

## REPORTE DE CASO

# Hernia Pulmonar Espontánea en Paciente con Colagenopatía Mixta, A Propósito de un Caso.

Sabaté-Estrella C<sup>1</sup>, Sabaté-Martínez V<sup>2</sup>, Marcano-Caraballo J<sup>2</sup>, Jardim-Rodríguez R<sup>2</sup>

## RESUMEN

La hernia pulmonar es la protrusión de tejido pulmonar junto con el saco herniario (pleura) a través de estructuras adyacentes, son poco frecuentes y sólo existen alrededor de 300 casos publicados a nivel internacional. Dentro de su clasificación la forma espontánea representa un 30% de incidencia con relación a las demás hernias intercostales.

Se presenta caso de un paciente masculino de 64 años de edad, con previo diagnóstico de Síndrome de Sjögren, esclerodermia, hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y dolor neuropático crónico en miembros inferiores con antecedente tabáquico de larga data. Posterior a diversos episodios de tos de fuerte intensidad durante 3 días, presentó súbitamente dolor torácico izquierdo, concomitante deformidad de pared costal de 12cm de diámetro. Es referido a consulta especializada, sin arrojar datos relevantes al examen físico. Se realiza una tomografía axial computarizada de tórax con reconstrucción 3D de jaula torácica, que reporta hernia pulmonar izquierda espontánea en noveno espacio intercostal. Fue llevado a mesa operatoria de forma electiva, realizando: toracotomía exploradora izquierda, reparación de la hernia disecando saco herniario y toma de muestras para biopsias. Pasa extubado a Unidad de Cuidados Intensivos con drenaje torácico conectado a sello agua por 24 horas sin complicaciones y reincorporación plena a sus actividades a los 21 días del postoperatorio.

Debido a su baja incidencia son muchos los casos que pueden pasar desapercibidos, en esto radica la importancia de conocer dicha patología y su presentación clínica para solicitar los estudios complementarios que orienten al diagnóstico y efectiva resolución.

**Palabras clave:** Esclerodermia sistémica, hernia pulmonar, pared torácica, Síndrome de Sjögren.



<sup>1</sup>Cirujano de Tórax,  
Hospital de Clínicas Caracas,  
San Bernardino, Caracas.

<sup>2</sup>Estudiante de pregrado,  
Escuela de Medicina  
"Luis Razetti",  
Universidad Central de  
Venezuela.

Los Naranjos del Cafetal, Av.  
El Paují, Caracas, Venezuela.

E-mail:  
juanmarcano1992@hotmail.  
com

Recibido: 20/10/2015.  
Aceptado: 02/12/2015.  
Publicado: 20/12/2015.

La hernia pulmonar, es la protrusión del pulmón por un defecto en la pared torácica, están descritos al menos 300 casos en la literatura internacional [1], clasificándose de acuerdo a su ubicación anatómica (cervical, torácica o diafragmática), de acuerdo a su etiología (congénita o adquirida), dentro de las adquiridas están las espontáneas, patológicas o traumáticas. Es más frecuente la adquirida por traumatismos (52%), seguida de la no adquirida o espontánea (30%) y por último las congénitas (18%) [2]. La clínica suele ser inespecífica. El diagnóstico se realiza por medio de la anamnesis sobre episodios recientes de tos, antecedente de patología respiratoria, inmunológicos, exploración física e imagenología, en su preferencia tomografía computarizada (TC) [3]. La resolución puede ser conservadora, mediante vendaje inmovilizador de la zona, o quirúrgica, dependiendo de la longitud del defecto herniario [2]. Es de importancia destacar la baja incidencia de esta patología, por lo que llama la atención en este caso la presentación de hernia pulmonar espontánea en paciente con esclerodermia y Síndrome de Sjögren como patologías de base, sin antecedentes de trauma torácico.

