

Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”

Clínica Patológica Institucional.

Servicio de Neumología.

Caso clínico Embarazada con Neumotórax.
Disponible en la Clínica Virtual de Salud: http://www.uvs.sld.cu/embarazada-con-neumotorax

Datos Generales

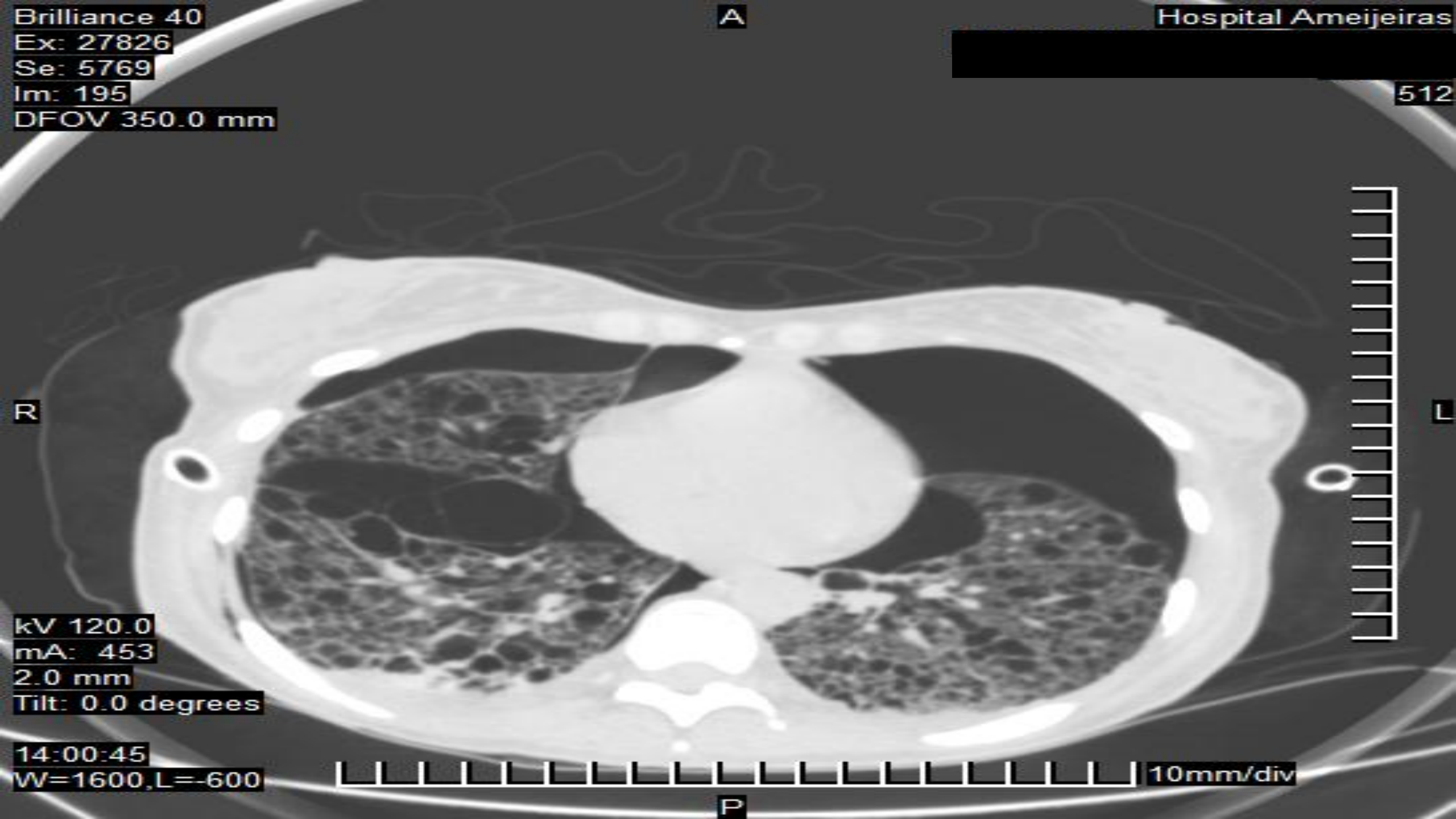
- **Paciente**: K R C.
- **HC**: 79062003794.
- **Edad**: 36 años.
- **No Fumadora**.
- **APP**: Glaucoma (diagnosticado hace 3 años) y con tratamiento con Timolol 0.5%.
- **APF**: Abuela materna con HTA esencial, hermano fallecido por IRC a los 24 años.
- **Alergia a Medicamentos**: No refiere.
- **Operaciones anteriores al cuadro actual**: No refiere.
- **Transfusiones**: No refiere.

- **HEA**: F, 36 años de edad, APP de glaucoma, no fumadora, que en Octubre, presentó dolor toráxico intenso de localización infra escapular derecha, de aparición súbita nocturno, y disnea de moderada intensidad. Por lo que acudió al hospital de su área, donde le diagnostican neumotórax espontaneo de aproximadamente el 30 % del pulmón derecho. Durante el chequeo preoperatorio se le detecta además embarazo de 15 semanas ignorado por la paciente, decidiéndose realizar pleurotomía mínima y vigilancia del embarazo. El neumotórax muestra una lenta resolución, al 10mo día le realizan Rx de control, detectando que presentaba además neumotórax de aproximadamente el 30 % pero del pulmón izquierdo, en esta ocasión sin presentar síntomas agudos; por el riesgo para la vida de la paciente se decide interrupción del embarazo mediante micro cesárea y posterior pleurotomía mínima izquierda.

Se traslada a la terapia del 5to piso de nuestro hospital, recibe tratamiento con antimicrobianos y se recolocan las sondas pleurales, al 10mo día se traslada al servicio de neumología, para evaluación y diagnóstico.

Datos positivos al examen físico:

- Disminución del murmullo vesicular de manera global sin percibir estertores, saturando a 95% por oximetría de pulso, FR: 18 x min.
- **IMC**: 18, Delgada de manera constitucional.
- **Resto del examen físico sin alteraciones**.


Brilliance 40
Ex: 27826
Se: 5769
Im: 195
DFOV 350.0 mm
A
Hospital Ameijeiras
512
R
L
kV 120.0
mA: 453
2.0 mm
Tilt: 0.0 degrees
14:00:45
W=1600,L=-600
10mm/div
P

Informe de TAC de Tórax al ingreso.

Hidroneumotorax bilateral de menor cuantía en el lado derecho. El componente líquido tiene una densidad de 20 UH. Los pulmones se encuentran parcialmente colapsados, con múltiples cavidades que comprometen los diferentes segmentos de ambos campos pulmonares, estando la de mayor tamaño hacia el LID de 40 x 30 mm. Estas cavidades son de paredes finas, sin signo de infección sobreañadida.

Alteración difusa de la densidad pulmonar, dado por el aumento de la misma asociado con engrosamiento de los septos.

ID: Neumopatía Intersticial de aspecto crónico cuya causa del neumotórax fue la ruptura de una de estas cavidades, algunas de situación sub pleural.

ESTUDIOS REALIZADOS

- **Conteo Global de Leucocitos**: 6.1 x 10 ^ 9/l
- Linfocitos: 10.9%
- Monocitos: 3.5%
- Neutrófilos: 84.2%
- Basófilos: 0.6%
- **Hemoglobina**: 123 g/l
- **Hematocrito**: 0.403 l/l
- **Plaquetas**: 315 x 10 ^ 9/l

- TODO DENTRO DE LIMITES NORMALES, los neutrófilos elevados , salió de UCI con infección respiratoria, recibiendo tratamiento con CEFEPIME.

- **Glucosa**: 4.27 mmol/l
- **Creatinina**: 43.9 umol/l
- **Ac. Úrico**: 179 umol/l
- **Urea**: 4.1 **mmol/l**
  mm/h
- **Proteínas totales**: 66.3 g/l
- **Albumina**: 29 g/l
- **Colesterol**: 3.8 mmol/l
- **Triglicéridos**: 1.0 mmol/l
- **TGP**: 80 u/l (elevado)
- **TGO**: 69 u/l (elevado)
- **Fosfatasa Alcalina**: 137 u/l
- **GGT**: 50 u/l
- **ANA**: Positivo.
- **ANCA**: Negativo de Anti Membrana Basal Glomerular.
- Negativo de Anti MPO.
- Negativo de PR3.
- **Factor Reumatoideo**: 25.05 UI/ml (elevado)

LDH en suero: 283 u/l
Calcio Sérico: 2.38 mmol/l
Fosforo Iónico: 1.31 mmol/l
Eritrosedimentación: 30

Coagulograma Completo

- Tiempo de Protrombina:
  P: 14.4 seg.
  C: 12.8 seg.
- Tiempo de Tromboplastina Activada:
  P: 26.5 seg.
  C: 29 seg.

Otros

- Anti DNA (Ig G): Positivo.
- Anti DNAdc (Ig G): 27 u/ml
- Anti Sm: Negativo.
- Anti SS A/Ro: Negativo.
- Anti SS B/La: Negativo.
- Anti Scl 70: Negativo.
- Anti CENP B (Centrómero B): Negativo.
- Anti Jo 1: Negativo.
- Anti RNP/Sm: Negativo.
- Anti RNP 70: Negativo.

