

Joana Isabel da Silva
Ferreira¹

Marta Sofia Faria
Alves²

Alícia Raquel Moreira
Rebello³

Sofia Madureira
Vasconcelos Lopes⁴

Cristina Maria
Gonçalves Ferreira⁵

Andreia Manuela
Tavares Castro Lopes⁶

Pneumomediastino espontâneo - quando o raro também acontece

Spontaneous pneumomediastinum - when the rare also happens

RESUMO

Objetivo: Apresentar o caso clínico de um adolescente com pneumomediastino espontâneo. **Descrição do caso:** Adolescente de quinze anos, do sexo masculino, fumante, sem história de trauma ou doença pulmonar conhecida, admitido no Serviço de Urgência com dor torácica retroesternal de início súbito durante a realização de um exercício, agravada pela inspiração profunda e pressão local. Ao exame físico apresentava crepitações subcutâneas à palpação da região cervical e supraclavicular. Os exames complementares confirmaram o diagnóstico de pneumomediastino espontâneo, tendo realizado tratamento sintomático com evolução clínica favorável. **Comentários:** O pneumomediastino espontâneo é uma entidade rara em idade pediátrica, mais prevalente em rapazes e que se manifesta por um sintoma inespecífico sendo necessário um elevado nível de suspeição para o diagnóstico correto. O tratamento é sintomático e o curso é geralmente benigno.

PALAVRAS-CHAVE

Dor no peito, enfisema subcutâneo, enfisema mediastínico.

ABSTRACT

Objective: Report a case of a teenager with spontaneous pneumomediastinum. **Case description:** A fifteen-year-old boy, smoker, with no history of trauma or known lung disease admitted to the emergency room with sudden thoracic pain onset during an exercise, worsened by deep breath and local pressure. Physical examination showed subcutaneous crepitations to palpation of the cervical and supraclavicular region. Complementary exams confirmed the diagnosis of spontaneous pneumomediastinum, and underwent symptomatic treatment with a favorable clinical evolution. **Comments:** Spontaneous pneumomediastinum is a rare condition in pediatric age, more prevalent in young males and presents with a nonspecific symptom requiring a high level of suspicion to the correct diagnosis. Treatment is symptomatic supportive and the course is usually benign.

KEY WORDS

Chest pain, subcutaneous emphysema, mediastinal emphysema.

¹Interna de Formação Específica de Pediatria Médica do Serviço de Pediatria do Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, AC, Portugal.

²Interna de Formação Específica de Pediatria Médica do Serviço de Pediatria do Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, AC, Portugal.

³Interna de Formação Específica de Pediatria Médica do Serviço de Pediatria do Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, AC, Portugal.

⁴Interna de Formação Específica de Pediatria Médica do Serviço de Pediatria do Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, AC, Portugal.

⁵Cristina Maria Gonçalves Ferreira: Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria do Serviço de Pediatria do Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães. Guimarães, AC, Portugal.

⁶Andreia Manuela Tavares Castro Lopes: Assistente Hospitalar de Pediatria do Serviço de Pediatria do Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, AC, Portugal.

Joana Isabel da Silva Ferreira (joanaferreira.med@gmail.com) - Hospital da Senhora da Oliveira - Guimarães, Rua dos Cutileiros, 114, Creixomil. Guimarães, Portugal. CEP: 04835-044.

Recebido em 21/11/2016 – Aprovado em 07/04/2017

> INTRODUÇÃO

O pneumomediastino espontâneo (PE) é uma síndrome rara em idade pediátrica, descrita pela primeira vez por Hamman em 1939¹. Define-se pela presença de ar livre no mediastino, sem causa traumática associada. É mais frequente em indivíduos longilíneos, do sexo masculino e geralmente tem um curso benigno^{2,3,4}. A incidência exata não é conhecida, uma vez que se acredita existirem casos subdiagnosticados, variando de 1 em 800 a 1 em 42.000 das admissões hospitalares (adultos e crianças)^{4,5}. A tríade clínica clássica consiste em dor torácica, dispneia e enfisema subcutâneo. Contudo, permanece como um diagnóstico de exclusão, devendo pesquisar-se causas secundárias que representem maior gravidade. As complicações são raras e estão geralmente relacionadas com a patologia subjacente. A maioria dos casos são benignos e autolimitados.

