

## Pneumotórax espontâneo simultâneo bilateral em um paciente adulto com fibrose cística\*

Simultaneous bilateral spontaneous pneumothorax in an adult patient with cystic fibrosis

Kamlesh Mohan, Martin James Ledson,  
Martin John Walshaw, Edson Marchiori

### Resumo

O pneumotórax é uma complicação comum na fibrose cística e está associado com a piora da função pulmonar. Entretanto, o pneumotórax simultâneo bilateral na fibrose cística é um achado raro. Nesse artigo é descrito o caso de uma paciente de 17 anos com fibrose cística que cursou com pneumotórax espontâneo simultâneo bilateral. Clinicamente ela apresentou dor torácica à direita e dificuldade respiratória progressiva. Embora o pneumotórax não tenha respondido bem ao tratamento inicial (drenagem torácica), ela foi posteriormente tratada com drenagem e pleurodese com talco, com sucesso. São discutidos também a etiologia e a conduta nesta condição, que está associada com o aumento da morbidade e mortalidade.

**Descritores:** Fibrose cística/fisiopatologia; Pneumotórax; Pleurodese.

### Abstract

Pneumothorax is a common complication in cystic fibrosis and is associated with worsening of lung function. However, bilateral simultaneous pneumothorax in cystic fibrosis is a rare condition. We describe the case of a 17-year-old female with cystic fibrosis who presented with spontaneous pneumothorax. Clinically, she presented right-sided chest pain and progressive breathlessness. The pneumothorax failed to resolve after the initial treatment (chest drainage). However, the patient was later successfully treated with additional chest drainage and talc pleurodesis. We also discuss the etiology and management of pneumothorax in patients with cystic fibrosis, since pneumothorax is associated with increased morbidity and mortality among such patients.

**Keywords:** Cystic fibrosis/physiopathology; Pneumothorax; Pleurodesis.

### Introdução

A fibrose cística é caracterizada pela inflamação progressiva do pulmão e pela deterioração da função pulmonar. O pneumotórax é uma complicação comum em pacientes com fibrose cística, que podem apresentar maior morbidade causada pela exacerbação das manifestações respiratórias da fibrose cística, que podem levar à insuficiência respiratória e à morte. O objetivo do tratamento da fibrose cística é a resolução eficaz do pneumotórax com a prevenção da recorrência. Entretanto, a falta de resposta ao tratamento inicial é comum, assim como a recorrência, sendo que intervenções para evitar a recorrência não são mais consideradas uma contraindicação

a um futuro transplante de pulmão. Apesar de a pleurodese química e da cirurgia terem alto índice de sucesso na prevenção de pneumotórax recorrente na população livre de fibrose cística, existem poucas evidências na literatura a respeito da eficácia destas em pacientes com fibrose cística. Neste estudo, descrevemos uma rara apresentação de pneumotórax espontâneo em uma paciente adulta com fibrose cística. Além disso, discutimos a etiologia e o manejo de pneumotórax em pacientes com fibrose cística, cuja prevalência provavelmente aumentará, já que a expectativa de vida destes pacientes continua a aumentar.

---

\* Trabalho realizado na Adult Cystic Fibrosis Unit of the Cardiothoracic Centre NHS Trust, Liverpool, Reino Unido. Endereço para correspondência: Martin J. Walshaw. The Adult Cystic Fibrosis Unit, The Cardiothoracic Centre NHS Trust, Thomas Drive, Liverpool, L143PE, United Kingdom. Tel 44 151 228-1616. Fax 44 151 288-2647. E-mail: mwashaw@doctors.org.uk Apoio financeiro: Nenhum. Recebido para publicação em 25/3/2008. Aprovado, após revisão, em 26/5/2008.

