 % |
| FEV 1 % FVC | [%] | | 28.54 | | 26.85 | | -5.9 % |
| PEF | [L/s] | 5.97 | 1.58 | 26.4 % | 1.30 | 21.8 % | -17.5 % |
| MMEF 75/25 | [L/s] | 2.93 | 0.17 | 5.9 % | 0.18 | 6.3 % | 5.2 % |
| FEF50 % FIF50 | [%] | | 7.30« | « | 6.08« | « | -16.7 %« |
| VC IN | [L] | 2.81 | 1.26 | 44.9 % | 1.79 | 63.7 % | 42.1 % |
| PEF | [L/s] | 5.97 | 1.58 | 26.4 % | 1.30 | 21.8 % | -17.5 % |
| MEF 75 | [L/s] | 5.31 | 0.29 | 5.5 % | 0.33 | 6.3 % | 14.9 % |
| MEF 50 | [L/s] | 3.63 | 0.19 | 5.2 % | 0.20 | 5.5 % | 5.3 % |
| MEF 25 | [L/s] | 1.33 | 0.13 | 9.8 % | 0.12 | 9.1 % | -7.7 % |
| FIF 50 | [L/s] | | 2.60 | | 3.29 | | 26.3 % |
| Fecha de prueba | | | 05/08/14 | | 05/08/14 | | |
| Hora de prueba | | | 08:54:14 | | 09:08:47 | | |

ÚLTIMAS PFR



Resultados:

| | | Pred. | Med1 | %(M1/Prec |
|---------------|------------------|-------|-------|-----------|
| FVC | [L] | 2.55 | 1.40 | 54.9 % |
| FEV 1 | [L] | 2.13 | 0.42 | 19.6 % |
| FEV 1 % FVC | [%] | | 29.78 | |
| PEF | [L/s] | 5.80 | 1.64 | 28.4 % |
| MMEF 75/25 | [L/s] | 2.72 | 0.16 | 5.8 % |
| FEF50 % FIF50 | [%] | | 9.35« | « |
| DLCO SB | [mmol/min/kPa] | 7.24 | 0.45« | 6.2 %« |
| DLCO/VA | [mmol/min/kPa/L] | 1.50 | 0.12 | 8.3 % |
| RV-SB | [L] | 1.95 | 2.16 | 110.6 % |
| TLC-SB | [L] | 4.84 | 3.72 | 77.0 % |
| RV%TLC-SB | [%] | 41.06 | 58.04 | 141.3 % |
| DLCOc SB | [mmol/min/kPa] | 7.24 | 0.41« | 5.7 %« |
| DLCOc/VA | [mmol/min/kPa/L] | 1.50 | 0.11 | 7.7 % |
| Hb | [g/100ml] | | 16.50 | |
| FRC-SB | [L] | 2.67 | 2.92 | 109.4 % |



| | | | | |
|------------|-----------|-------|-------|---------|
| SR tot | [kPa*s] | 0.96 | 3.27 | 340.0 % |
| R eff | [kPa*s/L] | 0.30 | 0.63 | 209.7 % |
| R EX | [kPa*s/L] | | 1.07 | |
| ITGV | [L] | 2.67 | 4.54 | 169.8 % |
| ERV | [L] | 0.72 | 0.87 | 120.6 % |
| RV | [L] | 1.95 | 3.67 | 187.9 % |
| TLC | [L] | 4.84 | 5.43 | 112.3 % |
| RV % TLC | [%] | 41.06 | 67.62 | 164.7 % |
| ITGV % TLC | [%] | 55.50 | 83.55 | 150.5 % |

Edad: 62 años

Peso: 51.5 Kg

Altura: 156.5 cm

Diagnóstico

LAM

SITUACIÓN BASAL

Fc: 86 ppm

Fr: 18 rpm

TA: 150/81

Sat O2:

93% con O2 2 lpm

Esc. de BORG:

Disnea: 0

Fatiga muscular: 0

MARCHA

FINAL DEL TEST A LOS 6 MINUTOS

Fc: 86 ppm

Fr: 22 rpm

TA: 156/92

Sat. O2:

