

# Toracoscopía para el manejo del neumotórax espontáneo en un adolescente con Síndrome de Marfan. Reporte de un caso

Ricardo Villalpando-Canchola<sup>1</sup>, Gabriel Reyes-García<sup>2</sup>, Edgar Morales-Juvera<sup>2</sup>,  
Karem Helem Hernández-Gavilán<sup>3</sup>, Belén Laguna-Baca<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Cirugía de Tórax,

<sup>2</sup>Cirugía Pediátrica,

<sup>3</sup>Residente de Cirugía Pediátrica,

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

### Instituto donde se realizó:

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI,

Viaducto Miguel Alemán 158 Col del Valle 03100

IMSS; México, D.F.

**Solicitud de sobretiros:** Dr. Ricardo Villalpando Canchola

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI,

Viaducto Miguel Alemán 158 Col del Valle 03100

IMSS; México, D.F.

## Resumen

**Introducción:** El síndrome de Marfan es un trastorno autosómico dominante con una incidencia de 1 en 10 000 nacimientos. Este síndrome se basa en los hallazgos clínicos, la etiopatogenia se relaciona con la biosíntesis anómala de fibrina. No hay estudios de investigación que ofrezcan una estrategia terapéutica correcta el manejo de neumotórax espontáneo en pacientes con síndrome de Marfan.

**Caso clínico:** Masculino de 14 años de edad. Se diagnosticó de síndrome de Marfan. Acude al Servicio de Cirugía de Tórax en donde se somete a toracoscopía realizando resección de bula y cierre de fístula broncopulmonar izquierda con evolución posquirúrgica satisfactoria, egresándose a los 7 días. Reingresa con presencia de neumotórax derecho que afecta el 70% del hemitórax, se maneja inicialmente con colocación de sonda pleural al siguiente día se realiza toracoscopía con resección de bula pulmonar derecha, evolución tórpida con presencia de hemotórax, responde a manejo hemodinámico sin requerir intervención quirúrgica, se egresa sin complicaciones.

**Discusión:** Hay pocos casos de neumotórax espontáneo en pacientes con síndrome de Marfan que han sido reportados en la literatura médica y el tratamiento óptimo aun no se conoce. Algunos sugieren la resección quirúrgica temprana de la bula y otros son más conservadores en virtud de la morbilidad de la cirugía abierta. Se ha observado que en pacientes con síndrome de Marfan que presentan neumotórax espontáneo tienen un alto riesgo de recurrencia lo que hace recomendable la resección quirúrgica de la



bulas de manera temprana. Hoy en día se recomienda la cirugía toracoscópica con la resección de las bulas y pleurodesis ya que se considera un procedimiento seguro y efectivo para el tratamiento de neumotórax espontáneo en niños sin la morbilidad de la cirugía abierta por lo que debe ser el tratamiento de elección.

**Palabras claves:** Síndrome de Marfan; Neumotórax; Bulas; Toracoscopía.

## Thoracoscopy for the management of spontaneous pneumothorax in an adolescent with Marfan syndrome

### Case Report

#### Abstract

**Introduction:** Marfan syndrome is an autosomal dominant disorder with an incidence of 1 in 10 000 births. This syndrome is based on clinical findings, pathogenesis is related to abnormal biosynthesis of fibrin. There are no research studies that offer a therapeutic strategy correct management of spontaneous pneumothorax in patients with Marfan syndrome.

**Case report:** Male, 14 years old. Were diagnosed with Marfan syndrome. Go to the Thoracic Surgery Service where toracosopia undergoes bull by resection and closure of bronchial fistula left with satisfactory postoperative outcome, graduates at 7 days. Readmitted with right pneumothorax which affects 70% of the hemithorax, is managed initially with chest tube placement is performed the next day thoracoscopy with resection of the right pulmonary bulla, torpid with the presence of hemothorax, responds to hemodynamic management without requiring surgical intervention is graduated with no complications.

**Discussion:** There are few cases of spontaneous pneumothorax in patients with Marfan syndrome have been reported in medical literature and optimal treatment is not yet known. Some suggest early surgical resection of the Bull and others are more conservative under the morbidity of open surgery. It has been observed in patients with Marfan syndrome presenting spontaneous neumatórax have a high risk of recurrence that makes recommended surgical resection of the Bulls early. Today thoracoscopic surgery is recommended resection of the bullae and pleurodesis because it is considered a safe and effective procedure for treatment of spontaneous pneumothorax in children without the morbidity of open surgery and should therefore be the treatment of choice.

