

ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO COM ATRESIA BRÔNQUICA DIREITA: RELATO DE CASO

Ana Ritta Anielle Bino¹, Ana Paula Boaro¹, Joselita Brito De Oliveira Vieira¹, Juan Carlos Campos Martin¹, Juliano Danielli¹, Laura de Oliveira Roveri¹, Karina Kirschner Lopes Teixeira¹, Maria Luiza Marton Carneiro¹, Vitória Freitas Moysés¹, Maria Fernanda Ferrari Balthazar Jacob², Luís Eduardo Ricci Camperoni²

RELATO DE CASO

RESUMO

Objetivo: Relatar um raro caso de atresia brônquica com enfisema congênito em recém-nascido.

Detalhamento do Caso: Recém-nascido, sexo feminino, 39 semanas, adequado para idade gestacional, sem histórico patológico em pré-natal, apresentou desconforto respiratório progressivo. Transferido para serviço de referência, o paciente foi submetido à Tomografia Computadorizada, revelando uma significativa redução volumétrica do pulmão direito e pulmão esquerdo expandido, área de broncograma aéreo de permeio peri hilar, bilateralmente e opacidades alveolares atenuadas. Após análise da médica, a paciente foi submetida a cirurgia de lobectomia do terço superior do pulmão esquerdo com sucesso. No décimo dia pós-cirúrgico, o paciente apresentou fístula broncopleural de alto débito com necessidade de rever procedimento, devido a presença de deiscência total de sutura da parede do lobo inferior esquerdo. Passados sessenta e seis dias, a paciente foi extubada e no septuagésimo quarto dia, recebeu alta dos cuidados intensivos. **Considerações Finais:** A atresia brônquica está diretamente relacionada à obliteração de um segmento brônquico, cuja obstrução afeta frequentemente o lobo superior esquerdo (43%), sendo que a obstrução do tronco ou dos brônquios lobares resultam em maior perda de volume pulmonar, sendo em muitos casos letais. Embora rara, é associada a malformações pulmonares pré-natais, como o enfisema congênito.

Palavras-chave: Enfisema Lobar Congênito, Atresia Brônquica, Má-formação Neonatal, Cirurgia Pediátrica.

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA WITH RIGHT BRONCHIAL ATRESIA: CASE REPORT

ABSTRACT

Objective: To report a rare case of bronchial atresia with congenital emphysema in a newborn. **Case Details:** Newborn, female, 39 weeks, appropriate for gestational age, with no prenatal pathological history, presented with progressive respiratory distress. Transferred to a reference service, the patient underwent Computed Tomography, revealing a significant volumetric reduction of the right lung and expanded left lung, an air bronchogram area in the perihilar area, bilaterally and attenuated alveolar opacities. After analysis by the doctor, the patient underwent successful lobectomy surgery on the upper third of the left lung. On the tenth post-surgical day, the patient developed a high-output bronchopleural fistula requiring a review of the procedure, due to the presence of total suture dehiscence in the wall of the left lower lobe. Sixty-six days later, the patient was extubated and on the seventy-fourth day, she was discharged from intensive care. **Final Considerations:** Bronchial atresia is directly related to the obliteration of a bronchial segment, whose obstruction frequently affects the left upper lobe (43%), and obstruction of the trunk or lobar bronchi results in greater loss of lung volume, in many cases lethal cases. Although rare, it is associated with prenatal lung malformations, such as congenital emphysema.

Keywords: Congenital Lobar Emphysema, Bronchial Atresia, Neonatal Malformation, Pediatric Surgery.

Instituição afiliada – 1. Acadêmico (a) de Medicina do Centro universitário Estácio Ribeirão Preto IDOMED. 2. Professor(a) Doutor(a) do Curso de Medicina do Centro Universitário Estácio Ribeirão Preto IDOMED.

