

## Cartas al director



### Síntesis pleural con yodo en un neumotórax recidivante asociado a esclerosis tuberosa

Sr. Director:

La esclerosis tuberosa es una enfermedad genética autosómica dominante asociada a los cromosomas 9 y 11, poco frecuente y sin diferencia entre sexos. Las lesiones se producen por alteraciones en las estructuras derivadas del ectodermo y con menor frecuencia en las derivadas del mesodermo y endodermo. La afección es, pues, eminentemente dermatoneurológica, aunque ocasionalmente hay implicación renal, cardíaca y ósea. La tríada característica incluye angiofibromas centrofaciales (patognomónicos), retraso mental (asociado en un 70%) y epilepsia (que es el síntoma que más frecuentemente da el diagnóstico)<sup>1</sup>. La incidencia de la afección pulmonar es muy baja, entre el 0,1 y el 1% de los pacientes, y su aparición ensombrece el pronóstico. Describimos el caso de una paciente diagnosticada de esclerosis tuberosa desde la infancia y que presenta episodios de neumotórax espontáneo recidivante.

Mujer de 24 años que acude al servicio de urgencias con cuadro de disnea leve, tos y dolor en el hemitórax izquierdo, se realiza una radiografía de tórax que revela una imagen compatible con neumotórax izquierdo. Se coloca una sonda torácica conectada a sello de agua y la paciente ingresa en el servicio de cirugía de toráctica. Como antecedentes, había sido diagnosticada de esclerosis tuberosa a los 6 años a raíz de una crisis epiléptica, nefrectomía derecha a los 17 años por trombosis renal, crisis comiciales en tratamiento, múltiples adenomas sebáceos frontales y perinasales, nevus melanocítico cervical y angiofibroma en pliegue nasogeniano; asimismo, había presentado tres episodios de neumotórax derecho que motivaron pleurodesis con yodo en octubre de 2000, sin otros antecedentes neumológicos de interés. A la exploración física destacan múltiples tumoraciones cutáneas e hipofonesis en el hemitórax izquierdo. La analítica general, la gasometría arterial y el electrocardiograma son normales. En la exploración funcional respiratoria se observa: FVC, 3.500 ml (99% del valor teórico), FEV<sub>1</sub>, 2.650 ml (89% del valor teórico), FEV<sub>1</sub>/FVC, 76%. Durante el ingreso la paciente presenta una mejoría de la disnea persistiendo, sin embargo, fugas aéreas en el sello de agua y ausencia de reexpansión pulmonar completa en la radiología de tórax. Dados los antecedentes se decide efectuar una yodación pleural izquierda por videotoracoscopia. Durante el acto quirúrgico se aprecian múltiples imágenes compatibles con bullas pleurales.

La paciente tiene un postoperatorio correcto, siendo dada de alta asintomática y con reexpansión pulmonar completa a los 2 días de la intervención.

La afección pulmonar en la esclerosis tuberosa se debe a la proliferación hamartomatosa del músculo liso en alvéolos, los bronquiolos, las paredes vasculares y el intersticio. Dicha proliferación resulta en obstrucción del bronquiolos y atrapamiento aéreo, con formación distal de bullas y neumotórax. Esta afección se da en mujeres (80%), entre la tercera y cuarta década de la vida, empeorando el pronóstico, con supervivencias medias de 4 a 5 años tras la presentación clínica<sup>2</sup>. Las manifestaciones respiratorias son progresivas siendo la más frecuente la disnea de esfuerzo (68%), seguida de neumotórax espontáneo (50%), tos crónica (27%), hemoptisis (27%) y cor pulmonale. Radiológicamente, se observa un patrón intersticial reticulonodular, con quistes aéreos en las formas avanzadas, siendo más sensible la tomografía que la radiografía.

El caso que presentamos resulta de interés ya que se trata de una paciente joven cuyo único síntoma pulmonar asociado a la esclerosis tuberosa es la presencia de múltiples episodios de neumotórax recidivante, los cuales precisaron cirugía, una primera síntesis pleural con yodo en el hemitórax derecho en octubre del 2000, y una segunda pleurodesis izquierda en junio de 2001. La presencia de múltiples bullas en los pulmones de estos pacientes facilita la aparición de episodios de neumotórax, hecho que obliga al uso de la pleurodesis, que al unir ambas pleuras reduce de manera significativa el riesgo de nuevos episodios<sup>3</sup>. La técnica de la síntesis pleural con yodo se lleva a cabo bajo anestesia general, con intubación bronquial selectiva. Se insertan dos trocares de acceso por los que se introduce el videotoracoscopio. Se lleva a cabo una inspección cuidadosa de la cavidad pleural y superficie pulmonar tratando de identificar cualquier anormalidad. Se instila una solución hidroalcohólica yodada como agente sifisante. Finalmente, se dejan dos drenajes torácicos que pueden ser retirados al día siguiente de la intervención tras verificar la correcta reexpansión pulmonar. Los grados de dolor posquirúrgico y el riesgo de infección al emplear esta técnica son bajos<sup>4,5</sup>. Los índices de recurrencia del neumotórax a largo plazo están alrededor del 5%<sup>6</sup>.

J.J. Fíbia<sup>a</sup>, C. Farina<sup>b</sup>, G. Gómez<sup>c</sup>, G. Estrada<sup>d</sup> y C. León<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Médico interno residente de Cirugía Torácica. <sup>b</sup>Médico cirujano asistente. <sup>c</sup>Médico adjunto de Cirugía Torácica. <sup>d</sup>Jefe Clínico de Cirugía Torácica. <sup>e</sup>Jefe de Servicio de Cirugía Torácica. Servicio de Cirugía Torácica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

#### Bibliografía

1. Castro M, Shepherd CW, Gómez MR, Lie JT, Tyn JH. Pulmonary tuberous sclerosis. *Chest* 1995;107:189-95.
2. Slingerland JM, Grossman RF, Chamberlain D, Iremblay CE. Pulmonary manifestations of tuberous sclerosis in first degree relatives. *Thorax* 1989;44:212-4.
3. Rodríguez-Panadero F, Antony VB. Pleurodesis: state of the art. *Eur Respir J* 1997;10:1648-54.
4. Ayed AK, Al-Din HJ. The results of thoracoscopic surgery for primary spontaneous pneumothorax. *Chest* 2000;118:235-8.
5. Chan P, Clarke P, Daniel FJ, Knight SR, Seevanayagam S. Efficacy study of video-assisted thoracoscopic surgery pleurodesis for spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg* 2001;71:452-4.
6. Hatz RA, Kaps MF, Meimarakis G, Loehe F, Muller C, Furst H. Long-term results after video-assisted thoracoscopic surgery for first-time and recurrent spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg* 2000;70:253-7.