

Neumotórax de repetición

T. Gómez García¹, J. de Miguel Díez¹, E. Ojeda Castillejo¹, J. García Angulo¹, M.C. Juárez Morales¹, C. Noriega Rocca¹, C. Simón Adiego²

Servicios de ¹Neumología y ²Cirugía de Tórax. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años, no fumadora y sin antecedentes médicos de interés, en tratamiento con anticonceptivos orales. Acude al hospital por presentar dolor torácico de tipo pleurítico y disnea de inicio brusco que en los días previos se había precedido de tos pertinaz. En la exploración física se observa buen estado general, encontrándose la paciente eupneica en reposo, con saturación de oxígeno medida por pulsioximetría del 95%. Únicamente destaca disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho. La radiografía simple de tórax muestra un neumotórax derecho completo que ocupa más del 50% de dicho hemitórax. Ante un primer episodio de neumotórax espontáneo se realiza pleurotomía cerrada derecha con correcta reexpansión pulmonar posterior.

A los tres meses, la paciente reingresa con un segundo episodio de neumotórax derecho, por lo que se le realiza una video-toroscopia con resección de bullas. Ante la existencia de fuga aérea prolongada se coloca una válvula de Heimlich y se indica fisioterapia respiratoria, pudiéndose retirar el drenaje de forma ambulatoria tras confirmar la presencia de una cámara de neumotórax basal y apical residual. La anatomía patológica de la muestra remitida descarta la presencia de signos histológicos de malignidad, estableciéndose el diagnóstico de bullas distróficas.

Cuatro meses después, en una tomografía computarizada torácica solicitada de forma ambulatoria, se observa una extensa cámara de neumotórax derecho (al menos el 75%), con varias si-nequias pleurales que producen un colapso atípico del pulmón (Figs. 1 y 2). Existe, además, un desplazamiento del mediastino hacia la izquierda en relación con cierto componente hipertensivo. En ambos pulmones se demuestran múltiples lesiones destructivas de pared fina y morfología redondeada, de tamaño variable, entre escasos milímetros y 20 mm, sugestivas de linfangoiomiomatosis pulmonar. Ante estos hallazgos se remite a la paciente, que se encontraba paucisintomática, al servicio de urgencias para ingreso y tratamiento. Inicialmente se realiza drenaje del neumotórax y, de forma diferida, se programa una toraco-

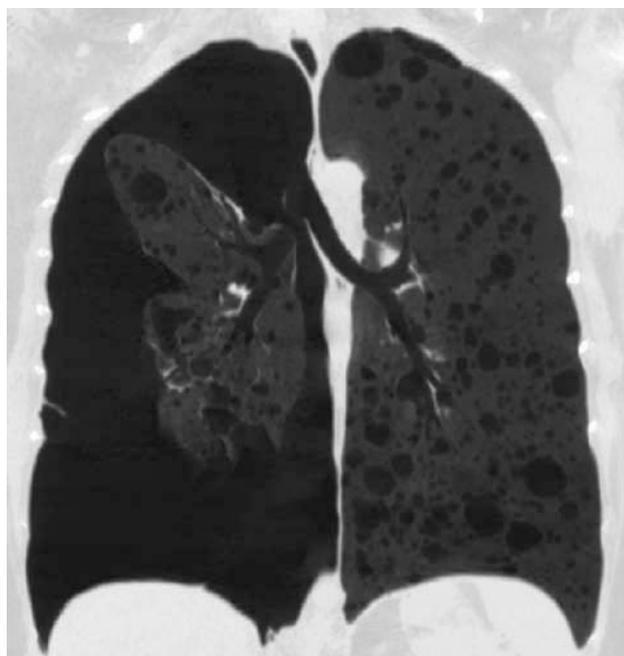


Figura 1. Tomografía axial computarizada torácica. Corte sagital.

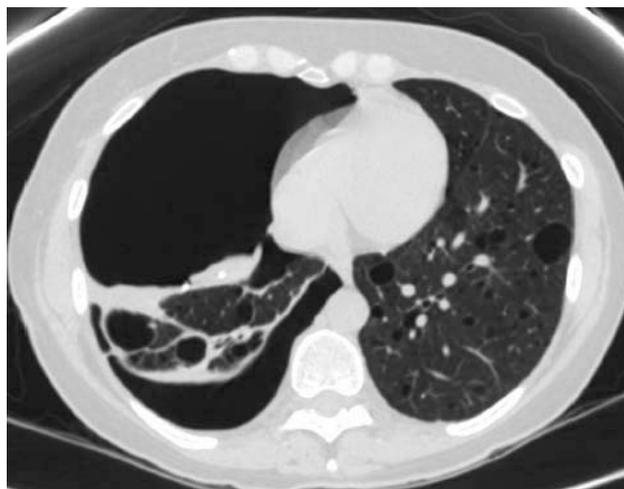


Figura 2. Tomografía axial computarizada torácica. Corte axial.

Correspondencia: Teresa Gómez García. Servicio de Neumología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid
E-mail: teregomgar@yahoo.es

Recibido: 25 de enero de 2010

Aceptado: 22 de febrero de 2010

tomía para liberar las adherencias parietopulmonares y una pleuroectomía parcheada con abrasión pleural amplia. Durante el procedimiento se realiza una biopsia pulmonar, en la que se evidencia que el parénquima pulmonar está bien estructurado. Las técnicas inmunohistoquímicas para actina, receptor de progesterona y MHB-45, no demuestran la presencia de proliferación de células musculares lisas. La evolución post-operatoria es clínica y radiologicamente satisfactoria, manteniéndose la paciente asintomática hasta la actualidad (5 meses después de la intervención). El estudio de la función pulmonar revela gasometría arterial basal, espirometría y test de difusión sin alteraciones.