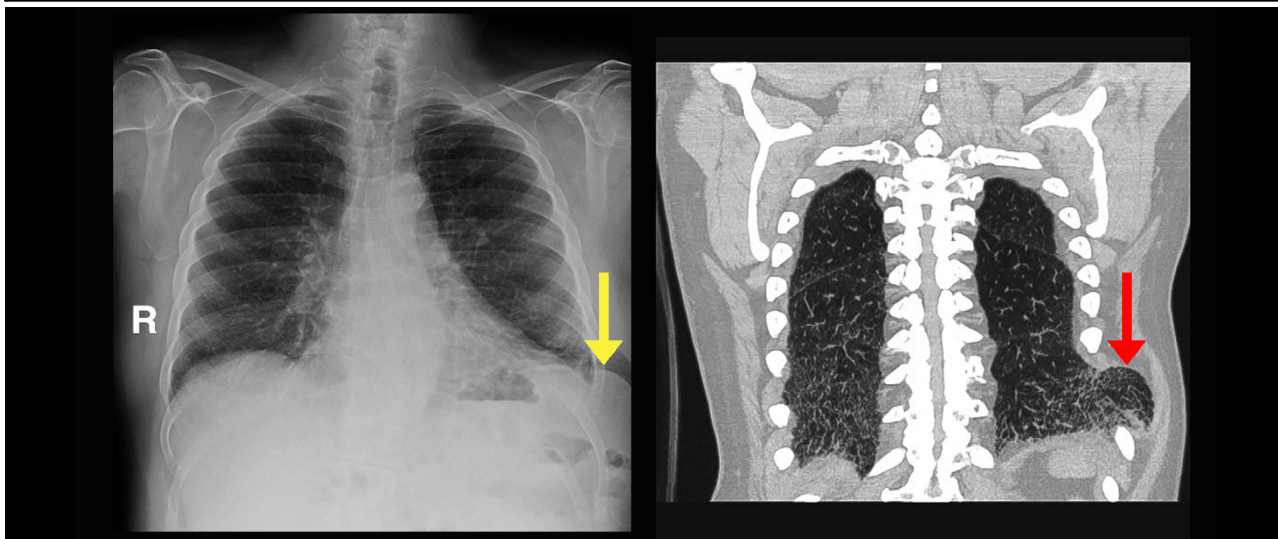
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta paciente masculino de 64 años de edad, natural y procedente de la localidad (Caracas, Venezuela), conocido con los diagnósticos de esclerodermia y Síndrome de Sjögren desde 2010, controlado con prednisona 10mg y nifedipina 10mg, hipertensión arterial sistémica desde hace 25 años, posterior al diagnóstico se asocia aparición de dolor neuropático crónico en miembros inferiores que progresa a incapacidad de mantenerse en bipedestación por más de 10 minutos en la actualidad. Igualmente, diagnóstico de fibrosis pulmonar en 2011 con hipertensión arterial pulmonar secundaria, controlado con sildenafil

25mg. Acude a la consulta por la aparición de tos de fuerte intensidad que persiste durante 3 días, cuando aparece dolor súbito en región posterolateral de hemitórax izquierdo a nivel de tercio inferior, donde es evaluado y referido posterior a estudio complementario de imagen a consulta especializada de Cirugía de Tórax

Al examen físico se encuentra asintomático respiratorio, evidenciándose deformidad de la pared costal de 12cm de longitud, renitencia posterolateral izquierda donde se aprecia ligero movimiento con la inspiración y espiración, ruidos respiratorios presentes en ambos campos pulmonares sin agregados. Antecedente tabáquico de 37,5paquetes/año, Signo de Reynaud positivo. Lo estudios paraclínicos preoperatorios no reporta alguna alteración. Se realiza estudios de extensión de imagen en tomografía computarizada (TC) con reconstrucción 3 dimensiones (3D) de la jaula torácica, que reporta deformación con desplazamiento del décimo arco costal y separación importante del noveno espacio intercostal, sin evidencia de fractura y protrusión del pulmón hacia el subcutáneo, sin evidencia de colecciones, condensaciones o derrame (Ver Imagen 1 y 2). El equipo médico decide realizar toracotomía exploradora izquierda, reparación de la hernia y biopsia pulmonar para estadificación de fibrosis pulmonar, con posterior recuperación en Unidad de Cuidados Intensivos (UTI) por 24 horas.