82% con O2 2 lpm

Disnea: 9

Fatiga muscular: 0

Metros recorridos

320 m

RECUPERACIÓN A LOS 15 MINUTOS

Fc: 77 ppm

Fr: 18 rpm

TA: 137/78

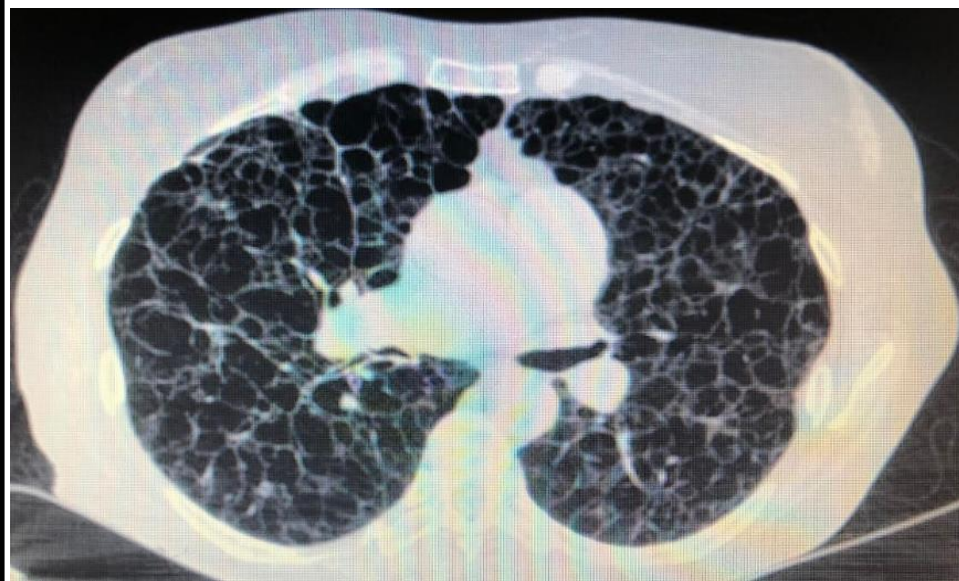
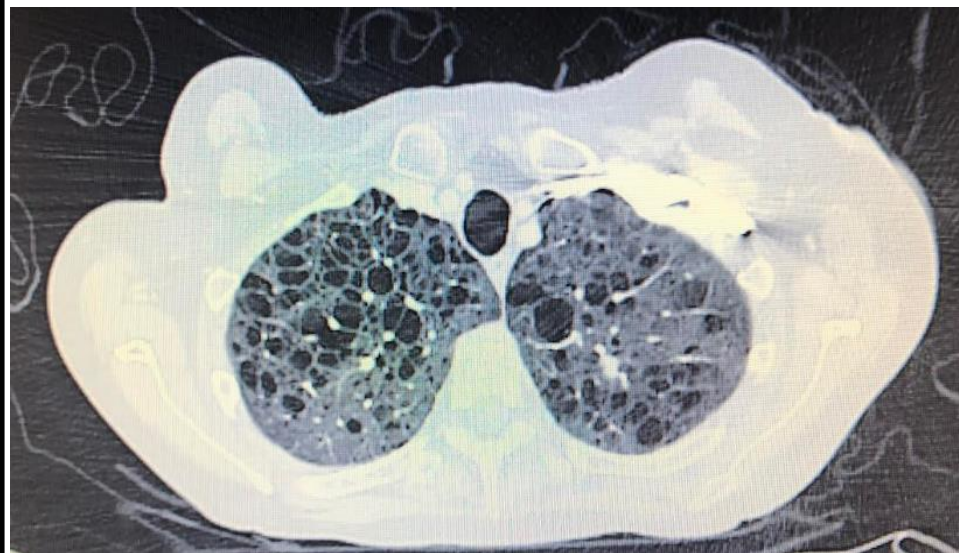
Sat. O2:

98% con O2 2.5 lpm

Disnea: 0

Fatiga muscular: 0

TCAR TORÁCICA



UNIDAD TRASPLANTE PULMONAR
(2ª OCASIÓN 2016) **DESESTIMADA**

ÉXITUS OCTUBRE 2023

CASO Nº2



- 42 años
- No RAM c
- No hábitos tóxicos
- No exposiciones
- 2019 : disnea brusca, tos y dolor pleurítico derecho



Rx tórax: neumotórax parcial derecho (drenaje y resolución)

