

NEUMOTÓRAX CATAMENIAL

MARIANA TOFFOLO PASQUINI¹, RODOLFO AUVIEUX², ARIEL TCHERCANSKY²,
AGUSTÍN BUERO², DOMINGO CHIMONDEGUY², JULIÁN MENDEZ³

¹Servicio de Cirugía General, ²Servicio de Cirugía Torácica, ³Servicio de Anatomía Patológica,
Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

Resumen El síndrome de endometriosis torácica (TES) es un trastorno poco común caracterizado por la presencia de tejido endometrial ectópico en la cavidad torácica. La manifestación clínica típica es un neumotórax espontáneo, que generalmente se presenta con dolor torácico, disnea y/o tos. El diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha clínica junto con una historia ginecológica completa. Los estudios de imágenes pueden ayudar con el diagnóstico, pero el *gold standard* es la cirugía toracoscópica videoasistida (VATS). Se ha demostrado que el tratamiento quirúrgico en combinación con al menos 6 meses de tratamiento médico hormonal mejora el pronóstico y reduce la recurrencia de esta entidad. Presentamos el caso de una paciente de 40 años con antecedentes de endometriosis pélvica y múltiples episodios de neumotórax, que consultó en nuestra institución por un nuevo episodio de neumotórax espontáneo. Se realizó una VATS donde se identificaron nódulos en la pleura parietal y orificios diafragmáticos. En el postoperatorio continuó con tratamiento hormonal. A los 6 meses de seguimiento refirió mejoría del dolor y no presentó nuevos episodios de neumotórax.

Palabras clave: neumotórax catamenial, neumotórax, endometriosis, endometriosis torácica, síndrome de endometriosis torácica

Abstract *Catamenial pneumothorax.* Thoracic endometriosis syndrome (TES) is a rare disorder characterized by the presence of ectopic endometrial tissue in the chest cavity. The typical clinical manifestation is a spontaneous pneumothorax, which usually presents with chest pain, dyspnea, and/or cough. The diagnosis requires a high level of clinical suspicion and a complete gynecological history. Imaging studies can help with the diagnosis, although the gold standard is video-assisted thoracoscopic surgery (VATS). Surgical treatment in combination with at least 6 months of hormonal medical treatment has been shown to improve the prognosis and reduce the recurrence of this entity. We present the case of a 40-year-old patient with a history of pelvic endometriosis and multiple episodes of pneumothorax, who consulted at our institution for a new episode of spontaneous pneumothorax. A VATS was performed where nodules in the parietal pleura and diaphragmatic orifices were identified. In the postoperative period, she continued with hormonal treatment. At 6 months of follow-up, she reported improvement in pain and did not present new episodes of pneumothorax.

Key words: catamenial pneumothorax, pneumothorax, endometriosis, thoracic endometriosis, thoracic endometriosis syndrome

El síndrome de endometriosis torácica (SET) es un trastorno infrecuente que se caracteriza por la presencia de tejido endometrial ectópico en la cavidad torácica. La forma de presentación habitual incluye alguna de las siguientes entidades clínicas: neumotórax, hemotórax, nódulos pulmonares y hemoptisis. Todas ellas presentan relación temporal con el ciclo menstrual. El neumotórax es la entidad más frecuente (70-73%) y se denomina como neumotórax "catamenial" (NC)¹⁻⁶. Fue descrito por primera vez en 1958 y se define como el colapso pulmonar espontáneo recurrente que ocurre junto con el

período menstrual (dentro de las 72 horas). Se presenta en mujeres en edad reproductiva (15-49 años), con mayor frecuencia en la premenopausia (de 30 a 50 años de edad)^{1,4,6-10}. Del total de mujeres diagnosticadas con SET, el 30-50% presenta endometriosis pélvica concomitante^{4,7}. Existen otras publicaciones que describen porcentajes aún mayores². Por otro lado, se desconoce el porcentaje de mujeres con enfermedad pélvica que desarrollan SET². Presentamos el caso de una mujer con neumotórax catamenial diagnosticado mediante cirugía toracoscópica asistida por video (VATS).

Recibido: 23-VII-2021

Aceptado: 15-X-2021

Dirección postal: Mariana Toffolo Pasquini, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina
e-mail: marianatoffolo@gmail.com

Caso clínico

Mujer de 40 años con antecedentes patológicos de endometriosis pélvica en tratamiento con dienogest sin esteroides. En 2019 se le realizó una bullectomía con pleurodesis química

(talco) en otro centro por neumotórax espontáneo recidivado. Si bien no contamos con el resultado anatomopatológico de la cirugía previa, asumimos que la causante de los neumotórax fue la ruptura de los *blebs* subpleurales.