## Relato de caso

Uma paciente de 17 anos de idade com fibrose cística (mutação no gene *ΔF508* homocigoto regulador de condutância transmembrana da fibrose cística) apresentou dor torácica no lado direito e crescente falta de ar. Apresentava uma VEF<sub>1</sub> basal de 1,4 L (46% do predito) e era cronicamente infectada pela cepa epidêmica do *Pseudomonas aeruginosa* de Liverpool (a cepa mais contagiosa do Reino Unido) por muitos anos, precisando de mais de seis tratamentos com antibiótico endovenoso por ano devido às exacerbações pulmonares. Não era fumante e não havia tido episódios anteriores de pneumotórax. Os exames mostraram que era dispnéica, com SpO<sub>2</sub> de 95% (em ar ambiente); a ausculta torácica revelou crepitações grosseiras difusas usuais. A sua VEF<sub>1</sub> caiu para 0,87 L (27% do predito), e uma radiografia torácica revelou pneumotórax bilateral: 20% à direita e uma pequena borda apical (1 cm) à esquerda (Figura 1).

O pneumotórax direito foi tratado com um dreno torácico intercostal do tipo Seldinger nº 20, enquanto o pneumotórax esquerdo foi apenas observado. A paciente também recebeu tratamento com antibióticos (meropenem, 1 g, três vezes ao dia; e colistina, 2 milhões de unidades, três vezes ao dia), broncodilatadores e fisioterapia respiratória. O pneumotórax esquerdo apresentou resolução sem tratamento, e o pneumotórax direito apresentou resolução três dias após a inserção do dreno torácico. Entretanto, após dois dias, o pneumotórax do lado direito apresentou recorrência, exigindo nova drenagem torácica (por 10 dias). Devido ao seu estado geral ruim, a paciente foi tratada com pleurodese química usando-se 4 g de talco em solução salina introduzido por meio do dreno de tórax. Uma radiografia de tórax de controle feita 30 dias após a avaliação inicial não mostrou recorrência (Figura 2).

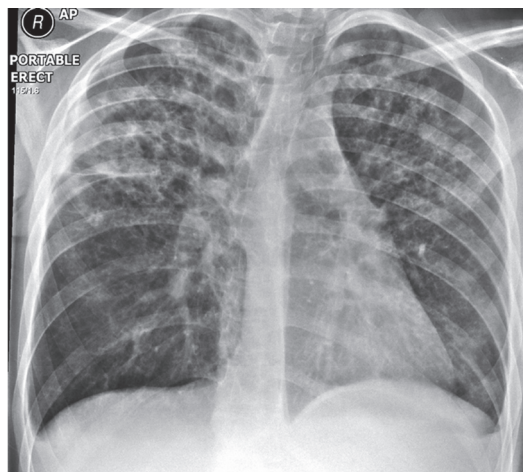
## Discussão

O pneumotórax é uma complicação frequente na fibrose cística, ocorrendo em até 20% dos pacientes adultos.<sup>(1)</sup> Entretanto, o pneumotórax espontâneo bilateral simultâneo na fibrose cística é raro,<sup>(2)</sup> sendo seu relato mais recente uma descrição de sua ocorrência após um trauma de desaceleração rápida após um salto de *bungee jump*.<sup>(3)</sup> Também houve relatos de pneumotórax ocorrendo em pacientes depois da realização de



**Figura 1** - Radiografia de tórax mostrando pneumotórax bilateral e infiltração intersticial bilateral causados pela fibrose cística.

técnicas de desobstrução das vias aéreas ou de ventilação não-invasiva.<sup>(4)</sup> Entretanto, em nossa paciente, não havia história sugerindo uma causa desencadeadora. A história natural da fibrose cística é caracterizada por inflamação progressiva, levando à destruição da arquitetura parenquimatosa e à formação de *blebs* subpleurais apicais.<sup>(5)</sup> Acredita-se que o pneumotórax resulte da ruptura destes *blebs* subpleurais, como foi relatado em 84% dos pacientes submetidos à pleurodese cirúrgica.<sup>(6)</sup> Além disso, a hiperinsuflação alveolar



**Figura 2** - Radiografia de tórax feita 30 dias após a avaliação inicial, mostrando a resolução completa do pneumotórax bilateral.

causada pela obstrução do fluxo aéreo e pelo aprisionamento aéreo pode resultar em ruptura alveolar dentro do espaço pleural.<sup>(5)</sup> Além disso, dados recentes do registro de pacientes da *US Cystic Fibrosis Foundation* indicam que, entre outros fatores, idade avançada, infecção crônica pelo *P. aeruginosa* e obstrução aérea crônica estão associados com o aumento do risco de pneumotórax.<sup>(7)</sup> É provável que a combinação dos fatores acima tenha sido responsável pela apresentação bilateral em nossa paciente.