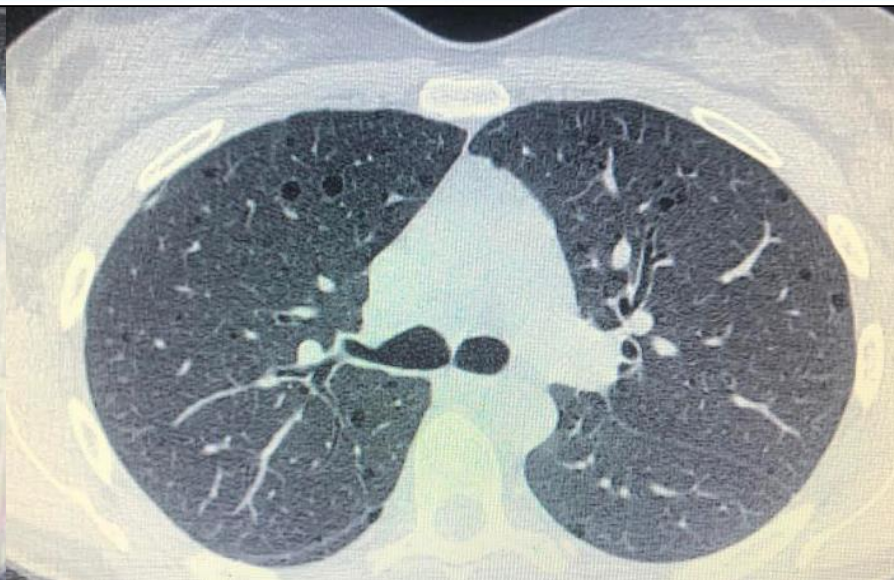
NO TALCAJE

Disnea grandes esfuerzos

Sat O2 basal 98%. AP: MVC. No agregados.

- Alfa-1ATT: normal.
- VEGD 432.7 (<800 pg/dl)
- Inmunidad: normal
- TCAR torácico: múltiples quistes de paredes finas difusos
- TC abdominal: no angiomiolipomas
- PFR: Rel 87.96%. FEV 1 116% (3590 ml). FVC 108% (4080 ml). PB -. DLCO 78%. KCO 81%. VR 73. TLC 100.

TCAR TORÁCICA



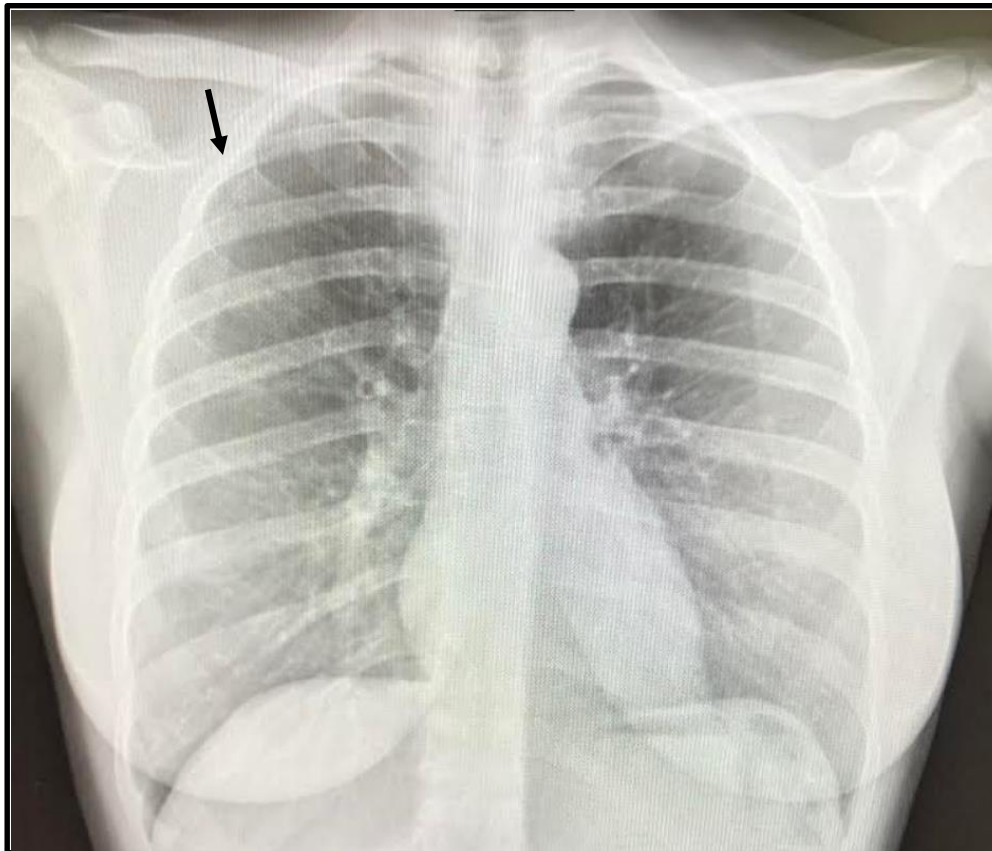
**PROBABLE LINFANGIOLEIOMATOSIS SIN
AFECTACIÓN FUNCIÓN PULMONAR**

URGENCIAS. JUNIO 2023.

