



Práctica Clínica

Endometriosis torácica: a propósito de un caso y revisión de la literatura

Thoracic endometriosis: report of a case and review of literature.

Leticia Delgado Espárrago, Aldina Couso González, Helia Altea Reyes Iborra, Patricia Pérez Sahagún y Álvaro Zapico Goñi

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares

Palabras clave:

Endometriosis
extrapélvica.
Endometriosis
torácica.
Neumotórax
catamenial. Vídeo-
toracoscopia.
Tratamiento
hormonal.

Resumen

La endometriosis torácica es una entidad poco frecuente que suele presentarse en forma de neumotórax catamenial. Existen numerosas teorías sobre su etiología y el mecanismo subyacente. El diagnóstico de esta patología es todo un desafío, pero debe sospecharse en pacientes jóvenes con neumotórax recidivante, especialmente si tienen antecedentes de endometriosis. El diagnóstico definitivo es histológico y el tratamiento combina la cirugía por video-toracoscopia y el tratamiento hormonal para evitar las recidivas y tratar otros síntomas de endometriosis. Se presenta el caso de un neumotórax catamenial secundario a una endometriosis torácica.

Key words:

Extrapelvic
endometriosis.
Thoracic
endometriosis.
Catamenial
pneumothorax.
Video-
thoracoscopy.
Hormonal
treatment.

Abstract

Thoracic endometriosis is a rare entity that usually presents as catamenial pneumothorax. There are numerous theories about its etiology and underlying mechanism. Diagnosis of this condition is challenging, but should be suspected in young patients with recurrent pneumothorax, specially if they have a history of endometriosis. The definitive diagnosis is based on histology and treatment combines video-thoracoscopy surgery and hormonal treatment to prevent recurrences and palliate other endometriosis symptoms. A case of catamenial pneumothorax secondary to thoracic endometriosis is presented.

Recibido: 13/08/2021
Aceptado: 27/08/2021

Delgado Espárrago L, Couso González A, Reyes Iborra HA, Pérez Sahagún P, Zapico Goñi A.
Endometriosis torácica: a propósito de un caso y revisión de la literatura. Prog Obstet Ginecol
2021;64:160-163.

Correspondencia:

Leticia Delgado Espárrago
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitario Príncipe de Asturias
Carr. de Alcalá-Meco, s/n
28805 Alcalá de Henares, Madrid
e-mail: leticiadelesp@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La endometriosis es una enfermedad caracterizada por la presencia de tejido endometrial ectópico, que afecta a un 5-10% de las mujeres en edad fértil (1). Por lo general, se suele localizar en la pelvis, afectando principalmente a los ovarios, pero también puede ubicarse en otras partes del cuerpo, incluyendo el abdomen, el tórax, el sistema nervioso central o la piel (2). La endometriosis torácica, descrita por primera vez en 1958 por Maurer, es una afección poco frecuente, detectada en menos del 1% de las pacientes sometidas a cirugía pélvica por endometriosis. Su forma más frecuente de presentación es el neumotórax catamenial. Este se define como un neumotórax que aparece de forma recurrente en relación temporal con el ciclo menstrual, siendo una causa poco frecuente de neumotórax espontáneo (3). El antecedente de endometriosis pélvica o infertilidad en una paciente con neumotórax catamenial apoyan el diagnóstico de endometriosis torácica (4).

CASO CLÍNICO

Paciente de 38 años con antecedentes de fibromialgia, fumadora de 10 cigarrillos al día, dos partos eutócicos e intervenida en el año 2009 de quistectomía derecha por laparoscopia por endometriosis y en el año 2012 de apendicectomía, en tratamiento con anticonceptivos combinados vía vaginal como método de planificación familiar. Acude a urgencias en noviembre de 2020 por disnea y dolor torácico de características pleuríticas. Las constantes son normales. En la exploración física se objetiva disminución de la expansión torácica con respiración superficial. A la auscultación pulmonar no se detectan ruidos respiratorios en el hemitórax derecho. La analítica sanguínea no muestra alteraciones relevantes y en las pruebas de imagen se diagnostica de neumotórax espontáneo (Fig. 1), que precisa colocación de tubo de drenaje, siendo dada de alta a las 72 h.

A los 2 meses presenta un nuevo episodio de neumotórax derecho espontáneo y en la anamnesis se constata la asociación de ambos episodios con la menstruación. Se solicita tomografía axial computerizada donde se objetivan atelectasias subsegmentarias bibasales. En marzo de 2020 es intervenida por vídeotoracoscopia con realización de bullectomía y sutura de defecto diafragmático, seguida de posterior pleurodesis. El estudio anatomopatológico de la biopsia pleural refleja fibrosis con participación de tejido estromal endometrial, todo ello compatible con focos de endometriosis torácica.

