

PNEUMOTÓRAX RECORRENTE DE DIFÍCIL CONTROLE EM JOVEM COM LINFANGIOLEIOMIOMATOSE: RELATO DE CASO

*Isabela Tamiozzo Serpa; Mariana Carneiro Lopes; Gabriel Ferreira Santiago; José Gustavo Pugliese de Oliveira; Marcela Rodrigues Nader Tavares; Marcus Antonio Raposo Nunes; Sydnei de Oliveira Junior; Luiz Eduardo A.C.L. Pires;
UERJ;*

Autor principal: Isabela Tamiozzo Serpa

Linfangioleiomiomatose (LAM) é uma doença pulmonar rara, caracterizada por proliferação anômala de células musculares lisas e formação de cistos pulmonares, acometendo predominantemente mulheres em idade fértil. Apresenta manifestações como dispneia progressiva, pneumotórax espontâneo recorrente, derrames pleurais e angiomiolipomas renais. O presente relato descreve o caso de uma paciente de 19 anos, previamente hígida, com quadro de dispneia progressiva por quatro anos e dor abdominal em flanco direito. Internou em julho/2024 após tomografia evidenciar pneumotórax à esquerda, sendo submetida à drenagem torácica. No mesmo período, foi diagnosticada com lesão expansiva em rim direito (angiomiolipoma), tratada parcialmente por embolização. Após alta, evoluiu com recidiva do pneumotórax em fevereiro/2025, necessitando de nova drenagem. Após retirada do dreno, apresentou novo episódio de dispneia com recidiva, seguido por derrame pleural contralateral. Foi então transferida para hospital terciário com indicação de pleurodese. No exame físico, destacava-se murmúrio vesicular reduzido bilateralmente e massa palpável em flanco direito. A tomografia evidenciava múltiplos cistos pulmonares, compatíveis com LAM. Em março/2025 foi submetida à bulectomia, pleuroabrasão e biópsia pulmonar, confirmando o diagnóstico de LAM. Evoluiu com novo episódio de pneumotórax mesmo após pleurobrasão, necessitando de nova pleurodese e reinserção de dreno torácico. Recebeu alta hospitalar com dreno valvulado ambulatorial, que foi retirado após 15 dias, com boa evolução. Iniciou tratamento com sirolimo e permanece em acompanhamento ambulatorial no HUPE, em seguimento clínico estável e sem novas intercorrências. Trata-se de um caso de pneumotórax de difícil controle em paciente jovem com LAM, cuja fragilidade pleural intrínseca exigiu múltiplas intervenções. O manejo incluiu suporte clínico, drenagens torácicas repetidas, tratamento cirúrgico e início de terapia imunomoduladora com inibidor de mTOR. Este caso ilustra a complexidade do manejo da LAM e a importância do diagnóstico precoce, acompanhamento multidisciplinar e abordagem individualizada em pacientes jovens com manifestações pulmonares e extrapulmonares da doença.

Palavras-chave: Linfangioleiomiomatose, pneumotórax recorrente, angiomiolipoma, sirolimo, pleurodese.