Trabalhos Científicos

Título: Pneumotórax Recorrente Na Esclerose Tuberosa (Et) E Linfangioleiomiomatose (Lam) – Relato De Caso

Autores: TATIANE LAKS (SANTA CASA DE MISERICORDIA DE SP), ROBERTA SILVEIRA TROCA, ANDRESSA RIBEIRO DE MATOS TANNURE, GISELI BARBIERO DE ALMEIDA, BERNARDO KIERTSMAN, NEIVA DAMACENO

Resumo: Introdução: A ET é rara, autossômica dominante, caracterizada pela tríade convulsões, atraso mental e angiofibromas faciais, pode ter como manifestação clínica a LAM, definida pela transformação cística do parênquima pulmonar. Descrição de caso: H.N., 15 anos, feminino, natural do Japão, procedente São Paulo, ET diagnosticada precocemente. Aos 15 anos iniciou queixa súbita de dor torácica e dispnéia, procurou outro pronto socorro e diagnosticado primeiro episódio de pneumotórax espontaneo à direita, realizada drenagem de tórax e alta com resolução total do quadro. Após um mes da alta, realizou tomografia de tórax (TC) solicitada ambulatorialmente, que revelou segundo pneumotórax assintomático e imagens císticas, sugestivas de LAM com doença avançada, sendo internada em nosso serviço sob conduta conservadora e melhora. Seguiu ambulatorialmente sendo indicada para transplante pulmonar. Após 6 meses, apresentou terceiro pneumotórax à esquerda, com nova drenagem e após 1 mes, apresentou dispnéia e dor torácica súbita sendo levada ao pronto socorro, onde chegou em parada cardiorrespiratória e evoluiu ao óbito. DISCUSSÃO: Estudos demonstram que 30 do sexo feminino com ET apresentam LAM e as duas estão associadas aos genes TSC1 e TSC2. Dispnéia lenta e progressiva e pneumotórax são sintomas frequentes, porém geralmente em adultos jovens. A TC de tórax apresenta cistos redondos de parede fina preenchidos por ar, até 3 cm que podem substituir o tecido pulmonar. CONSIDERAÇÕES FINAIS: Devemos estar atentos na ET, a possibilidade da associação com LAM, devido forte correlação e sintomatologia tardia, sendo o pneumotórax um sintoma de alta recorrência e com risco de vida.