> DESCRIÇÃO DO CASO

Adolescente do sexo masculino de 15 anos de idade, caucasiano, fumante (carga tabágica de 0,4 Unidades Maço/Ano), sem medicação habitual e sem antecedentes pessoais ou familiares patológicos de relevo (nomeadamente doença pulmonar). Recorreu ao Serviço de Urgência por dor torácica retroesternal com 5 horas de evolução. Esta teve início súbito durante a realização de um exercício de aquecimento pré-treino de futebol, agravada pela inspiração profunda e pressão local, sem irradiação. Negava outras queixas, nomeadamente tosse, rinorreia ou febre. O adolescente também informou que não teve intercorrências infecciosas recentes, contato com pessoas doentes, traumatismo ou consumo de drogas ilícitas.

Ao exame físico apresentava-se hemodinamicamente estável, apirético, com saturações periféricas de oxigénio em ar ambiente de 99-100% com períodos de dessaturação em decú-

bito dorsal até 93-94%, mas com recuperação espontânea. Estava sudorético e à palpação da região cervical e supraclavicular apresentava crepitações subcutâneas. Não apresentava dispneia nem cianose, embora ficasse mais desconfortável em decúbito dorsal. A auscultação pulmonar revelou um murmúrio vesicular, algo diminuído, mas simétrico e sem ruídos adventícios. O restante exame era normal.

Realizou-se um electrocardiograma que não revelou alterações. O estudo analítico efetuado, que incluiu enzimas cardíacas (creatinafosfoquinase fração MB, mioglobina e troponina I), foi normal e a pesquisa de drogas de abuso na urina foi negativa. A radiografia do tórax postero-anterior (PA) confirmou a presença de ar livre no mediastino (figura 1). Não se observou pneumotórax ou derrame pleural concomitante.

Para melhor elucidação e também no sentido de avaliar a extensão de ar disseminado e excluir patologia pulmonar subjacente, realizou-se uma tomografia computadorizada (TC) do tórax, onde se tornou mais evidente o diagnóstico que não revelou outras alterações para além das já documentadas na radiografia torácica (figura 2).

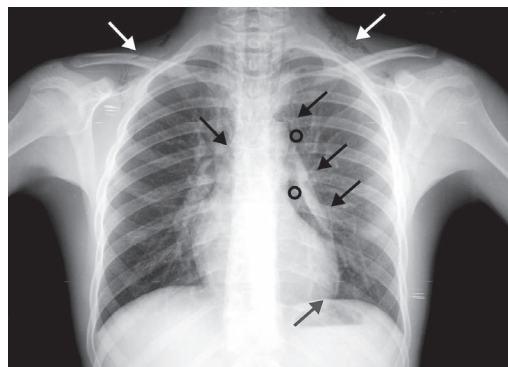


Figura 1. Radiografia do tórax PA: linha hipotransparente que delimita a silhueta cardíaca evidenciando a pleura (setas pretas); imagem hipertransparente contornando o botão aórtico com extensão à face anterior do coração (círculos); linha hipertransparente acima do diafragma (sinal do diafragma contínuo) (seta cinza); enfisema subcutâneo supraclavicular bilateral (setas brancas).

O paciente foi então internado para vigiância, com monitoramento cardiorrespiratório e tratamento sintomático (repouso, analgesia e oxigenoterapia em alto débito). Sua evolução foi favorável, sendo que ao segundo dia de internamento se encontrava assintomático e sem alterações ao exame objetivo. Ao quarto dia de internamento repetiu-se a radiografia do tórax que mostrou resolução completa do pneumomediastino e do enfisema subcutâneo (figura 3). O adolescente teve alta para o domicílio, orientado para consulta e com indicações para cessação tabágica.

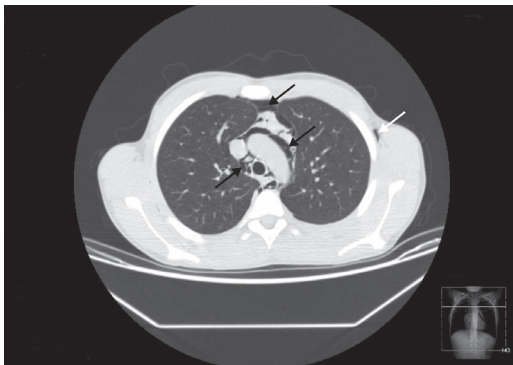


Figura 2. TC do tórax: Pneumomediastino afastando as estruturas do mediastino (setas pretas) e enfisema subcutâneo atingindo as axilas (seta branca). Não há sinais de pneumotórax ou derrame pleural. No parênquima não se verificam alterações. Hilos sem lesões expansivas. No mediastino as vias aéreas estão permeáveis e os grandes vasos com normal trajeto e calibre.

