

"REHABILITACIÓN PULMONAR EN UNA PACIENTE CON LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS PULMONAR, EN UNA IPS DE LA CIUDAD DE CALI COLOMBIA: UN REPORTE DE CASO"

Stefany Aguirre Giraldo, FT¹, Silvana Casas Aponte, FT.²

1. Fisioterapeuta Asistencial, Medisun IPS, Egresada de la Escuela Nacional del deporte. Aspirante al título de Esp. en Fisioterapia Cardiopulmonar, Universidad del valle, Cali, Colombia. stefany.aguirre@correounivalle.edu.co
2. Silvana Casas Aponte, Fisioterapeuta egresada de la Universidad Santiago de Cali. Aspirante al título de Esp. en Fisioterapia Cardiopulmonar, Universidad del valle, Cali, Colombia. silvana.casas@correounivalle.edu.co

RESUMEN

Introducción: La Linfangioleiomiomatosis pulmonar (LAM) es una rara y progresiva enfermedad, que se caracteriza por la proliferación anormal de células musculares lisas en las vías aéreas, los vasos linfáticos y sanguíneos. Esta enfermedad desarrolla de forma paralela remodelación quística difusa del parénquima pulmonar, determinando una evolución progresiva hacia la insuficiencia respiratoria. Los pacientes diagnosticados con LAM presentan reducción de la capacidad de tolerancia al ejercicio. Los mecanismos aplicados son la obstrucción del flujo aéreo, la alteración en la capacidad de difusión y la hiperinflación dinámica (HD).

Objetivo: Presentar el caso de una paciente de 35 años edad diagnosticada con Linfangioleiomiomatosis pulmonar, la cual presentó una disminución de su capacidad para realizar las actividades de la vida diaria y su evolución después de un programa de Rehabilitación pulmonar (RP), en la cual presentó una mejoría significativa en su capacidad funcional, en los metros recorridos en el test de caminata de seis minutos (TC6M), en su calidad de vida, fuerza muscular y en la percepción de disnea.

Resultados: Se evidencio un aumento significativo en la distancia recorrida en el TC6M de 118 metros al finalizar el programa de RP, además del aumento de fuerza muscular, la disminución de 15 puntos en la CVRS que denota una mejoría significativa y el mantenimiento en la puntuación de HADS en la evaluación de Ansiedad y depresión.

Conclusión: Para esta paciente un periodo de RP entre 6 y 12 semanas de duración, fue suficiente para mejorar su capacidad funcional.

Palabras clave: Rehabilitación pulmonar, Neuromielitis, Enfermedad pulmonar intersticial, Linfangioleiomiomatosis pulmonar, TC6M, Fuerza muscular, Calidad de vida.

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary lymphangioleiomyomatosis (LAM) is a rare and progressive disease, characterized by the abnormal evolution of smooth muscle cells in the airways, lymphatic and blood vessels. This disease develops in parallel diffuse chemical remodeling of the lung parenchyma, determining a progressive evolution towards respiratory failure. Patients diagnosed with LAM have reduced exercise tolerance capacity. The mechanisms applied are airflow obstruction, diffusion capacity alteration, and dynamic hyperinflation (DH).

Objective: To present the case of a 35 years old patient diagnosed with pulmonary lymphangioleiomyomatosis, which presents a decrease in his ability to perform activities of daily living and his evolution after a pulmonary rehabilitation (PR) program, in the which presented a significant

improvement in their functional capacity, in the meters covered in the six-minute walk test (6MWT), in their quality of life, muscle strength and in the perception of dyspnea.

Results: There is evidence of a significant increase in the distance covered in the 6MWT of 118 meters at the end of the PR program, in addition to the increase in muscle strength, the decrease of 15 points in the CVRS, which denotes a significant improvement and maintenance of the score. of HADS in the evaluation of Anxiety and depression.

Conclusion: For this patient, a period of PR between 6 and 12 weeks was sufficient to improve his functional capacity.

Key words: Pulmonary rehabilitation, Neuromyelitis, Interstitial lung disease, Pulmonary lymphangioliomyomatosis, 6MWT, Muscle strength, Quality of life.