- **Antígeno de Superficie**: Negativo.
- **Serología para Hepatitis C**: Negativo.
- **Anticuerpos para HIV**: Negativo.
- **VDRL**: No reactivo.
- **Hemocultivo Automatizado**: Pseudomonas Putida.

Antibiograma:

- Amikacina.....Resistente
- Ampicillin con Sulbactan.....Resistente
- Cefepime.....Intermedio
- Cefoxitin.....Resistente
- Ceftazidime.....Resistente
- Ceftriaxone..... Resistente
- Ciprofloxacina.....Resistente
- Gentamicina.....Resistente
- Imipenem.....Resistente
- Meropenen.....Resistente
- Piperacilina con tazobactan.....Resistente
- Tigeciclina.....Resistente

- **RX de Tórax**

  Se observa imagen de aspecto retículo nodulillar en ambos campos pulmonares sin que se observen otras alteraciones PP.

- **TAC de tórax**

  Se realiza examen simple y hay bullas y cavidades quísticas que ocupan ambos campos pulmonares con neumonía en el hemitorax derecho en la base con neumomediastino. No alteraciones mediastinales.


Emotion Duo
Ex: 1
Se: 2
Im: 99
DFOV 267.0 mm
A
H. Ameijeiras
512
R
L
kV 130.0
mA: 38
5.0 mm
Tilt: 0.0 degrees
800 ms
10:26:30
W=1600,L=-600
10mm/div
P


Emotion Duo
Ex: 1
Se: 2
Im: 45
DFOV 267.0 mm
A
H. Ameijeiras
512
R
L
kV 130.0
mA: 38
5.0 mm
Tilt: 0.0 degrees
800 ms
10:26:37
W=1600,L=-600
10mm/div
P

US HAS y rastreo ganglionar

- Hígado de tamaño normal con aumento de la ecogenicidad sin apreciarse lesiones nodulares focales.
- Páncreas heterogéneo con micro calcificaciones en el parénquima.
- Bazo sin alteraciones.
- Riñones de tamaño, forma y situación normal.
- En proyección de la GSR izquierda hay una imagen nodular, heterogénea poli lobulada que mide 36 x 27mm.
- Hay adenopatías en el hilio renal izquierdo.
- Vejiga Vacía.
- **RG**: se exploran las cadenas ganglionares axilares cervicales e inguinales observándose adenopatías de aspecto inflamatorio en todas ellas.

Problema: **Neumotórax recidivante en el curso del embarazo.**

Hipótesis Diagnóstica: Linfangioleiomiomatosis (LAM).

Hipótesis Alternativas: **Histiositosis de células de Langerhans .**

Fibrosis Pulmonar Idiopática(FPI).

Secundaria a enfermedades infecciosa (TB)

Secundaria enf del tejido conectivo.

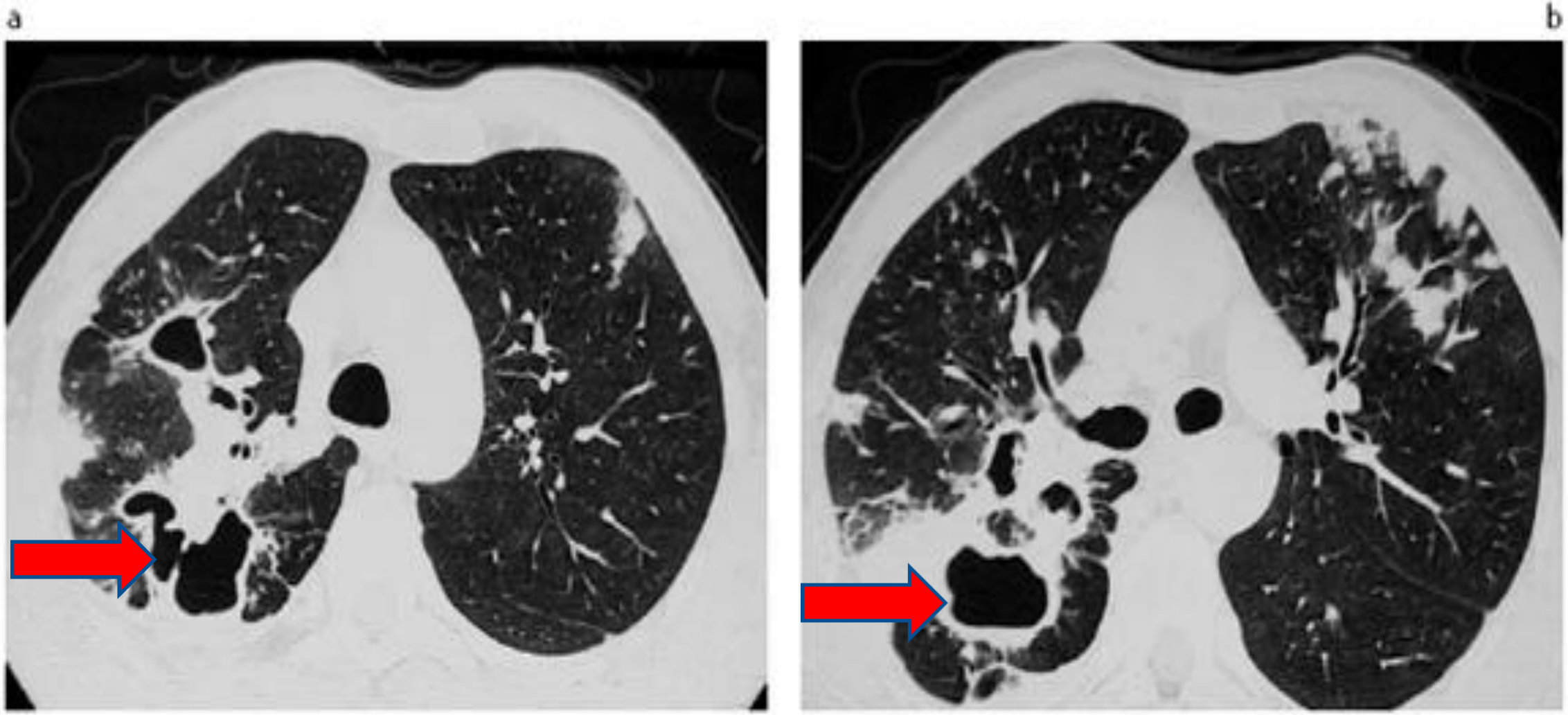
Sarcoidosis estadio III.

Hipótesis Alternativas.

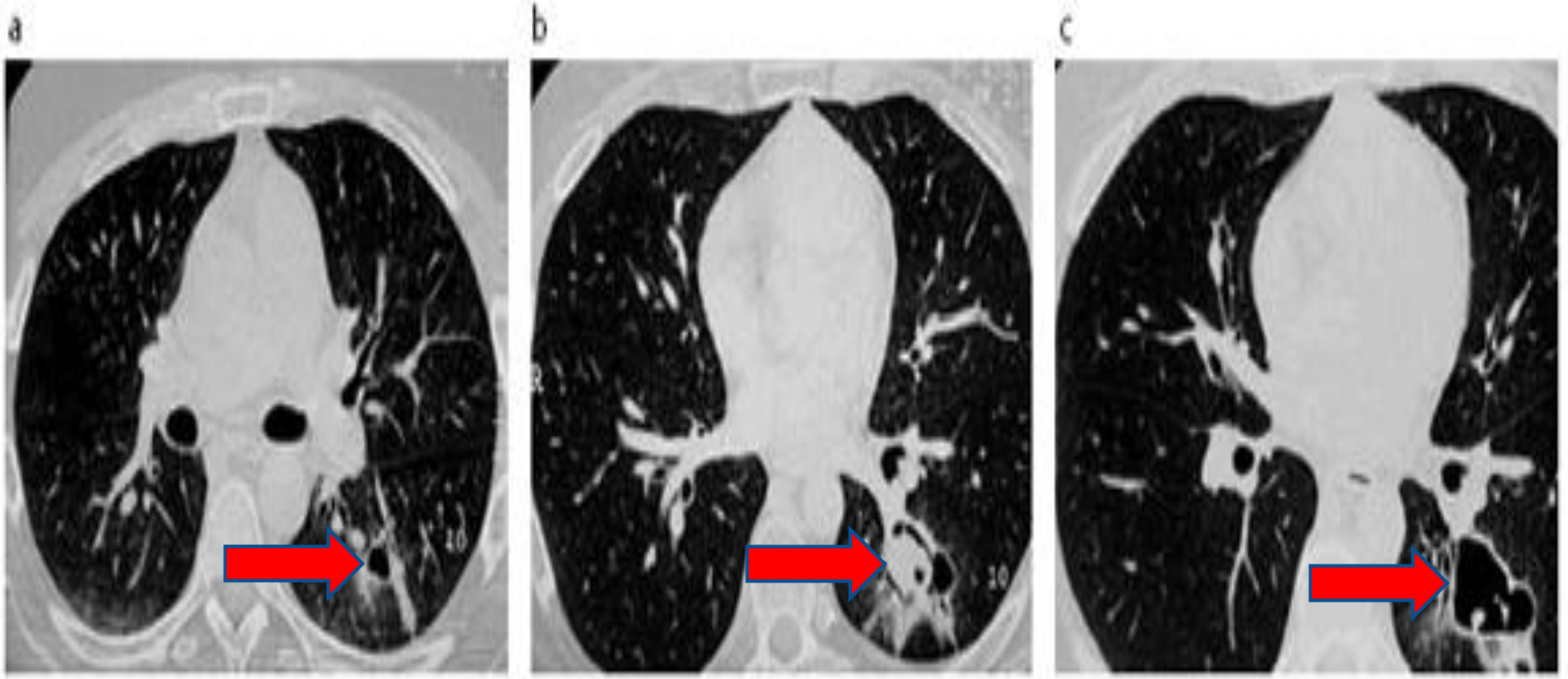
- **Enfermedades infecciosas y sus secuelas**
- **Desordenes vasculares-embólicos**
- **Enfermedades que producen bronquiectasias**
- **Enfisema**
- **Fibrosis pulmonar**
- **Tumores primarios**
- **Metástasis**
- **Otras**

