

## Neumotórax espontáneo en paciente gestante

### Spontaneous Pneumothorax in a Pregnant Woman

John Karol Ramírez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0902-6923>

José María Díaz Calderín<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2757-7358>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [johnkco@gmail.com](mailto:johnkco@gmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** El neumotórax es una de las enfermedades pleurales más frecuentes en la práctica médica, siendo excepcional su asociación con el embarazo, existiendo pocos casos reportados en la literatura mundial. La linfangioleiomiomatosis es una enfermedad multisistémica poco frecuente, que afecta predominante al sexo femenino en edad fértil y puede verse exacerbada por el embarazo.

**Objetivo:** Realizar el reporte de un caso y la revisión del tema que permitan un diagnóstico precoz y una conducta de forma temprana.

**Caso clínico:** Paciente gestante de 15 semanas, de 36 años de edad, con antecedentes de salud anterior, que debuta súbitamente con disnea a los medianos esfuerzos, tos, dolor torácico y neumotórax derecho espontáneo, recurrente en su evolución y posteriormente bilateral. Su curso fue tórpido requiriendo tratamiento en Unidad de Cuidados Intensivos por fallo respiratorio agudo, falleciendo luego de 3 meses del inicio del cuadro. Se le realizó, Radiografía de tórax: patrón reticular de tipo panal de abejas, tomografía de tórax: imágenes quísticas múltiples en todo parénquima pulmonar de predominio basal. Biopsia pulmonar compatible con linfangioleiomiomatosis.

**Conclusiones:** La aparición de disnea súbita, dolor pleurítico y neumotórax en

una gestante, deben ser siempre suficientes para tener en cuenta la presencia de una linfangioleiomiomatosis. Su inespecificidad sintomática inicial se traduce en un diagnóstico tardío, lo que empobrece su pronóstico.

**Palabras clave:** neumotórax espontáneo; embarazo; neumotórax secundario; linfangioleiomiomatosis.

## ABSTRACT

**Introduction:** Pneumothorax is one of the pleural diseases most frequent in medical practice. Its association with pregnancy is essential. Few cases are reported in worldwide medical literature. Lymphangioleiomyomatosis is a rare multisystem disease that predominantly affects individuals of the female sex and at fertile age; it can be aggravated by pregnancy.

**Objective:** To present a case report and a topic review that allow early diagnosis and early management.

**Clinical case:** A 15-week-pregnant patient aged 36 years and with a previous health history suddenly presented dyspnea for average efforts, cough, chest pain, and spontaneous right pneumothorax, recurrent in its evolution and, later, bilateral. Its evolution was slow, a reason why it required intensive care for acute respiratory failure. The patient died three months after the onset of symptoms. The patient was performed chest x-ray, which showed honeycomb-type reticular pattern; and chest tomography, which showed multiple cystic images throughout pulmonary parenchyma, predominantly at baseline. Lung biopsy consistent with lymphangioleiomyomatosis was performed.

**Conclusions:** Onset of sudden dyspnea, pleuritic pain and pneumothorax in a pregnant woman should always be sufficiently indicative of lymphangioleiomyomatosis. Its initial symptomatic non-specificity is determined by late diagnosis, which impoverishes prognosis.

**Keywords:** spontaneous pneumothorax; pregnancy; secondary pneumothorax; lymphangioleiomyomatosis.

Recibido: 23/04/2020

Aceptado: 20/05/2020

## Introducción

La presencia de aire en la cavidad pleural producto de la comunicación entre esta y el espacio alveolar y / o la atmósfera se denomina neumotórax.<sup>(1,2,3,4,5)</sup> Es una de las enfermedades pleurales más frecuentes en la práctica médica, representando el 20 % de los ingresos en el servicio de cirugía torácica a nivel mundial.<sup>(2)</sup> Su incidencia es variable. En Reino Unido y en Estados Unidos se reportan cifras de 16,8 y 4,2 casos por cada 100 000 habitantes por año respectivamente.<sup>(2,3,4)</sup> En más de un 10 % es asintomático y hasta en un 90 % de las veces su aparición se produce en reposo.<sup>(3)</sup> Por su relación o no con un trauma torácico u origen iatrógeno, puede ser adquirido o espontáneo y este último se clasifican a su vez en:<sup>(1,2,3,4,5,6)</sup> idiopáticos o primarios (NEP): aparecen ante la ausencia de enfermedad pulmonar conocida, predominan en hombres jóvenes y delgados con antecedentes de salud previo, y son producto habitualmente de la ruptura de una bula subpleural; secundarios (NES): preponderante en pacientes mayores de 55 años estando en relación, en gran medida, con una enfermedad pulmonar obstructiva crónica, y catamenial:<sup>(3)</sup> Cuando tiene relación con la menstruación. Tradicionalmente<sup>(1)</sup> de acuerdo con su cuantía se ha dividido en: ligero, cuando el tamaño es menor a un 20 %; moderado, entre 20 y 40 %, y masivo, mayor de 40 %.

