

## Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos\*

Surgical treatment of congenital lung malformations in pediatric patients

Hylas Paiva da Costa Ferreira, Gilberto Bueno Fischer, José Carlos Felicetti,  
José de Jesus Peixoto Camargo, Cristiano Feijó Andrade

### Resumo

**Objetivo:** Determinar as principais malformações congênitas pulmonares e os principais métodos diagnósticos utilizados, assim como as indicações de tratamento cirúrgico e os seus resultados em um serviço de referência de cirurgia torácica pediátrica. **Métodos:** Foram revisados 52 prontuários de pacientes com diagnóstico anatomopatológico de malformações congênitas pulmonares e que foram submetidos à ressecção pulmonar entre janeiro de 1997 e dezembro de 2006. Os critérios de exclusão foram idade  $\geq 12$  anos e dados clínicos incompletos. A amostra final foi composta de 35 pacientes. **Resultados:** Nesta amostra, a média de idade foi de 31 meses, com predominância do sexo masculino ( $n = 21$ ). Os achados anatomopatológicos foram malformação adenomatoide cística ( $n = 14$ ), enfisema lobar congênito ( $n = 13$ ), sequestro pulmonar ( $n = 8$ ), e malformação arteriovenosa ( $n = 1$ ). A ressecção mais comum foi a lobectomia inferior esquerda (25,71%), seguida por diferentes tipos de segmentectomia (22,85%), lobectomia superior esquerda (22,85%), lobectomia superior direita (14,28%), lobectomia inferior direita (8,57%) e lobectomia média (5,71%). Dos 35 pacientes, 34 (97,14%) foram submetidos à drenagem pleural fechada, com tempo médio de permanência do dreno torácico de 3,9 dias. Dez pacientes (28,5%) apresentaram complicações pós-operatórias. Não houve óbitos nesta série. **Conclusões:** A ressecção pulmonar para o tratamento das malformações pulmonares é um procedimento seguro, apresentando baixa morbidade e nenhuma mortalidade em um serviço de referência para doenças pulmonares.

**Descritores:** Malformação adenomatoide cística congênita do pulmão; Sequestro broncopulmonar; Pneumonectomia; Procedimentos cirúrgicos pulmonares; Enfisema pulmonar.

### Abstract

**Objective:** To determine the main congenital lung malformations treated and the principal diagnostic methods employed, as well as the indications for surgical treatment and the results obtained, at a referral facility for pediatric thoracic surgery. **Methods:** We reviewed the medical charts of 52 patients anatomopathologically diagnosed with congenital lung malformations and who had been submitted to pulmonary resection between January of 1997 and December of 2006. Exclusion criteria were age  $\geq 12$  years and incomplete clinical data. The final sample comprised 35 patients. **Results:** In this sample, the mean age was 31 months, and there was a predominance of males ( $n = 21$ ). The anatomopathological findings were cystic adenomatoid malformation ( $n = 14$ ), congenital lobar emphysema ( $n = 13$ ), pulmonary sequestration ( $n = 8$ ) and arteriovenous malformation ( $n = 1$ ). The most common type of lung resection was left lower lobectomy (in 25.71%) followed by different types of segmentectomy (in 22.85%), left upper lobectomy (in 22.85%), right upper lobectomy (in 14.28%), right lower lobectomy (in 8.57%) and middle lobectomy (in 5.71%). Of the 35 patients, 34 (97.14%) were submitted to closed pleural drainage, with a mean duration of thoracic drainage of 3.9 days. Ten patients (28.5%) presented with postoperative complications. There were no deaths in our sample. **Conclusions:** Pulmonary resection for the treatment of congenital lung malformations is a safe procedure, presenting low morbidity and no mortality at a referral facility for pediatric thoracic surgery.

**Keywords:** Cystic adenomatoid malformation of lung, congenital; Bronchopulmonary sequestration; Pneumonectomy; Pulmonary surgical procedures; Pulmonary emphysema.

\* Trabalho realizado no Hospital da Criança Santo Antônio, Porto Alegre (RS) Brasil.

Endereço para correspondência: Cristiano Feijó Andrade. Serviço de Cirurgia Torácica Pediátrica, Rua Annes Dias, 285, Centro, CEP 90020-090, Porto Alegre, RS, Brasil.

Tel 55 51 3214-8674. E-mail: cristianoafa@cirurgiatoracica.net

Apoio financeiro: Cristiano Feijó Andrade é bolsista em Produtividade em Pesquisa - Nível II do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq).