ENFERMEDADES INFECCIOSAS Y SUS SECUELAS

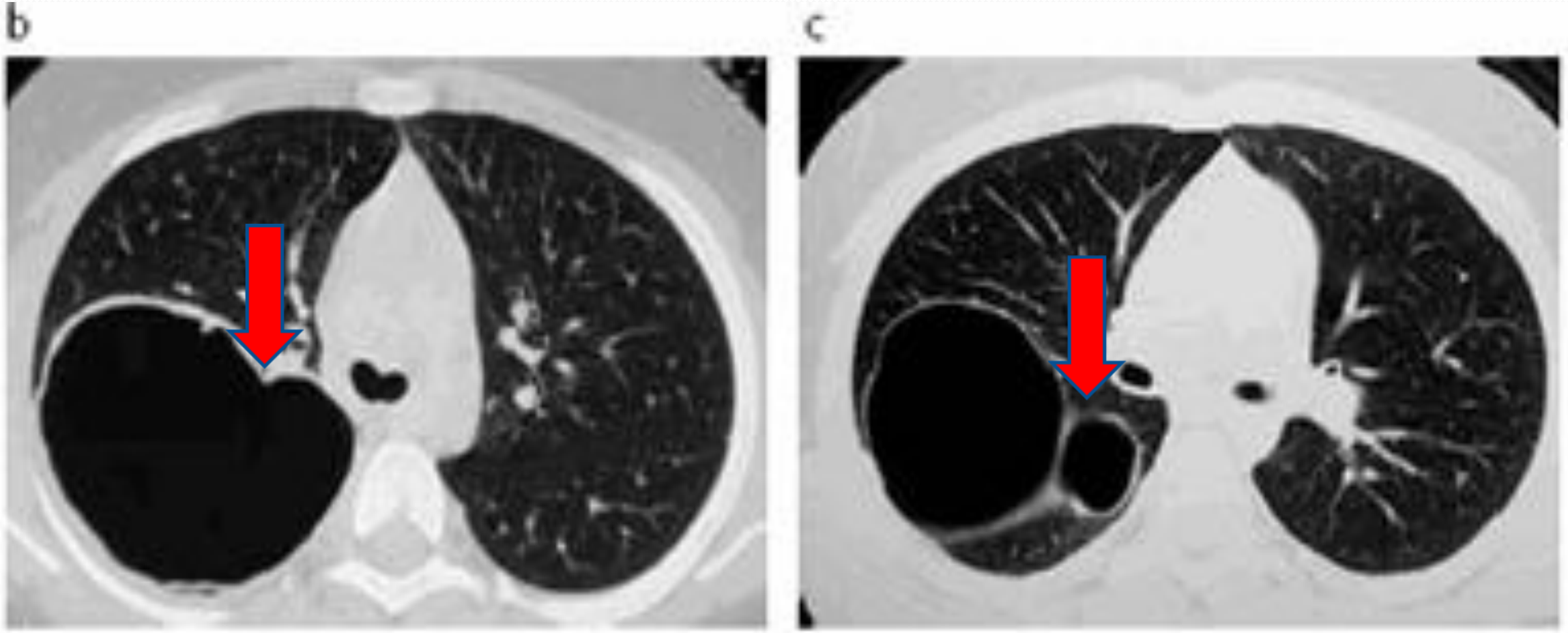
TB Pulmonar



Aspergilosis

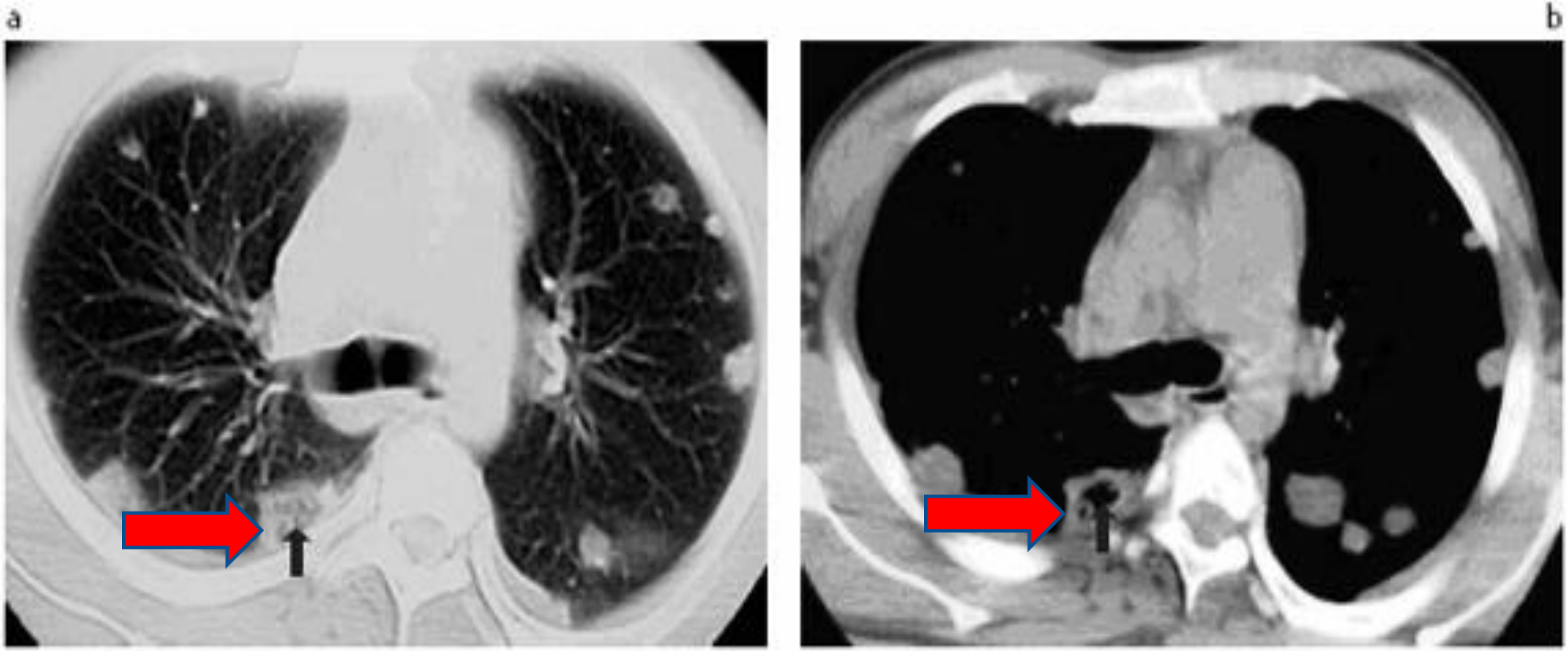


Neumonías estafilocócicas(neumatoceles)