En octubre del 2020 consultó por dolor torácico derecho que se exacerbaba con sus ciclos menstruales. Se le realizó una radiografía de tórax donde se observó la presencia de un neumotórax laminar derecho. Se complementó el estudio con una tomografía axial computada (TC) de tórax, en la cual se observó neumotórax derecho asociado a colapso pasivo del parénquima y cambios postquirúrgicos a nivel de la pleura (engrosamientos nodulares subpleurales e imágenes de densidad metálica). Ante la recurrencia del neumotórax a pesar del tratamiento recibido previamente (bullectomía y pleurodesis química) y con la asociación temporal entre el inicio de los síntomas con su periodo menstrual, se planteó el diagnóstico presuntivo de neumotórax catamenial, por lo que se decidió realizar exploración quirúrgica a través de una VATS. En la misma se identificaron múltiples lesiones nodulares en pleura parietal y diafragmática. En este último, se identificó un sector adelgazado con un área que presentaba múltiples orificios menores a 0.5 mm que comunicaban con la cavidad abdominal. Se realizó una pleurectomía parietal extensa incluyendo la totalidad de las lesiones nodulares que fueron enviadas a patología para su estudio por diferido. Se finalizó el acto quirúrgico con una plicatura diafragmática en dos planos (Fig. 1). El resultado de la anatomía patológica de todas las piezas enviadas fue: fibrosis, inflamación inespecífica y reacción gigantomielocelular de tipo cuerpo extraño. La paciente no presentó intercorrecencias y fue dada de alta al tercer día postoperatorio.

Fue evaluada por el servicio de ginecología y se le indicó continuar con tratamiento hormonal (dienogest y letrozol). En la resonancia magnética (RMN) de pelvis de control por su endometriosis pélvica, se observó el miometrio con señal ligeramente heterogénea y engrosamiento de la zona de transición sugestiva de adenomiosis asociado a leve cantidad de líquido libre en el fondo de saco de Douglas.

Actualmente, a los 6 meses postoperatorios se realizó una TC de tórax en donde se observa engrosamiento pleural derecho con imágenes de alta densidad en relación al antecedente terapéutico y opacidades subpleurales de aspecto secuelear en lóbulo superior derecho sin cambios significativos (Fig. 2). La paciente no presentó recurrencia del neumotórax.

Discusión

La endometriosis pélvica afecta del 2 al 30% de las mujeres. Si bien el SET es infrecuente, constituye la localización más frecuente de presentación extrapélvica de la endometriosis². Es una enfermedad infradiagnosticada y su incidencia a menudo es subestimada^{4,5}.

Se desconoce específicamente su etiología y patogenia. Se han propuesto múltiples hipótesis para explicar la causa de esta condición clínica^{1,4,9}. Entre las más aceptadas se encuentra la hipótesis de la menstruación retrógrada, de la metaplasia celómica y de la microembolización metastásica o linfovascular. En la primera, se

Fig 1.– Videotoracoscopía. A: Visión intraoperatoria de implantes pleurales. B: Perforaciones diafragmáticas

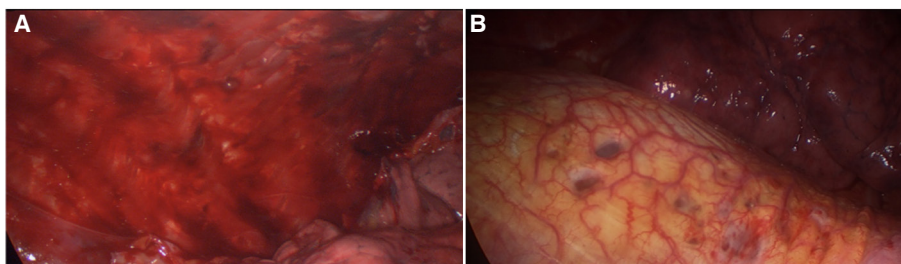
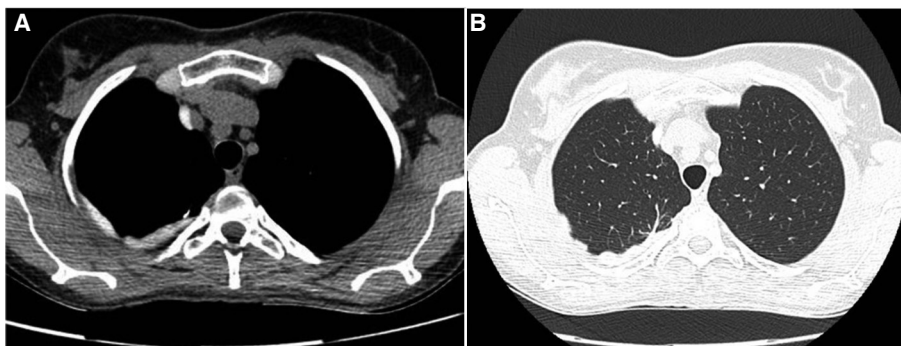