Recebido para publicação em 28/8/2009. Aprovado, após revisão, em 25/11/2009.

## Introdução

As malformações congênitas pulmonares formam um espectro de doenças pouco frequentes, ocorrendo a partir do desenvolvimento do intestino primitivo e da sua diferenciação em sistema respiratório.<sup>(1,2)</sup> Sua frequência global é difícil de estabelecer; porém, com o advento da ecografia pré-natal, houve um aumento no número de diagnósticos precoces,<sup>(3)</sup> com uma incidência variando de 30 a 42 casos por 100.000 habitantes/ano.<sup>(4)</sup>

O espectro das malformações congênitas pulmonares inclui a malformação adenomatoide cística (MAC), sequestração pulmonar, enfisema lobar congênito e cistos broncogênicos, que podem ser intra ou extrapulmonares.<sup>(5)</sup> As malformações arteriovenosas, embora sejam alterações dos vasos pulmonares, também estão incluídas dentro das malformações pulmonares.

As malformações congênitas pulmonares podem ser diagnosticadas em qualquer idade.<sup>(4,6,7)</sup> Sua apresentação clínica pode variar de insuficiência respiratória após o nascimento até alterações radiológicas na idade adulta em pacientes assintomáticos.<sup>(1,4,6)</sup> O conhecimento de tais malformações é de fundamental importância, uma vez que o seu reconhecimento precoce em recém-nascidos pode significar o sucesso para o tratamento da insuficiência respiratória neonatal e de outras complicações.<sup>(7-10)</sup>

O diagnóstico destas lesões geralmente requer diferentes exames radiológicos para um adequado planejamento cirúrgico, como a ultrasonografia com Doppler pré-natal e pós-natal, a ressonância magnética nuclear pré-natal e a TC de tórax.<sup>(1,3,6-9)</sup> O tratamento das diversas formas de malformações congênitas pulmonares baseia-se principalmente na ressecção pulmonar, a qual deve ser a mais conservadora possível, sendo a lobectomia o tratamento realizado com maior frequência.<sup>(1,3,8-11)</sup> Tais procedimentos podem ser realizados através de toracoscopia ou torcotomia dependendo da experiência de cada serviço.<sup>(12-16)</sup>

Devido ao pequeno número de publicações nacionais<sup>(4)</sup> quanto ao tratamento cirúrgico das malformações pulmonares em crianças, procuramos determinar as principais malformações congênitas pulmonares em um serviço de referência no tratamento de doenças de tórax, bem como avaliar os principais métodos diagnósticos

utilizados, as indicações e os resultados dos diferentes tipos de tratamento cirúrgico.

## Métodos

Foram analisados retrospectivamente todos os prontuários de pacientes que apresentavam diagnóstico de malformações congênitas pulmonares pelo exame anatomopatológico e que foram submetidos à ressecção pulmonar no complexo hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, RS, no período entre janeiro de 1997 e dezembro de 2006. Foram excluídos os prontuários com informações incompletas e daqueles pacientes maiores de 12 anos. O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, RS, sob o protocolo número 1436/06.

Foram revisados 52 prontuários de pacientes com diagnóstico anatomopatológico de malformações congênitas pulmonares, sendo 39 casos com pacientes menores de 12 anos. Foram excluídos 4 casos, por prontuário incompleto (2 hipoplasias pulmonares e 2 fístulas arteriovenosas). Os casos de cistos broncogênicos não foram incluídos na coleta de dados, uma vez que esses se apresentaram como cistos extrapulmonares ou mediastinais. Os pacientes foram divididos em grupos de acordo com as diferentes malformações da seguinte forma: enfisema lobar congênito, sequestração extra e intra-lobar, malformação arteriovenosa e MAC. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, sinais e sintomas, exames radiológicos utilizados, localização das lesões, cirurgias realizadas e complicações pós-operatórias. Os pacientes com diagnóstico de MAC foram divididos segundo a classificação anatomopatológica de Stocker, em tipos de I a IV.<sup>(3,10,17)</sup>

Os dados foram armazenados em planilhas eletrônicas Microsoft Excel e foram calculadas a média e a mediana das idades, a média de dias de internação e o percentual de cada patologia e de sua localização. Para verificar a presença de diferenças significativas ( $p < 0,05$ ) no tempo de drenagem pleural quanto à utilização de drenagem em aspiração ou em selo d'água, foi utilizado o teste t de Student.