Su asociación con el embarazo es muy infrecuente, existiendo pocos reportes en la literatura internacional,<sup>(7,8)</sup> no hallando en las bases de datos consultadas casos descritos en Cuba. Este hecho está en relación con el subregistro existente influenciado por las frecuentes manifestaciones respiratorias producto del aumento del tamaño uterino y la compresión de este sobre el diafragma, sumado a un mayor consumo de oxígeno durante la gestación el cual alcanza hasta un 20 % y se eleva hasta un 50 % en el parto. Su aparición puede darse en cualquier trimestre y ha sido asociada comúnmente a la ruptura de una bula subpleural.<sup>(8)</sup> El cuadro clínico se caracteriza por dolor súbito de tipo pleurítico, acompañado de tos no productiva y disnea, mucho más intensa en el NES como consecuencia de una menor reserva pulmonar.<sup>(1,2,3,4,5)</sup> Al examen físico se encuentra disminución o ausencia del murmullo vesicular, timpanismo y disminución de las

vibraciones vocales en el hemitórax afectado.<sup>(5)</sup> Pueden existir además otros signos como la reducción de los movimientos de la pared torácica y el enfisema subcutáneo. La presencia de hipotensión, cianosis, taquicardia marcada, desviación de la tráquea al lado contralateral y la ingurgitación venosa yugular, sugieren un neumotórax a tensión.<sup>(1,2,3)</sup>

El diagnóstico se fundamenta en la radiografía simple de tórax en donde se identifica una interfase aérea en el espacio pleural,<sup>(1,2,3)</sup> predominantemente en el hemitórax derecho.<sup>(3)</sup> La tomografía axial computarizada es una herramienta útil, permitiendo la identificación de bullas subpleurales y cambios enfisematosos que pudieran estar en relación con el NE. En el 5 % - 15 % se presenta de forma bilateral, acompañándose en entre un 10 % - 20 % de derrame pleural.<sup>(3)</sup> La recidiva del neumotórax espontáneo en ausencia de tratamiento llega hasta un 30 %.<sup>(3,6)</sup> De modo general la mortalidad por esta afección es baja.<sup>(2,3)</sup>

Las bases del tratamiento del neumotórax espontáneo dependen del estado clínico del paciente, sus causas y el riesgo de recurrencia, siendo igual durante la gestación que fuera de esta.<sup>(8)</sup> Se fundamenta en dos principios: la evacuación del aire en la cavidad pleural y la prevención de las recurrencias. Las herramientas disponibles van desde la observación y la oxigenoterapia, la aspiración por catéter o tubo de pleurostomía, hasta la pleurodesis, la videotoracosopia y la toracotomía.<sup>(1,2,3,4,5,6)</sup>

El neumotórax espontáneo secundario puede preceder o complicar la evolución de otras enfermedades como la linfangioleiomiomatosis (LAM);<sup>(2,3)</sup> esta última es una enfermedad poco frecuente, diagnosticada predominante en mujeres en edad fértil, entre los 30 y 35 años.<sup>(9)</sup> Tiene carácter multisistémico, aunque su cuadro típico es predominantemente respiratorio.<sup>(10)</sup> Es provocado por el desarrollo de células musculares lisas atípicas alrededor de la vía respiratoria, los vasos sanguíneos y linfáticos evolucionando a neumotórax, hemorragias pulmonares y quilotórax o quiloperitoneo.<sup>(11)</sup> Su cuadro clínico inicial es poco específico, provocando un retraso en su diagnóstico de hasta 5 años.<sup>(12)</sup> El embarazo ha sido reportado como un factor exacerbante.<sup>(11)</sup> La biopsia de tejido afectado con inmunohistoquímica positiva para HMB-45 se considera el “estándar de oro” para su confirmación.<sup>(12)</sup> Su pronóstico es malo, evolucionando progresivamente a la

insuficiencia respiratoria, con una mortalidad que asciende hasta al 60 % a los diez años. En la actualidad no existe ningún tratamiento realmente efectivo.<sup>(9,11)</sup> Ante la ausencia de algún caso reportado en Cuba y la severidad de su pronóstico se hizo el estudio con el objetivo de realizar el reporte de un caso y la revisión del tema que permitan un diagnóstico precoz y una conducta de forma temprana.