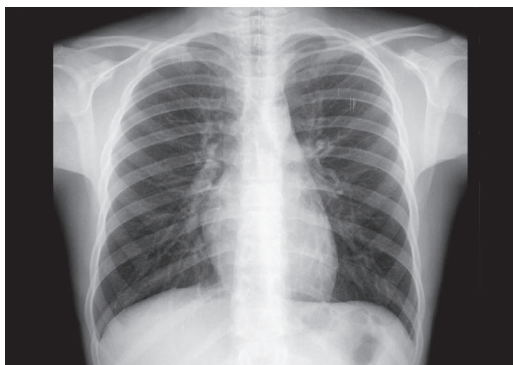


Figura 3. Radiografia do tórax PA ao quarto dia de internamento mostrando reabsorção completa do pneumomediastino e do enfisema subcutâneo.

DISCUSSÃO

O PE é uma patologia rara que se apresenta em crianças ou adolescentes sem causa traumática associada e que se manifesta por um sintoma inespecífico sendo necessário um elevado nível de suspeição para o diagnóstico correto. A incidência é bimodal com um pico inicial na infância e idade pré-escolar, e um segundo na adolescência⁵.

O PE pode ser primário ou secundário, mediante a ausência ou presença de patologia subjacente. A maioria dos casos são secundários a doenças respiratórias⁵⁻⁷. O tratamento e o prognóstico do PE primário ou secundário é semelhante.

As potenciais fontes de ar livre no mediastino podem ser intratorácicas (traqueia, brônquios, esôfago, pulmão, espaço pleural) ou extratorácicas (cabeça, pescoço, peritônio)⁸. A explicação mais amplamente aceita é baseada no “efeito Macklin”, que afirma que o aumento da pressão intra-alveolar leva à ruptura dos alvéolos terminais, com o consequente extravasamento do ar livre desde o espaço broncovascular até ao mediastino^{9,10}. O ar pode também disseminar-se para o tecido celular subcutâneo, espaço pleural, pericárdio e/ou peritônio, o que se traduz clinicamente por enfisema subcutâneo, pneumotórax, pneumopericárdio e pneumoperitônio, respetivamente⁶.

A tríade clássica caracteriza-se por dor torácica (tipicamente retroesternal e de características pleuríticas), dispneia e enfisema subcutâneo (geralmente na região cervical anterior). Este último, quando presente, permite assumir o diagnóstico². A auscultação de crepitações síncronas com os batimentos cardíacos (sinal de *Hamman*) é classicamente descrita como patognomônica, no entanto é pouco frequente ou dificilmente perceptível (10 a 20 % dos casos)^{2,3}. Outros sintomas possíveis são tosse, febre, disfonia, disfagia e odinofagia (Quadro 1 - achados clínicos). Em mais de 30% dos doentes com PE não complicado o exame físico é normal⁵.

Quadro 1. Achados clínicos e imagiológicos no PE [1-5,11]

| 1. Achados clínicos |
|---|
| <p>Tíade Clássica:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dor torácica (retroesternal, de características pleuríticas; pode irradiar para o pescoço, ombros e braços; presente em 25 a 90% dos casos) ▪ Dispneia (em 25 a 100% dos casos) ▪ Enfisema subcutâneo (geralmente na região cervical anterior ou região precordial; sinal bastante específico; presente em >95% dos casos) <p>Outros:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Disfagia (em 10 a 40% dos casos) ▪ Sinal de <i>Hamman</i> (em 10 a 20% casos; é patognômico; melhor audível em decúbito lateral esquerdo). ▪ Distensão das veias do pescoço (sugestivo de pneumomediastino de tensão) ▪ Cianose (secundária a pneumomediastino de tensão ou doença pulmonar subjacente) ▪ Febre (geralmente baixa, algumas horas após o início dos sintomas) ▪ Sudorese, cervicalgia, tosse, disfonia, odinofagia, dor abdominal, torcicolo |
| 2. Achados imagiológicos |
| <p>Radiografia tórax:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sinal do diafragma contínuo: linha hipertransparente entre o coração e o diafragma, permitindo a visualização da porção central deste em continuação com a porção lateral. ▪ Sinal "V" de Naclerio: linha hipertransparente ao longo da aorta descendente que se estende lateralmente entre a pleura parietal e a porção medial do hemidiafragma esquerdo (criando uma forma de V linear). ▪ Sinal "anel em torno da artéria": hipertransparência em redor da artéria pulmonar direita observada na radiografia de perfil. ▪ Sinal da "vela náutica": elevação anormal dos lobos do timo, observado apenas em lactentes. <p>TC tórax</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfisema subcutâneo ▪ Complicações: pneumotórax, pneumopericárdio, pneumoperitонеo, derrame pleural ▪ Achados dependentes da doença de base <p>Ecografia torácica</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ "Air gap": interface ecogênica anterior ao coração que impede a visualização das estruturas cardíacas, resultando num coração "oscilante" que aparece e desaparece com o ciclo respiratório. |