Introducción:

La Linfangioleiomiomatosis pulmonar (LAM) es una rara y progresiva enfermedad, que se caracteriza por la proliferación anormal de células musculares lisas en las vías aéreas, los vasos linfáticos y sanguíneos. Esta enfermedad desarrolla de forma paralela remodelación quística difusa del parénquima pulmonar (1), determinando una evolución progresiva hacia la insuficiencia respiratoria (2).

El mecanismo por el que se produce la distorsión de la arquitectura pulmonar es desconocido (3). Esta patología pulmonar hace parte de las enfermedades intersticiales, las cuales son un trastorno autoinmune que puede desencadenarse secundario a otras enfermedades huérfanas como la neuromielitis, entre otras patologías autoinmunes que afectan a nivel sistémico, las cuales van progresando, y aumentando la incapacidad funcional (4).

La LAM es una patología poco frecuente que afecta con mayor tendencia a las mujeres en etapa reproductiva (2), con una tasa de prevalencia mundial estimada de 2,6 casos por cada 1.000.000 de mujeres (1).

Según la Federación Colombiana de enfermedades Huérfanas (FeCoER), existen 20 pacientes identificadas con esta enfermedad a partir de la recopilación de casos publicados. La edad promedio en el momento del diagnóstico es de 35 años, aunque la enfermedad ha sido descrita en niñas y ancianas (1).

Anteriormente se consideraba la LAM como una forma de esclerosis múltiple (EM). Actualmente se sabe que presenta importantes diferencias con la EM y, aunque el diagnóstico diferencial pudiera ser en ocasiones difícil, la evolución clínica y la medición del anticuerpo antiacuaporina 4 (anti-AQP4) son claves para su diagnóstico (5).

El mecanismo de la enfermedad está dado por linfocitos B que producen anticuerpos IgG dirigidos contra el canal de acuaporina 4 (AQP4), que está presente en abundancia en

las prolongaciones pediculares de los atrociitos en la barrera hematoencefálica (4).

El síntoma inicial en la mayoría de los pacientes es la disnea secundaria a neumotórax espontáneo y con menor frecuencia el dolor torácico, tos y hemoptisis (1).

Dentro de los métodos diagnósticos para la LAM encontramos los exámenes de rutina, los cuales pueden ser de apoyo pero no necesariamente específicos para el diagnóstico. La radiografía de tórax puede no revelar cambios patológicos en las primeras fases de la enfermedad, o presentar neumotórax espontáneo, derrame pleural, infiltrados retículonodulares, quistes o bulas en etapa más tardía (1).

La evaluación espirométrica puede ser normal o reflejar patrones restrictivo u obstrucción, siendo el último el más reportado hasta en un tercio de los casos, sin mejoría tras la administración de un β_2 -agonista adrenérgico (1).

La tomografía axial computada (TAC), puede revelar múltiples lesiones de aspecto quístico con paredes delgadas que exhiben distribución difusa e intercalan con áreas de parénquima imagenológicamente normal (1).

El 'estándar de oro' para el diagnóstico de LAM es la biopsia de tejido pulmonar comprometido, que mostrará infiltración nodular por células musculares lisas anormales, denominadas células LAM (3).

Los pacientes diagnosticados con LAM presentan reducción de la capacidad de tolerancia al ejercicio. Los mecanismos aplicados son la obstrucción del flujo aéreo, la alteración en la capacidad de difusión y la hiperinsuflación dinámica (HD) (6).

La rehabilitación pulmonar (RP) ha demostrado ser beneficiosa para mejorar la tolerancia al ejercicio, la disnea y la calidad de vida en las enfermedades pulmonares obstructivas crónicas (6).

Sin embargo no existen estudios que evalúen el impacto de la RP en pacientes con LAM. La hipótesis en estudio es que la RP determina

mejoría en la capacidad de ejercicio, la disnea, calidad de vida, fuerza muscular, limitación funcional y la DH en estos pacientes (6).