## Resultados

Dos 35 pacientes estudados, a média de idade foi de 31 meses na época da cirurgia

(mediana de 17 meses; variação: 1-120 meses) com predominância do sexo masculino (60%), sendo 31 pacientes brancos (88,6%), 3 negros (8,6%) e apenas 1 da raça indígena (2,8%).

Os achados anatomopatológicos dos 35 pacientes analisados estão descritos na Tabela 1. Um paciente apresentou associação de MAC tipo I e sequestração pulmonar extralobar.

Dos 35 pacientes estudados, 9 (25,71%) não apresentavam sintomatologia pré-operatória, sendo 2 pacientes (5,71%) com MAC tipo I, 2 pacientes (5,71%) com MAC tipo II, 2 pacientes com sequestração pulmonar intralobar (5,71%) e 3 pacientes com sequestração pulmonar extralobar (8,57%). Todos os pacientes com enfisema lobar congênito apresentavam sintomas pré-operatórios, sendo o mais comum o esforço respiratório, em 9 casos (69,23%).

Todos os pacientes foram submetidos a algum tipo de exame de imagem para o diagnóstico pré-operatório: 28 pacientes (80%) foram submetidos à TC de tórax, 35 realizaram radiografia simples de tórax, e apenas 4 tinham diagnóstico pré-natal através de ultrassonografia (11,42%), sendo 3 casos de MAC e 1 caso de sequestração pulmonar extralobar. As localizações das lesões estão especificadas na Tabela 2, enquanto os tipos de ressecções estão demonstrados na Tabela 3.

Dos pacientes estudados, 17 (48,57%) tinham história prévia de tratamento para pneumonia bacteriana, 14 (40,00%) foram submetidos à broncoscopia diagnóstica, e apenas 2 pacientes (5,71%) realizaram testes de função pulmonar no pré-operatório. O período médio de internação foi de 11 dias, variando de 3 a 30 dias de internação; sendo a média do período de internação pós-operatório de 8 dias (variação: 2-21 dias).

Apresentaram complicações pós-operatórias 10 pacientes (28,57%), sendo a complicação mais comum a infecção pulmonar (em 7), seguida por pneumotórax após a retirada dos drenos (em 2) e atelectasia pulmonar (em 1). Não houve óbitos nesta série.

Foram submetidos à drenagem pleural fechada 34 pacientes (97,14%), sendo 18 (51,42%) com drenagem pleural em selo d'água e 16 (45,71%) com drenagem pleural sob aspiração contínua. Não houve uma diferença significativa entre esses dois grupos no tempo de drenagem ( $p > 0,05$ ). Um dreno torácico foi

**Tabela 1** - Achados anatomopatológicos de 35 pacientes com malformações congênitas pulmonares.<sup>a</sup>

Achados anatomopatológicos	n	%
Enfisema lobar congênito	13	37,14
Sequestro pulmonar		
Intralobar	4	11,42
Extralobar	4	11,42
Total	8	22,84
Malformação adenomatoide cística		
Tipo I	8	22,85
Tipo II	5	14,28
Tipo III	1	2,85
Tipo IV	0	-
Total	14	40,00
Malformação arteriovenosa	1	2,85

<sup>a</sup>Houve 1 paciente com duas malformações pulmonares (sequestro pulmonar extralobar e malformação adenomatoide cística tipo I) operadas simultaneamente.

utilizado em 28 pacientes (80%), e dois drenos foram utilizados em 6 (17,14%). O tempo médio de permanência do dreno torácico foi de 3,9 dias (variação: 1-9 dias). Apenas 1 paciente com diagnóstico de sequestração extralobar não foi submetido à drenagem torácica. Nesta série, 8 pacientes necessitaram ventilação mecânica por mais de 24 h (variação: 1-5 dias).

## Discussão

As malformações pulmonares são conhecidas pela medicina há mais de três séculos, permanecendo ainda sem consenso de como e quando tratá-las.<sup>(4)</sup> Com o avanço dos exames de imagem, as malformações pulmonares passaram a ser diagnosticadas com maior frequência no período pré-natal ou nos primeiros dias de vida, fazendo com que ocorra uma maior prevenção de complicações no período neonatal. Mesmo com o uso rotineiro da ultrassonografia pré-natal,<sup>(3,6)</sup> o diagnóstico diferencial das diversas malformações pulmonares muitas vezes é difícil, sendo necessária a utilização de exames adicionais

**Tabela 2** - Localização das malformações pulmonares nos exames radiológicos pré-operatórios.

Localização	n (%)
Lobo inferior esquerdo	7 (20)
Lobo superior esquerdo	13 (37,14)
Lobo inferior direito	6 (17,14)
Lobo superior direito	7 (20)
Lobo médio	2 (5,71)