A radiografia do tórax (antero-posterior e perfil) é o método geralmente suficiente para o diagnóstico, existindo vários sinais radiográficos descritos que são sugestivos de PE^{4,5,11} (Quadro 1

- achados imagiológicos). A TC do tórax só é recomendada perante dúvida diagnóstica, apesar de ser considerada o *gold standard* na detecção de ar no mediastino, além de permitir diagnos-

ticar alterações do parênquima e da pleura concomitantes^{1,3,5,11}. A realização de outros exames deverá ser orientada pela suspeita diagnóstica⁶. A ecografia torácica pode ser vantajosa, mas os critérios de diagnóstico não estão bem estabelecidos e a utilidade da técnica é limitada em doentes com hiperinsuflação pulmonar. O electrocardiograma (ECG) pode mostrar várias alterações conforme a existência de pneumopericárdio associado, mas o mecanismo exato dessas alterações é desconhecido⁵.

O estudo analítico revela muitas vezes leucocitose e/ou neutrofilia com elevação da proteína C reativa⁵, mas geralmente estes achados estão mais associados à presença de infecção subjacente do que ao pneumomediastino propriamente dito.

Os principais diagnósticos diferenciais englobam uma série de condições clínicas que se apresentam com dor aguda precordial, nomea-

damente a síndrome coronária aguda, pericardite, pneumotórax, embolia pulmonar, perfuração da árvore traqueobrônquica e perfuração espontânea do esôfago (Síndrome Boerhaave). Neste último, os doentes geralmente apresentam mais frequentemente hipotensão e choque do que os com PE.

Na literatura há alguma confusão na distinção de fatores *predisponentes* e *precipitantes*. Os primeiros dizem respeito a condições prévias que favorecem a ocorrência do pneumomediastino (como por exemplo asma, doença pulmonar, uso de drogas inaladas, tabagismo, corticosteróides), enquanto os segundos são eventos intimamente relacionados com o desenvolvimento da condição, por desencadarem geralmente um aumento da pressão intratorácica (vômitos, tosse, agudização de asma, defecação, exercício físico, infecção respiratória das vias aéreas superiores, uso de drogas inaladas) (Quadro 2).

Quadro 2. Fatores predisponentes e precipitantes no PE [4,5]

| 1. Fatores predisponentes | 2. Fatores precipitantes |
|--|---|
| <p>Tóxicos Inalação de drogas ilícitas ou irritantes, tabaco</p> <p>Doença respiratória Asma, fibrose quística, doenças do interstício pulmonar</p> <p>Doença gastro-esofágica Doença de refluxo gastroesofágico</p> <p>Doença neuromuscular Poliomiosite, Dermatomiosite Corticosteróides</p> | <p>Manobra de Valsalva Tosse, vômito, choro, grito, defecação, esforço físico intenso</p> <p>Tóxicos Inalação de drogas ilícitas</p> <p>Infeção respiratória Laringite, asma agudizada, bronquiolite, tosse convulsa, pneumonia.</p> <p>Condições cirúrgicas Rotura esofágica, perfuração gástrica, trauma torácico, aspiração de corpo estranho</p> <p>Uso de instrumentos de sopro Flauta, saxofone, trompete, tuba, clarinete, trombone.</p> <p>Provas funcionais respiratórias Espirometria, Pletismografia</p> <p>Convulsão Hipoglicemia, hipóxia, infecção do sistema nervoso central, hemorragia cerebral, epilepsia</p> <p>Hiperpneia Cetoacidose, febre, ansiedade</p> |

Nota: O uso de drogas inaladas pode ser considerada nos dois grupos, tanto num uso continuado como ocasional

Neste caso, colocamos a hipótese de que o tabagismo pode ter sido um fator predisponente importante. A resposta inflamatória local, secreção aumentada de muco e broncoconstrição desencadeada pelo tabaco, associado às manobras de Valsalva durante a tosse, conduzem a um aumento da pressão intra-alveolar nas vias áreas obstruídas facilitando a ruptura alveolar. Por tanto, os fumantes são um grupo de risco conhecido, porém, não está estabelecido o limite de carga tabágica associada ao aumento do risco.