Fig 2.– TC de tórax a los 6 meses postoperatorios: Sin evidencia de neumotórax. Se puede observar engrosamiento pleural derecho y opacidades subpleurales (flechas rojas). A: Ventana mediastinal. B: Ventana pulmonar



cree que las células endometriales expulsadas se dirigen desde la pelvis a través del canal parietocólico derecho y de allí hasta el hemidiafragma derecho, mientras que los ligamentos falciforme y frénico-cólico impiden que las células endometriales alcancen el hemidiafragma izquierdo. Esto explicaría la mayor prevalencia de esta entidad en el hemitórax derecho, la cual es cercana al 87.5-100% según algunos autores^{3, 7, 10-12}. Por otro lado, la hipótesis de la metaplasia celómica plantea que la endometriosis se origina por la metaplasia de las células mesoteliales que recubren la pleura y las superficies peritoneales, en glándulas endometriales y estroma^{9, 10, 11, 13}. Finalmente, la hipótesis de la microembolización metastásica o linfovascular, propone la existencia de diseminación metastásica del tejido endometrial a través del sistema venoso o linfático hacia los pulmones con la posterior necrosis catamenial de los focos parenquimatosos endometriales que se encuentran en las proximidades de la pleura visceral provocando fugas de aire y neumotórax concomitante^{4, 7-10}. Sin embargo, estas últimas dos no pueden explicar el predominio de esta entidad en el hemitórax derecho.

La entidad clínica consiste en un neumotórax espontáneo que habitualmente cursa con algún síntoma característico de la afección pleural. El tipo e intensidad del síntoma van a depender de la magnitud del neumotórax y de la condición propia del paciente (enfermedad respiratoria preexistente)^{4, 8}.

Para el diagnóstico del SET se requiere un alto nivel de sospecha clínica. Los estudios de imágenes pueden ayudar con el diagnóstico, especialmente cuando se realizan durante el periodo menstrual y podrían facilitar otros diagnósticos diferenciales⁵. En la radiografía de tórax se puede identificar, además del neumotórax, derrame pleural, opacidades e infiltrados nodulares, mientras que en la tomografía computarizada o resonancia magnética suelen observarse opacidades, nódulos, infiltrados en vidrio esmerilado, cavidades o bullas^{2, 10}. Tanto los hallazgos radiológicos como tomográficos son inespecíficos y no permiten hacer diagnóstico *per se*. Los estudios en nuestra paciente comenzaron con una radiografía de tórax que fue útil para confirmar el diagnóstico de neumotórax. Sin embargo, en la TC, solo se identificaron engrosamientos nodulares subpleurales asociados al neumotórax.

El *gold standard* para obtener diagnóstico del SET es la cirugía por VATS. Los criterios diagnósticos incluyen: la presencia de perforaciones diafragmáticas únicas o múltiples y depósitos endometriales (nodulares o en placa) sobre ambas superficies pleurales, parénquima pulmonar o pericardio^{1, 2, 4, 6, 7, 9, 12}. En nuestra paciente visualizamos tanto perforaciones del diafragma como depósitos endometriales nodulares en la pleura parietal y diafragmática.

El tratamiento del SET requiere de un manejo multidisciplinario, combinando tratamiento médico y quirúrgico. Se demostró que realizar tratamiento quirúrgico sin añadir

terapia hormonal posterior tiene una alta tasa de fracaso, mientras que el tratamiento quirúrgico en combinación con al menos 6 meses de tratamiento médico hormonal mejora el pronóstico^{2, 4, 7, 10}. Durante el acto quirúrgico se recomienda la resección de todas las lesiones endometriales y la confección de una plicatura diafragmática^{4, 8, 11}. Algunos autores sugieren además, realizar pleurodesis con talco para prevenir la recurrencia del neumotórax^{8, 10}. El tratamiento médico consiste en terapia hormonal, principalmente con agonistas de GnRH¹⁰.

La confirmación histopatológica del SET es difícil, ya que tanto la biopsia como las muestras resecaadas deben obtenerse justo antes del inicio de la menstruación para poder observar tejido endometrial en la microscopía. Por lo mencionado anteriormente, la obtención de un diagnóstico histopatológico de certeza varía de un 33-87%. Fibrosis e inflamación es lo que habitualmente se consigna en los informes anatomopatológicos en los casos en donde no se identifica tejido endometrial^{2, 5, 6}.