**Index words:** Marfan syndrome, pneumothorax, Bulls; Thoracoscopy.

---

#### Introducción

El síndrome de Marfan es un trastorno autosómico dominante con una incidencia de 1 en 10 000 nacimientos, fue descrito por primera vez en 1896 por Antoine Marfan en un niño de 5 años de edad que presento deformidades congénitas de las extremidades, y en 1992 este síndrome se relaciono con una mutación en el brazo largo del cromosoma 15 (1,2,3). El diagnóstico del síndrome se basa en los hallazgos clínicos, algunos de los cuales son dependientes de la edad y maduración (1,2,3).

La etiopatogenia se relaciona con la biosíntesis anómala de fibrina-1, una glucoproteína extracelular que es el componente principal de las microfibrillas que forman el entramado de

la estructura para las fibras elásticas y que tiene de función el anclaje a los tejidos no elásticos. Los defectos del tejido conjuntivo contribuyen a aumentar la distensibilidad del parénquima pulmonar incrementando el riesgo de neumotórax espontáneo, este se a asociado a otros trastornos del tejido conectivo incluyendo al síndrome de Ehlers Danlos (1,2,3,4).

Los pacientes con síndrome de Marfan presentan; estatura elevada, disminución de la grasa subcutánea, hipotonía, laxitud ligamentosa, rostro alargado, orejas grandes y flexibles. La exploración ocular puede revelar megalocórnea, iridodonesis o luxación del cristalino. La exploración cardiaca puede presentar soplos, insuficiencia



de la válvula mitral con insuficiencia aórtica y a nivel musculoesquelético presentan dolicoestenomelia, pectum excavatum o pectus carinatum, así como escoliosis.

No hay estudios de investigación que ofrezcan una estrategia terapéutica correcta en el manejo de neumotórax espontáneo en pacientes con síndrome de Marfan.<sup>2,3,5</sup> El manejo óptimo para pacientes asintomáticos con presencia de bulas no está claro, sin embargo con la cirugía de tórax video-asistida la resección de las bulas de manera profiláctica y la pleurodesis podría prevenir el desarrollo de neumotórax espontáneo.<sup>3,5</sup>

## Reporte de Caso Clínico

Masculino de 14 años de edad originario del Distrito Federal sin antecedentes heredofamiliares de importancia.

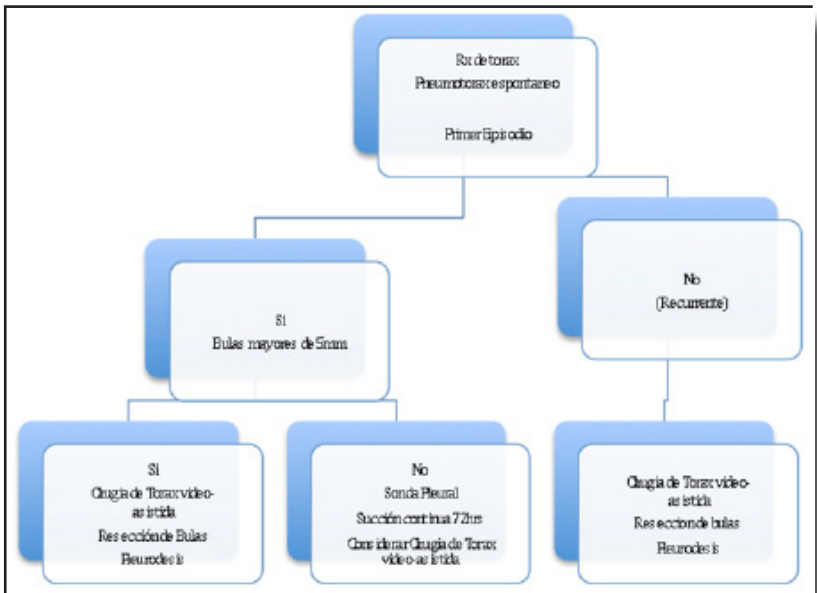
Se diagnóstico de síndrome de Marfan basado en hallazgos clínicos, presentando talla alta desproporcionada, desarrollo alterado, disminución de la grasa subcutánea, hipotonía, rostro alargado, dolicoestenomelia, pectum excavatum y soplo cardíaco.