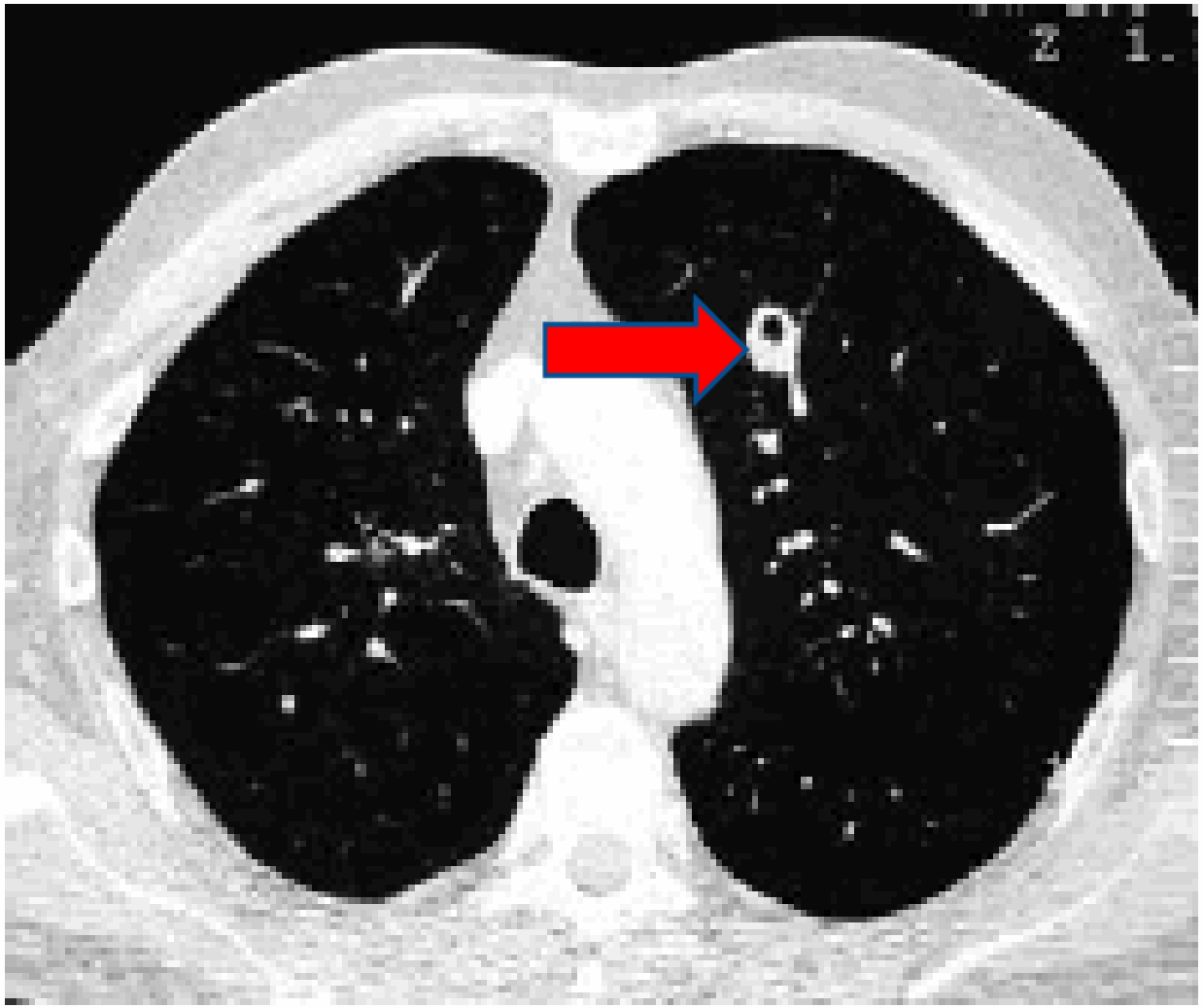
Desórdenes vasculares- embólicos

Embolias sépticas

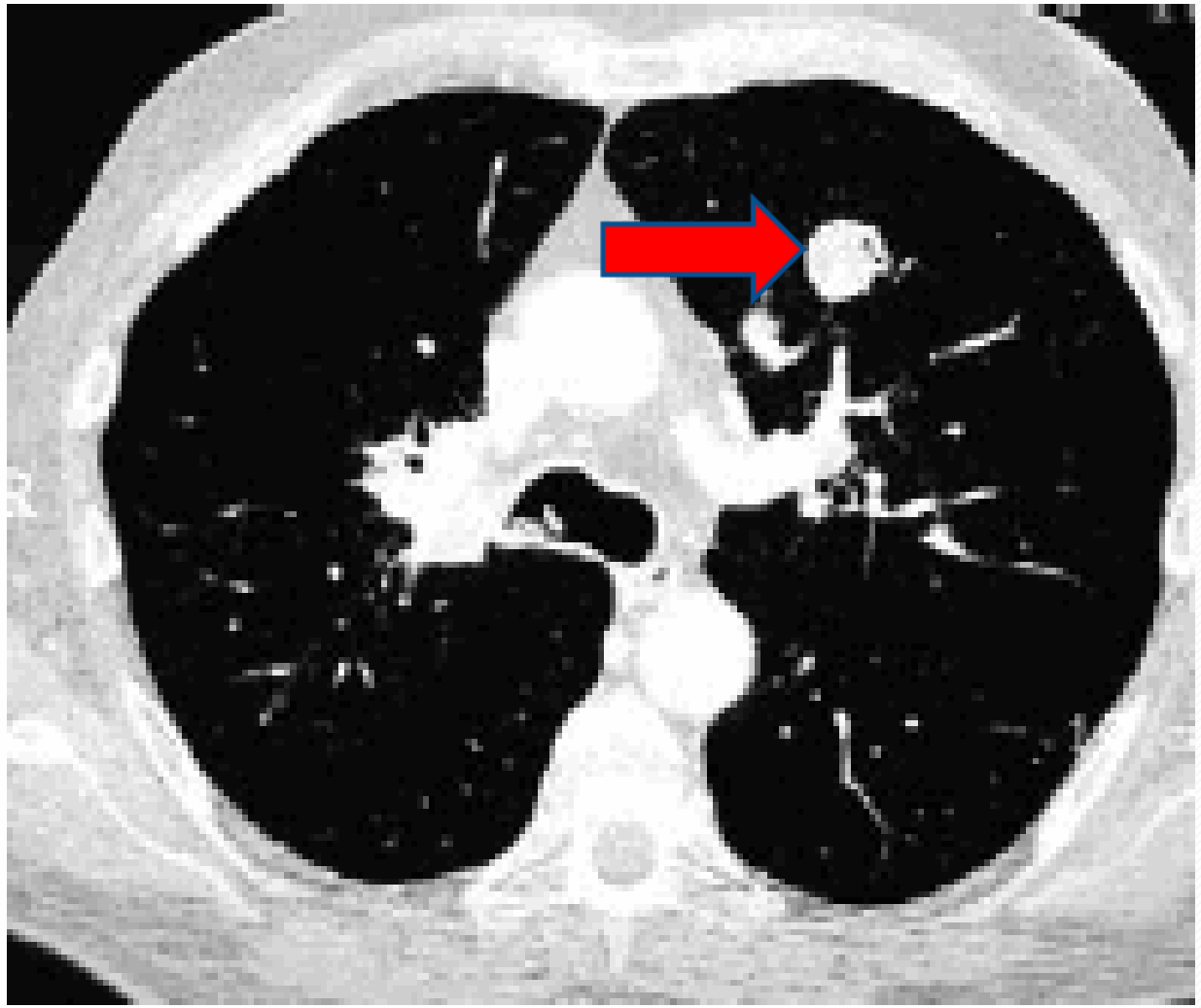


Vasculitis necrotizante

