

Enfisema lobar congênito – relato de caso**Congenital lobar emphysema - case report**

DOI:10.34119/bjhrv5n5-003

Recebimento dos originais: 29/07/2022

Aceitação para publicação: 31/08/2022

Fernando Luiz Westphal

Pós-Doutor

Instituição: Programa de Pós-Graduação em Cirurgia da Universidade Federal do Amazonas
(PPGRACI-UFAM)

Endereço: R. Afonso Pena, 1053, Centro, Manaus - AM, CEP: 69020-160

E-mail: f.l.westphal@gmail.com

João Gabriel Linhares Pulner

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Federal do Amazonas (UFAM)

Endereço: R. Afonso Pena, 1053, Centro, Manaus - AM, 69020-160

E-mail: joaopulner@hotmail.com

Luiz Carlos de Lima

Doutor

Instituição: Programa de Pós-Graduação em Cirurgia da Universidade Federal do Amazonas
(PPGRACI-UFAM)

Endereço: R. Afonso Pena, 1053, Centro, Manaus -AM, CEP: 69020-160

E-mail: drluizclima@gmail.com

José Corrêa Lima Netto

Doutor

Instituição: Universidade Federal do Amazonas (UFAM)

Endereço: R. Afonso Pena, 1053, Centro, Manaus -AM, CEP: 69020-160

E-mail: limanetto@msn.com

Pablo Marques Reis

Médico

Instituição: Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)

Endereço: Rua Ramiro Barcelos, 2350, Av. Protásio Alves, 211, Santa Cecília,
Porto Alegre - RS, CEP: 90035-903

E-mail: pablomed21@gmail.com

Fernando Luiz Westphal Filho

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Federal do Amazonas (UFAM)

Endereço: R. Afonso Pena, 1053, Centro, Manaus -AM, CEP: 69020-160

E-mail: fernandowestphal1@gmail.com

Emily dos Santos Franco

Médica

Instituição: Hospital Universitário Getúlio Vargas, (HUGV)

Endereço: R. Tomas de Vila Nova, 300, Centro, Manaus - AM, CEP: 69020-170

E-mail: emily.franco@gmail.com

Alcione dos Reis Praia

Médica Especialista em Medicina de Família e Comunidade

Instituição: Universidade Federal da Grande Dourados (UFGD)

Endereço: R. João Rosa Góes, 1761, Vila Progresso, Dourados - MS, CEP: 79825-070

E-mail: alcipraia@gmail.com

Erica Conde Marques e Oliveira

Mestranda

Instituição: Programa de Pós-Graduação em Cirurgia da Universidade Federal do Amazonas (PPGRACI-UFAM)

Endereço: R. Afonso Pena, 1053, Centro, Manaus - AM, CEP: 69020-160

E-mail: draericaconde@gmail.com

RESUMO

Objetivo: apresentar o caso clínico de um paciente com enfisema lobar congênito (ELC) tratado cirurgicamente no 16º dia de vida. Descrição do caso: Paciente recém-nascido, sexo masculino, apresentou ao nascimento aumento progressivo do esforço respiratório com queda da saturação de O₂, demandando suporte ventilatório por meio de campânula de Hood. À radiografia de tórax apresentou hiperinsuflação pulmonar associada a desvio mediastinal, sinais que foram detalhados à tomografia computadorizada de tórax, evidenciando acometimento dos lobos superior direito e médio, permitindo o diagnóstico de ELC e, por conseguinte, a indicação cirúrgica. Optou-se por ressecção dos lobos acometidos através de toracotomia lateral direita. O paciente apresentou melhora clínica e permanece há um ano assintomático e com boa função ventilatória. Considerações finais: O ELC é uma doença grave, que apresenta bons resultados ao tratamento cirúrgico, alcançando bons resultados funcionais especialmente a longo prazo.

Palavras-chave: anormalidades do sistema respiratório, anormalidades congênitas, toracotomia.

ABSTRACT

Objective: to present the clinical case of a patient with congenital lobar emphysema (CLE) treated surgically on the 16th day of life. Case description: A newborn male patient presented a progressive increase in respiratory effort at birth with a drop in O₂ saturation, requiring ventilatory support through a Hood's hood. Chest radiography showed pulmonary hyperinflation associated with mediastinal deviation, signs that were detailed on chest computed tomography, showing involvement of the right and middle upper lobes, allowing the diagnosis of CLE and, therefore, the indication for surgery. We opted for resection of the affected lobes through right lateral thoracotomy. The patient showed clinical improvement and has been asymptomatic for one year and has had good ventilatory function. Final considerations: ELC is a serious disease, which presents good results with surgical treatment, achieving good functional results, especially in the long term.