O pneumotórax está associado à morbidade e à mortalidade a curto e longo prazo. Em uma apresentação aguda, pode resultar em restrição do movimento da parede torácica, retenção de secreções, dificuldade em realizar fisioterapia respiratória adequadamente, exacerbação da infecção, insuficiência respiratória e morte. Também é um fator prognóstico independente na fibrose cística, com 50% de mortalidade em 4 anos após o primeiro episódio de pneumotórax.<sup>(7)</sup> O manejo do pneumotórax na fibrose cística é, em grande parte, baseado na evidência obtida da população livre de fibrose cística, não havendo ensaios randomizados e controlados ou estudos abordando opções de tratamento em pacientes com fibrose cística. A ausência de resposta ao tratamento é frequente, assim como a recorrência, com taxas de recorrência de até 78% no lado ipsilateral e 46% no lado contralateral.<sup>(5)</sup> Em nossa paciente, a pleurodese química foi escolhida em detrimento à cirurgia devido ao seu estado geral ruim e à gravidade da doença pulmonar. O talco em solução salina tem sido utilizado com sucesso na prevenção do pneumotórax em pacientes com ou sem fibrose cística.<sup>(5,8)</sup> Um estudo recente concluiu que a pleurodese não é uma contraindicação para

um futuro transplante pulmonar em pacientes com fibrose cística.<sup>(9)</sup> Mais estudos abordando o pneumotórax na fibrose cística (incluindo opções de tratamento como o melhor momento para a pleurodese e a melhor modalidade) são necessários, já que esta condição adquirirá maior importância clínica à medida que a sobrevivência destes pacientes continua melhorando.

## Referências

- Schidlow DV, Taussig LM, Knowles MR. Cystic Fibrosis Foundation consensus conference report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1993;15(3):187-98.
- Graf-Deuel E, Knoblauch A. Simultaneous bilateral spontaneous pneumothorax. *Chest.* 1994;105(4):1142-6.
- Murphy D, O'Mahony M, Logan P, Costello R, McElvaney N. Bilateral pneumothoraces following a bungee jump in a patient with cystic fibrosis. *Respiration.* 2006;73(1):113.
- Haworth CS, Dodd ME, Atkins M, Woodcock AA, Webb AK. Pneumothorax in adults with cystic fibrosis dependent on nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV): a management dilemma. *Thorax.* 2000;55(7):620-2.
- Flume PA. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest.* 2003;123(1):217-21.
- Rich RH, Warwick WJ, Leonard AS. Open thoracotomy and pleural abrasion in the treatment of spontaneous pneumothorax in cystic fibrosis. *J Pediatr Surg.* 1978;13(3):237-42.
- Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Hulseley T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest.* 2005;128(2):720-8.
- Henry M, Arnold T, Harvey J; Pleural Diseases Group, Standards of Care Committee, British Thoracic Society. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *Thorax.* 2003;58 Suppl 2:ii39-52.
- Curtis HJ, Bourke SJ, Dark JH, Corris PA. Lung transplantation outcome in cystic fibrosis patients with previous pneumothorax. *J Heart Lung Transplant.* 2005;24(7):865-9.

## Sobre os autores

### **Kamlesh Mohan**

Médico responsável pelas internações. *The Adult Cystic Fibrosis Unit of the Cardiothoracic Centre NHS Trust*, Liverpool, Reino Unido.

### **Martin James Ledson**

Pneumologista Consultor. *The Adult Cystic Fibrosis Unit of the Cardiothoracic Centre NHS Trust*, Liverpool, Reino Unido.

### **Martin John Walshaw**

Pneumologista Consultor. *The Adult Cystic Fibrosis Unit of the Cardiothoracic Centre NHS Trust*, Liverpool, Reino Unido.

### **Edson Marchiori**

Professor Titular. Departamento de Radiologia. Universidade Federal Fluminense – UFF – Niterói (RJ) Brasil.