El objetivo en este reporte es presentar el caso de una paciente con diagnóstico de linfangioleiomiomatosis pulmonar, que presento una disminución de su capacidad para realizar las actividades de la vida diaria y su evolución después de un programa de RP, en la cual presento una mejoría significativa en su capacidad funcional, en los metros recorridos en el test de caminata de seis minutos (TC6M), en su calidad de vida, fuerza muscular y en la percepción de disnea.

Reporte de caso:

Paciente de 35 años de edad, de género femenino, química de profesión, con antecedentes de neuritis y enfermedad pulmonar intersticial e hipotiroidismo. Quien consulta por primera vez a neumología por presentar un cuadro clínico de tres meses de evolución consistente en disnea 1-2 según escala MMRC (con sintomatología al subir escaleras y al amarrarse los zapatos), dolor torácico a la inspiración profunda y tos seca sin mejoría (en reposo y a la actividad), lo cual disminuyo su capacidad funcional. Se presenta a la consulta por previa remisión de medicina interna, con reporte de TAC de tórax, el cual reporta presencia de múltiples lesiones quísticas intrapulmonares de distribución difusa y al azar en ambos hemitórax, cambios característicos que sugieren descartar probable linfangioleiomiomatosis pulmonar.

Paciente que al momento de la consulta se encontraba con manejo farmacológico de Rituximab cada 6 meses, el cual es un anticuerpo monoclonal quimérico (murino/humano), dirigido contra el antígeno CD20 (7). La paciente se presento también con reporte de TC6M realizado en el mismo mes de la consulta con una distancia recorrida de 538 metros correspondientes al 89% de su valor predicho y con disnea y fatiga moderada 3/10, con DLCO disminuido 54% y espirometría con CVF disminuida que sugirió patrón restrictivo.

Dado el cuadro clínico y sus antecedentes, neumología decidió enviar para control con pruebas diagnósticas prioritarias de:

Fibrobroncoscopía con lavado broncoalveolar el cual reporto, *Cultivo para germen comunes*: negativo *Baciloscopia*: no BAAR *KOH*: negativo, no se observan hongos, negativo para malignidad, células del epitelio respiratorio cilíndricas ciliada de aspecto usual, macrófagos y linfocitos. *Gram*: negativo, *Gen xpert mtb/rif* no detectable. Además, de valoración por cirugía de tórax quien decidió realizar resección pulmonar para estudio histopatológico (biopsia pulmonar) y volúmenes pulmonares por pletismografía pre y post: TLC: 3.25 (66%) RV 0.95 (81%) RV/TLC 29.13 (114%) que sugieren restricción moderada con disminución de la capacidad vital. Le fue solicitado luego de estos resultados, inicio de rehabilitación pulmonar por 24 sesiones.

La paciente ingreso a rehabilitación pulmonar, donde se le realizo valoración inicial para determinar sus condiciones de salud y poder realizar prescripción del ejercicio de forma adecuada, se abordaron componentes integrales (evaluación médica y rehabilitación pulmonar). La evaluación de su capacidad funcional tanto al inicio, como al finalizar el programa se realizo con la prueba de TC6M (**Tabla 1**), la evaluación de la fuerza muscular se realizo con el test de fuerza máxima con método indirecto 10 RM con vigilancia de compensación por fatiga. (**Tabla 2**), la evaluación de ansiedad y depresión se realizo mediante el Test de HADS (**Tabla 3**) y la calidad de vida relacionada con la salud mediante el cuestionario SGRQ (**Tabla 4**).

Tabla 1
Variables TC6M

Parámetros	23/01/23		13/03/23		23/05/23	
	INICIO	FIN	INICIO	FIN	INICIO	FIN
Frecuencia cardiaca (lpm)	96	126	93	127	90	160
Porcentaje de frecuencia cardiaca máxima (%)	68.93		69.47		87.53	
Presión arterial (mmHg)	110/82	130/90	110/70	125/80	125/82	158/95
Frecuencia respiratoria (rpm)	16	31	15	29	15	31
Saturación periférica de oxígeno (%)	95	87	94	84	96	92
Fracción inspirada de oxígeno (%)	21	21	21	21	21	21
Percepción de disnea (Borg)	0	4	0	3	0	2
Percepción de fatiga (Borg)	0	3	0	2	0	2
Distancia recorrida (m)	458		418		536	
Porcentaje del predicho según Enright y Sherril (%)	75.57		69.23		88.77	
Porcentaje del predicho según Troosters (%)	64.86		59.34		76.10	
VO2 pico estimado (ml/kg/min)	11.13		10.47		12.43	
IMETs	3.18		2.99		3.55	