A terapêutica, na ausência de complicações, consiste em repouso, analgesia e evicção dos fatores de risco. A oxigenoterapia tem sido usada, mas alguns autores consideram que só será necessária em casos graves com insuficiência respiratória, porque a maioria dos casos de PE resolvem espontaneamente^{4,5}. As complicações são raras, geralmente relacionadas com a patologia subjacente. Uma que requer especial cuidado é o pneumomediastino de tensão, uma vez que está associado a compressão de estruturas vasculares e vias aéreas centrais com síndrome obstrutiva e instabilidade hemodinâmica que colocam o doente em risco de vida^{2,5}.

Na maioria das vezes, contudo, a evolução do PE é favorável com resolução espontânea em 2 a 15 dias^{4,5}. As recorrências também são raras (menos que 5% dos casos)⁵, benignas e geralmente ocorrem quando a exposição ao fator predisponente se mantém (exemplo, o tabaco) ou não pode ser evitado (exemplo, a asma). O PE isolado não necessita de *follow-up*.

Este caso partilha vários aspetos com a maioria dos referidos na literatura, nomeadamente na forma de apresentação, abordagem terapêutica e evolução clínica.

CONCLUSÃO

O pneumomediastino espontâneo é uma condição rara e geralmente benigna. A clínica aliada à radiografia do tórax é habitualmente suficiente para o diagnóstico. O tratamento é sintomático e depende da existência ou não de complicações. A identificação e correção de possíveis fatores desencadeantes é importante na tentativa de evitar complicações e recidivas.

REFERÊNCIAS

1. Hamman L. Spontaneous mediastinal emphysema. Bull Johns Hopkins Hosp 1939; 64:1-21.
2. Avaro JP, D'Journo XB, Hery G, Marghli A, Doddoli C, Peloni JM, Miltgen J, Bonnet D. Pneumomédiastin spontané du jeune adulte: une entité clinique bénigne. Rev Mal Respir 2006 Feb;23(1 Pt 1):79-82.
3. Bodart E, Bilderling G de, Nisolle J.F., Trigaux J.P., Tuerlinckx D. Pneumomédiastin spontané chez un adolescent: une cause sous-estimée de douleurs thoraciques. Arch Pédiatr 1999;6:1293-6.
4. Chalumeau M, Le Clainche L, Sayeg N, Sannier N, Michel JL, Marianowski R, Juvet P, Scheinmann P, de Blic J. Spontaneous pneumomediastinum in children. Pediatr Pulmonol 2001 Jan;31(1):67-75.
5. Ammar A Saadon, Ibrahim A Janahi. Spontaneous pneumomediastinum in children and adolescents. Outubro 2016. [Aceito em 29 de Outubro de 2016]. Disponível em: <http://www.uptodate.com>.
6. Semedo FHMA, Silva RS, Pereira S, Alfaiate T, Costa T, Fernandez P et al. Pneumomediastino espontâneo: relato de um caso. Rev Assoc Med Bras 2012; 58(3):355-7.
7. Kelly S, Hughes S, Nixon S, Paterson-Brown S. Spontaneous pneumomediastinum (Hamman's syndrome). The Surgeon 2010;8:63e6 Chapter 72.
8. Zylak CM, Standen JR, Barnes GR, Zylak CJ. Pneumomediastinum revisited. Radio Graphics 2000;20:1043e57.

9. Romero and Trujillo. Macklin effect in asthma exacerbation. Spontaneous pneumomediastinum and subcutaneous emphysema in asthma exacerbation: The Macklin effect. *Heart Lung* 2010. 39:444-7.
 10. Macklin M, Macklin C. Malignant interstitial emphysema of the lungs and mediastinum as an important occult complication in many respiratory diseases and other conditions: interpretation of the clinical literature in the light of laboratory experiment. *Medicine* 1944; 23:281e358.
 11. Chen IC, Tseng CM, Hsu JH, Wu JR, Dai ZK. Spontaneous pneumomediastinum in adolescents and children. *Kaohsiung J Med Sci* 2010 Feb;26 : 84-8
-