En conclusión, la endometriosis torácica o neumotórax catamenial representan una afección compleja de diagnosticar. Es fundamental tener un alto índice de sospecha en conjunto con una historia ginecológica completa. Se debe evaluar la asociación temporal del ciclo hormonal con la aparición de neumotórax recurrente en mujeres de edad fértil. Las mujeres con alta sospecha de neumotórax catamenial son candidatas a una videotoracoscopía terapéutica. La resección de lesiones y la reparación diafragmática en conjunto con un tratamiento hormonal adecuado, dirigido al manejo de la enfermedad sistémica, tienden a reducir la recurrencia de esta entidad.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Inam H, Inam S, Tahir M. Catamenial pneumothorax: a case report. *J Pak Med Assoc* 2016; 66: 1327-9.
2. Nair SS, Nayar J. Thoracic endometriosis syndrome: a veritable Pandora's box. *J Clin Diagn Res* 2016; 10: QR04-8.
3. Machairiotis N, Stylianaki A, Dryllis G, et al. Extrapelvic endometriosis: a rare entity or an under diagnosed condition? *Diagn Pathol* 2013; 8: 194.
4. Visouli AN, Zarogoulidis K, Kougioumtzi I, et al. Catamenial pneumothorax. *J Thorac Dis* 2014; 6(Suppl 4): S448-60.
5. Larraín D, Suárez F, Braun H, Chapochnick J, Diaz L, Rojas I. Thoracic and diaphragmatic endometriosis: single-institution experience using novel, broadened diagnostic criteria. *J Turk Ger Gynecol Assoc* 2018; 19: 116-21.
6. Hirata T, Koga K, Osuga Y. Extra-pelvic endometriosis: a review. *Reprod Med Biol* 2020; 19: 323-33.
7. Aissa S, Benzarti W, Alimi F, et al. Catamenial pneumothorax revealing diaphragmatic endometriosis: a case report and revue of literature. *Pan Afr Med J* 2017; 27: 112.
8. Chatra PS. Thoracic endometriosis: a case report. *J Radiol Case Rep* 2012; 6: 25-30.
9. Ichiki Y, Nagashima A, Yasuda M, Takenoyama M, Toyono

- shima S. Surgical treatment of catamenial pneumothorax: report of three cases. *Asian J Surg* 2015; 38: 180-5.
10. Athwal P, Patel K, Hassani C, Bahadori S, Nardi P. A case of multisystem endometriosis. *J Radiol Case Rep* 2013; 7: 1-6.
 11. Nezhat C, Lindheim SR, Backhus L, et al. Thoracic endometriosis syndrome: a review of diagnosis and management. *JSLs* 2019; 23: e2019.00029.
 12. Ceccaroni M, Roviglione G, Rosenberg P, et al. Pericardial, pleural and diaphragmatic endometriosis in association with pelvic peritoneal and bowel endometriosis: a case report and review of the literature. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne* 2012; 7: 122-31.
 13. Peterzan M, Reynolds T, Dulay K, Wooldridge R. Thoracic endometriosis syndrome manifesting as atraumatic haemothorax causing difficult ventilation under general anaesthesia. *BMJ Case Rep* 2012; 2012:bcr2012007206.

Bien hará, pues, el viejo desmemoriado, en tanto la ciencia despeja tamañas incógnitas [de la memoria], en desconfiar de sí mismo. Para comprobar las citas abroquélese, receloso, tras reducto de diccionarios enciclopédicos y de ideas afines. Así y todo, al escribir no se librá de desbarros e inadvertencias, pero disminuirán muy notablemente. Y no olvide el consejo, tantas veces expuesto por los grandes escritores, de no dar a la estampa sus cuartillas sin haber dejado transcurrir un razonable lapso. Abandonemos el telar hasta que, mediante el estudio y reflexión, háyanse madurado y clarificado nuestros juicios y la pluma confiada corra sin tropiezos ni inquietudes. Consejo prudente, pero ¡ay!, muy difícil de seguir por los caducos, cuyo tiempo se cuenta por meses y no por años. ¡Cuánto añoro aquella hermosa época en que, suspendida la labor, exclamaba, confiado y contento!: “¡Bah, dispongo de un lustro para terminarla y corregirla! ...”.

Santiago Ramón y Cajal (1852-1934)

El mundo visto a los 80 años. Impresiones de un arteriosclerótico. Capítulo IV. De la memoria senil. En: https://cvc.cervantes.es/ciencia/cajal/cajal_80anos/default.htm; 18/11/2021.