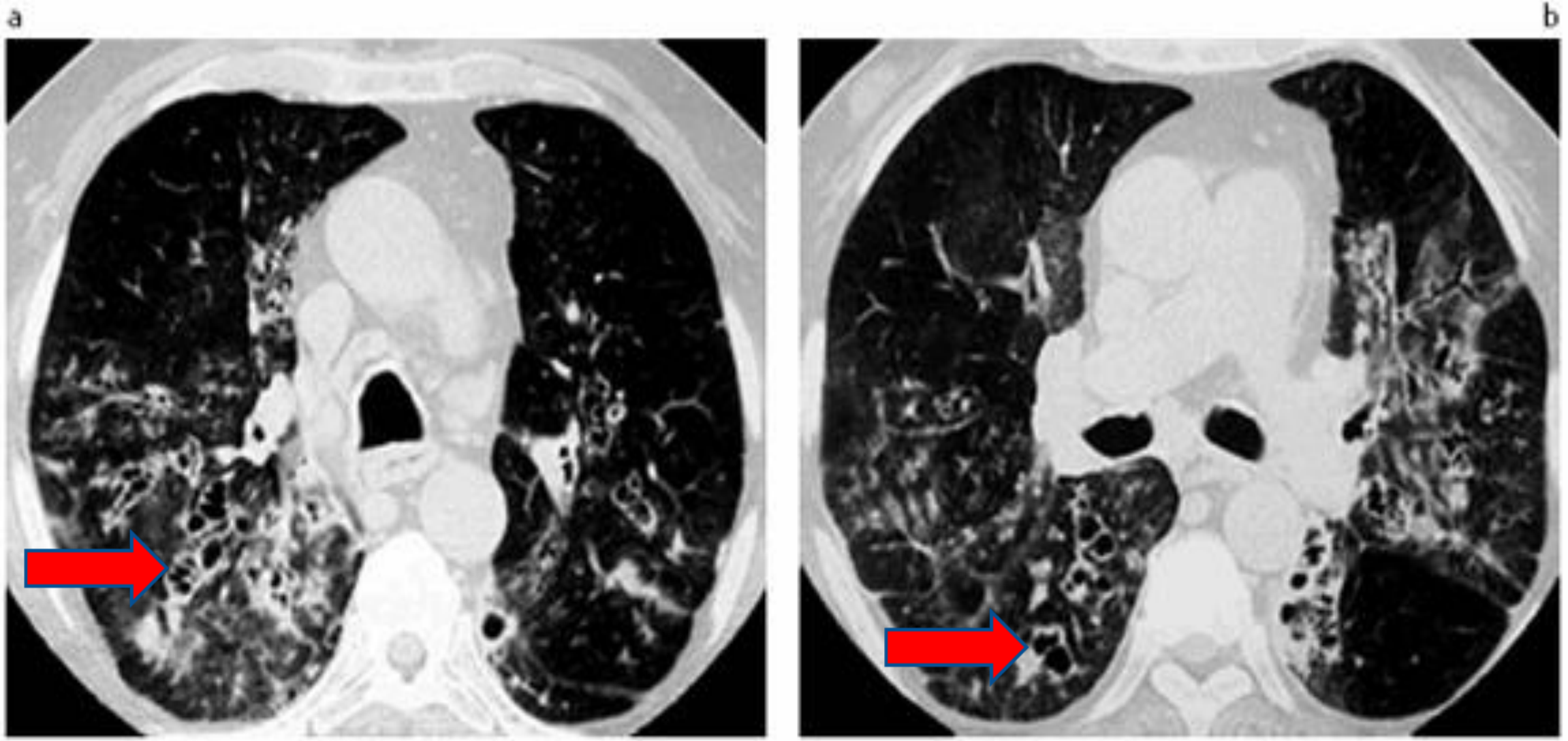
a



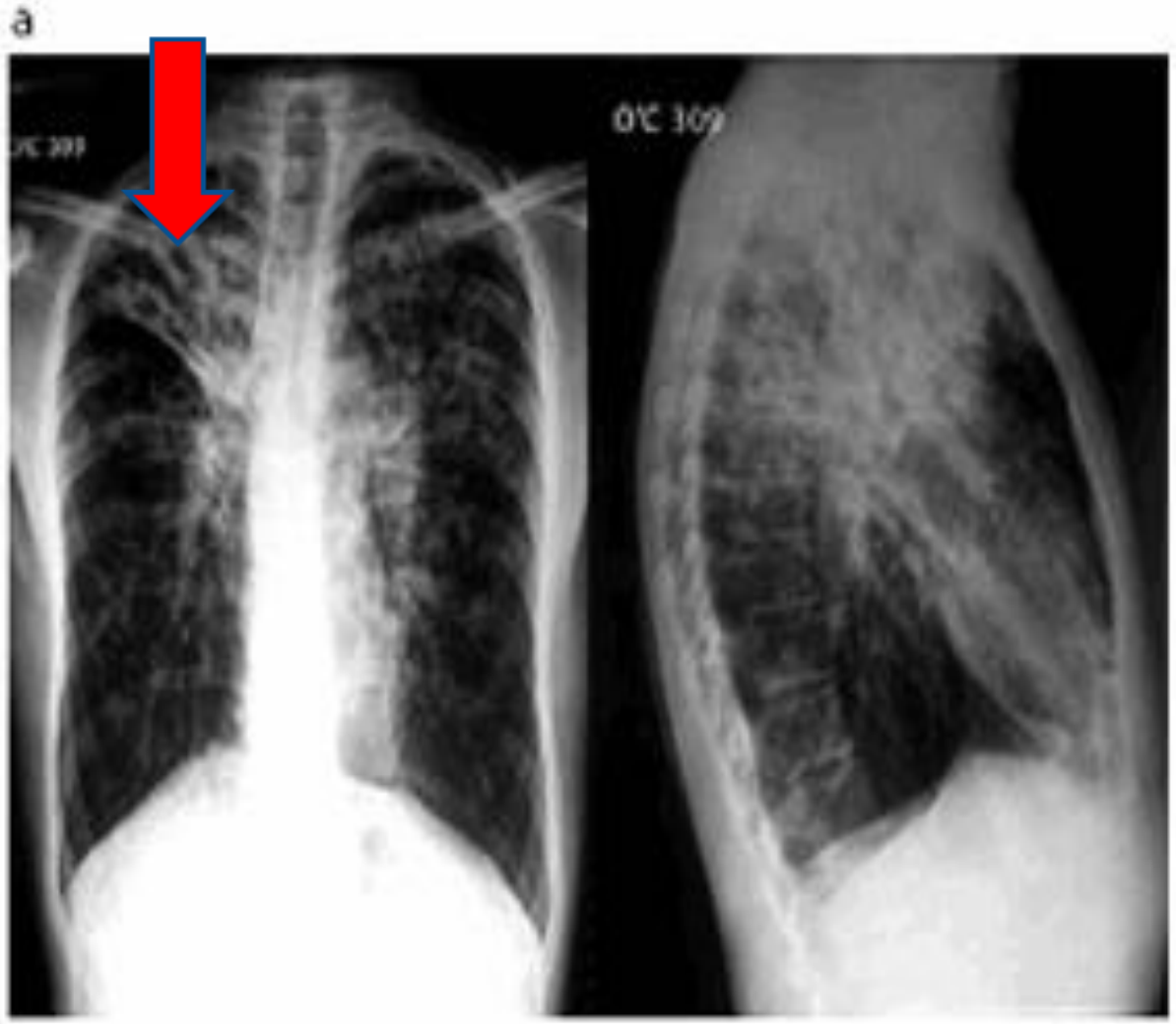
b



Enfermedades que producen bronquiectasias

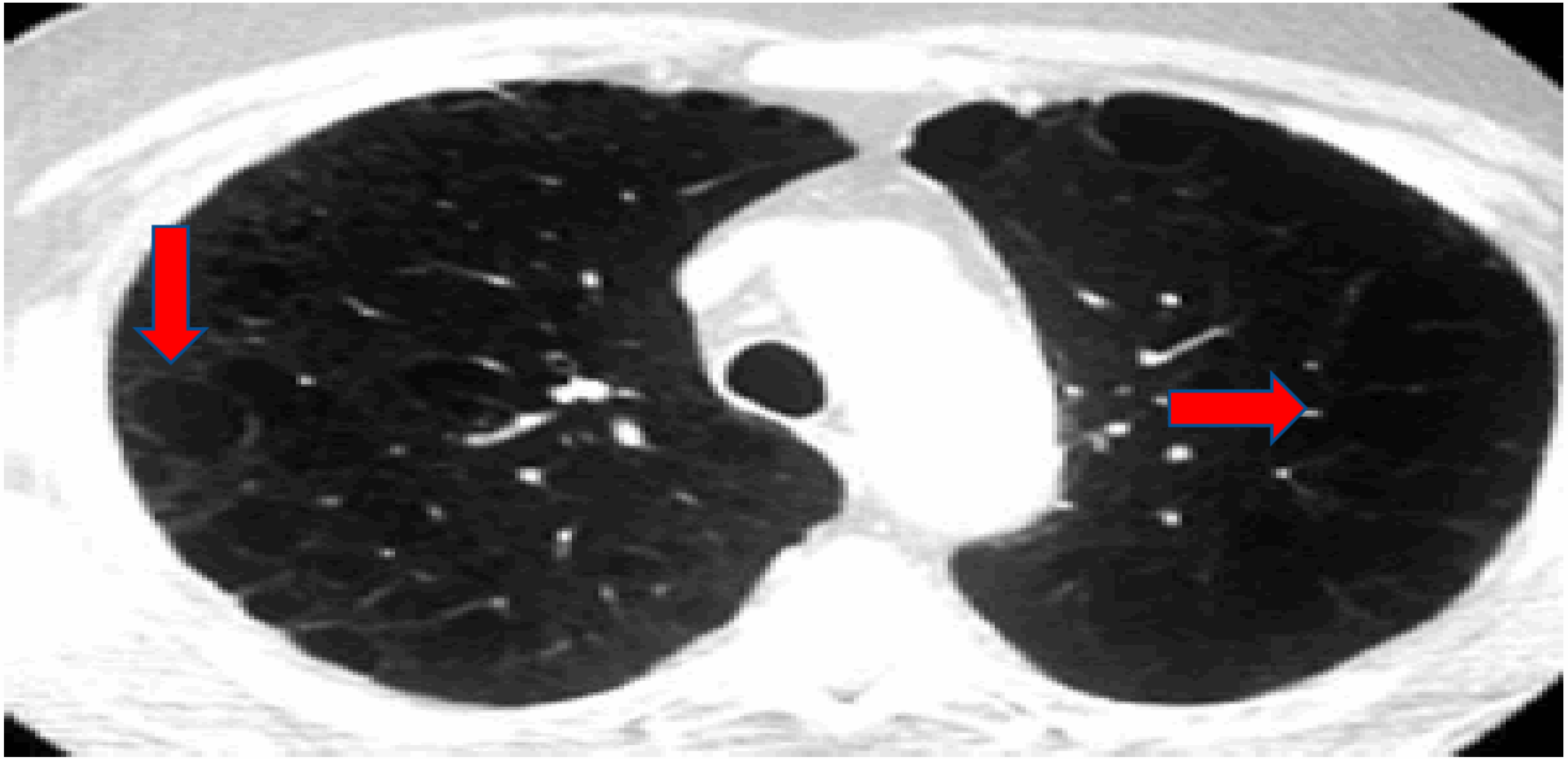


Fibrosis quística.