Es llevado a mesa operatoria, realizando toracotomía posterolateral izquierda sobre el defecto herniario, con incisión en noveno espacio intercostal, evidenciando: atrofia muscular con saco herniario que progresa entre los arcos costales 9 y 10, cuyas dimensiones resultaron de 14x10cm; interrupción de la décima costilla del cartílago (unión condro-costal), y cayo de osificación en la novena costilla por aparente fractura anterior; proceso adherencial del saco herniario por los bordes costales y discreta protrusión del hemidiafragma por



**Fig 1.** Rayos X simple de tórax en proyección PA.

Se evidencia protrusión de tejido pulmonar (flecha amarilla). *Cortesía del Dr. Carlos Sabaté*

**Fig 2.** TAC de tórax corte sagital, sin contraste.

Se evidencia protrusión de tejido pulmonar (flecha roja). *Cortesía del Dr. Carlos Sabaté*

encima de las costillas y que se extiende hasta la apófisis transversa y se pliega hasta el subcutáneo formando fondo de saco de 4x4cms y se prolonga hacia adelante cercano al esternón; proceso adherencial discreto del lóbulo inferior al saco herniario; pulmón multinodular con capa paquipleuritis transparente, sin masas de gran tamaño ni derrame pleural . Se procede a liberar el saco herniario e identificación de arcos costales, liberar diafragma de sus adherencias y tomas de muestra para biopsia, aproximación de arcos costales a puntos separados, se deja drenaje torácico conectado a sello de agua, cierre de los planos musculares a puntos separados, con regularización de los bordes costales, eliminando todo fragmento del saco herniario. Pasa extubado a UTI, con evolución satisfactoria y es egresado por Cirugía del Tórax con control ambulatorio.

Las muestras biopsiadas enviadas a anatomía patológica de lóbulo inferior de pulmón izquierdo y segmento externo de la llingula reportaron fibrosis pulmonar intersticial secundaria a esclerodermia, hipertensión pulmonar grado 3 (hipertrofia media, fibrosis

de la íntima y dilatación vascular generalizada temprana) de acuerdo a la Clasificación Arteriolar de Heath y Edwards [4] y neumonía asociada; la muestra del saco herniario reportó hallazgos cónsonos al mismo; por último las muestras de tejidos blandos y músculo dorsal ancho reportaron miopatía secundaria a esclerodermia.

## DISCUSIÓN

La hernia pulmonar es poco frecuente relacionado con una discontinuidad de la caja torácica. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1.499 por Roland clasificándolas según su localización anatómica en cervicales, torácicas y diafragmáticas [5], por su parte Morel y Lavellée realizaron una clasificación etiológica donde se dividen en congénitas y adquiridas, que a su vez éstas últimas se subdividen en traumáticas, patológica o espontáneas [6]. Los factores que condicionan la aparición de hernias pulmonares no adquiridas de carácter espontáneo como episodios repetitivos de tos y estornudos producen el aumento de la presión intratorácica; tal y como presentaba

este paciente por sus patologías de base. La conformación de los espacios intercostales en la cual los músculos presentan puntos más vulnerables por la presencia de perforaciones (anterior, lateral y posterior) donde atraviesan vasos y nervios de la pared torácica, aunado a que la musculatura intercostal tanto interna como externa es más corta en longitud, que las costillas de modo que los extremos se encuentran recubiertos por uno sólo de los músculos y la aponeurosis del otro, lo que otorga cierta debilidad y sensibilidad a cambios intensos de presión a este nivel. En este caso se presenta la lesión en el noveno espacio intercostal desplazando hacia abajo el décimo arco que pertenece al primer arco flotante, restando estabilidad y fijación anatómica, lo cual asociado a patologías pulmonares crónicas que condicionan debilidad de la jaula torácica como la esclerosis sistémica o esclerodermia que condiciona a una activación fibroblástica con una excesiva fibrosis [7].