## Caso clínico

Paciente femenino de 36 años de edad, con antecedente de glaucoma, historia obstétrica G7 P2 A5, fumadora pasiva, sin manifestaciones de respiratorias anteriores al ingreso. Es recibida en su área de salud por presentar dolor torácico derecho de aparición súbita, acompañado disnea marcada. Se diagnosticó neumotórax espontáneo y embarazo de 15 semanas. Su evolución fue tórpida con evaluación a la bilateralidad e incremento paulatino de la insuficiencia respiratoria, sumado a un hemocultivo positivo a *pseudomona putida*. Se decide interrumpir el embarazo y remisión a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) de nuestro centro con pleurostomía bilateral, se estabilizó y trasladó al servicio neumología con persistencia del neumotórax izquierdo en escasa cuantía y disnea a los moderados esfuerzos. Se estudia impresionando una intersticiopatía pulmonar indeterminada por lo que se deriva al servicio de cirugía de tórax para realización de videotoracoscopia con toma de biopsia.

En la radiografía de tórax se constató imagen de aspecto micronodulillar en ambos campos pulmonares con signos de panalización (Fig. 1).



**Fig. 1-** Radiografía de tórax: campos pulmonares con patrón reticular (nodulillar) en ambos campos pulmonares.

En la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax se evidenciaron múltiples cavidades de paredes finas en todos los segmentos pulmonares, la mayor localizada el lóbulo inferior derecho con aproximadamente 40 x 30 mm sin signos de infección sobreañadida (Fig. 2).



**Fig. 2-** TAC de tórax: múltiples cavidades que comprometen ambos campos pulmonares.

El hemograma mostraba anemia ligera, bioquímica y coagulograma normales. Factor Reumatoide, Ig M y Proteína C Reactiva (PCR) elevados (106,74 IU/ml, 2,09 mg/dl y 58,4 mg/dl respectivamente), La Prueba Funcional Respiratoria (PFR) mostró un patrón obstructivo muy severo (Capacidad Vital Forzada [CVF]: 1,96 L - 53 %, Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo [VEF1] 0,83 L - 27 %, Flujo Espiratorio Medio [FEF 25-75]: 0.37 L, VEF1/CVF: 44 %).

Se realizó videotoroscopia sin identificarse fuga activa de aire y se toma biopsia pulmonar. El estudio anatomopatológico informa linfangioleiomiomatosis con inmunohistoquímica positiva para  $\alpha$  actina, desmina y vimentinas, correspondientes con una proliferación angiomasosa. Al mejorar su estado general la paciente es trasladada nuevamente al servicio neumología sin disnea al reposo o a los pequeños esfuerzos, para empezar tratamiento hormonal. Previo a su inicio, presentó recidiva del cuadro con neumotórax derecho e insuficiencia respiratoria marcada que la llevo al paro cardiaco. Se reanimó exitosamente. Es trasladada a UCI en donde debuta con enfisema subcutáneo generalizado. Su cuadro cardiorrespiratorio empeoró progresivamente. Falleció en el tercer mes de evolución.

## Discusión

El neumotórax es un problema de salud frecuente en la atención médica en los servicios de cirugía general y torácica. El NES predomina en los pacientes masculinos mayores de 55 años siendo excepcional durante el embarazo.<sup>(9)</sup> Su presentación durante este periodo acarrea un alto riesgo para la madre y el feto dado que el aumento del consumo de oxígeno durante la gestación y los cambios en la dinámica respiratoria los hace más susceptibles a la hipoxia.<sup>(10)</sup>

A finales de los años 30, *Von Stossel* reportó los hallazgos encontrados en una paciente de 43 años, que muere debido a un fallo respiratorio. En ella los pulmones mostraban proliferación de tejido muscular liso en todo su parénquima con formación de lesiones quísticas macroscópicas difusas, cuadro al que denomino cirrosis muscular pulmonar, siendo este el primer caso documentado de LAM.<sup>(13)</sup> La linfangioleiomiomatosis es una enfermedad multisistémica poco

