

NEUMOTORAX ESPONTANEO Y ESCLEROSIS TUBEROSA

A. PACHECO GALVAN, J.P. VALDAZO DE DIEGO, M.T. NAYA NIETO, L. FOGUE CALVO, J. LAGO VIGUERA y J. ZAPATERO GAVIRIA

Servicio de Neumología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Cuando un neumotórax espontáneo incide en una mujer en edad reproductiva debe descartarse la esclerosis tuberosa. La afectación pulmonar en la esclerosis tuberosa tiene una frecuencia menor del 1 % y se manifiesta en dos aspectos: un patrón en panal en la radiografía de tórax con posibilidad de neumotórax espontáneo debido a la rotura del espacio pleural de bullas subyacentes, y un síndrome obstructivo espirométrico. El dato anatómico-patológico básico es la proliferación hamartomatosa de músculo liso en capilares, linfáticos y paredes de bulla. La posibilidad de frenar el posible estímulo hormonal sobre la proliferación de músculo liso ha abierto recientes y esperanzadores resultados.

Arch Bronconeumol 1987; 23:78-80.

Spontaneous pneumothorax and tuberous sclerosis

Tuberous sclerosis is to be considered whenever a woman in child-bearing age develops spontaneous pneumothorax. Pulmonary involvement in tuberous sclerosis appears with a frequency less than 1 % and has two aspects: a «honeycomb pattern» in thorax X-ray examination where the possibility exists of spontaneous pneumothorax due to rupture of underlying bullae into the pleural cavity, and an obstructive syndrome as assessed by spirometry. The main pathological finding is hamartomatous proliferation of smooth muscle in capillary and lymphatic vessels as well as on bullae walls. The approach aimed to blunting the possible hormonal stimulus on smooth muscle proliferation has recently provided some promising results.

Introducción

La presencia de neumotórax espontáneo asociado a patrón intersticial radiológico admite un diagnóstico diferencial relativamente corto en el que hay que incluir cuando incide en una mujer en edad reproductiva la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville. La frecuencia de afectación pulmonar en la esclerosis tuberosa es menor del 1 %¹, habiéndose descrito hasta la actualidad unos 60 casos, de los que la mitad aproximadamente cursan con neumotórax espontáneo², por lo tanto estas asociaciones constituyen casos excepcionales como el que referimos a continuación.

Caso clínico

Paciente de 43 años que ingresa en este hospital remitida desde otro centro por neumotórax recidivante. Como antecedente de interés presenta desde los 14 años y coincidiendo con la menstruación, crisis epilépticas; a los 30 años comienza a notar disnea de esfuerzo y tos seca frecuente y a los 33 años se la diagnostica un neumotórax derecho y derrame pleural izquierdo en el período postparto de su primer hijo; hace dos meses nuevo neumotórax en el lado derecho tratado con tubo endo-

pleural que recidivó a los pocos días por lo que se indicó tratamiento quirúrgico enviándose al Servicio de Cirugía Torácica de este hospital, donde a la vista de la radiografía de tórax con patrón en panal difuso y neumotórax derecho (fig. 1) se procedió a la toracotomía derecha por doble motivo: pleurodesis física mediante abrasión pleural y toma de muestras de parénquima pulmonar subyacente para estudio anatomopatológico. Los datos de la exploración clínica sistematizada a destacar se describen a continuación: en cara adenofibromas múltiples de 0,3 a 0,5 cm de diámetro; en la auscultación pulmonar disminución discreta del murmullo vesicular y estertores crepitantes finos en campos medio e inferior izquierdos; en la palpación

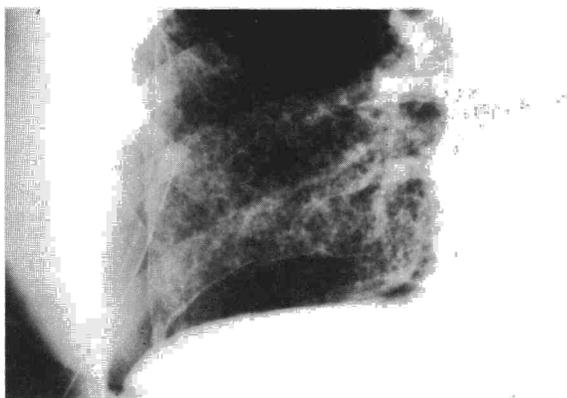


Fig. 1. Detalle de la base del hemitórax derecho. Tubo endopleural. Neumotórax derecho y panalización pulmonar.

Recibido el 23-6-1986 y aceptado el 25-9-1986.