- Dolor torácico derecho pleurítico
- Disnea moderados esfuerzos

Le recuerda al episodio previo

EF: TA 126/87 mmHg, FC 115 lpm, SatO₂ 97% aa.
Eupneica, no trabajo respiratorio.
ACP: rítmica sin soplos audibles.
MVC sin ruidos sobreañadidos.



ALTA

URGENCIAS. JUNIO 2023.

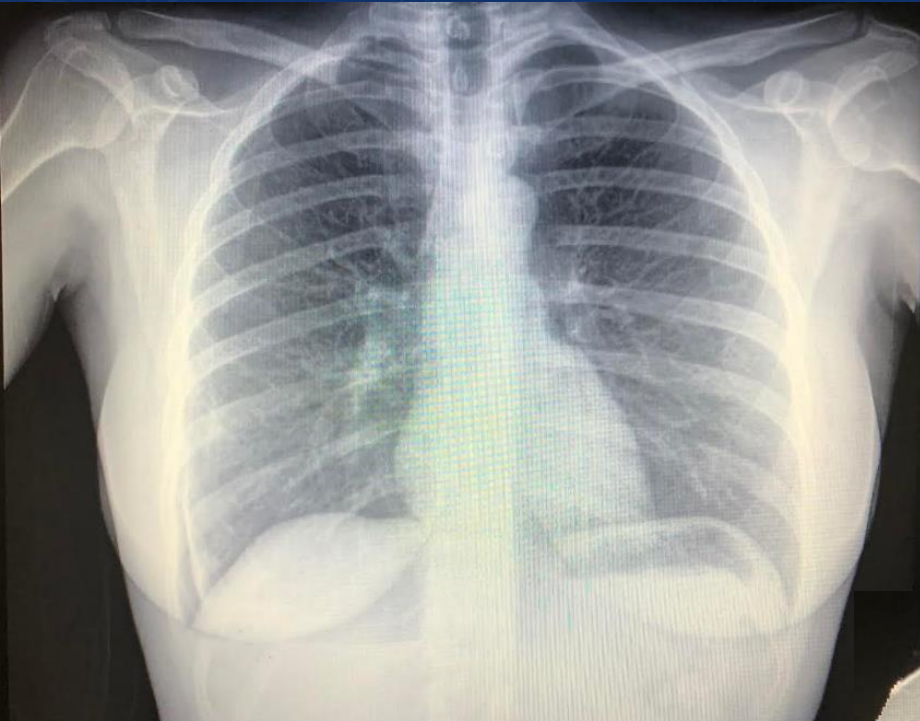
- Dolor torácico tipo opresivo
- Disnea moderados esfuerzos ↑

EF: TA 112/72 mmHg. FC 77 lpm. SatO₂ 98 % (FIO₂ 21%).
Eupneica, sin trabajo respiratorio.

- AC: Tonos rítmicos sin soplos audibles.
- AP: Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