frecuente con una prevalencia de 1 a 5 casos por cada millón de habitantes,<sup>(12)</sup> afecta de manera predominante al sexo femenino en edad fértil.<sup>(9)</sup> Se caracteriza por el desarrollo de células musculares lisas atípicas (células tipo LAM) de aspecto benigno, que expresan marcadores inmunohistoquímicos de fibra muscular (miogenina, MyoD1) y el antígeno HMB-45 (melanocítico); las cuales crecen de manera aberrante provocando la aparición de lesiones quísticas en el parénquima pulmonar de entre 0.5 y 2 cm pudiendo llegar hasta los 10 cm.<sup>(9,10,11)</sup> Fuera de la vía respiratoria afecta a ganglios linfáticos torácicos y abdominales, órganos retroperitoneales no siendo rara su asociación a linfangiomas y angiomiolipomas renales.<sup>(11)</sup> Se ha asociado a mutaciones en los genes de hamartina (TSC1 - 16p13) y tuberina (TSC2 - 9q34) encargadas de controlar el tamaño y el crecimiento celular, reguladas por el mTOR (*mammalian target of rapamycin*), clave en periodos como el ciclo celular, la apoptosis y la autofagia.<sup>(11,12)</sup> Se ha descrito también la relación entre esta enfermedad y el factor de crecimiento derivado de plaquetas, proceso igualmente modulado por la tuberina, siendo esta interacción el punto de mira de las actuales investigaciones terapéuticas.<sup>(12)</sup>

En estadios iniciales la tos y la disnea ligera son sus síntomas más usuales favoreciendo su confusión con otras enfermedades pulmonares más frecuentes como el asma o la bronquitis crónica<sup>(9,12)</sup> lo que lleva a un diagnóstico tardío. Por su carácter multisistémico y a pesar de que de manera excepcional debuta en otros sistemas, se debe pensar en ella ante la aparición de dolor abdominal asociado a colecciones abdominales quillosas de causa no definida, o luego de la identificación de angiomiolipomas renales.<sup>(11)</sup> La mayor incidencia en mujeres en edad fértil y la ocasional exaltación de su evolución durante la gestación se ha asociado con los estrógenos, los cuales presuntivamente favorecerían la proliferación de células atípicas y con ello la aparición de sus manifestaciones. Este hecho ha llevado a que algunos autores proscriban el embarazo. Sin embargo, se debe destacar que no existe evidencia científica clara que direcciona en una u otra vía debido a que gran parte de la información recogida en la literatura está asociada a reportes de casos más que a un seguimiento de una serie de pacientes en específico, por lo que cada caso debe ser valorado de forma independiente.<sup>(10,12)</sup>

La radiografía de tórax ha demostrado no ser muy útil en estadios iniciales debido a los pocos cambios que pudieran constatarse, no obstante, la presencia de un patrón intersticial (micronodulillar, o reticular en modo de panal de abejas) en una paciente en edad fértil con antecedentes de salud, puede ser la pauta para encaminar el diagnóstico.<sup>(11)</sup> Las pruebas funcionales respiratorias son útiles para el control de la evolución del cuadro siendo piedra angular en el seguimiento de los diferentes esquemas terapéuticos.<sup>(12)</sup> Es común hallar un descenso de la capacidad de difusión del monóxido de carbono y en las pruebas de esfuerzo una tolerancia al ejercicio está disminuida. En la TAC es posible identificar lesiones quísticas de diámetros variables diseminadas en todo parénquima pulmonar, aunque con un predominio en las bases.<sup>(9)</sup> El diagnóstico definitivo es anatomopatológico e inmunohistoquímico con la identificación de marcadores de actina de músculo liso  $\alpha$ , anticuerpos antifibroblasto, vimentina y desmina. El HMB-45 positivo se evidencia en entre un 20 y 70 % de las células, por lo que su negatividad a este último no excluye el diagnóstico.<sup>(9,11,12)</sup>

El pronóstico es poco esperanzador, evolucionando progresivamente a la insuficiencia respiratoria. Se reporta una mortalidad que llega al 60 % a los diez años. Existen diferentes estrategias terapéuticas, aunque ninguna con resultados concluyentes.<sup>(9,14)</sup> La hormonoterapia con progesterona o sustancias antiestrogénicas como el tamoxifeno, asociados o no a la ooforectomía, ha sido altamente cuestionado por no influir en la ralentización de la progresión, aunque se han obtenido resultados positivos cuando las células LAM son positivas a receptores estrogénicos y progestánicos.<sup>(13,14)</sup> El empleo de inhibidores de las aromatasas como el Letrozol está siendo estudiado al disminuir, de manera hipotética, la progresión de la enfermedad al bloquear la conversión de andrógenos en estrógenos.<sup>(14)</sup> Fármacos con efecto sobre productos génicos como el Sirolimus (Rapamicina), un inhibidor del mTOR, han obtenido resultados esperanzadores en especial en estadios iniciales e intermedios.<sup>(13)</sup> Debido a que *in vitro*, las células LAM producen metaloproteínas de matriz, enzimas que favorecen la destrucción del parénquima pulmonar, el uso de medicamentos como la doxiciclina que inhiben este producto han sido objeto de investigación, aun con resultados poco claros. El trasplante del pulmón es considerado como una