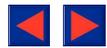


Fig. 2. Tumores de Koenen en pie izquierdo.

abdominal masa de 3-4 cm de diámetro en flanco izquierdo que se mueve con las maniobras de palpación anteroposterior renal y, por último, en los lechos ungueales de pies y manos excrecencias sonrosadas compatibles con tumores de Koenen (fig. 2). La exploración de fondo de ojo y la ecografía cardíaca fueron normales. La ecografía abdominal mostró en ambos riñones sendas masas de 5 × 3 y 4 × 3 cm compatibles con angioliomas renales. El test de inteligencia con la escala de Weis reveló un C.I. total deficiente. La radiografía de cráneo fue normal y la radiografía de tórax evidenciaba patrón en panal difuso de predominio en bases junto a paquipleuritis izquierda y neumotórax derecho de un 20 % de extensión (fig. 1). La exploración funcional respiratoria se detalla a continuación: FVC 1.390 (52 %), FEV₁ 640, FEV₁/FVC 46 (61 %), RV 3.570, TLC 4.860 (135 %), RV/TLC¹ 73 %, Raw 3,9 cm H₂O/seg, SGaw 0,0644 l/seg/cm H₂O, informándose como exploración compatible con síndrome ventilatorio obstructivo avanzado. La gasometría arterial basal al ingreso era: pH 7,42, PaO₂ 41 mmHg, PaCO₂ 32 mmHg, EB -1,4, P(A-a) O₂ 60 mmHg (11,5 N). Tras tratamiento con oxigenoterapia, broncodilatadores y fisioterapia respiratoria se logró esta gasometría arterial de salida con FiO₂ 0,24: pH 7,35, PaO₂ 59,2 mmHg, PaCO₂ 39,3 mmHg, EB -3,4, iniciándose al alta tratamiento adicional con Tamoxifen a razón de 20 mg/día con citación a los seis meses para control.

El estudio anatomopatológico de las muestras de parénquima pulmonar evidenció áreas de enfisema de predominio intersticial con bullas de tipo I y «blebs» subpleurales (fig. 3), mostrando algunas de las bullas intraparenquimatosas en su pared hipertrofia de fibras musculares lisas (fig. 4).

Discusión

La esclerosis tuberosa es un desorden hereditario autosómico dominante, aunque puede ser esporádico y por tanto sin historia familiar en un 60 % a 80 % de los casos³. Clásicamente se la define por la tríada de angiofibromas cutáneos, epilepsia y retardo mental. Otros hallazgos clínico-patológicos incluyen: angioliomas renales, hamartomas cerebrales y paraventriculares, rabiomas cardíacos, lesiones óseas escleróticas y varias afecciones cutáneas tales como manchas achagrinadas, manchas hipomelanóticas y fibromas periungueales o tumores de Koenen. La enfermedad es rara; una serie suiza de 50.000 necropsias reveló una incidencia de 1:10.000, sin embargo, la enfermedad ha sido reconocida clínicamente en sólo 1:150.000⁴, pudiéndose deber esa disociación a que muchos pacientes no tienen

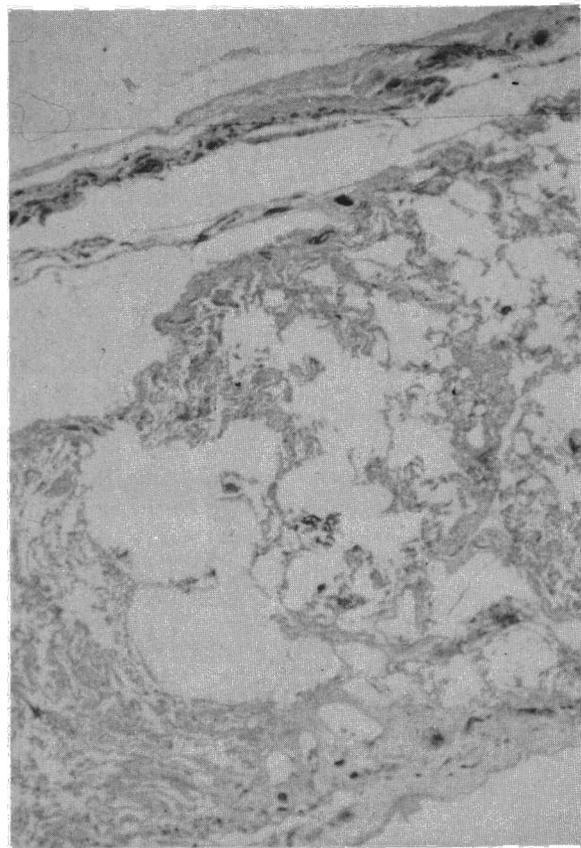


Fig. 3. Bullas tipo I y «blebs» subpleurales (HE × 10).