JDX: Neumotórax parcial derecho (3er episodio) – C.TORÁCICA

PRUEBAS IMAGEN EN INGRESO



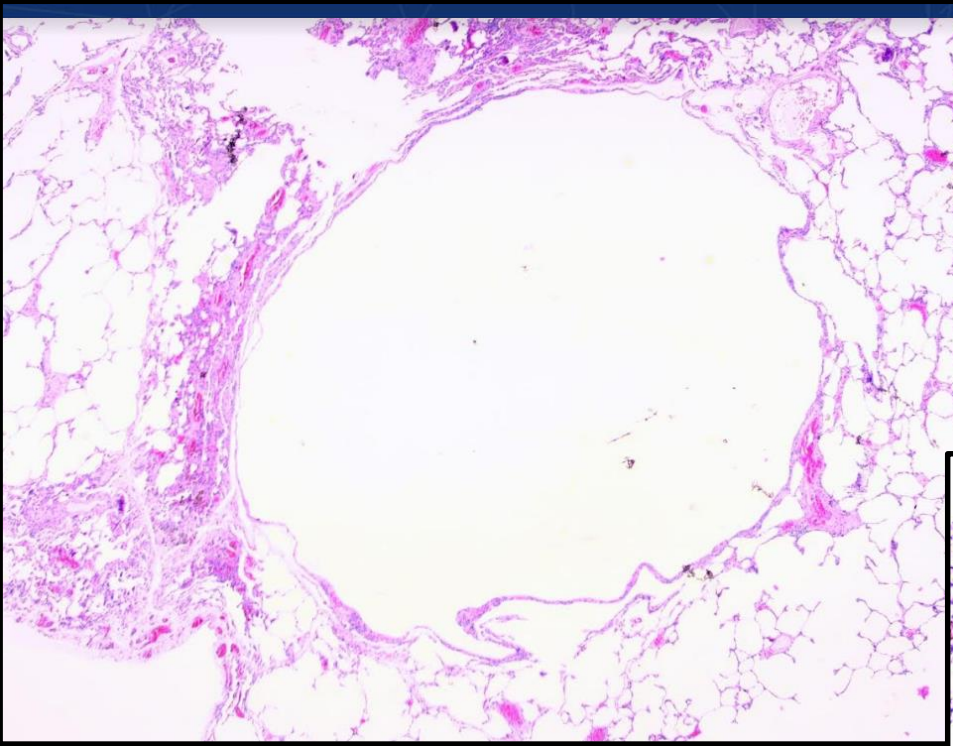
INGRESO CIRUGÍA TORÁCICA

- Neumotórax completo derecho → DET 12Fr.
- Fuga aérea persistente → PLEURODESIS QUIRÚRGICA con biopsia

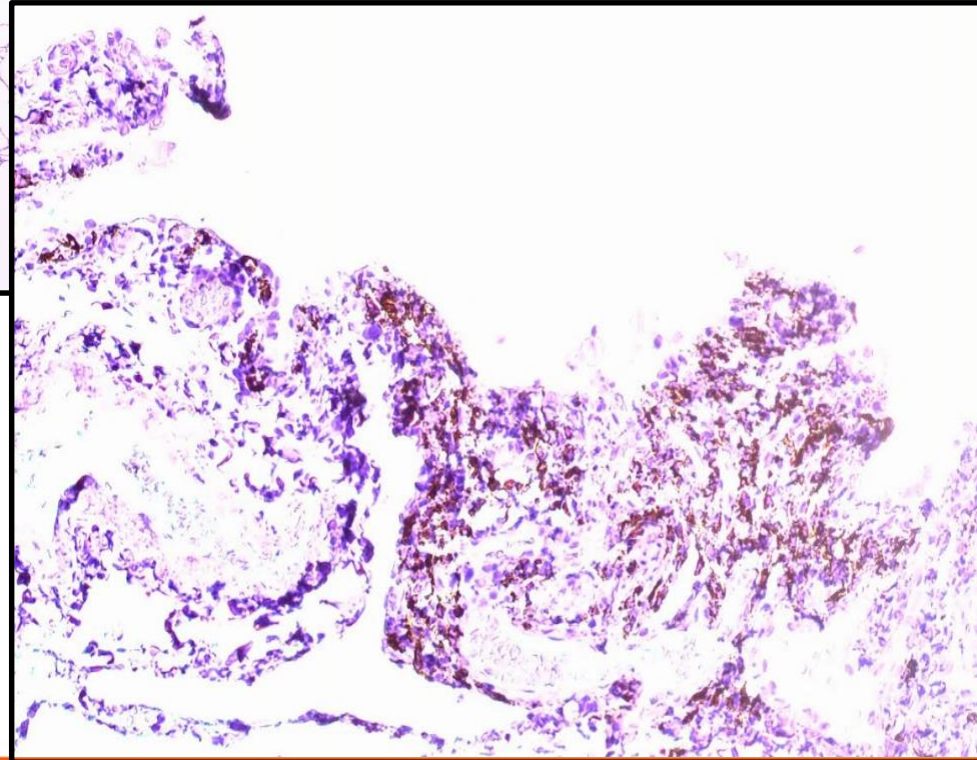
Exploración cavidad pleural:

- ✓ Adherencias LSD y LM de aspecto vascularizado
 - ✓ Múltiples lesiones pulmonares de aspecto quístico en todos los lóbulos.
 - ✓ Resección transegmentaria en LID
 - ✓ Pleurodesis física con endotorunda
 - ✓ Pieza extirpada: Quiste LID
-
- Evolución postoperatoria tórpidas (fuga aérea prolongada)