Acude a la consulta externa de cirugía de tórax el día 28 de mayo del 2008 refiriendo dolor torácico, con disminución de los movimientos respiratorios de hemitórax izquierdo, timpanismo y ausencia de ruidos respiratorios, dada patología de base se toma control radiológico con evidencia de neumotórax espontáneo que afecta el 60% del hemitórax izquierdo sin incremento en el deterioro respiratorio, se ingresa y es manejado con oxigenoterapia.

Al día siguiente se somete a toracoscopia a través de decúbito lateral derecho colocación de

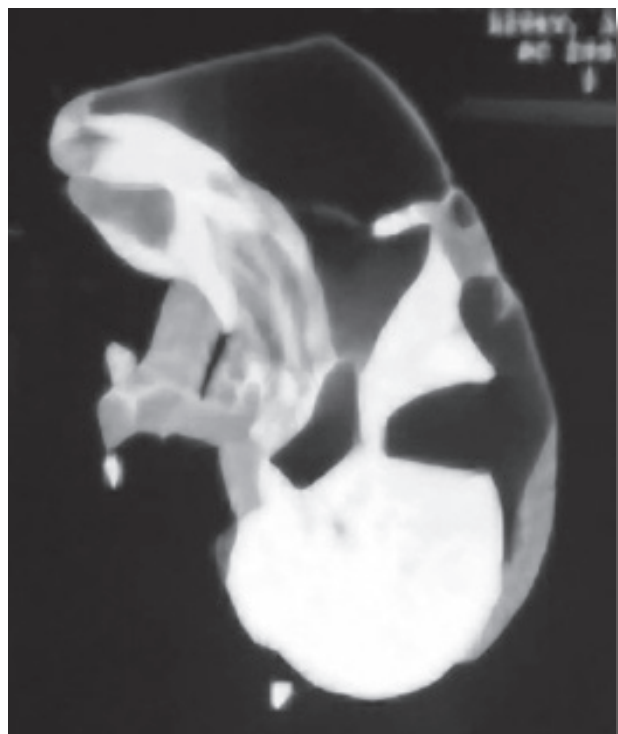


**Figura 1.** Radiografía de tórax Neumotórax izquierdo con colapso pulmonar



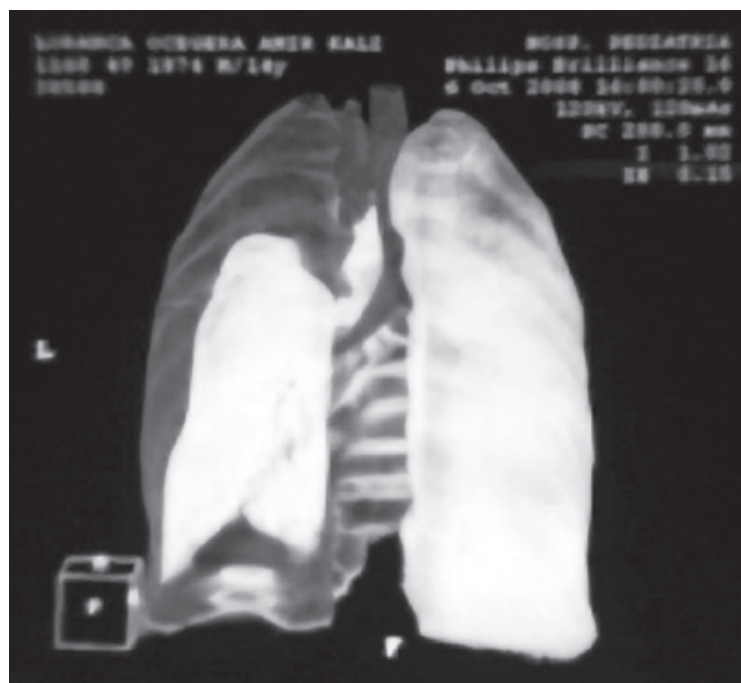
Algoritmo del tratamiento en neumotórax espontáneo. Grewal H. Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques.