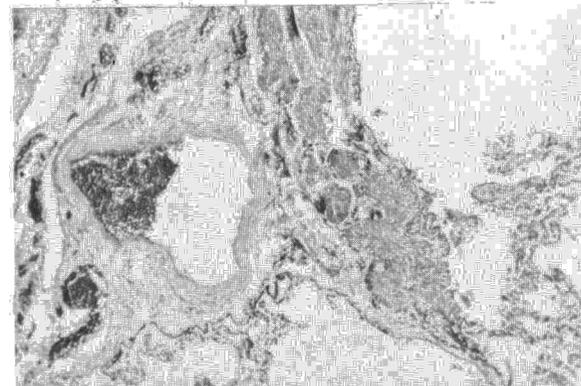


Fig. 4. Algunas bullas intraparenquimatosas muestran en su pared hipertrofia de fibras musculares lisas (Masson × 40).

la tríada clásica sino sólo una condición o quizá sólo una de las lesiones hamartomatosas, denominándose a esas variantes formas frustradas o incompletas de esclerosis tuberosa. La manifestación pulmonar es muy rara, menos del 1 % e incide claramente en mujeres en edad reproductiva a diferencia de la forma no pulmonar que no tiene predilección de sexo.

En la revisión de Dwyer² de esclerosis tuberosa con afectación pulmonar se resaltan los siguientes



aspectos diferenciadores: comienzo de las manifestaciones pulmonares más tarde que las neurológicas y cutáneas, situándose en la treintena el comienzo de las mismas, y contribución de esa patología a la causa de muerte principalmente por neumotórax y cor pulmonale. Nuestra paciente con la tríada clásica, epilepsia, retardo mental y angiofibromas cutáneos más tumores de Koenen y angioliomas renales tiene una esclerosis tuberosa y el comienzo de la afectación pulmonar se sitúa en los 33 años.

La expresión histológica básica de la esclerosis tuberosa es el desarrollo de nódulos hamartomatosos en cualquier órgano del cuerpo. A nivel pulmonar la imagen morfológica es variable, pues aunque la lesión patognomónica sea los nódulos referidos puros o epiteliales de músculo liso, en la mayor parte de las veces se aprecian signos de enfisema, fibrosis septal e irregular o imágenes que sugieren linfangiomatosis de la que se supone es un aspecto particular; hay que destacar en todos los casos los crecimientos hamartomatoso-like que pueden acompañar a las paredes bullógenas, linfáticas o vasculares³, tal y como se presentó en nuestro caso (fig. 4). La proliferación de músculo liso puede resultar en obstrucción de bronquiolos y atrapamiento aéreo con formación distal de burbujas y neumotórax consecuente.

El interés del tratamiento en la esclerosis tuberosa con afectación pulmonar reside en que al incidir en mujeres en edad reproductiva se supone

un estímulo hormonal en la proliferación de músculo liso y por consiguiente en el progreso de la enfermedad; se han hecho intentos en la linfangiomatosis pulmonar en ese sentido con resultados esperanzadores usando andrógenos, progesterona, castración y antiestrógenos, y recientemente Luna et al⁶ suministraron antiestrógenos (tamoxifen) a una mujer con esclerosis tuberosa y afectación pulmonar logrando estabilizar el proceso pulmonar, lo cual nos indujo a probar ese tratamiento en nuestra paciente y comprobar la evolución.

BIBLIOGRAFIA

1. Babcock TL, Snyder BA. Spontaneous pneumothorax associated with tuberous sclerosis. *J Thor Cardiovasc Surg* 1982; 83:100-104.
2. Dwyer JM, Hickie JB, Garvan J. Pulmonary tuberous sclerosis: report of three patients and a review of the literature. *QJ Med* 1971; 40:115-125.
3. Simmons K. Early diagnosis, genetic marker sought for tuberous sclerosis. *JAMA* 1984; 23:3061-3063.
4. Gómez MR. Tuberous sclerosis. New York. Raven Press, 1979.
5. Mark EJ. Lung biopsy interpretation. Baltimore. Williams and Wilkins, 1985; 128.
6. Luna CM, Gené R, Jolly E et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis associated with tuberous sclerosis. Treatment with Tamoxifen and tetracycline-pleurodesis. *Chest* 1985; 88:473-475.