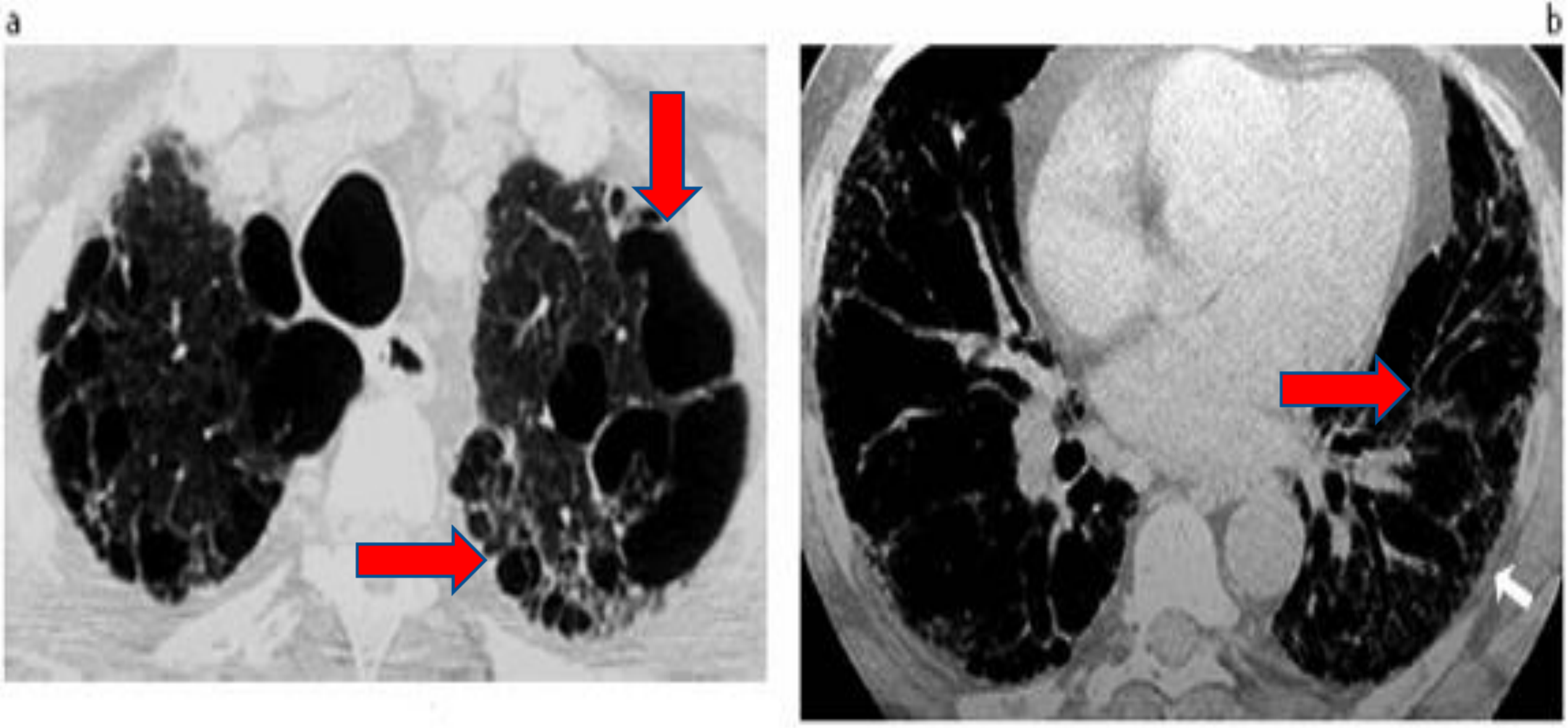




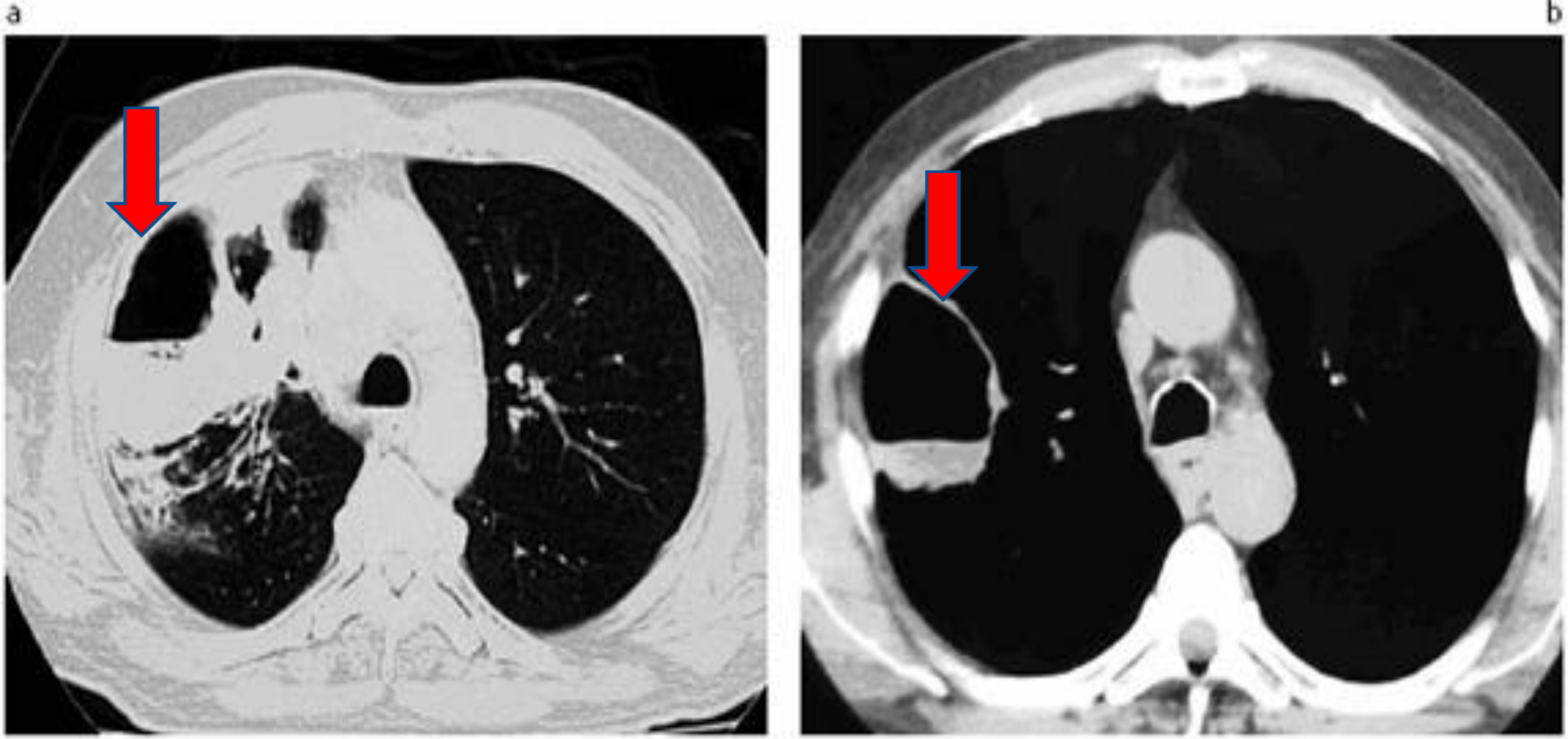
Enfisema



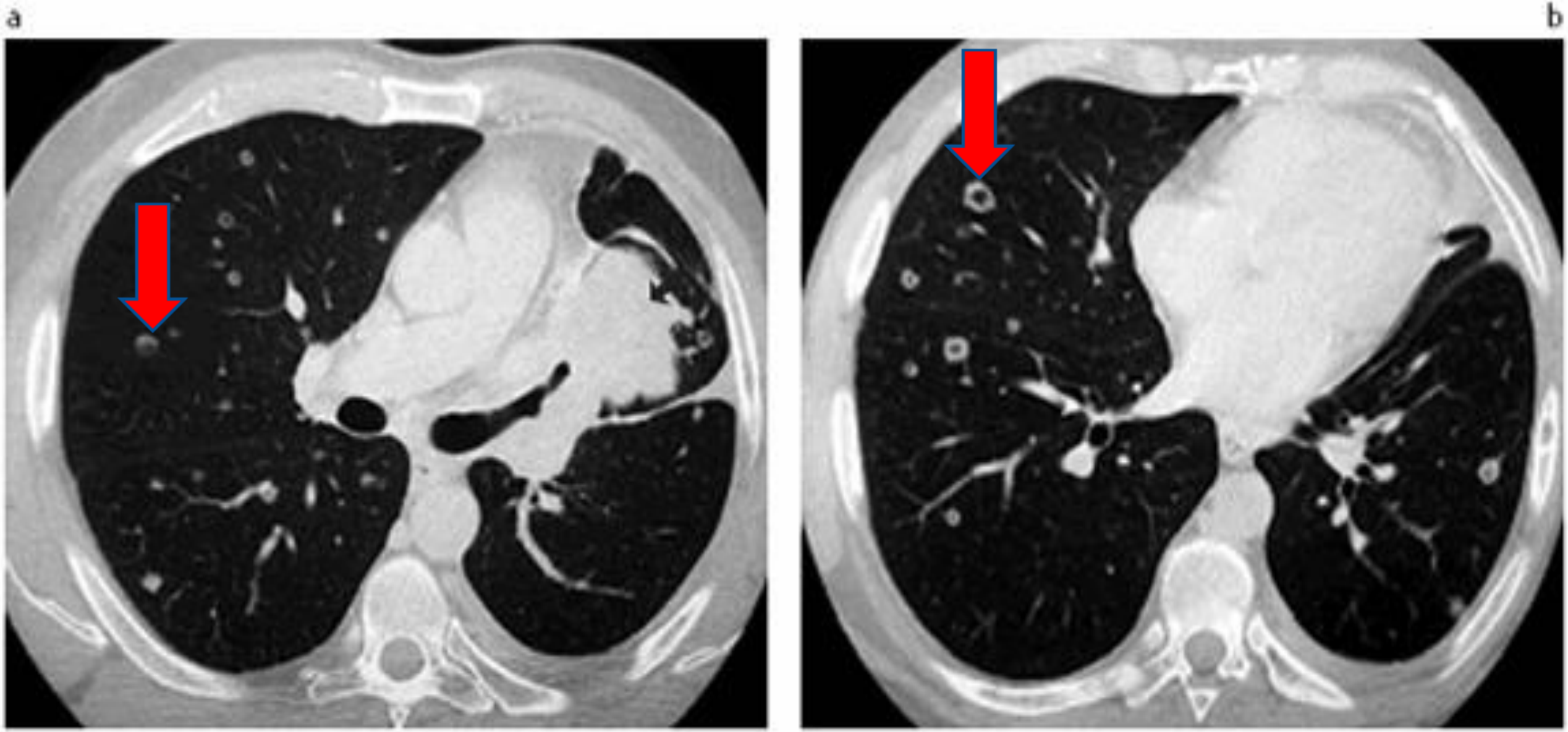
Fibrosis pulmonar (panalización)