DIAGNÓSTICO

Neumotórax derecho operado recidivante. Posible linfangioleiomiomatosis pulmonar.

DISCUSIÓN

La aparición recurrente de neumotórax espontáneos secundarios en una mujer en edad fértil plantea como primer diagnóstico una linfangioleiomiomatosis. Se considera que este proceso es una enfermedad hamartomatosa con una proliferación anormal de células de músculo liso, fundamentalmente a nivel pulmonar, que condiciona la aparición de múltiples quistes aéreos. A medida que progresa la enfermedad, la presentación clínica más frecuente es la aparición de disnea de esfuerzo², y el neumotórax es la complicación más frecuente (65% de las pacientes). El desarrollo de hipertensión venosa pulmonar y la alteración del flujo linfático explicarían la aparición de hemoptisis y de derrame quilloso, infrecuentes en cualquier caso.

Como en el caso de la paciente que presentamos, al inicio de la enfermedad las pruebas de función respiratoria suelen ser normales. La primera alteración destacable es la respuesta anormal al ejercicio (hipoxemia). La evolución de la enfermedad altera la difusión para el monóxido de carbono y produce obstrucción al flujo aéreo con hiperinsuflación. El patrón restrictivo o mixto puede observarse en pacientes que se han sometido a toracotomías o pleurodesis.

La aparición de alteraciones en la radiografía simple de tórax es tardía e inespecífica. En estadios más avanzados, se observa un infiltrado intersticial simétrico reticulonodular³. La tomografía computarizada torácica es el método más sensible para detectar la enfermedad en estadios tempranos, en los que la radiografía simple y las pruebas de función pulmonar no están todavía alteradas, como sucedió en el caso de nuestra paciente. Se observan, de forma característica, múltiples quistes de pared fina, bien definidos, simétricos y uniformemente distribuidos por todo el parénquima pulmonar.

Sin embargo, el método diagnóstico definitivo es la biopsia pulmonar. Las células LAM son células musculares lisas atípicas que reaccionan con un anticuerpo monoclonal HMB45 y se tiñen positivamente para actina y miosina. Estas células presentan tam-

bién receptores hormonales para estrógenos y progesterona. Sin embargo, a pesar de que la biopsia es el método de referencia para el diagnóstico de la enfermedad, puede obviarse cuando las manifestaciones clínico-radiológicas son características.

El diagnóstico diferencial de la linfangioleiomiomatosis incluye fundamentalmente la histiocitosis de células de Langerhans y el enfisema. La historia de tabaquismo y la morfología de los quistes, que carecen de paredes claras en los pacientes con enfisema y tienen paredes más gruesas, morfología más irregular y son predominantes en las zonas medias y superiores del pulmón en aquellos con histiocitosis de células de Langerhans, pueden ser útiles para diferenciar estos trastornos de la linfangioleiomiomatosis⁴. La paciente que se presenta no era fumadora, la determinación de la alfa-1 antitripsina y las pruebas de función respiratoria fueron normales y la morfología y distribución de las lesiones radiológicas fue sugestiva de linfangioleiomiomatosis, lo que nos ayudó a establecer este diagnóstico como primera posibilidad.

Actualmente el tratamiento es conservador en pacientes asintomáticos salvo para el manejo de las complicaciones. Existe cierta controversia acerca de la aplicación temprana de técnicas, como la abrasión pleural o pleuroectomía, por limitar posteriormente las posibilidades de trasplante. Sin embargo, dado que en casi el 70% de las pacientes existe una recurrencia, algunos autores recomiendan la pleurodesis desde el primer episodio⁵. En nuestro caso, la recurrencia del neumotórax obligó a realizar una toracotomía para liberar las adherencias parietopulmonares y una pleuroectomía parcheada con abrasión pleural amplia.

El pronóstico de esta enfermedad es variable, aunque estudios recientes muestran una supervivencia a los 10 años superior al 90%^{6,7}. En la fase final de la enfermedad, la única alternativa es el trasplante pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sullivan EJ. Lymphangioleiomyomatosis. A review. *Chest* 1998; 114: 1689-1703.
2. Oberstein EM, Gómez JP, Glassberg Mk. Cómo reconocer y tratar la linfangioleiomiomatosis. *Med Clin (Barc)* 2002; 119: 382-385.
3. Pallisa E, Sanz P, Roman A, Majó J, Andreu J, Cáceres J. Lymphangioleiomyomatosis: pulmonary and abdominal findings with pathologic correlation. *RadioGraphics* 2002; 22: S185-198.
4. McCormack FX. Lymphangioleiomyomatosis. A clinical update. *Chest* 2008; 133: 507-516.
5. Anton E, Casanova A, Ancochea J. Linfangioleiomiomatosis (LAM): mirando al futuro. *Rev Patol Respir* 2005; 8: 283-290.
6. Taveira-DaSilva AM, Steagall WK, Moss J. Lymphangioleiomyomatosis. *Cancer control* 2006; 13: 276-285.
7. Taveira-DaSilva AM, Stylianou MP, Hedin CJ, Hathaway O, Moss J. Decline in lung function in patients with lymphangioleiomyomatosis treated with and without progesterone. *Chest* 2004; 126: 1867-1874.