Keywords: respiratory system abnormalities, congenital abnormalities, thoracotomy.

1 INTRODUÇÃO

O enfisema lobar congênito (ELC) – também chamado por hiperinsuflação pulmonar infantil - (EPELMAN et al., 2010) é uma malformação pulmonar com incidência de 1 a cada 20-30 mil nascimentos (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011). Possui predileção pelo sexo masculino na proporção de 3:1 (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011; MAIYA et al., 2005). Pode ainda estar associado a malformações cardíacas, hidrocefalia e pectus excavatum (ROBERTS et al., 2002; SOUZA et al., 2003; WILLIAMS; JOHNSON, 2002).

O ELC é caracterizado pelo aprisionamento aéreo em determinados lobos pulmonares, promovendo hiperinsuflação, aumento do volume lobar e consequente efeito de massa mediastinal, dessa forma reduzindo o espaço para os demais lobos e desviando estruturas mediastinais, podendo ocasionar repercussões hemodinâmicas e respiratórias (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011; MAIYA et al., 2005).

O aspecto histológico da ELC não apresenta padrão típico enfisematoso – destruição de paredes alveolares confluindo para lesões císticas – fator que promove discordância do nome da patologia na literatura (ROCHA et al., 2010).

Os sintomas são presentes logo no nascimento em 1/3 dos pacientes e em 50% dos casos o diagnóstico ocorre no primeiro mês de vida devido quadro de moderado grau de disfunção respiratória com piora progressiva após o nascimento, contudo há pacientes que se mantêm assintomáticos por anos (HOCHHEGGER et al., 2012; KAMINSKI, 2012; TIBANA et al., 2019; WASILEWSKA; LEE; EISENBERG, 2012).

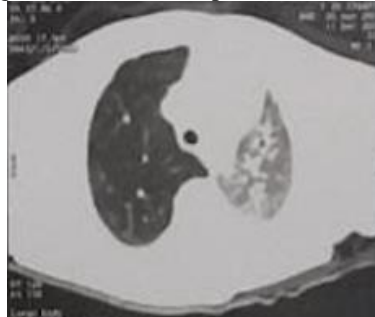
O objetivo desse estudo é apresentar o caso clínico de um paciente com ELC tratado cirurgicamente no 16º dia de vida.

2 RELATO DE CASO

Paciente recém-nascido (RN), do sexo masculino, parto normal, sem complicações e sem antecedentes familiares relevantes, apresentou ao nascimento esforço respiratório progressivo, sem febre, denotada por taquipneia, tiragem subcostal e queda da saturação de O₂, demandando suporte ventilatório, o qual foi realizado por meio de campânula de Hood, por 16 dias. Após sete dias do nascimento, com o paciente em suporte ventilatório, foram realizadas radiografias de tórax (RX-Tórax) em incidências pósterio-anterior (PA) e perfil, as quais evidenciaram hiperinsuflação do pulmão direito com desvio mediastinal contra-lateral. Para maior detalhamento do caso e acurácia diagnóstica foi solicitada tomografia computadorizada de tórax (TC-Tórax) (IMAGEM 1), que revelou enfisema lobar em lobos superior direito (LSD) e médio (LM) e feixe broncovascular atenuado, permitindo o diagnóstico de ELC bilobar. Após

a elucidação diagnóstica a conduta adotada foi a realização de lobectomia média e superior à direita, por meio de toracotomia lateral direita (IMAGEM 2). No pós operatório (PO) imediato o paciente apresentou melhora do estado geral com aumento da expansão pulmonar, evidenciada por RX-Tórax PA (IMAGEM 3) e sem necessidade de oxigênio suplementar. No PO de um ano o paciente mantém-se assintomático e em bom estado geral, apresentando à TC-tórax expansão do lobo inferior direito (IMAGEM 4).

Imagem 1: TC-Tórax, após sete dias de vida



Fonte: O autor, 2020.

Imagem 2: Toracotomia lateral direita



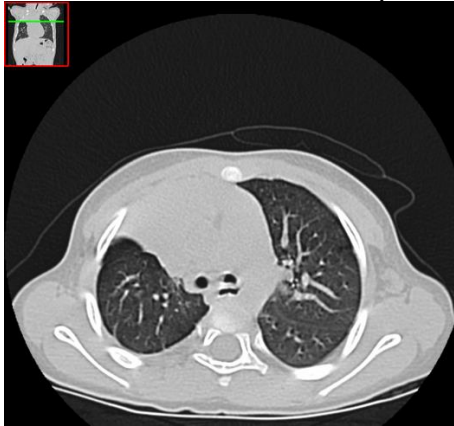
Fonte: O autor, 2020.