Es remitida a la consulta de ginecología para estudio de endometriosis y valorar tratamiento hormonal. En la anamnesis destacan reglas regulares pero dolorosas, asociando dispareunia y disquencia. La exploración pélvica es

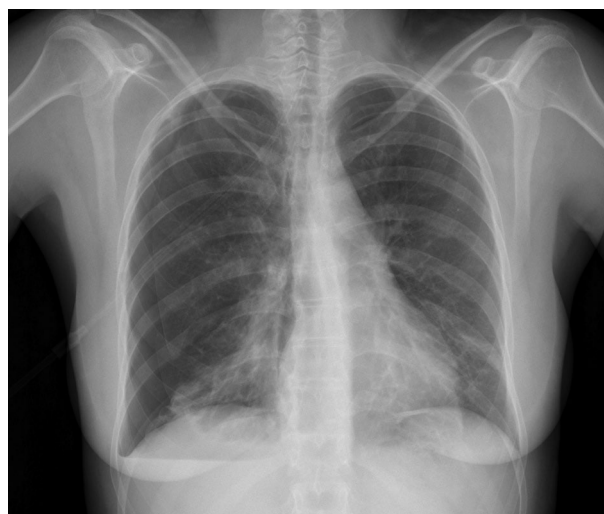


Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior, realizada en urgencias, donde se visualiza neumotórax derecho.

normal y no se detectan hallazgos relevantes en la ecografía vaginal. Se modifica el tratamiento a anticonceptivos orales combinados en pauta continua (etinilestradiol 30 mcg y dienogest 2 mg) y se solicita resonancia magnética pélvica con doble gel para descartar endometriosis profunda, con resultado normal. En el control a los 3 meses continúa con síntomas, por lo que se decide modificar el tratamiento a análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH) asociados a tibolona. La paciente permanece asintomática, sin nuevos episodios de neumotórax y con mejoría de la dismenorrea y la dispareunia, 2 meses tras la instauración del tratamiento supresor hormonal.

DISCUSIÓN

El neumotórax catamenial, aunque es poco frecuente, es la forma más común de presentación de la endometriosis torácica (70%) (5). Se produce como consecuencia de implantes endometriósicos en la pleura, el parénquima pulmonar o las vías respiratorias. Generalmente ocurre entre el día previo y 72 horas tras la llegada de la menstruación. Suele ser unilateral y el hemitórax derecho es el afectado en la gran mayoría de los casos (85%-91%) (6), aunque existen casos descritos en el lado izquierdo (7) o bilaterales (8). La edad de presentación suele ser a los 32-35 años (9). Otras manifestaciones de la endometriosis torácica descritas son el hemotórax catamenial, la hemoptisis catamenial o los nódulos pulmonares (10).

Debido a su baja frecuencia, el diagnóstico de endometriosis torácica es difícil y se sustenta en la historia clínica. Las manifestaciones clínicas incluyen dolor torácico o escapular, disnea o, más raramente, hemoptisis (10).

Existen algunos datos que pueden orientar el caso como la afectación mayoritaria en el lado derecho, el antecedente de endometriosis pélvica, la edad mayor o igual a 31 años y la ausencia de antecedente de hábito tabáquico, lo que sumado tiene un alto valor predictivo positivo para diagnosticar neumotórax relacionado con endometriosis torácica (11). No obstante, los síntomas de endometriosis pélvica asociados pueden ser leves y pasar desapercibidos. Por todo ello, es importante realizar una correcta historia clínica y un examen físico completo en toda paciente con neumotórax espontáneo recurrente (12).

Existen varias teorías sobre la patogénesis de la endometriosis, siendo la primera y más conocida la de la “menstruación retrógrada”, descrita en 1921 por Sampson (13). Sin embargo, esta no explica claramente la endometriosis torácica, que se cree que se debe a diseminación vía hematológica o linfática en forma de microembolismos (14). Esta teoría está apoyada por la detección de células endometriales circulantes en un 90% de pacientes con endometriosis pélvica confirmada (15). Además, estas mismas células circulantes se han encontrado en sangre de pacientes con neumotórax catamenial (16). Sin embargo, como contraposición a esta teoría está la falta de explicación de lateralización derecha del neumotórax catamenial, como se ha comentado. Otra teoría conocida es la de la metaplasia celómica (17), que puede explicar con facilidad la endometriosis extragenital.

Por otro lado, se han propuesto tres mecanismos de producción del neumotórax catamenial. Uno de ellos se explica por la pérdida del tapón de moco cervical durante la menstruación, lo que permite paso de aire al abdomen y, posteriormente, a través de defectos congénitos denominados “microporos” al tórax. Otro mecanismo es la rotura de implantes pulmonares focales de endometriosis que liberarían aire al espacio pleural (18). El tercer mecanismo es la teoría hormonal propuesta por Rossi, que explica la aparición del neumotórax por la acción vasoconstrictora de la prostaglandina F2 liberada durante la menstruación, que conlleva un proceso isquémico pulmonar que se traduce en rotura alveolar (19). Este explica que en algunas mujeres no se logren identificar orificios diafragmáticos ni implantes endometriósicos visibles.

El objetivo inicial del tratamiento del neumotórax catamenial consiste en eliminar los síntomas agudos mediante la colocación de un tubo de drenaje, de forma similar a cualquier otra causa de neumotórax. El objetivo del tratamiento a largo plazo consiste en la prevención de las recurrencias mediante cirugía y tratamiento hormonal. A nivel torácico, el tratamiento quirúrgico se lleva a cabo mediante vídeotoracoscopia, siendo recomendable la toma de biopsias para confirmar el diagnóstico (20). En la mayor parte de estas intervenciones se encuentra tejido endometrial en la pleura, defectos en el diafragma, bullas y quistes, pero hasta en un 25% no se confirman lesiones. Los hallazgos histológicos típicos consisten en glándulas

endometriales proliferativas y estroma, cuya presencia es indicativa de endometriosis. La pleurodesis podrá ayudar a la prevención de neumotórax recidivantes.

Posteriormente, se debe valorar cada caso para instaurar un tratamiento hormonal a largo plazo que evite las recidivas y trate el resto de síntomas de la endometriosis (dismenorrea, dispareunia, dolor pélvico, etc.), siendo necesario asociar un correcto tratamiento analgésico en muchas ocasiones. El primer escalón terapéutico son los anticonceptivos, que pueden administrarse vía oral, vaginal o transdérmica, bien en pauta continua o con periodos de descanso, combinados o solo gestágenos. Para el tratamiento de la endometriosis actualmente se recomienda el uso de un gestágeno con efecto antiproliferativo como el dienogest (21). Otra opción de tratamiento, con mayor experiencia, es el uso de análogos de la GnRH, suprimiendo temporalmente la función ovárica (22). Este tratamiento puede mantenerse entre 6 y 12 meses, aunque se han descrito casos de tratamientos más a largo plazo si los efectos secundarios son bien tolerados, siendo importante en estos casos asociar terapia *add-back*, con estrógenos y progesterona o tibolona, para evitar las secuelas a largo plazo de la supresión hormonal, principalmente a nivel óseo (23). El danazol y los inhibidores de la aromatasa son otras opciones terapéuticas a considerar. La histerectomía y la ooforectomía bilateral son tratamientos quirúrgicos radicales que se reservan para casos muy específicos, valorando según la sintomatología, la edad de la paciente y su deseo reproductivo, teniendo en cuenta que no siempre son efectivos (24).

Sin tratamiento, la recurrencia del neumotórax es muy elevada. Sin embargo, se han descrito recidivas también en un 14% de pacientes a pesar de un correcto tratamiento quirúrgico, disminuyendo al 5% si asocian tratamiento hormonal (25). En ocasiones, el tratamiento de esta patología puede convertirse en un reto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología. Protocolos SEGO. Endometriosis (actualizado 2013). *Progr Obstet Ginecol* 2014;57:436-444.
2. Jubanyik KJ, Comite F. Extrapelvic endometriosis. *Obstet Gynecol Clin North Am* 1997;24:411-440.
3. Junejo SZ, Singh Lubana S, Shina SS, Tuli SS. A case of thoracic endometriosis syndrome presenting with recurrent catamenial pneumothorax. *Am J Case Rep* 2018;19:573-6.
4. Rousset-Jablonski C, Alifano M, Plu-Bureau G, et al. Catamenial pneumo- thorax and endometriosis-related pneumothorax: Clinical features and risk factors. *Hum Reprod* 2011;26:2322-29.
5. Channabasavaiah AD, Joseph JV. Thoracic endometriosis: revisiting the association between clinical presentation and thoracic pathology based on thoracoscopic findings in 110 patients. *Medicine (Baltimore)* 2010;89:183-8.
6. Korom S, Canyon H, Missbach A, et al. Catamenial pneumothorax revisited: clinical approach and systematic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:502-8.
7. Takahashi R, Kurihara M, Mizobuchi T, Ebana H, Yamanaka S. Left-sided catamenial pneumothorax with thoracic endome- trio-

- sis and bullae in the alveolar wall. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2017;23(2):108-12.
8. Nezhat C, King LP, Paka C, et al. Bilateral thoracic endometriosis affecting the lung and diaphragm. *JSL* 2012;16:140-2.
 9. Sugimura K, Sasaki O, Shinoda M, Kawasaki S, Shinkai M. Catamenial pneumothorax: a cause of monthly breathlessness. *Lancet* 2019;394:952.
 10. Joseph J, Sahn SA. Thoracic endometriosis syndrome: new observations from an analysis of 110 cases. *Am J Med* 1996;100:164-70.
 11. Haga T, Kataoka H, Ebana H, Otsuji M, Seyama K, Tatsumi K, et al. Thoracic endometriosis-related pneumothorax distinguished from primary spontaneous pneumothorax in females. *Lung* 2014;192:583-7.
 12. Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D, Rondon-Tapia M. Neumotórax catamenial recurrente. Reporte de caso. *Rev Peru Ginecol Obstet* 2020;66.
 13. Sampson JA. Peritoneal endometriosis due to menstrual dissemination of endometrial tissue into the peritoneal cavity. *Am J Obstet Gynecol* 1927;14:422-469.
 14. Visouli AN, Zarogoulidis K, Kougioumtzi I, Huang H, Li Q, Dryllis G, Kioumis I, Pitsiou G, Machairiotis N, Katsikogiannis N, Papaiwannou A, Lampaki S, Zaric B, Branislav P, Porpodis K, Zarogoulidis P. Catamenial pneumothorax. *J Thorac Dis* 2014;6:448-460.
 15. Chen Y, Zhu HL, Tang ZW, Neoh KH, Ouyang DF, Cui H, Cheng HY, Ma RQ, Ye X, Han RP, Chang XH. Evaluation of circulating endometrial cells as a biomarker for endometriosis. *Chin Med J* 2017;130:2339.
 16. Kiss I, Pospisilova E, Kolostova K, Maly V, Stanek I, Lischke R, Schutznern J, Pawlak I, Bobek V. Circulating endometrial cells in women with spontaneous pneumothorax. *Chest* 2020;157:342.
 17. Matsuura K, Ohtake H, Katabuchi H, Okumara H. Coelomic metaplasia theory of endometriosis: evidence from in vivo studies and an in vitro experimental model. *Gynecol Obstet Invest* 1999;47:18-22.
 18. Lillington GA, Mitchell SP, Wood GA. Catamenial pneumothorax. *JAMA* 1972;219:1328-32.
 19. Rossi NP, Goplerud CP. Recurrent catamenial pneumothorax. *Arch Surg* 1974;109:173-6.
 20. Attaran S, Bille A, Karenovics W, Lang-Lazdunski L. Videothoroscopic repair of diaphragm and pleurectomy/abrasion in patients with catamenial pneumothorax: a 9-year experience. *Chest* 2013;143:1066.
 21. Römer T. Long-term treatment of endometriosis with dienogest: retrospective analysis of efficacy and safety in clinical practice. *Arch Gynecol Obstet* 2018;298:747.
 22. Marshall MB, Ahmed Z, Kucharczuk JC, Kaiser LR, Shrager JB. Catamenial pneumothorax: optimal hormonal and surgical management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:662.
 23. Alifano M, Jablonski C, Kadiri H, Falcoz P, Gompel A, Camilleri-Broet S, Regnard JF. Catamenial and noncatamenial, endometriosis-related or nonendometriosis-related pneumothorax referred for surgery. *A Journal of Resp and Critic CM* 2007;176:1048-1053.
 24. Joseph J, Reed CE, Sahn SA. Thoracic endometriosis. Recurrence following hysterectomy with bilateral salpingo-oophorectomy and successful treatment with talc pleurodesis. *Chest* 1994;106:1894-6.
 25. Fukuda S, Hirata T, Neriishi K, Nakazawa A, Takamura M, Izumi G, Harada M, Hirota Y, Koga K, Wada-Hiraike O, Fujii T, Osuga Y. Thoracic endometriosis syndrome: comparison between catamenial pneumothorax or endometriosis-related pneumothorax and catamenial hemoptysis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2018;225:118.