

Dor Torácica Aguda

*Emília Costa¹, Lurdes Morais¹, Ana Ramos¹, Sílvia Álvares², Virgílio Senra¹,
Fátima Carvalho³, Hernani Lencastre⁴*

Adolescente do sexo masculino de 13 anos de idade, com diagnóstico de Síndrome de Marfan. Como atingimento cardíaco apresentava prolapso válvula mitral e dilatação ligeira a moderada da raiz da aorta estando medicado desde há 2 anos com atenolol 50mg/dia.

Sem outros antecedentes de relevo.

Em Janeiro de 2004 iniciou dor torácica intensa de aparecimento súbito no hemitórax esquerdo e de agravamento progressivo pelo que recorreu a consulta de Cardiologia Pediátrica deste hospital. A toracalgia era contínua, não apresentava características pleuríticas nem agravava com o decúbito, intensificando-se com a elevação dos membros superiores. Referia ainda palpitações e negava dispneia, tosse ou hipersudorese. Não havia história de traumatismo torácico.

Ao exame objectivo apresentava-se muito ansioso e queixoso. Estava apirético, TA: 103/63mmHg, SO₂: 100% em ambiente, sem sinais de dificuldade respiratória. À auscultação cardíaca apresentava sopro sistólico, curto no BEE de baixo grau II/VI e à auscultação pulmonar crepitações na base hemitórax esquerdo. Abdómen indolor e sem organomegalias.

Para orientação diagnóstica realizou electrocardiograma e ecocardiograma que apresentavam achados sobreponíveis às observações anteriores, e radiografia de tórax (fig 1).



Figura 1 - Radiografia de tórax

Qual o seu diagnóstico?

¹ Serviço de Pediatria - HCMPIA

² Serviço de Cardiologia Pediátrica - HCMPIA

³ Serviço de Cirurgia Pediátrica - HCMPIA

⁴ Serviço de Cirurgia Torácica - IPO Porto

O Síndrome de Marfan é uma doença do tecido conjuntivo, multisistêmica, com uma expressão clínica variável.^(1,2,3) As manifestações clínicas principais envolvem o sistema musculoesquelético, ocular, cardiovascular e a pele. A principal causa de morbidade e mortalidade precoce são as alterações cardiovasculares nomeadamente o prolapso da válvula mitral com insuficiência mitral grave, a dilatação aórtica, com ou sem insuficiência aórtica e a dissecção da aorta; esta última, embora menos frequente na criança, é a principal causa de morte nestes doentes^(2,3). Atendendo a estas considerações e à história clínica deste doente seria de esperar uma causa cardiovascular para o presente quadro contudo a ausência de alteração dos achados cardíacos prévios e a manutenção do equilíbrio hemodinâmico impôs a investigação de outras causas de dor torácica aguda associadas a este Síndrome.

A radiografia de tórax é, neste caso, fundamental para o diagnóstico pois revela uma imagem de hipertransparência sem trama vascular no ápice do hemitórax esquerdo compatível com pneumotórax.

Esta, é uma situação que pode surgir espontaneamente nestes doentes, já que as anomalias do tecido conjuntivo que constitui o parênquima pulmonar vão torna-lo menos elástico condicionando a perda de parede alveolar e conseqüente formação de bolhas subpleurais. O rebentamento destas bolhas enfisematosas levam a acumulação de ar no espaço pleural e conseqüente colapso pulmonar (pneumotórax espontâneo).^(4,5,6)

Feito o diagnóstico, o doente iniciou tratamento com ibuprofeno oral e oxigénio por bigode nasal a 2l/min.

Por manutenção das queixas e da imagem pulmonar, é introduzido dreno torácico ficando inicialmente com pressão negativa com conseqüente expansão pulmonar; alguns dias depois observa-se recidiva do pneumotorax (fig 2).

Embora o doente se mantivesse hemodinamicamente estável e sem dificuldade respiratória, dada recorrência



Figura 2 - Recidiva do pneumotórax

do pneumotórax foi efectuada pleurodese química com talco com melhoria parcial inicial, mas com reaparecimento do pneumotórax 3 dias depois.

Finalmente, foi sujeito a toracotomia esquerda, pleurotomia e pleurodese mecânica assim como exérese de algumas bolhas no vértice pulmonar esquerdo. Foi deixado dreno torácico com pressão negativa com conseqüente expansão pulmonar que manteve, mesmo após este ser retirado.

Teve alta assintomático, clinicamente bem e apresentando radiologicamente, pequena imagem de hipertransparência no vértice esquerdo compatível com pneumotórax residual.

Foi reavaliado em Março de 2004 permanecendo assintomático e com radiografia de tórax sobreponível à alta.

A abordagem terapêutica inicial neste contexto clínico é semelhante à dos pneumotórax por outra etiologia. Assim, quando se trata de um pneumotórax acompanhado por dificuldade

respiratória ou quando é hipertensivo procede-se a descompressão por drenagem torácica de urgência. Nos restantes casos a atitude é a administração de oxigénio em concentrações de 100% e vigilância.^(4,5) Contudo os casos de pneumotórax associados ao Síndrome de Marfan têm habitualmente resolução difícil. Na maioria das vezes apenas solucionados por toracotomia com abrasão da pleura e destruição das bolhas pulmonares^(6,7,8)

Em conclusão, a dor torácica aguda é uma entidade cuja etiologia é muito variada, podendo ir desde causas psicogénicas até patologia cardíaca tão grave como uma dissecção da aorta, pelo que é necessário em cada contexto ter uma abordagem estruturada e precisa de modo a excluir as causas mais frequentes e as potencialmente fatais, sem esquecer outras menos frequentes mas não menos importantes ou de fácil resolução.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Behrman, Kliegman, Jenson, *Nelson Textbook of Pediatrics*, 17th edition, Saunders editors, 2003.
- 2 - Correia P, Teixeira AM, Gaspar I, Anjos R. *Síndrome de Marfan- Critérios Revisitados*. Acta Pediátrica Portuguesa 2003; n.º6; vol.34:411-419.
- 3 - Gene Tests, <http://www.genetests.org/servlet/access>.
- 4 - Taussing, Landau, *Pediatric Respiratory Medicine*, Mosby, 1999.
- 5 - Kendig's, *Disorders of the respiratory tract in children*, 6th edition, W.B. Saunders Company, 1998.
- 6 - National Marfan Foundation (NMF), <http://www.marfan.org>.
- 7 - Rigante D, Segni G, Bush A. *Persistent spontaneous pneumothorax in an adolescent with Marfan's syndrome and pulmonary bullous dysplasia*. Respiration. 2001;68(6):621-4.
- 8 - Hall JR, Pyeritz RE, Dudgeon DL, Haller JA Jr. *Pneumothorax in the Marfan syndrome: prevalence and therapy*. Ann Thorac Surg. 1984 Jun;37(6):500-4.