Imagem 3: RX-Tórax PA em PO imediato



Fonte: O autor, 2020.

Imagem 4: TC-Tórax em PO de um ano, evidenciando expansão de lobo inferior direito



Fonte: O autor, 2020.

3 DISCUSSÃO

A etiologia do ELC não é facilmente definida, em 50% dos casos não é encontrada causa aparente (ROCHA et al., 2010; SOUZA et al., 2003; WILLIAMS; JOHNSON, 2002). Em 35% dos casos a origem da doença é decorrente de uma obstrução brônquica intrínseca (gerando colapso do brônquio e impedindo o fluxo expiratório) advinda principalmente de deficiência do suporte cartilaginoso brônquico ou broncomalácia, como apresentado no caso relatado, o qual apresentou deficiência do fluxo expiratório logo ao nascimento, promovendo hiperinsuflação dos LM e LSD (ROCHA et al., 2010; RUSAKOW; KHARE, 2001; SOUZA et al., 2003). A microscopia do lobo afetado revela, geralmente, um aumento de até cinco vezes o número de alvéolos, os quais também são aumentados de volume, contudo essa análise não é feita rotineiramente no serviço abordado em razão da falta de padrões normais para serem comparados (SOUZA et al., 2003).

O acometimento unilobar é predominante, sendo 50% dos casos o lobo superior esquerdo acometido, o LM é afetado em até 40% dos casos, acompanhado pelo LSD, que representa 20% das afecções, contudo o paciente relatado apresentou acometimento multilobar, compondo 1% dos acometimentos de ELC (ROCHA et al., 2010; WASILEWSKA; LEE; EISENBERG, 2012).

O diagnóstico de ELC ocorre precocemente, uma vez que 33% dos acometidos apresentam sintomas logo no nascimento (TIBANA et al., 2019; WASILEWSKA; LEE; EISENBERG, 2012). A suspeita clínica se inicia a partir da suspeita clínica, pelo quadro de insuficiência respiratória progressiva em RN ou lactente, associado a imagem de lobo pulmonar hiperinsuflado, desvio do mediastino contralateral e retificação do diafragma em RX-Tórax, assim como ocorrido no caso descrito. A partir da clínica e imagem radiográfica sugestivas, foi solicitada TC-Tórax para maior detalhamento (BIYYAM et al., 2010; TIBANA et al., 2019).

A TC-Tórax possibilita a visualização das alterações anatômicas e obstruções brônquicas, aumentando a confiança no diagnóstico e principalmente afastando diagnósticos diferenciais, como evidenciado no caso, no qual os lobos acometidos foram identificados após o resultado da tomografia (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011; GLÜER; REISMANN; URE, 2008). Os diagnósticos diferenciais englobam pneumotórax, sequestro broncopulmonar, hipoplasia pulmonar e atelectasias (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011; CATANEO et al., 2013). A broncoscopia só é indicada em suspeitas de aspiração de corpo estranho, sendo, portanto, realizada por exclusão (RUSAKOW; KHARE, 2001; SOUZA et al., 2003).

Os pacientes assintomáticos podem ser conduzidos de forma conservadora mantendo o acompanhamento ambulatorial próximo e suporte necessário uma vez que a conduta expectante pode acarretar maior número de complicações como infecções e essas dificultam o procedimento cirúrgico por aumento de inflamação local, tecido fibrótico e aderências (BIYYAM et al., 2010; COSTA JÚNIOR; PERFEITO; FORTE, 2008). Em casos de falha da conduta conservadora, o paciente pode apresentar deterioração do quadro respiratório necessitando de intervenção de urgência (CATANEO et al., 2013) O tratamento de suporte em casos sintomáticos inclui monitorização e oxigênio terapia, na qual deve ser evitada a intubação precoce associada a ventilação mecânica em detrimento dessas aumentarem a retenção de ar no lobo doente agravando o caso, fator pelo qual o suporte escolhido foi a campânula de Hood (CATANEO et al., 2013).