tres puertos de 5 mm, lente a nivel de línea axilar media y 5° espacio intercostal, dos puertos más a nivel de 3° y 6° espacio intercostal líneas axilar posterior y tercio externo clavícula realizando resección de bulas localizadas a nivel apical lóbulo superior izquierdo con cierre de fístula broncopulmonar con tijera bisturí armónico y



**Figura 2.** TAC helicoidal de hemitórax derecho donde se observa neumotórax y presencia de banda adherencial a parrilla costal





**Figura 3.** TAC de tórax helicoidal donde muestra pneumotorax y colapso pulmonar derecho.

sutura con surgente continuo polipropileno 2/0, colocación de sonda pleural, con evolución posquirúrgica satisfactoria egresándose a los 7 días.

Reingresa el día 27 de agosto 2008 con dolor retroesternal y dificultad respiratoria presencia de aleteo nasal, retracción xifoidea y tiraje intercostal, disminución de movimientos respiratorios de hemitórax derecho, timpanismo y ausencia de ruidos respiratorios de dicho hemitórax, control radiológico con presencia de neumotórax derecho que afecta el 70% del hemitórax, se maneja inicialmente con colocación de sonda pleural al siguiente día se realiza toracoscopia con resección de bula pulmonar derecha con la técnica anteriormente descrita, presenta evolución tórpida con presencia de hemotórax drenando 1060 ml/ hrs responde a manejo hemodinámico sin requerir intervención quirúrgica, se egresa sin complicaciones.

## Discusión

El neumotórax recurrente, las bulas y el enfisema en el síndrome de Marfan son probablemente atribuidos al defecto generalizado del tejido conectivo, algunos estudios han documentado que en el síndrome de Marfan hay un tejido elástico anormal.<sup>1,2</sup>

Parece razonable la sugerencia que los cambios elásticos de la fibra resultan de tensiones del tejido conectivo que carece de ayuda mecánica adecuada debido al colágeno defectuoso.<sup>1,2,3</sup>

La fisiopatología indica que las tensiones son máximas en los ápices de los pulmones en individuos con el síndrome de Marfan y si el tejido conectivo pulmonar es débil esto podría explicar las bulas apicales.<sup>3</sup>

Hay pocos casos de neumotórax espontáneo en pacientes con síndrome de Marfan que han sido reportados en la literatura médica y el tratamiento óptimo aun no se conoce.<sup>3,4</sup>

La selección del manejo depende del tamaño del neumotórax, la severidad de los síntomas o la persistencia de fuga de aire.<sup>5</sup> Hay quienes apoyan la resección quirúrgica temprana de la bula y otros son más conservadores.<sup>3,5</sup>

El manejo optimo de pacientes asintomático con bulas no esta claro sin embargo la resección profiláctica y la pleurodesis podría prevenir el desarrollo de neumotórax.<sup>3,5</sup>

Se ha observado que en pacientes con síndrome de Marfan que presentan neumotórax espontáneo tienen un alto riesgo de recurrencia y de presentación bilateral hasta en un 80% lo que hace recomendable la resección quirúrgica de las bulas de manera temprana.<sup>5</sup>

Hoy en día se recomienda la cirugía toracoscópica con la resección de las bulas y pleurodesis ya que se considera un procedimiento seguro y efectivo para el tratamiento de neumotórax espontaneo en niños con los beneficios de la cirugía por mínima invasión como son menor dolor y estancia hospitalaria postoperatoria corta.

## Referencias

1. Luther K. Robinson: Síndrome de Marfan. Nelson Tratado de Pediatría 17ª edición. Capítulo 690, 2338-2340.
2. Kouerinis IA, Zografos GC: Spontaneous rupture of the colon sigmoid following spontaneous recurrent pneumothorax in a patient with marfan syndrome. medscimonit, 2006; 12 (3):CS21-23.
3. Rigante D, Segni G: Persistent Spontaneous Pneumothorax in a Adolescent with Marfan's Syndrome and Pulmonary Bullous Dysplasia. Journal, 2001; 68:621-624.
4. Wood JR, Bellamy D: Pulmonary disease in patients with Marfan syndrome. Thorax, 1984; 39:780-784.
5. Grewal H, Jackson J. Video-Assisted Thoracic Surgery Is Safe and Effective in the Treatment of Spontaneous Pneumothorax in -Children. Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques, 2001; 5,4:365-369.