alternativa adecuada en pacientes con insuficiencia respiratoria avanzada.<sup>(11)</sup> A pesar de que existe la posibilidad de recidivas en los nuevos pulmones, la sobrevida descrita al año, tres años y 5 años es de 80, 75 y 65 % respectivamente, cifras similares a las de otras afecciones pulmonares lo que valida su uso.<sup>(12)</sup>

## Consideraciones finales

El neumotórax espontáneo es una de las enfermedades pleurales más frecuentes, aunque su asociación con el embarazo es excepcional. En toda mujer en edad fértil, con antecedentes de salud que debute con disnea progresiva, dolor torácico, tos persistente no productiva, neumotórax espontáneo, quilotórax o hemoptisis se debe considerar la linfangioleiomiomatosis como diagnóstico presuntivo. La interrupción del embarazo debe ser considerada de manera individual, teniendo en cuenta el estado clínico de la paciente y el feto, no existiendo evidencia científica que valide o no su interrupción como medida terapéutica. No hay que olvidar que: “aquello que no se piensa, no se diagnostica”.

## Referencias bibliográficas

1. Saínez Menéndez, Benito A. Actualización sobre Neumotórax. Revista Cubana de Cirugía. 2013;52(1):63-77.
2. Aguinagalde B, Aranda JL, Martínez I, Royo I, Zabaleta J. Guía de práctica clínica de la SECT sobre el manejo de pacientes con neumotórax espontáneo. Cir Esp. 2018;496(1):3-11.
3. Rivas JJ. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del neumotórax espontáneo. Archivos de Bronconeumología. 2008;44(8):437-48.
4. Samaniego NA, Pérez ÁM, Fernández MJ, Rodríguez S, Valdizán G, Martín SM, et al. Neumotórax espontáneo. Medicina General y de Familia. 2016;5(4):161-3.
5. Soto Campos JG. Neumotórax. En: Manual de diagnóstico y terapéutica en Neumología. Ergon; 2010. p. 659-64.
6. García Arriola R. Diagnóstico y tratamiento de neumotórax espontáneo primario. Semergen. 2016;42 (Espec Congr 15):2

7. Romero Martínez J, Ruiz Ferron C, Remesal Prieto MJ. Neumotórax espontáneo y parto: a propósito de un caso. *Matronas Prof.* 2016;17(4):e1-e5.
8. Palacios AM, Sánchez Pujalte N, Baviera P, Vaquer L, Martínez Escoriza JC. Neumotórax espontáneo durante la gestación. *Clin Invest Gin Obst.* 2012;39(6):260-4.
9. Johnson JF, Cordier R, Lazor V, Cottin U, Costabel S. Harari European respiratory society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J.* 2010;35(1):14-26.
10. Johnson S. Lymphangioleiomyomatosis: clinical features, management and basic mechanisms. *Thorax.* 1999;54:254-64.
11. Silva R, Puelma FC, Retamal VP, Rojas PS, Cruzat C, Reyes C, et al. G. Linfangiomatosis pulmonar: Caso Clínico. *Rev Med Chile.* 2009;137:1479-82.
12. Barrera E, Mancheño NF, Vera-Sempere F, Padilla J. Linfangioleiomiomatosis. *Arch Bronconeumol.* 2011;47:85-93.
13. Casanova A, Girón RM, Acosta O, Barrón M, Valenzuela C, Ancochea J, et al. Tratamiento de la linfangioleiomiomatosis con sirolimus. *Arch Bronconeumol.* 2011;47(9):470-2.
14. Casanova A, Ancochea J. Linfangioleiomiomatosis: novedades terapéuticas. *Arch Bronconeumol.* 2011;47:579-80.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

### **Contribuciones de los autores**

*John Karol Ramírez:* Decisor en cuanto a la relevancia científica de la información a publicar. Encargado de la recolección de toda la información relacionada con la paciente y su seguimiento en los diferentes escenarios que estuvo, así como en la búsqueda de bibliografía y la redacción del artículo.

*José Díaz Calderín:* Encargado de la edición de la idea principal, definiendo el enfoque a la hora expresarla en el artículo en el marco de la cirugía general. Participó en la redacción y corrección del borrador original, así como en la búsqueda de información relevante.