Tumores primarios(necrosados)

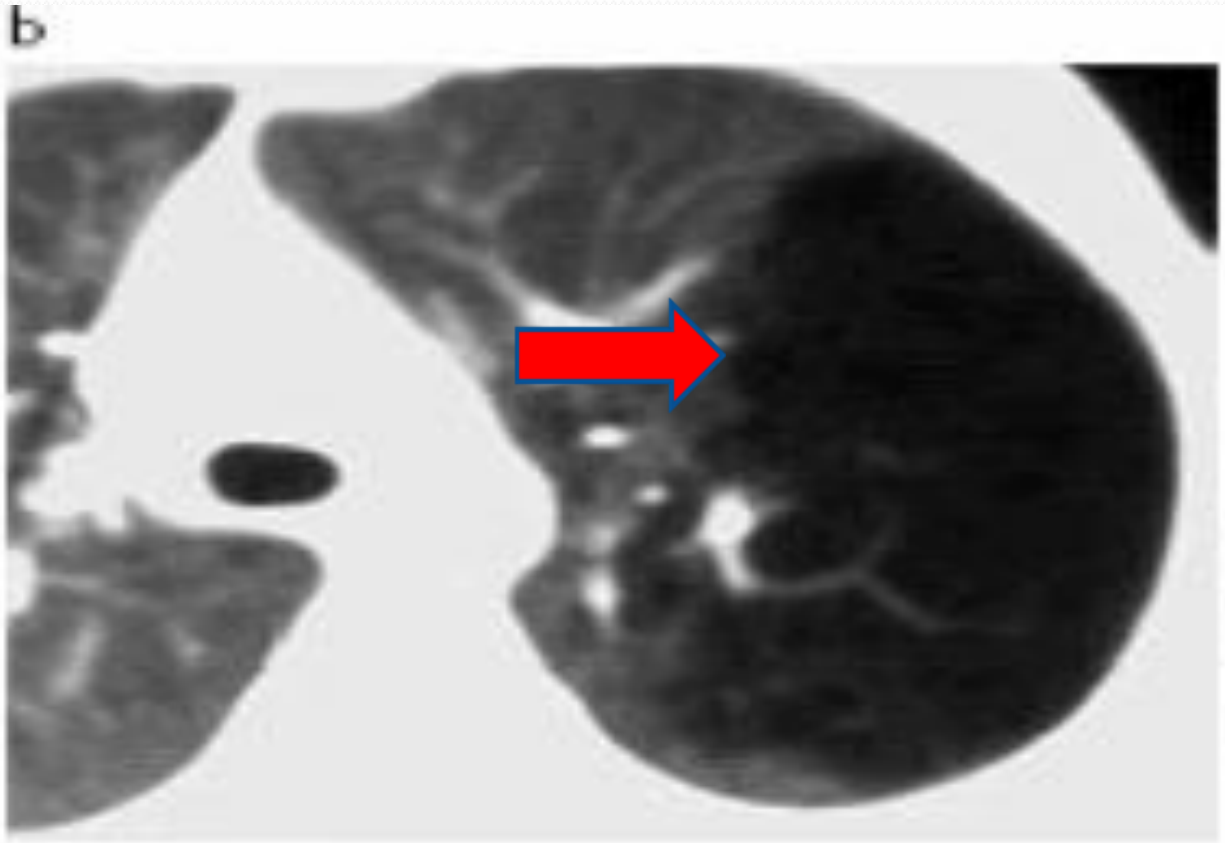


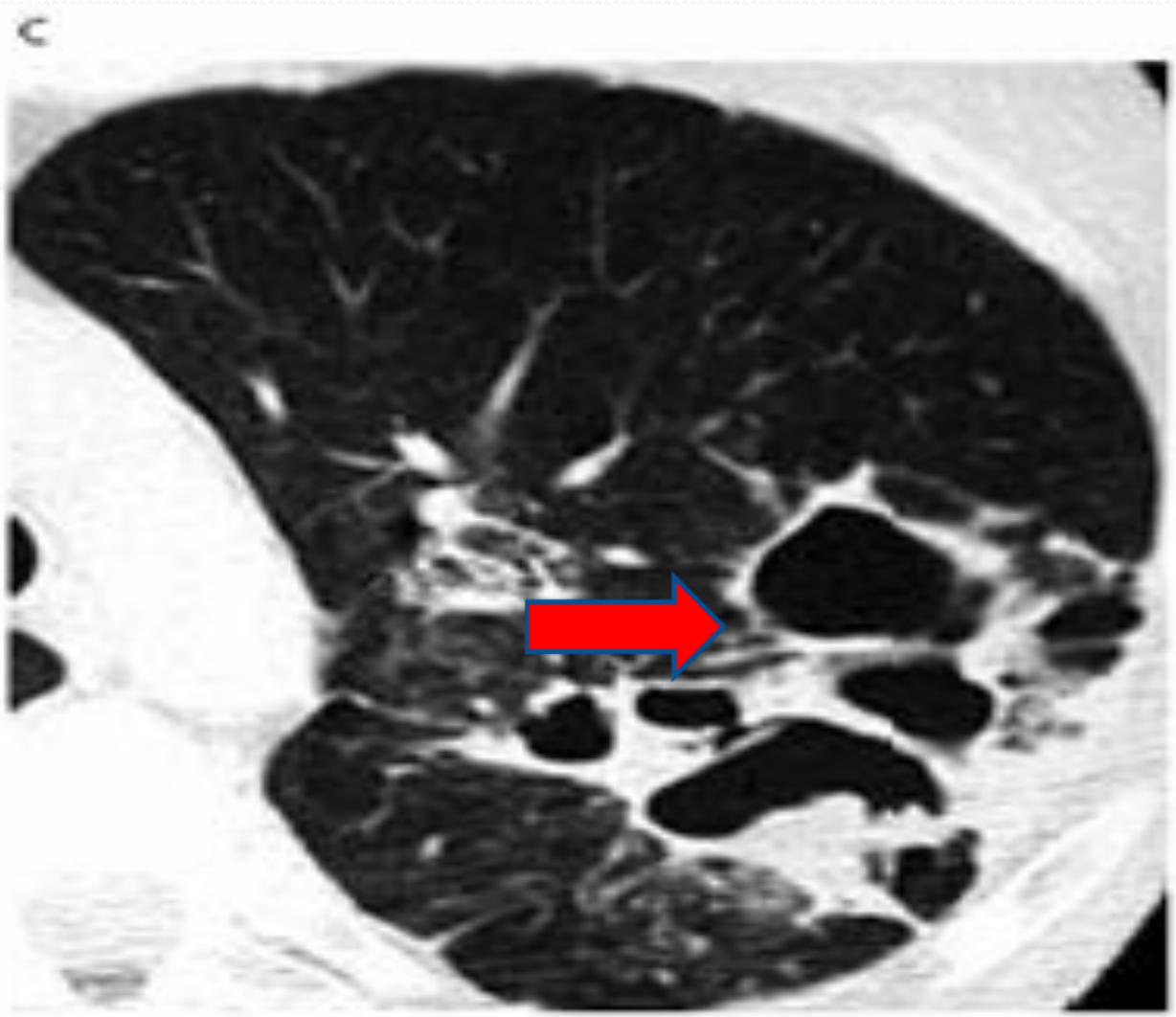
Metástasis pulmonares



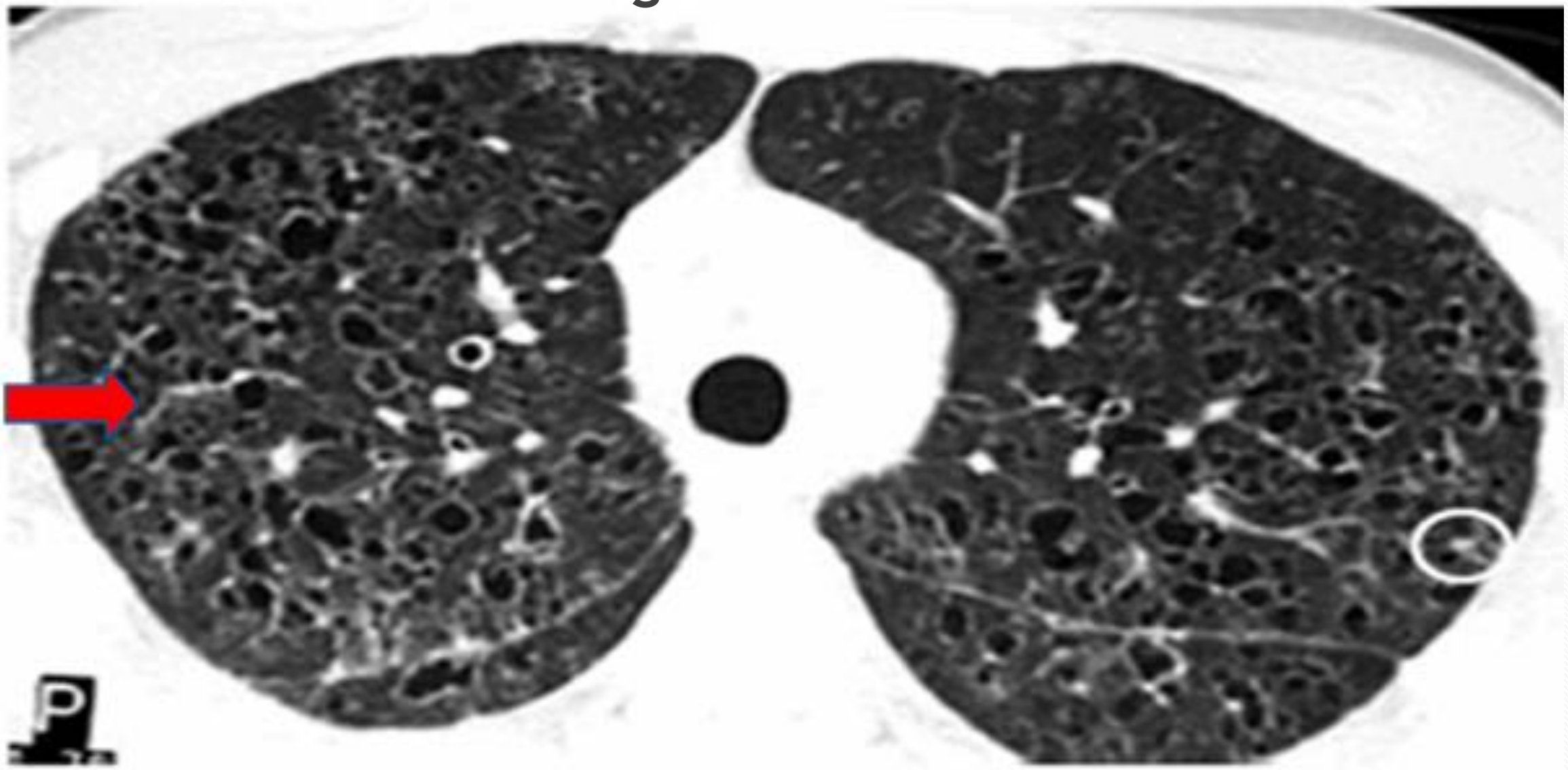
Otras:

La malformación adenomatoidea quística (MAQ)





La Histiocitos pulmonar de células de Langerhans



Al concluir los estudios de conjunto con los servicios de cirugía se decide realizar biopsia de pulmón a cielo abierto, la cual se realiza sin complicaciones; la paciente se recupera satisfactoriamente y se egresa en espera de los resultados de la biopsia pulmonar.

Biopsia diagnostica de lesión pulmonar:

Angioleiomiomatosis Pulmonar

IHQ

Alfa actina positiva intensa (proliferación angiomatosa).

Desmina positiva focal.

Vimentina positivo intenso.

A finales del mes de octubre se decide su ingreso en neumología para instaurar tratamiento médico de conjunto con los servicios de endocrinología. A las 48 horas de estar ingresada, comienza con dificultad respiratoria y sensación de opresión en el pecho, se le diagnosticó neumotórax del 40% del pulmón derecho, lo cual provoca deterioro de la función pulmonar, llegando al salón de operaciones en parada Cardio-respiratoria, obligando a realizar RCP y luego pleurotomía mínima derecha, sale del evento hemodinámico y es trasladada a la terapia del 8vo piso, donde permanece durante 10 días, con una evolución tórpida y marcadas complicaciones , falleciendo el día 12/11/2016 en Distress respiratorio.

Linfangioleiomiomatosis

- Es una rara enfermedad que se caracteriza por la proliferación del músculo liso alrededor de las estructuras bronco vasculares, linfáticos y en el intersticio pulmonar, unido a la dilatación quística de los espacios aéreos terminales. Los vasos linfáticos y venosos son tortuosos y dilatados, así como el conducto torácico. Puede haber afectación extrapulmonar de los linfáticos y se asocia al angiomiolipoma renal. No se conoce el mecanismo patogénico, pero los estrógenos parecen jugar un papel importante, pues se presenta casi exclusivamente en mujeres en edad fértil con una alta incidencia en el embarazo .

- **Existen dos tipos de presentación**:

- **Esporádica** (S-LAM).
- **Ligada al complejo de la esclerosis tuberosa** (TSC-LAM).

Prevalencia

- Su prevalencia e incidencia es desconocida. Se estima que hay **1** caso por millón de habitantes para la S-LAM y que el 40% de las mujeres con esclerosis tuberosas podrían tener lesiones de LAM.

- Aunque se han descrito casos de LAM en hombres afectos con TSC, la S-LAM se da exclusivamente en mujeres.

Síntomas

- **Disnea**: Comenzará asociada al esfuerzo y llegará a desencadenarse en reposo.
- **Tos**: Más frecuentemente seca.
- **Hemoptisis**: Cuando se rompe o lesiona algún vaso sanguíneo pulmonar .
- **Dolor toráxico**: Por la presencia de neumotórax recidivantes

Complicaciones