ANATOMÍA PATOLÓGICA

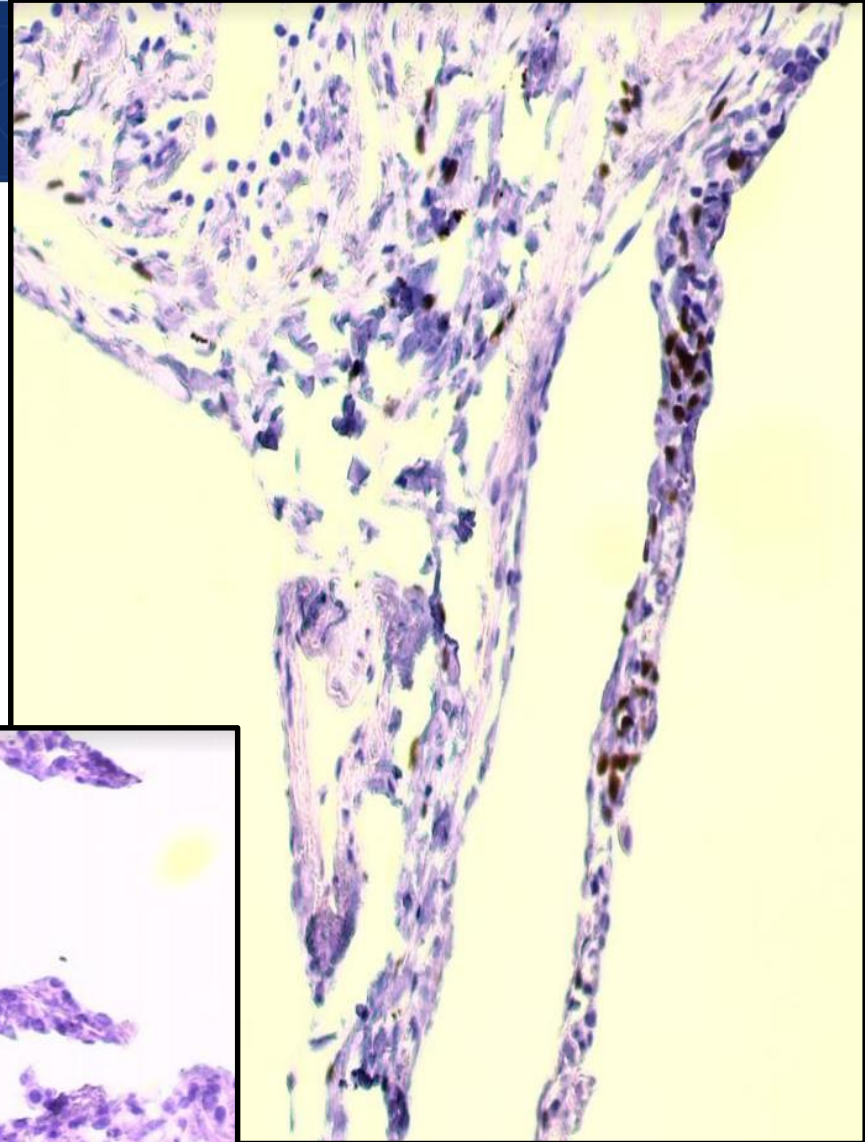
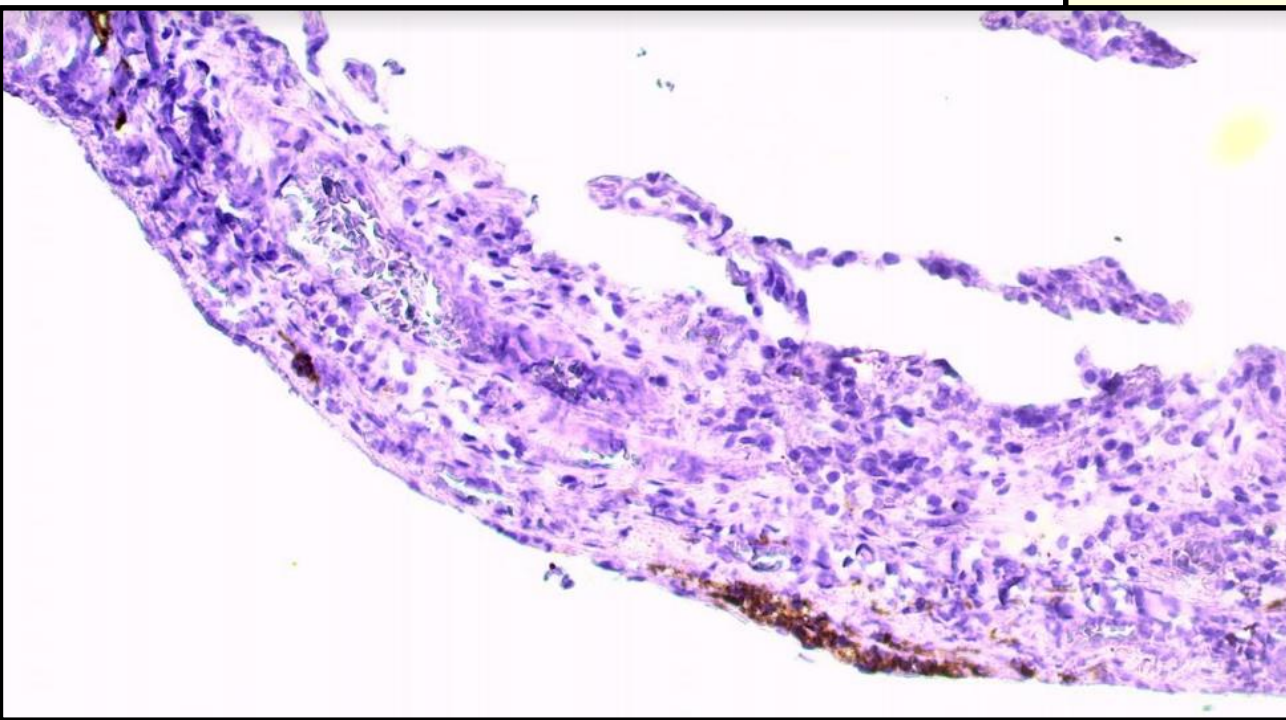


QUISTE PULMONAR

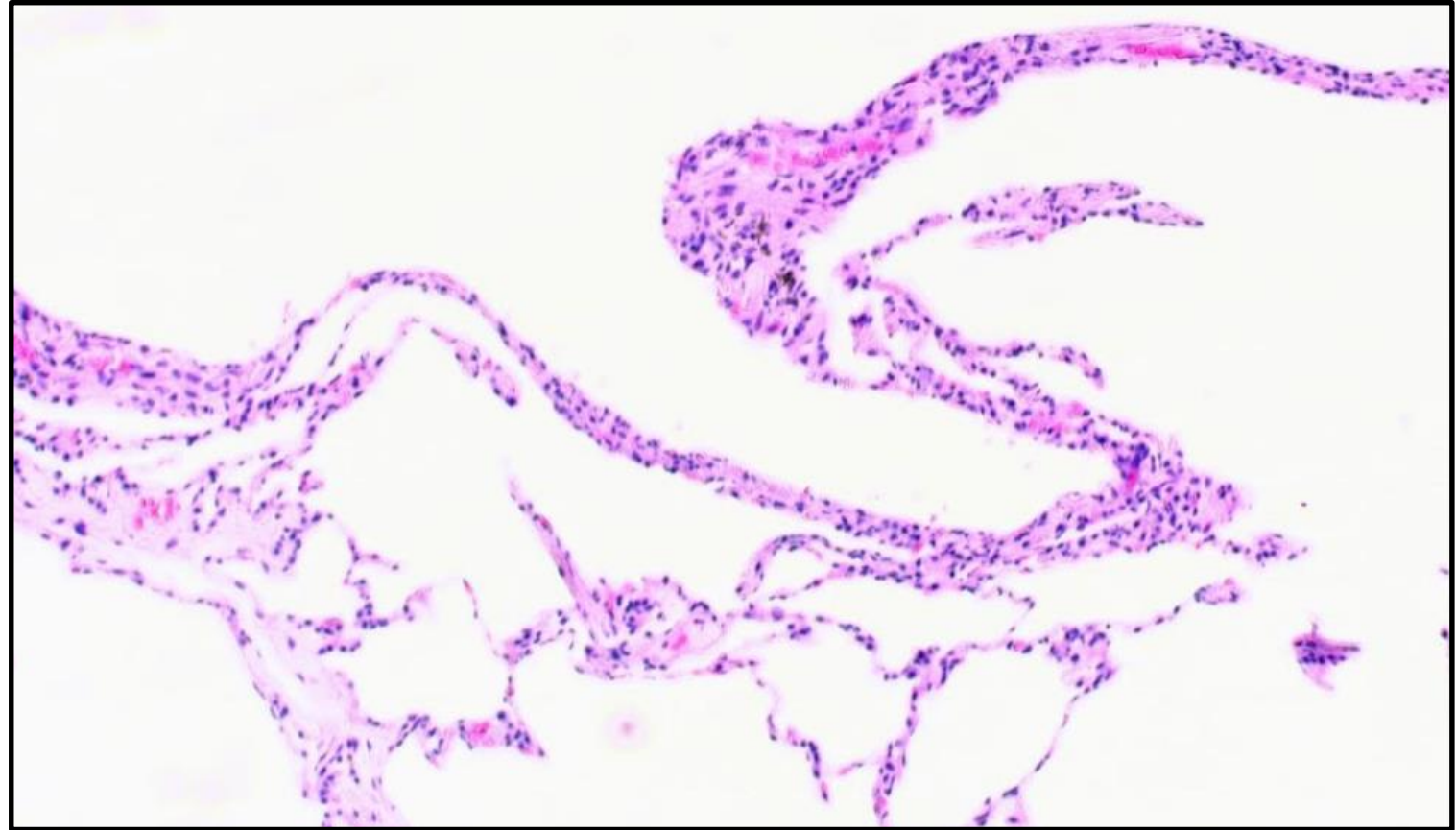


HMB 45

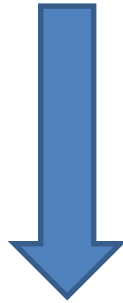
PROGESTERONA



ESTRÓGENOS



PROBABLE LINFANGIOLEIOMATOSIS



LAM DEFINITIVA

SITUACIÓN ACTUAL

- Recuperación progresiva tras IQ
- Dolor pleurítico residual (analgesia convencional)
- Disnea moderados esfuerzos (no limita vida diaria)
- A nivel funcional pendientes de valoración tras recuperación de IQ

¿SIROLIMUS?



1) Presencia neumotórax en mujer en edad fértil

Posibilidad LAM

2) TAC torácico con patrón quístico + VEGF-D ↑

Diagnóstico LAM

3) Si dudas en imagen radiológica o no elevación VEGF-D

Biopsia pulmonar

4) Tratamiento depende la función pulmonar y el compromiso clínico

5) Trasplante pulmonar → estado avanzado o etapa terminal

Asociaciones

No estás sola, existen asociaciones de mujeres con linfangioleiomiomatosis en muchísimos países. En este apartado las encontrarás.



ESPAÑA



FRANCIA



EE.UU.



REINO UNIDO



BRASIL



ITALIA



ALEMANIA



PAISES BAJOS



AUSTRALIA



CANADÁ

AELAM

ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

[Home](#) [QUIENES SOMOS](#) [LA ASOCIACIÓN](#) [FINES](#) [CONTACTO](#) [QUÉ ES LAM](#) [GUIA PARA PACIENTES](#)



[ENSAYOS CLÍNICOS](#) [PREGUNTAS FRECUENTES](#) [ENLACES](#) [LIBRO RARAS PERO INTERESANTES](#)



