

## **LINFANGIOLEIOMIOMATOSE COM PADRÃO NODULAR PREDOMINANTE E PNEUMOTÓRAX RECORRENTE: RELATO DE CASO**

*DANIEL LUIZ MESSIAS PEREIRA<sup>1</sup>; Mariana Carneiro Lopes<sup>2</sup>; Mateus Freire Moraes<sup>1</sup>;  
1. Hospital Universitário Gaffrée e Guinle; 2. Universidade Federal do Estado do Rio de  
Janeiro;*

Autor principal: DANIEL LUIZ MESSIAS PEREIRA

**Introdução:** A linfangioleiomiomatose (LAM) é uma doença pulmonar rara, de caráter proliferativo e progressivo, que acomete quase exclusivamente mulheres em idade fértil. A forma típica é caracterizada por múltiplos cistos pulmonares difusos, podendo evoluir com pneumotórax recorrente. Apresentações atípicas com predomínio nodular e poucos cistos são incomuns, dificultando o diagnóstico diferencial com doenças metastáticas e granulomatosas. **Relato do caso:** Paciente feminina, 49 anos, previamente hígida, não tabagista, apresentou desde 2022 cinco episódios de pneumotórax espontâneo em diferentes ocasiões, sendo submetida a cinco drenagens pleurais ao longo do período. No último episódio em 2024, devido à recorrência, foi realizada pleurodese química e biópsia pulmonar cirúrgica que demonstrou proliferação de células musculares lisas com positividade para actina de músculo liso, D240, Cd68, CKPAN, H. Caldemon confirmando o diagnóstico de LAM. A tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) da paciente evidenciava múltiplos nódulos pulmonares difusos, bilaterais, de 2–6 mm, com poucos cistos de paredes finas dispersos. De acordo com a prova de função pulmonar, a paciente apresentava um distúrbio ventilatório restritivo moderado com prova broncodilatadora negativa. Dessa forma, a paciente iniciou tratamento com sirolimo, em julho de 2025 mantendo estabilidade funcional respiratória e sem novos episódios de pneumotórax desde a realização de pleurodese em dezembro de 2024 (8 meses). **Discussão:** O pneumotórax recorrente é uma complicação frequente da LAM, mas a combinação de predomínio nodular e escassa formação cística é uma apresentação rara, podendo simular doenças metastáticas ou inflamatórias. A confirmação histopatológica é essencial para evitar atrasos no diagnóstico e permitir intervenção precoce com inibidores de mTOR, que têm demonstrado estabilizar a progressão da doença e reduzir complicações.

**Palavras-chave:** LINFANGIOLEIOMIOMATOSE, Pneumotórax recorrente, Nódulos pulmonares, Pleurodese, Imunossupressor.