- **Neumotórax**: En la LAM es espontáneo debido a que uno de los quistes generalmente de localización subpleura se rompe, provocando el colapso total o parcial del pulmón . Estos neumotórax casi en un 80% de los casos son recidivantes y/o alternantes. Siendo ellos el factor que provoca que se sospeche la LAM al aparecer en mujeres embarazados o en las que se encuentran en periodo fértil.
- **Quilotorax:** ocurriendo por lesión o rotura del conducto toráxico.
- **Hemoptisis**: Cuando se rompe o lesiona algún vaso sanguíneo pulmonar . Puede llegar a ser de moderada cuantía.

DIAGNÓSTICO

Radiografía de tórax: se aprecia un patrón reticular o reticulonodular. La obstrucción de los linfáticos con la aparición de líneas B Kerly contribuye al patrón reticular. En el 50 % de las pacientes se encuentra hiperinflación y dilataciones quística, además permite el diagnóstico de neumotórax y de derrame pleural.

TACAR: Es el test de imagen más útil para diagnóstico de LAM, encontrando patrón de penalización, asociado a pequeños quistes , de paredes finas, apareciendo en casi el 100 % de las pacientes.

TAC abdominal: Para valorar si existen o no neoplasias en esa zona.

Pruebas de función pulmonar: Para valorar la afectación que ha producido la LAM a la función pulmonar.

Biopsia pulmonar: con estudios inmunohistoquímicos

Pronóstico

Muy variable, teniendo en cuenta la baja incidencia no existe muchos estudios, sin embargo llama la atención que se plantea que si el síntoma cardinal es la disnea , la supervivencia debe estar alrededor de los 10 años.

Pero si lo que aparece primero son los neumotórax y se realiza con prontitud el diagnóstico y pleurodesis su supervivencia es mayor.

En el embarazo, si aparecen las complicaciones, tiene un alto índice de mortalidad.

Tratamiento

- No existe en la actualidad ningún tratamiento curativo de esta patología. El tratamiento con progesterona, vigente en la actualidad, y otras alternativas que incluyen el uso de agonistas liberadores de gonadotropinas, o el tamoxifeno, son controversiales.
- En estos momentos existe un ensayo clínico con Sirolimus (Rapamicina) medicamento que en sus inicios se usó para el tratamiento del cáncer de mama, cuyo objetivo principal es evitar la caída de la función pulmonar , hasta la fecha no se han publicado los resultados.

Conclusiones

- La presencia de neumotórax espontáneo en una mujer en edad fértil, o embarazada, debe hacernos sospechar Linfangioleiomiomatois (LAM), si la TAC pulmonar muestra el patrón quístico característico estaría justificado obtener una biopsia pulmonar para confirmar el diagnóstico, dado el pronóstico de la enfermad.
- Desde el punto de vista Neumológico, anestésico, y de la terapia intensiva la LAM plantea un desafío, tanto en su manejo diagnóstico como en la atención de las complicaciones. El patrón restrictivo hace que el manejo de la ventilación mecánica sea mucho más difícil, a lo que se suma las complicaciones de los episodios de neumotórax, hemoptisis y cuadros de inestabilidad hemodinámica, derivados de ellos, que como en este caso, fue la causa de la muerte .

MUCHAS GRACIAS