A indicação de tratamento cirúrgico (lobectomia do lobo acometido) para pacientes sintomáticos ou que não apresentaram resultados satisfatórios ao tratamento conservador é amplamente difundida para ELC, justificando a abordagem inicial do estudo por meio

lobectomia dos lobos acometidos logo nos primeiros dias de vida (BIYYAM et al., 2010; CATANEO et al., 2013; COSTA JÚNIOR; PERFEITO; FORTE, 2008; HOCHHEGGER et al., 2012; ROCHA et al., 2010; TIBANA et al., 2019). O adiamento da cirurgia pode aumentar riscos de infecção, propiciar malignização das lesões, assim como, insuficiência cardíaca e interferência no crescimento do pulmão sadio (COSTA JÚNIOR; PERFEITO; FORTE, 2008). Apesar do intraoperatório ser marcado por dificuldades decorrentes da ventilação mecânica e anestésicos inalatórios broncodilatadores, os quais são facilitadores da retenção de ar no lobo doente, o tratamento cirúrgico preconizado apresenta baixa morbidade e mortalidade (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011; FERREIRA et al., 2010).

Pacientes que realizaram lobectomia no período neonatal apresentaram crescimento tecidual compensatório, trazendo excelente prognóstico e recuperação de até 90% da função pulmonar esperada, fator que justifica o crescimento do lobo inferior do paciente e a função respiratória satisfatória (COSTA JÚNIOR; PERFEITO; FORTE, 2008; FERREIRA et al., 2010; MCBRIDE et al., 1980).

Concluimos que a ELC é uma patologia rara e grave, a qual sem a abordagem correta pode culminar em repercussões graves e morte, sendo satisfatoriamente solucionada por lobectomia dos lobos acometidos com expectativa de um bom prognóstico e resultados satisfatórios, principalmente tardiamente, assim como apresentado pelo paciente descrito.

REFERÊNCIAS

ANDRADE, C. F.; FERREIRA, H. P. DA C.; FISCHER, G. B. Malformações pulmonares congênitas. **J Bras Pneumol**, v. 37, n. 2, p. 259–271, 2011.

BIYYAM, D. R. et al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. **Radiographics**, v. 30, n. 6, p. 1721–1738, 2010.

CATANEO, D. C. et al. Enfisema lobar congênito: série de casos de 30 anos em dois hospitais universitários. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 39, n. 4, p. 418–426, 2013.

COSTA JÚNIOR, A. DA S.; PERFEITO, J. A. J.; FORTE, V. Tratamento operatório de 60 pacientes com malformações pulmonares: O que aprendemos? **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 34, n. 9, p. 661–666, 2008.

EPELMAN, M. et al. **Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions.** Seminars in Ultrasound, CT and MRI. **Anais...Elsevier**, 2010

FERREIRA, H. P. DA C. et al. Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 36, n. 2, p. 175–180, abr. 2010.

GLÜER, S.; REISMANN, M.; URE, B. M. Congenital lobar emphysema. **The Annals of thoracic surgery**, v. 85, n. 2, p. 665, 2008.

HOCHHEGGER, B. et al. Congenital lobar emphysema: the role of multislice computed tomography with virtual bronchoscopy in the differential diagnosis with bronchial foreign bodies. **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology**, v. 269, n. 8, p. 2015–2016, 2012.

KAMINSKI, P. N. Efetividade da intervenção fisioterapêutica no pós-operatório imediato de pacientes pediátricos submetidos a ressecções pulmonares. 2012.

MAIYA, S. et al. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? **Pediatric surgery international**, v. 21, n. 8, p. 659–661, 2005.

MCBRIDE, J. T. et al. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema. **The Journal of clinical investigation**, v. 66, n. 5, p. 962–970, 1980.

ROBERTS, P. A. et al. Congenital lobar emphysema: like father, like son. **Journal of pediatric surgery**, v. 37, n. 5, p. 799–801, 2002.

ROCHA, G. et al. Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases. **Revista Portuguesa de pneumologia**, v. 16, n. 5, p. 849, 2010.

RUSAKOW, L. S.; KHARE, S. Radiographically occult congenital lobar emphysema presenting as unexplained neonatal tachypnea. **Pediatric pulmonology**, v. 32, n. 3, p. 246–249, 2001.

SOUZA, J. A. DE et al. Enfisema lobar congênito: análise de 9 casos. **ACM arq. catarin. med**, p. 44–51, 2003.

TIBANA, T. K. et al. Congenital lobar emphysema. **Radiologia Brasileira**, v. 52, n. 1, p. 62–63, fev. 2019.

WASILEWSKA, E.; LEE, E. Y.; EISENBERG, R. L. Unilateral hyperlucent lung in children. **American Journal of Roentgenology**, v. 198, n. 5, p. W400–W414, 2012.

WILLIAMS, H. J.; JOHNSON, K. J. Imaging of congenital cystic lung lesions. **Paediatric respiratory reviews**, v. 3, n. 2, p. 120–127, 2002.