**Tabela 3** – Ressecções realizadas em 35 pacientes com malformações congênitas pulmonares.

Tipo de ressecção	n (%)
Lobectomia inferior esquerda	5 (14,28)
Lobectomia superior esquerda	8 (22,85)
Lobectomia inferior direita	3 (8,57)
Lobectomia média	2 (5,71)
Lobectomia superior direita	5 (14,28)
Segmentectomia anterior do LSE	3 (8,57)
Pirâmide basal esquerda	2 (5,71)
Segmentectomia apical do LID	1 (2,75)
Segmentectomia anterior do LSD	1 (2,75)
Segmentectomia apical do LSD	1 (2,75)
Sequestrectomia	4 (11,42)

LSE: lobo superior esquerdo; LID: lobo inferior direito; LSD: lobo superior direito.

para sua confirmação, como é o caso da ressonância magnética nuclear pré-natal ou da TC no período neonatal.<sup>(3)</sup> Em nossa série, verificamos que poucos pacientes possuíam o diagnóstico pré-natal de malformação congênita, provavelmente porque a maioria dos pacientes era proveniente de outras localidades, e suas mães não realizaram um acompanhamento pré-natal adequado. Os pacientes com malformações pulmonares apresentarão sintomas em algum momento da vida, a maioria deles antes dos 13 anos de idade.<sup>(4)</sup>

Na presença de sintomas, o tratamento cirúrgico das malformações pulmonares deve ser realizado o mais precocemente possível, buscando-se o máximo de preservação do parênquima pulmonar normal.<sup>(7,10)</sup> Nas lesões assintomáticas, o tratamento cirúrgico ainda permanece controverso quanto à necessidade ou não de ressecção pulmonar, sendo a sua indicação baseada no risco de infecções de repetição e possíveis complicações pleuropulmonares, bem como pelo risco de malignidade nos casos de MAC (rabdomiossarcoma e carcinoma bronquíolo-alveolar).<sup>(1,3,4,6,8,10)</sup> Nesses casos, as ressecções pulmonares são seguras e com baixos índices de complicações.<sup>(1,7,8)</sup>

A ressecção de escolha nos casos de MAC e de sequestração pulmonar intralobar é a lobectomia ou a segmentectomia, quando possível,<sup>(3-5,8,12,13)</sup> enquanto a sequestrectomia está indicada nos casos de sequestração pulmonar extralobar,<sup>(3,4,7-9,12,13)</sup> e muito raramente a pneumonectomia estará indicada em casos selecionados de MAC.<sup>(3)</sup>

O enfisema lobar congênito apresenta controvérsias em relação ao tratamento cirúrgico ou conservador.<sup>(3,11)</sup> Quando os pacientes são sintomáticos, a cirurgia está indicada a partir do momento do diagnóstico, sendo a lobectomia a ressecção de escolha,<sup>(1,11)</sup> enquanto ressecções segmentares estão reservadas para doenças localizadas.<sup>(4)</sup> Esse tipo de indicação precoce resolve o problema, e os pacientes não apresentam perda da função pulmonar, uma vez que há crescimento compensatório do pulmão até o final da primeira infância, por volta dos 8 anos de idade.<sup>(2-4)</sup> Nos pacientes assintomáticos, a média de idade para a cirurgia se eleva,<sup>(1,11)</sup> estando o tratamento cirúrgico indicado naqueles que passam a apresentar sintomas.

A videotoracoscopia tem sido amplamente empregada na ressecção de sequestrações pulmonares em adultos, apresentando bons resultados através de uma ressecção segura da lesão, com menores índices de complicações e alta hospitalar precoce.<sup>(15,16)</sup> Em pacientes pediátricos, a videotoracoscopia pode ser realizada em crianças de qualquer idade, com segurança e eficácia semelhantes aos procedimentos realizados em adultos.<sup>(18)</sup>

Em nossa série, as lobectomias de lobos superiores foram as ressecções mais frequentemente realizadas, principalmente nos pacientes com enfisema lobar congênito.<sup>(1,11)</sup> Os pacientes com MAC e sequestração pulmonar apresentaram predominância de comprometimento dos lobos inferiores, como observado em diferentes séries,<sup>(5,9,10)</sup> enquanto aqueles com enfisema lobar congênito apresentaram maior número de lesões nos lobos superiores. Apesar da broncoscopia não ter sido realizada em todos os pacientes do nosso estudo, nós preconizamos o seu uso como rotina na avaliação pré-operatória, uma vez que esse exame, além de auxiliar na coleta de material endobrônquico, pode fornecer informações importantes para a estratégia cirúrgica através da visualização da anatomia da árvore traqueobrônquica.<sup>(8)</sup>

