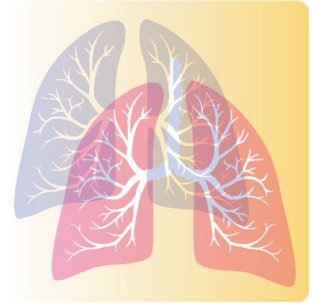


## ¿Qué es la linfangioleiomiomatosis (LAM)?

La linfangioleiomiomatosis, comúnmente conocida como LAM, es una enfermedad pulmonar rara que afecta casi exclusivamente a las mujeres, habitualmente durante la edad fértil. Las personas que padecen LAM tienen un tipo infrecuente de célula muscular que prolifera en los tejidos de los pulmones. Aunque estas células no se consideran cancerosas, proliferan de modo incontrolable por todos los pulmones. Estas células musculares pueden bloquear los vasos linfáticos, los vasos sanguíneos y las vías respiratorias e impedir que los pulmones suministren oxígeno al resto del organismo.



Un tumor renal infrecuente que se denomina angiomiolipoma se da en hasta el 50 % de las personas con LAM. Casi nunca es canceroso y habitualmente no provoca problemas.

Se han identificado más de 1.500 mujeres con LAM en todo el mundo, pero ahora que sabemos que existe un vínculo genético con otra enfermedad, denominada esclerosis tuberosa (ET), los científicos creen que existen más de 250.000 mujeres con LAM en todo el mundo. Los síntomas iniciales de la LAM son parecidos a los de otras enfermedades pulmonares y, como consecuencia de esto, con frecuencia la LAM se diagnóstica erróneamente como asma, enfisema o bronquitis pulmonar.

### ¿Cuáles son los síntomas de la LAM?

Los síntomas iniciales de la LAM son parecidos a los de otras enfermedades pulmonares. Los síntomas comprenden:

- Dificultad para respirar durante la actividad física
- Tos
- Dolor torácico
- Colapso pulmonar
- Tos con pequeñas cantidades de sangre

### ¿Cómo evoluciona la LAM?

La LAM evoluciona a un ritmo diferente en diferentes pacientes, de manera que aunque sabemos

que la función pulmonar de un paciente empeorará con el tiempo, no podemos predecir con qué rapidez sucederá. Generalmente, la LAM "evoluciona lentamente", lo que significa que empeorará lentamente con el tiempo. A medida que la enfermedad avanza, puede producirse una mayor proliferación de células musculares por todo el pulmón y una filtración reiterada de líquido en la cavidad torácica (derrames pleurales). El bloqueo del tejido pulmonar puede provocar la formación de pequeños sacos (quistes) y el pulmón adquiere el aspecto de "panal" en las imágenes del tórax. Los quistes que se encuentran cerca de la superficie de los pulmones o en la misma superficie pueden romperse. Cuando se filtra aire de los pulmones a la cavidad torácica, el pulmón o parte del pulmón puede colapsarse. En algunos casos, el pulmón se autorrepara y vuelve a expandirse. No obstante, si sigue filtrándose aire en la cavidad torácica, puede que el médico tenga que volver a expandir la parte colapsada del pulmón mediante la eliminación del aire con una sonda introducida por el tórax en la cavidad torácica. (Véase la ATS Patient Information Series: Chest Tube Thoracostomy en <http://www.thoracic.org/sections/education/patient-education/patient-education-materials/index.html>). Al final, la LAM puede llevar a insuficiencia respiratoria.

### ¿Cómo se diagnostica la LAM?

Existe una serie de pruebas que el médico puede realizar para establecer el diagnóstico de LAM y comprobar su evolución. Estas pruebas comprenden:



- Las **radiografías de tórax** pueden diagnosticar un pulmón colapsado (neumotórax) o la presencia de líquido en la cavidad torácica (derrame pleural). Con frecuencia, una radiografía de tórax habitual no puede detectar los quistes pulmonares cuando son pequeños.
- Las **pruebas de la función pulmonar** pueden ayudar a poner de manifiesto cuánto ha afectado la LAM a la función pulmonar. La persona respira en una máquina que se denomina espirómetro para cuantificar la cantidad de aire que entra y sale y lo bien que entra y sale de los pulmones. (Véase la ATS Patient Information Series piece: Pulmonary Function Tests en <http://www.thoracic.org/sections/education/patient-education/patient-education-materials/index.html>).
- Una **gasometría u oximetría de pulso** ayuda a poner de manifiesto si los pulmones suministran un aporte suficiente de oxígeno a la sangre.
- La **tomografía computarizada (TC)** proporciona múltiples imágenes bidimensionales del interior de los pulmones y el tórax. Se considera el estudio de imagen más útil para el diagnóstico de la LAM. Una TC del tórax puede revelar la presencia de quistes en los pulmones. Una TC del abdomen revelará si una persona con LAM tiene un angiomiolipoma.