lpm: latidos por minuto; mmHg: milímetros de mercurio; rpm: respiraciones por minuto; m: metros; ml/kg/min: mililitros de oxígeno por kilogramo corporal y minuto.

Tabla 2
Test de Fuerza muscular máxima 10 RM

Test de fuerza muscular máxima - Método indirecto			
Parámetros	23/01/23	13/03/23	23/05/23
MMSS (lb)	5	6	8
MMII (lb)	5	6	8

MMSS: miembros superiores; MMII: miembros inferiores; lb: libras.

Tabla 3
Cuestionario de Calidad de vida relacionada con la salud

Test de SGRQ			
Parámetros	23/01/23	13/03/23	23/05/23
Síntomas	55,1	63,8	49,8
Actividad	79,67	79,67	75,39
Impacto	64,3	64,3	44,84
Total	67,67	69,37	54,92

Tabla 4
Test de Ansiedad y depresión

Test de HADS			
Parámetros	23/01/23	13/03/23	23/05/23
Puntuación ansiedad	5	5	6
Puntuación depresión	4	4	4
Total	9	9	10

Se realizó prescripción del ejercicio mediante el método Fitt (Frecuencia, duración, intensidad y tiempo), en base a las variables obtenidas en el TC6M (**Tabla 5**).

Tabla 5
Prescripción FITT 1 ciclo RP

FITT	Prescripción
Frecuencia	2 a 4 veces por semana
Duración	6 semanas
Intensidad	70% de Carga - VO ₂ 7.7 ml/kg/min - 2.2 METS - Disnea máxima entre 3-4/10 (moderada a algo fuerte) en Ejercicio continuo con soporte de oxígeno.
Tiempo	60 minutos

ml/kg/min: mililitros de oxígeno por kilogramo corporal y minuto.

El trabajo aeróbico continuo se realizó en banda sin fin, bicicleta y restaurador, para aprovechar la respuesta pulmonar compensatoria al ejercicio físico, el trabajo muscular en miembros superiores se realizó con pesas y bandas elásticas.

El incremento de carga se realizó cada 2 a 3 sesiones teniendo en cuenta el comportamiento de los signos vitales, y la percepción de disnea y fatiga, finalizando el programa con 3.7 METS.

Posterior al inicio de rehabilitación (tras 4 sesiones), la paciente presentó intervención quirúrgica para biopsia pulmonar por lobectomía segmentaria por toracoscopia derecha, en la cual presenta una complicación de neumotórax asociado a la intervención del tejido pulmonar durante el procedimiento, la biopsia confirmó el diagnóstico de linfangioleiomiomatosis pulmonar, la paciente fue manejada en hospitalización durante 5 días con tubo a tórax y retomo RP inmediatamente al egreso.

Posterior a 24 sesiones de rehabilitación pulmonar se evidenciaron los siguientes cambios en el test de caminata de seis minutos (**Tabla 1**): disminución de los metros recorridos (-40 metros), disminución del consumo de oxígeno estimado (-0,66 ml/kg/min; METs -0,19), disminución de disnea según Borg de algo fuerte (4/10) a moderado (3/10) y de fatiga de moderado (3/10) a leve (2/10), persiste la desaturación periférica de O₂ significativa, lo que denota, deterioro de la capacidad aeróbica.

Requirió soporte de O₂ en 9 de las 24 sesiones de RP a concentraciones entre 1 a 2 lpm (FIO₂ 24 al 28%).