Associações entre as diferentes malformações pulmonares podem estar presentes em até 50% dos casos,<sup>(2,6,8)</sup> assim como pode ocorrer a concomitância de malformações pulmonares com malformações de outros órgãos: as mais comuns são o pectus excavatum e as malformações esofágicas e cardíacas.<sup>(7-9)</sup> Apesar de observarmos a existência desse tipo de asso-

ciação em nossa série, a sua presença foi muito inferior do que o observado na literatura.<sup>(2,6-9)</sup>

As complicações pós-operatórias mais comuns e as causas de reintervenções em pacientes com malformação pulmonar que são submetidos à ressecção pulmonar são o empiema pleural, a pneumonia, o hemotórax, o derrame pleural e o escape aéreo prolongado.<sup>(1,7,9,13)</sup> Entre as complicações pós-operatórias, a pneumonia foi a mais frequentemente observada, o que corrobora o observado na literatura.<sup>(4)</sup> A permanência dos tubos de drenagem é variável, dependendo da série apresentada; em nosso estudo, foi superior ao trabalho de um grupo de autores, no qual os drenos permaneceram, em média, 1,2 dias.<sup>(18)</sup> Nenhum paciente foi submetido à reintervenção ou evoluiu para o óbito, como demonstrado na maioria das publicações.<sup>(1,10)</sup>

As ressecções pulmonares para o tratamento das malformações congênitas dos pulmões são um procedimento seguro, apresentando pouca morbidade e mínima mortalidade em um serviço de referência para doenças pulmonares.

## Referências

1. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int.* 2004;20(7):505-8.
2. McLean SE, Pfeifer JD, Siegel MJ, Jensen ER, Schuler PM, Hirsch R, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation connected to an extralobar pulmonary sequestration in the contralateral chest: common origin? *J Pediatr Surg.* 2004;39(8):e13-7.
3. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int.* 2008;24(6):643-57.
4. Costa Júnior Ada S, Perfeito JA, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol.* 2008;34(9):661-6.
5. Hashemzadeh S, Aslanabadi S, Jafari Rouhi AH, Azhough R, Kaleibar NA. Congenital malformations of the lung. *Indian J Pediatr.* 2007;74(2):192-4.
6. Sapin E, Lejeune V V, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int.* 1997;12(2/3):126-9.
7. Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14(2):127-33.
8. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27(1):45-52.
9. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;19(4):388-95.
10. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int.* 1999;15(5-6):326-31.
11. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg.* 2006;41(6):1058-61.
12. Tanaka T, Ueda K, Sakano H, Hayashi M, Li TS, Zempo N. Video-assisted thoracoscopic surgery for intralobar pulmonary sequestration. *Surgery.* 2003;133(2):216-8.
13. Gezer S, Taştepe I, Sirmali M, Findik G, Türüt H, Kaya S, et al. Pulmonary sequestration: a single-institutional series composed of 27 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(4):955-9.
14. Suda T, Hasegawa S, Negi K, Hattori Y. Video-assisted thoracoscopic surgery for extralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(3):707-8.
15. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, Miniati D, Lee H. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg.* 2008;43(1):35-9.
16. Kestenholz PB, Schneider D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;29(5):815-8.
17. Tawil MI, Pilling DW. Congenital cystic adenomatoid malformation: is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases? *Pediatr Radiol.* 2005;35(1):79-84.
18. Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children. *J Pediatr Surg.* 2005;40(5):835-7.

## ***Sobre os autores***

---

### ***Hylas Paiva da Costa Ferreira***

Professor Auxiliar de Medicina de Urgência e Emergência. Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Natal (RN) Brasil.

### ***Gilberto Bueno Fischer***

Professor Titular de Pediatria. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA – Porto Alegre (RS) Brasil.

### ***José Carlos Felicetti***

Professor Assistente em Cirurgia Torácica. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA – Porto Alegre (RS) Brasil.

### ***José de Jesus Peixoto Camargo***

Professor Assistente em Cirurgia Torácica. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA – Porto Alegre (RS) Brasil.

### ***Cristiano Feijó Andrade***

Cirurgião Torácico. Hospital da Criança Santo Antônio e Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.