Trabalhos Científicos

Título: Pneumotórax Espontâneo Em Paciente Com Síndrome De Marfan: Relato De Caso.

Autores: THAÍS ERVATTI VITOR (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); PÂMELA PITTELKOW SILVA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); VALMIN RAMOS DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: Introdução: A síndrome de Marfan possui caráter autossômico dominante e afeta o tecido conjuntivo, podendo ter envolvimento cardíaco, ocular, esquelético e pulmonar. Pneumotórax espontâneo acomete aproximadamente 5% dos pacientes. Relato do Caso: Masculino, 16 anos, com diagnóstico de Síndrome de Marfan, chegou ao pronto-socorro com dispneia intensa, de início súbito em repouso. Radiografia de tórax evidencia volumoso pneumotórax à esquerda e bolhas subpleurais. Procedida drenagem fechada de tórax, evoluindo com melhora. Manteve drenagem com escape aéreo, confortável em ar ambiente. Realizada bulectomia e correção de fístula broncopleural à esquerda sem intercorrências. Dois meses antes, teve pneumotórax espontâneo bilateral, com drenagem fechada de tórax bilateral e afirma ter realizado bulectomia e rafia de fístula broncopleural. Peso 45,8Kg, estatura 184Cm, (Z-IMC/I= -4,13 e Z-E/I=1,43), magreza acentuada e estatura adequada. Aprovação CEP/CAAE 18593013.7.0000.5069. Discussão: A síndrome de Marfan, doença autossômica dominante, com mutações no gene da fibrilina-1 (FBN1), localizado no cromossomo 15, afeta o tecido conjuntivo. Os principais sistemas acometidos são: cardíaco, ocular, esquelético e com menor frequência, o pulmonar. Pneumotórax espontâneo é raro, descrito em 5% dos casos, geralmente acomete adolescentes ou adultos jovens, do sexo masculino, tendo recorrência em 4 a 11% dos pacientes. Ocorre por ruptura de bolhas subpleurais originadas por destruição do tecido pulmonar; na presença de infecção pulmonar crônica; ou por pressão exercida nos pulmões devido a deformações torácicas. A capacidade pulmonar total e o volume residual em geral são reduzidos, mesmo na ausência de deformações torácicas. Conclusão: As manifestações da síndrome são variadas e dependem dos sistemas acometidos. O sistema respiratório tem menor frequência de envolvimento, sendo rara a ocorrência de pneumotórax espontâneo, entretanto é fundamental que o médico tenha em mente essa possibilidade a fim de reconhecimento rápido dos sintomas e instituição imediata da terapêutica.