La percepción de disnea evaluada con Borg se mantuvo en 1-2/10 (Muy leve a leve). La paciente mejoró su fuerza muscular con trabajo de MMSS con mancuernas hasta de 6 Lb (**Tabla 2**). El componente de Ansiedad y depresión se mantuvo (**Tabla 4**), mientras su calidad de vida relacionada con la salud presentó deterioro por el aumento en su sintomatología (**Tabla 3**).

La Paciente fue valorada en control por neumología, donde evidenciaron deterioro de su capacidad funcional, razón por la cual es llevada a junta médica donde deciden dar inicio de manejo farmacológico con Sirolimus tabletas, en la LAM se ha observado una activación de *mammalian target of rapamycin* (mTOR). La administración de sirolimus, un inhibidor de mTOR, parece

reducir los angiomiolipomas renales que se asocian a la LAM. Además, algunos trabajos sugieren una mejoría de la función pulmonar con este fármaco (9).

Deciden también continuar programa de RP con 24 sesiones más y envían para próximo control espirometría pre y post broncodilatador, y difusión.

Se le dio continuidad en el programa de RP para nueva orden de 24 sesiones, con base en el VO₂ estimado en el TC6M final del primer ciclo, se prescribe con método Fitt (**Tabla 6**).

Tabla 6
Prescripción FITT 2 ciclo RP

FITT	Prescripción
Frecuencia	2 a 4 veces por semana
Duración	6 semanas
Intensidad	70% de Carga - VO ₂ 7.3 ml/kg/min - 2.0 METS - Disnea máxima entre 3-4/10 (moderada a algo fuerte) en Ejercicio continuo con soporte de oxígeno.
Tiempo	60 minutos

ml/kg/min: mililitros de oxígeno por kilogramo corporal y minuto.

La fuerza muscular se mantuvo con el 100% de la fuerza máxima de los MMSS, equivalente a 6 libras.

El incremento de carga se realizó cada 2-3 sesiones de acuerdo a tolerancia según comportamiento de signos vitales y percepción de disnea y fatiga medida con la escala de Borg, finalizando el programa en 4.5 METs.

Requirió soporte de O₂ durante 4 de las 24 las sesiones de rehabilitación pulmonar a una concentración de FIO₂ 24%. La percepción de disnea evaluada con Borg se mantuvo en 2/10 (Leve)

Se puede concluir que posterior a 24 sesiones del programa de rehabilitación pulmonar (ciclo #2), la paciente mejoró de manera significativa la capacidad aeróbica, además no presentó desaturación periférica de O₂ significativa en el TC6M de la valoración final (**Tabla 1**), mejoró la fuerza muscular de MMSS alcanzando 8 lb de peso (**Tabla 2**), en la calidad de vida relacionada con la salud, disminuyó la sintomatología, la limitación en la actividad y el impacto de la enfermedad, la

puntuación total disminuyó 15 puntos, cambio que denota mejoría significativa de la CVRS. (**Tabla 3**), sin embargo el componente emocional presentó un caso dudoso de ansiedad y depresión (**Tabla 4**).

En el TC6M (**Tabla 1**) el aumento significativo de los metros recorridos (+118 metros), aumento del VO₂ estimado (+1,96 ml/kg/min; METs +0,56), disminución de la percepción de disnea en la escala de Borg de moderado (3/10) a leve (2/10) y mantenimiento de fatiga en leve (2/10), no presentó desaturación periférica de oxígeno.

En el último control por neumología reportado post proceso de rehabilitación pulmonar, mencionan que el inicio de manejo farmacológico con Sirolimus, ha demostrado detener progresión de la enfermedad, el informe de rehabilitación aporta una importante mejoría de sintomatología y capacidad funcional, resolución de tos. Aporte de última prueba de DLCO 14.8 (71%) levemente disminuida pero con franca mejoría en comparación a la inicial de un 17%, neumología decide continuar controles médicos periodos para seguimiento de patología.

Discusión:

La presentación clínica de linfangioleiomiomatosis pulmonar en la paciente del presente reporte, correspondía a un cuadro de lesiones parenquimatosas típicas; quísticas intrapulmonares de distribución difusa y al azar en ambos hemitórax que conllevó a la sospecha diagnóstica que fue confirmada mediante biopsia de tejido pulmonar, características descritas para el diagnóstico por **Pineda y colaboradores** (1).