En la literatura internacional consultada se reportan alrededor de 300 casos de hernia pulmonar de las cuales sólo un 30% son de tipo espontáneo [8, 9]. Donde no se ha descrito alguno que tenga una enfermedad inmunodeficiente subyacente.

El manejo de este tipo de patologías es muy controversial, debido a que va a depender de diferentes factores como el estado general del paciente, la persistencia del dolor, el tamaño de la lesión, estrangulación de la misma, recurrencia de infecciones y estado respiratorio en deterioro, posterior a esta evaluación se describe en la literatura el uso de vendajes como manejo conservador y tratamiento farmacológico para aliviar el dolor y la tos en casos donde el paciente lo pueda tolerar [10, 11]. Se realizó toracotomía posterolateral izquierda de manera electiva sobre el defecto herniario, cierre de la pared sin hallazgos pertinentes ni complicaciones, con reincorporación total a sus actividades a los 21 días del posoperatorio.

## CONCLUSIONES

La hernia pulmonar espontánea es una patología de baja incidencia a nivel mundial, lo cual no debe repercutir en su importancia y mucho menos en la necesidad de saber que existe, su presentación clínica y posibles complicaciones.

La relación directa entre las patologías de base que presenta el paciente y el cuadro clínico que presentó, no está descrito en la literatura consultada, sin embargo, si se ha reportado que la causa de dicho cuadro es debido a su inmunodeficiencia. El manejo ya sea conservador o quirúrgico debe considerar además del estado general y las características de la hernia, la opinión y decisión del paciente.

### Referencias bibliográficas

1. Motta-Ramírez G, Gaytán A. Hernia pulmonar intercostal. *Acta Médica Grupo Ángeles*. 2014; 12 (2): 99-100.
2. López-Hernández J, Sánchez M, González A et al. Hernia Pulmonar. *Rev Cub Med Int y Emerg*. 2003; 2(3): 59-62.
3. Detorakis EE, Androurlidakis E. Intercostal lung herniation – The role of imaging. *J Radiol Case Rep*. 2014; 8(4): 16–24.
4. Heath D, Edwards J. The Pathology of Hypertensive Pulmonary Vascular Disease. A Description of Six Grades of Structural Changes in the Pulmonary Arteries with Special Reference to Congenital Cardiac Septal Defects. *Circulation*. 1958; 18: 533-547.
5. Jiménez Agüero R, Hernández Ortiz C, Izquierdo Elena JM, Cabeza Sánchez R. Hernia pulmonar intercostal espontánea: aportación de un caso. *Arch Bronconeumol*. 2000;36:354-6.
6. Gómez P, Ferreiro S, Esteban S, Fodor R, Palavecino M et al. Spontaneous Pulmonary Hernia: A Case Report. *Respir Care*. 2013; 58 (10):119-122.
7. Forty J, Wells FC. Traumatic intercostal pulmonary hernia. *Ann Thoracic Surg* 1990; 49: 670.
8. Moncada R, Vade A, Gimenez C, Rosado W, Demos TC, Turbin R, et al. Congenital and acquired lung hernias. *J Thorac Imaging* 1996; 11: 75-82.
9. La Hei ER, Deal CW. Intercostal lung hernia subsequent to harvesting of the left internal mammary artery. *Ann Thorac Surg* 1995; 59:1579-1580.
10. Sulaiman A, Cottin V, De Souza Neto EP, Orsini A, Cordier JF, Gamondes JP, et al. Cough-induced intercostal lung herniation requiring surgery: report of a case. *Surg today* 2006; 36 (11): 978-980.
11. Jastrow KM, Chu D, Jaroswski D, Huh J, Bakaeen F. Posterior lung herniation after coughing spell: a case report. *Cases J* 2009; 2(1): 86.