Inicio / LA ASOCIACIÓN

El 30 de Noviembre de 2002 se constituye la Asociación Española de Linfangioleiomiomatosis, AELAM, asociación de acción social y sin ánimo de lucro, inscrita en el Registro Nacional de Asociaciones con fecha 20 de Febrero de 2003, con el número 170172.

Este nacimiento fue fruto del ilusionado proyecto de una afectada de LAM, Asun Valdivielso, Presidenta de Honor de esta asociación, y la colaboración de un pequeño grupo de familiares y amigos. La creación de AELAM estaba llena de grandes ilusiones y esperanzas. A pesar de los pocos recursos económicos y personales, con los que se contaba, se esperaba que este trabajo enseguida comenzara a dar frutos. Había pocos socios, y confiaban en que se fuesen incrementando, como así ha sido, pasando a formar parte de este grupo, personas que desean ayudar a las mujeres que padecen

AYÚDANOS A RESPIRAR





SOLO RESPIRA

¡Bienvenida este blog! Algo tan sencillo como respirar, tomar aire, soltarlo, un acto reflejo, inconsciente e involuntario, algo que para la mayoría de las personas carece de importancia, pero que para las pacientes de linfangioleiomiomatosis (LAM) es crucial.

Nuevos lanzamientos: tarjetas emergencia LAM





MUCHAS GRACIAS