Sánchez y colaboradores, describen que la linfangioleiomiomatosis es una lesión que compromete a mujeres en edad reproductiva, como lo es el caso de la paciente presentada que fue diagnosticada a las 35 años de edad (2).

Gamiz y colaboradores, soportan que esta enfermedad se puede presentar en asociación con otras condiciones, por ejemplo en complejo con esclerosis tuberosa (TSC-

LAM) donde las células LAM presentan mutaciones de pérdida de función de los genes supresores tumorales *tuberous sclerosis complex* (TSC1/2), mostrando una activación anómala de la vía de señalización mediada por *mechanistic target of rapamycin* (mTOR); o esporádica (S-LAM), donde solo se presenta en mujeres (9), la presentación clínica de la paciente correspondía a un cuadro indeferenciado, hasta que se evidencia lesiones parenquimatosas típicas, que conllevan a confirmar el diagnóstico por biopsia de tejido pulmonar y su respuesta ante el tratamiento farmacológico determinan una LAM esporádica (S-LAM).

El manejo farmacológico con Sirolimus en esta paciente, demostró el efecto sobre la disminución del daño funcional pulmonar, al igual que lo describe **HAYASHIDA M.** (10), lo cual permitió disminuir sintomatología y tener mayor tolerancia al ejercicio durante la RP, mejorando su capacidad funcional. El Sirolimus, es un agente inmunosupresor aprobado por la FDA, podría remedar la función de la tuberina en pacientes con LAM, impidiendo la activación anómala de mTOR (8).

Al revisar las variables relacionadas con la función pulmonar y específicamente cuando hablamos de espirometría, esta brinda información relacionada a la limitación que pueden presentar los usuarios para ingresar aire a sus pulmones entendido como limitación de la ventilación alveolar generando de esta forma un posible patrón ventilatorio restrictivo. Teniendo en cuenta lo anteriormente mencionado en este estudio se evidenció disminución en la capacidad vital forzada (CVF), sugiriendo un patrón restrictivo. Datos que se muestran similares a los estudios realizados por **Pietro KM et al.** Para pacientes con EPID.

En el estudio de **Talmadge y colaboradores**, describen que la espirometría puede ser normal o mostrar un patrón "obstrutivo" o un patrón "mixto". Aproximadamente el 30% de los pacientes demuestran la reversibilidad de la limitación del flujo aéreo tras broncodilatador. A menudo hay hiperinsuflación pulmonar, con un aumento de la capacidad pulmonar total (CPT) y

atrapamiento de aire, como es evidente por un aumento del volumen residual (RV) y la relación TLC/RV. El intercambio de gases es a menudo anormal, con una marcada reducción de la DLCO (11). Los reportes descritos en este estudio, asemejan los evidenciados en la paciente reportada, la cual presentó una Espirometría con CVF disminuida que sugirió un patrón restrictivo y una prueba de DLCO disminuida 54%.

En cuanto a lo evidenciado en la paciente al terminar el primer ciclo de RP, la reducción de la distancia recorrida en el TC6M, de la capacidad funcional y tolerancia al ejercicio, la presencia de disnea y requerimiento de oxígeno en algunas sesiones, se atribuyó a la complicación por un neumotorax presentado durante la realización de la biopsia pulmonar, lo cual conllevó a que el rendimiento del ejercicio estuviera disminuido, llevando a una reducción del consumo de oxígeno, bajo umbral anaeróbico, y con una alta demanda ventilatoria. (11).

El TC6M es de utilidad clínica para la clasificación, seguimiento y pronóstico de los pacientes portadores de diversas enfermedades respiratorias. Además, la prueba permite medir el efecto de intervenciones de rehabilitación sobre la capacidad física de los pacientes (12).

El cambio mínimo clínicamente significativo (CMCS) en sujetos con enfermedades respiratorias crónicas es de 25 a 33 metros con una mediana de 30 metros (12).

En el caso de la LAM, no hay estudios propios que describan la mejoría en la capacidad aeróbica y la distancia recorrida en el TC6M, sin embargo se encuentra literatura donde describen los cambios en pacientes con EPID, enfermedad autoinmune que presentaba de base la paciente reportada, y la cual se asocia a la presencia de LAM.

Betancourth Peña, J. Se ha evidenciado que para aquellos pacientes que recorrieron una distancia menor de 207 metros tienen una tasa de mortalidad cuatro veces mayor que aquellos pacientes con fibrosis pulmonar idiopática que recorrieron una distancia mayor en comparación con los pacientes con EPID (13). En este reporte se puede evidenciar

como la RP brindó una mejoría en la capacidad funcional de la paciente, con un aumento significativo en la distancia recorrida de 118 metros en el test realizado al final de RP.

Esta mejoría tras culminar el programa de RP junto con el manejo de Sirolimus que disminuye el daño pulmonar, permitió que la paciente alcanzara niveles de mayor intensidad de ejercicio físico y la tolerancia del mismo durante la realización de las sesiones, además de recuperar su capacidad funcional posterior al programa de rehabilitación pulmonar, mejorando a su vez la calidad de vida relacionada con la salud.

En cuanto a la fuerza muscular de MMSS no se encuentra literatura para la LAM, sin embargo los estudios realizados para EPID, como en el caso de **Orozco** (14), en el que describe que la fuerza de la musculatura de MMSS ha mostrado gran importancia en la evaluación de usuarios con enfermedades respiratorias ya que, se ha asociado a la dificultad respiratoria y tolerancia al ejercicio (14).

Al no encontrar literatura internacional ni nacional en relación a la medición de la fuerza utilizando la técnica de 10 RM y a la forma en cómo se evaluó, (técnica utilizada en la evaluación de la paciente de este caso), optó por buscar estudios similares en otra patología con compromiso respiratorio, evidenciando que existen estudios en enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), los cuales evidenciaron que los usuarios con este tipo de enfermedad muestran un deterioro de la musculatura de la cintura escapular asociada posiblemente a la presencia de mayor dificultad respiratoria que los conduce a presentar menor tolerancia al ejercicio y por consiguiente menor realización de sus actividades de la vida diaria, razón por la que muestra la recomendación de evaluar la fuerza de MMSS con un nivel de evidencia B con un grado de recomendación moderada (14).

Lo anterior sustenta la evaluación y los resultados obtenidos en la mejoría de la fuerza muscular de MMSS de la paciente reportada en este caso.

Respecto a la calidad de vida relacionada con la salud, el cuestionario de Saint George's Respiratory Questionnaire (SGRQ) mostró ser una herramienta útil para valorar la calidad de vida de los pacientes con enfermedad respiratoria, encontrando mayor compromiso en el dominio actividades, lo cual se puede asociar a la limitación funcional e incremento de la disnea que se destaca de estos pacientes al realizar sus actividades de la vida diaria. Datos que coinciden con los resultados arrojados en la evaluación de la paciente reportada que presentó mayor compromiso en el ítem de actividad (13).

Sobre la ansiedad y depresión la paciente estuvo en sospecha a pesar de la progresión de su patología; resultado similar a los obtenidos en el estudio de **Naji, Connor, Donnelly y McDonnell (2006)** el cual emplea el cuestionario HADS en pacientes con patologías incluyendo las EPID, mostrando una puntuación de ansiedad de 7,5 y depresión de 5,5 sin riesgo de presentar depresión, lo cual se asemeja a los resultados de este reporte, sin embargo este aspecto resulta ser necesario evaluarlo siempre en pacientes con este tipo de patologías respiratorias.

Conclusión

Debido al escaso número de pacientes afectadas por LAM, es difícil acumular experiencias y ampliar conocimientos sobre esta patología (15).

La rehabilitación pulmonar en este caso de linfangioleiomiomatosis pulmonar, desencadenada por el proceso inflamatorio continuo a causa de la patología inicial de neuromielitis, fue efectiva en un periodo de 12 semanas, suficiente para la recuperación de la capacidad funcional de la paciente, además de la documentación de la mejoría en su saturación de oxígeno durante la rehabilitación, la disminución de la disnea y el aumento del VO₂, que permitieron un mantenimiento y mejoría en su patología respiratoria.

El tratamiento para esta enfermedad dependerá de la función y compromiso pulmonar. Se considera que la evidencia es limitada en cuanto al abordaje de

rehabilitación y a los resultados que se esperan obtener en estos pacientes tras un programa de RP.

Desde las diferentes áreas de investigación sobre la LAM, se busca recolectar registros que logren obtener datos específicos para avanzar y aprender sobre el abordaje en esta patología (15).

Referencias:

1. Pineda-Bocanegra José L., Velásquez-Cantillo Katya Lissette, Maestre-Serrano Ronald, Santiago-Henríquez Ernesto Agustín. Linfangioleiomiomatosis pulmonar, una rara enfermedad pulmonar: presentación de un caso clínico. Rev. chil. enferm. respir. 2019 Mar; 35(1): 58-62.
2. Sanchez Lalana; E. et. al. Linfangioleiomiomatosis pulmonar. Imagen Diag. 2017; 8 (1): 28-29
3. Carrión Ruiz; B.P. et.al. Caso Clínico: Linfangioleiomiomatosis en una Paciente Joven con Síndrome de Bourneville. Revista Médica HJCA Vol. 11 Num. 1. Marzo 2019.
4. Arias-González NP, Valencia-Paredes D. Neuromielitis óptica, anticuerpos anti-acuaporina 4. Rev Med MD. 2014;5.6(1):58-61.
5. Bravo-Lizcano Ruth, Sierra-Santos Lucía, Gil-Gulias Lorraine, Aguilar-Shea Antonio L.. Neuromielitis óptica de Devic. Rev Clin Med Fam. 2016 Jun; 9 (2): 114-118.
6. Sponholz Araujo; M. Rehabilitación Pulmonar en Linfangioleiomiomatosis. Ensayo Clínico. Pulmonary Division, Heart Institute (InCor). 2015.
7. Espinosa Estrada Edgardo E., Ramón Rodríguez Luis G., Izquierdo Cano Lissete, Ávila Cabrera Onel M., Hernández Padrón Carlos, Espinosa Martínez Edgardo. Rituximab: historia, farmacología y perspectivas. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2010 ; 26 (3): 186-197.
8. Casanova, Á., María Girón, R., Acosta, O., Barrón, M., Valenzuela, C., & Ancochea, J. (2011). *Tratamiento de la linfangioleiomiomatosis con sirolimus*. Archivos de Bronconeumología, 47(9), 470–472.
9. Gamiz molina; M.B. Un camino hacia el futuro más esperanzador en los pacientes con linfangioleiomiomatosis: sirolimus. CARTA CIENTÍFICA. Vol. 2. Issue 4.
10. HAYASHIDA M, SEYAMA k, INOUE y, FUJIMOTO k, KUBO k. the epidemiology of lymphangioleiomyomatosis in Japan: A nationwide cross-sectional study of presenting features and prognostic factors. respiratory 2007; 12: 523-30.
11. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis. Talmadge E King, Jr, MD, Kevin R Flaherty, MD, MS. Helen Hollingsworth, MD Geraldine Finlay, MD.
12. Gochicoa-Rangel Laura, Mora-Romero Uri, Guerrero-Zúñiga Selene, Silva-Cerón Mónica, Cid-Juárez Silvia, Velázquez-Uncal Mónica et al . Prueba de caminata de 6 minutos: recomendaciones y procedimientos. Neumol. cir. Tórax. 2015 Jun; 74(2): 127-136.
13. Betancourth Peña, J. Características de ingreso de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa en un programa de rehabilitación pulmonar. Mov.cient.Vol.8 (1):61-70. 2014.
14. Orozco Mejía; L.M. Capacidad aeróbica, función pulmonar, fuerza muscular de miembros superiores y calidad de vida relacionada con la salud en usuarios con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) en la ciudad de Santiago de Cali. 2021
15. Guía para pacientes con Linfangioleiomiomatosis LAM. SEPAR.