Para establecer el diagnóstico definitivo de LAM, con frecuencia el médico necesita tomar una muestra de tejido pulmonar que puede analizar el patólogo. Con un microscopio, el patólogo puede ver las células musculares anómalas y los quistes que indican la presencia de LAM. Existen varias maneras de extirpar un trozo de tejido pulmonar.

- **Biopsia transbronquial.** Un tubo largo, estrecho, flexible e iluminado que se denomina broncoscopio se introduce por la nariz hasta la tráquea y los pulmones (esta prueba se denomina broncoscopia -véase la ATS Patient Information Sheet: Bronchoscopy en <http://www.thoracic.org/sections/education/patient-education/patient-education-materials/index.html>). El médico utiliza unas pinzas diminutas para tomar trozos de tejido pulmonar. La biopsia transbronquial puede realizarse en el hospital en régimen ambulatorio bajo anestesia local. No obstante, puede no proporcionar tejido suficiente para establecer el diagnóstico de LAM.

- **Biopsia pulmonar por videotoracosopia.** Se realizan incisiones diminutas en la pared torácica para introducir instrumentos y un endoscopio de visualización. El médico toma pequeños trozos de pulmón mientras mira una pantalla de vídeo. La toracosopia se realiza en el hospital bajo anestesia general. Es menos invasiva que la biopsia pulmonar abierta.
- **Biopsia pulmonar abierta.** El cirujano practica una incisión en un lado de la pared torácica entre las costillas. Se extirpan unos cuantos trozos de tejido pulmonar. Las biopsias pulmonares abiertas se realizan en el hospital bajo anestesia general.

## ¿Cómo se trata la LAM?

No existe ninguna cura para la LAM en este momento. Puesto que la LAM casi siempre afecta a mujeres en edad fértil, los médicos creen que los estrógenos, una hormona, pueden ser un factor importante en la proliferación anómala de las células musculares. Algunos tratamientos para la LAM se centran en la reducción de la producción o los efectos de los estrógenos, pero todavía no se ha demostrado que algún tratamiento sea eficaz. No se ha demostrado que un tratamiento sea eficaz para todos los pacientes; la respuesta al tratamiento varía de una persona a otra. Actualmente, se están estudiando varios tratamientos nuevos para la LAM.

Al final, una persona con LAM puede necesitar oxigenoterapia si la enfermedad sigue empeorando (véase la ATS Patient Information Sheet: Oxygen Therapy en <http://www.thoracic.org/sections/education/patient-education/patient-education-materials/index.html>). Puede considerarse el trasplante pulmonar si la persona padece insuficiencia respiratoria y no responde al tratamiento.

## ¿Cómo afectará la LAM a mi estilo de vida?

En los estadios iniciales de la enfermedad, la mayoría de las personas pueden vivir con normalidad y participar en actividades cotidianas como ir a la escuela, trabajar y practicar actividades físicas corrientes. En estadios más avanzados, las personas con LAM pueden tener una capacidad muy reducida para desplazarse y puede que tengan que utilizar oxígeno complementario durante el sueño o todo el tiempo.



Las personas con LAM deben seguir el mismo estilo de vida saludable que se recomienda para la población general, que comprende una alimentación saludable, hacer tanto ejercicio como se tolere, además de hacer mucho reposo. Al igual que todas las enfermedades pulmonares, el tabaquismo puede empeorar los síntomas. Las personas con LAM no deben fumar y deben evitar los lugares con humo. Las mujeres con LAM deben evitar los productos que contienen estrógenos, como las píldoras anticonceptivas. Muchos médicos y pacientes con LAM creen que el embarazo puede acelerar la evolución de la enfermedad.

## Programas de investigación en LAM

Algunas personas con LAM pueden ser aptas para participar en los estudios clínicos del National Heart, Lung and Blood Institute at the National Institutes of Health en Bethesda, Maryland. Los participantes deben cumplir los requisitos específicos establecidos en el Protocolo del Paciente con LAM. Este verano se iniciarán ensayos clínicos con un fármaco nuevo mediante un programa de investigación. Póngase en contacto con la LAM Foundation en [www.thelamfoundation.org](http://www.thelamfoundation.org) para mayor información.

### Qué hacer...

- Avise al médico si tiene problemas con el ejercicio, dificultad para respirar o si tose sangre.
- No fume y evite los lugares con humo.
- Hágase revisiones de la función pulmonar con regularidad.
- Hable con su médico acerca del tratamiento para intentar controlar la LAM

Teléfono de la consulta del doctor:

### Notas

Persona de contacto:

Tel.: