

Neumotórax espontáneo bilateral simultáneo

Análisis de un caso de una paciente portadora de esclerosis tuberosa

Dres. Daniel Corradi, Oscar Cluzet y Edgardo Torterolo

Se presenta el caso de un neumotórax bilateral espontáneo, de presentación simultánea en una paciente de 32 años portadora de una esclerosis tuberosa, haciéndose consideraciones sobre la rareza de esta complicación su alta mortalidad y el posible mecanismo etiopatogénico implicado.

Se jerarquizan los aspectos terapéuticos esenciales, resaltándose la ineficacia del procedimiento de drenaje simple; se discute la vía de abordaje y se expone la conducta seguida (resección de vesículas de gran tamaño y pleurodesis) en relación a lo preconizado en la literatura pertinente, concluyéndose en la actitud de manejar precozmente el recurso de la intervención de magnitud o abordaje amplio.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Pneumothorax.

INTRODUCCION

El neumotórax espontáneo bilateral, de presentación simultánea, es una entidad sumamente rara, con muy pocos casos publicados tanto en la literatura nacional (3) como extranjera (2), pero que se acompaña de una elevadísima mortalidad, del orden del 50 % (1).

Por estos motivos y por haber vivido un caso es que creemos de interés su análisis, ya que presenta además como elementos importantes a discutir su coexistencia con una afección malformativa y la buena evolución con el tratamiento instituido.

CASO CLINICO

M.O.S. 32 años. Sexo femenino. H. C. Nº 450.617.

Paciente con antecedentes patológicos de epilepsia desde la infancia, asociada a déficit intelectual y portadora de lesiones cutáneas difusas, por las cuales nunca había consultado, que comienza un mes antes del ingreso, con uno de sus habituales episodios de

tos con expectoración mucopurulenta mantenida y con progresivo aumento de su volumen, hasta que pocas horas antes del ingreso, instala un dolor perforativo de tipo pleural, a derecha, e intensa disnea de reposo.

Vista en Departamento de Emergencia, dada la intensidad del síndrome funcional respiratorio, se pensó e un neumotórax hipertensivo, pero el examen bajo pantalla radioscópica evidencia un neumotórax bilateral, practicándose de inmediato toracotomía mínima bilateral y doble drenaje bajo agua.

El examen inicial en sala destacaba el intenso cuadro de disnea y cianosis, el buen funcionamiento de los dos tubos bajo agua que oscilaban con fuga aérea de magnitud importante y lesiones cutáneas difusas, posteriormente calificadas de típico adenoma sebáceo.

En la evolución persistió la falta de reexpansión clínica y radiológica de ambos pulmones (fig. 1), así como la pérdida aérea, habiéndose incluso realizado un nuevo procedimiento de drenaje con tubo de válvula unidireccional (fig. 2), que resultó inefectivo.

En esa situación se replanteó a la paciente, considerándose que estaba indicado realizar la aerostasis por toracotomía amplia, con abordaje bilateral, mediante incisión anterolateral, que evitaría los efectos nocivos sobre la funcionalidad respiratoria resultante de los cambios de posición y de emplazamiento submamario por razones estéticas.

Con ese plan se reinterviene 9 días después del ingreso, comprobándose:

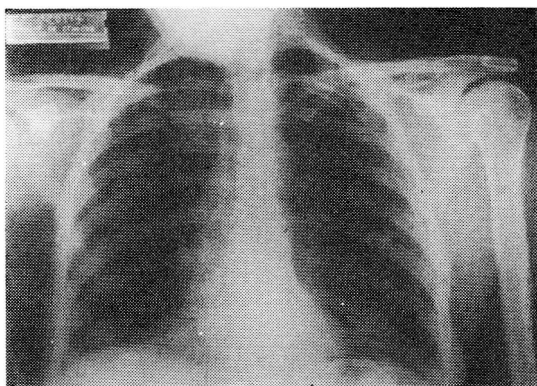


Fig. 1.—Imagen radiológica de ingreso a Sala de la paciente. Es visible la presencia de los tubos de drenaje anterosuperiores, así como los casquetes neumotorácicos.

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 29 de octubre de 1980.

Médicos Colaboradores y Profesor Adjunto de Clínica Quirúrgica.

Dirección: Constituyente 1436, Ap. 701, Montevideo (Dr. D. Corradi).

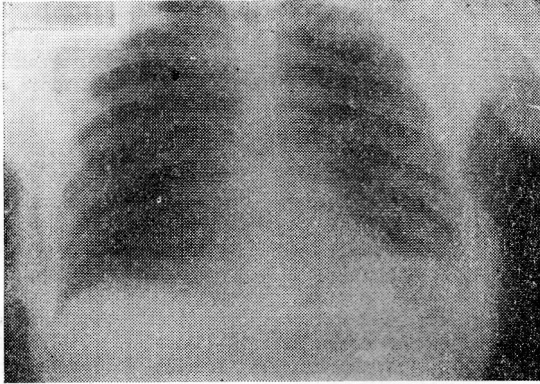


FIG. 2.— El tubo valvulado de hemitórax derecho también fue inefectivo en resolver la situación.

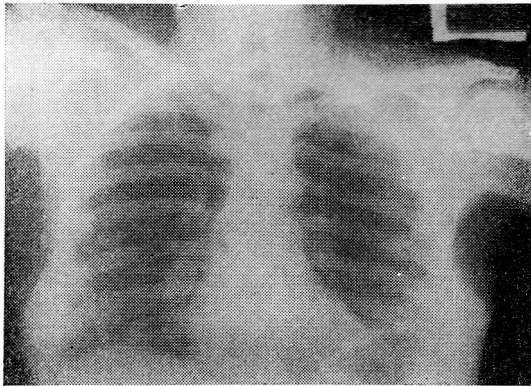


FIG. 3.— Luego del abordaje bilateral se asistió a un postoperatorio sin incidentes y esta radiografía de tórax al alta muestra la reexpansión total obtenida. Al mismo tiempo nótese la trama reticulonodular intersticial difusa, que es la lesión radiológica característica de este proceso.

A derecha: múltiples vesículas de enfisema, con aspecto de siembra, la mayoría de ellas de alrededor de 1 cm. de diámetro, pero destacándose algunas de mayor tamaño, que son ligadas en su base, efectuándose pleurodesis por depulimiento.

A izquierda: aspecto similar pero con menor extensión lesional, repitiéndose el procedimiento.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, con reexpansión pulmonar total bilateral (fig. 3), retirándose los tubos de drenaje a los siete días y manteniéndose hasta el momento desde el punto de vista respiratorio sin incidentes en los controles ulteriores.

DISCUSION

Pensamos que la discusión de este caso se centra en dos aspectos diferentes: por un lado los problemas de enfoque terapéutico y por otro la posible enfermedad de base, condicionante del trastorno.

Preferimos referirnos en primer término a este último punto, ya que si bien envuelve con-

sideraciones ajenas a nuestro ámbito específicamente quirúrgico, permite interpretar con una amplia unidad patogénica todo el proceso.

La esclerosis tuberosa (E.T.) o enfermedad de Bourneville es una afección rara, del tipo de las denominadas *facomatosis*, de transmisión genética, expresividad neuroglioblástica y aparición en edades tempranas de la vida, caracterizada por una tríada típica: epilepsia, adenoma sebáceo y retardo mental.

Las alteraciones pulmonares de la E.T. son idénticas a las encontradas en un grupo de afecciones englobadas bajo el nombre genérico de *linfangiomatosis* (4), y caracterizadas:

1) Desde el punto de vista histológico por una proliferación más o menos abundante de tejido muscular liso en los sectores perilinfáticos pulmonares exclusivamente en la E.T. y en éstos y además en los linfáticos mediales y retroperitoneales en las restantes;

2) Desde el punto de vista radiológico por un patrón de imágenes reticulonodulares finas, más o menos extendidas, llegando incluso al aspecto denominado "pulmón en panal de abejas";

3) Fisiopatológicamente, la sustitución por tejido muscular liso crea un mecanismo de atrapamiento de aire, condicionando un patrón de insuficiencia ventilatoria mixta, restrictiva y obstructiva, con formación de múltiples vesículas subpleurales, que pueden ir a la rotura cuando aparecen factores desencadenantes, p. ej. un empuje bronquial agudo o subagudo, como en nuestro caso;

4) Desde el punto de vista clínico, las manifestaciones respiratorias aunque poco frecuentes cuando están presentes suelen dominar la escena clínica y se ven exclusivamente en mujeres (así sucede en los 36 casos de la revisión del trabajo de Silverstein (3), publicado en el año 1974) y se caracteriza por:

quilotórax;
insuficiencia respiratoria progresiva;
neumotórax, este último con tal frecuencia (40 %) que puede ser considerado con razón uno de los síntomas claves de las manifestaciones respiratorias.

En la estadística citada (4) sus características fundamentales son:

habitual recurrencia;
la alta frecuencia con que el simple drenaje por toracotomía mínima es ineficaz, tal cual sucedió en nuestro paciente;
cuando la reexpansión se obtiene por este procedimiento, la recidiva es la regla.

Con relación al segundo enfoque del caso, si bien la vía de abordaje utilizada (toracotomía anterolateral doble) permitió un adecuado tratamiento del problema, existen trabajos bien documentados que abogan por la utilización de una esternotomía mediana (1) que —aunque se trata de una incisión escasamente utilizada por el cirujano general— mostraría en relación a la toracotomía unilateral menor morbilidad, mínimo dolor posoperatorio y, en general, me-

nor alteración de los parámetros de funcionalidad respiratoria, con recuperación más rápida a valores normales.

Por último, parece posible afirmar que en la ulterior buena evolución ha influido la eficacia del procedimiento de pleurodesis, aunque falte un seguimiento longitudinal más extenso (la paciente lleva, en el momento de escribir estas líneas, 10 meses de operada).

En casos similares hay referencias (2) de buenos resultados con la utilización de pleurotomías parciales, aunque se trate evidentemente de un procedimiento de mayor magnitud.

Finalmente y aunque un caso único no autoriza a extraer conclusiones, parece lógico asumir que frente a un neumotórax de este tipo, debe irse sin dudar a la toracotomía (o esternotomía) amplia, apenas la reexpansión no se obtenga, esperando resolver integralmente el problema y abatir las cifras de mortalidad ya referidas (1).

RESUME

Pneumothorax spontané bilatéral simultané. Analyse d'un cas chez une patiente porteuse d'une sclérose tuberculeuse

On présente le cas d'un pneumothorax bilatéral spontané, se présentant simultanément chez une patiente de 32 ans, porteuse d'une sclérose tuberculeuse, en faisant des considérations sur la rareté de cette complication, sa mortalité élevée et le possible mécanisme étiopathogénique impliqué. On hiérarchise les aspects thérapeutiques essentiels, en faisant ressortir l'inefficacité du procédé de drainage simple.

On discute sur la voie d'abordage et on expose la conduite suivie (résection de vésicules très grandes et pleurodèse) en rapport à ce qui a été préconisé dans la littérature pertinente, en concluant qu'il faut recourir le plus vite possible à une intervention d'importance et un abordage ample.

SUMMARY

Report on Simultaneous and Spontaneous Bilateral Pneumothorax and Analysis of a Case of Tuberos Sclerosis

Report of a case of spontaneous and simultaneous bilateral pneumothorax in a 32-year-old woman suffering from tuberos sclerosis; discussion of this rare complication, its high fatality rate and the possible etiopathogenic mechanism involved.

Simple drainage is ineffective; approach and conduct are described (resection of very large vesicles and pleurodesis) and compared with existant literature. The authors conclude that an early and extensive operation is the best procedure.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. COOPER JD, NELAMS JM, PEARSON FG. Extended indications for median sternotomy in patients requiring Pulmonary resection. *Ann Thorac Surg*, 26: 413, 1978.
2. THOMAS P, STORER J, GRIERSON A. Bilateral Giant Pulmonary Air Cysts. *Dis Chest*, 52: 291, 1967.
3. SILVERSTEIN H, ELLIS K, WOLFF M, JARETZKY A. Pulmonary lymphangiomyomatosis. *Ann Roentgenol*, 120: 831, 1974.
4. STOVIN PG, LUM L, FLOWER R, DARKE C. The Lungs in Lymphangiomyomatosis and in Tuberos Sclerosis. *Thorax*, 30: 497, 1975.