Dados da publicação: Artigo recebido em 23 de Maio e publicado em 13 de Julho de 2024.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n7p1290-1301>

Autor correspondente: Ana Ritta Anielle Bino anarittabino@gmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/)



INTRODUÇÃO

A atresia brônquica está relacionada à obliteração congênita de um segmento brônquico, acometendo tanto brônquios lobares, segmentares ou subsegmentares. Quando ocorre, a via aérea distal ao segmento obliterado encontra-se dilatada e preenchida com muco (ALAMO, et al., 2016; ALEBNA, et al., 2019). A obstrução segmentar afeta apenas um pequeno volume do pulmão, frequentemente o lobo superior esquerdo, e geralmente não tem quase nenhuma consequência clínica. A obstrução do tronco ou de brônquios lobares proximais, no entanto, pode levar a uma maior perda de volume pulmonar normal, resultando em consequências severas, muitas vezes letais (LANGSTON, 2003).

Geralmente é descoberta por acaso na idade adulta e dois terços dos pacientes são assintomáticos, já no recém-nascido e na infância é diagnosticada principalmente devido a infecções respiratórias recorrentes (WANG, et al., 2012). Alguns autores relataram que a anormalidade é mais comum em homens do que em mulheres, com prevalência estimada de 1,2 casos por 100.000 nessa população (DISCIOCIO, et al., 2010; PSATHAKIS, et al., 2004).

A causa da atresia brônquica ainda não foi totalmente elucidada, no entanto, uma hipótese é que as células que proliferam perdem sua conexão com o broto respiratório em desenvolvimento durante a maturação pulmonar normal. Uma segunda postulação é que lesões vasculares repetidas, gerando isquemia, ocorrem durante o desenvolvimento fetal precoce e levam à obliteração do brônquico afetado (GIPSON, CUMMINGS, HURTH, 2009).

Embora rara, a atresia brônquica tem sido associada a outras malformações pulmonares pré-natais, incluindo malformação adenomatóide cística congênita, sequestração broncopulmonar, lesões de patologia mista e enfiseма congênito (BERROCAL, et al., 2004).

Este último é uma rara malformação do desenvolvimento do pulmão com uma ampla gama de apresentações (taquicardia, taquipneia, retração costal com acúmulo progressivo de dióxido de carbono no lobo afetado, e evolução para insuficiência respiratória), o que representa um dilema diagnóstico e terapêutico, associado à alta morbidade e mortalidade. É caracterizado pela hiperinflação progressiva lobar, causada pela captura de ar em uma via aérea colapsada, resultando em distensão do lobo e um efeito de massa que comprime os outros lóbulos e desloca o mediastino, não havendo destruição alveolar (BIYYAM et al., 2010).

O lobo superior esquerdo é mais comumente envolvido (43%), seguido pelo lobo médio direito (32%), pelo lobo superior direito (21%) (DEMIR, HANGUL, KOSE, 2019). O defeito da cartilagem congênita é responsável por 1/4 das causas e é a causa mais comum, no

entanto, pode estar associada a anomalias de outros sistemas, especialmente cardíacos em até 20% dos casos (ABDELI-BARY *et al.*, 2020).

A incidência entre nascidos vivos é de 1 em 20.000-30.000. A ocorrência é maior no sexo masculino que feminino, com proporção de 3 para 1, é mais comum em bebês e é extremamente raro entre adultos (DEMIR, HANGUL, KOSE, 2019). Alguns pacientes podem permanecer assintomáticos por anos, no entanto, a maioria dos pacientes é diagnosticada no primeiro mês de vida, apresentando um grau moderado de disfunção respiratória no pós-natal imediato, e apresentam sintomas antes de atingir seis meses de idade, com piora progressiva devido ao aumento da hiperinflação pulmonar (HOCHHEGGER, *et al.*, 2012).

Como visto, tanto a atresia brônquica como o enfisema congênito são patologias pulmonares raras, sendo o enfisema congênito, devido a sua ampla apresentação clínica de difícil diagnóstico. Assim, por essa associação e raridade dos acometimentos é relevante relatar os achados para um diagnóstico precoce e melhor conduta terapêutica. Diante disso, este trabalho teve como objetivo relatar um caso interessante de diagnóstico de atresia brônquica associada a enfisema congênito em recém-nascido, o tratamento realizado e a evolução da paciente.

RELATO DE CASO

M.F.A., recém-nascida do sexo feminino, nascida de 39 semanas, adequada para idade gestacional, sem histórico patológico em pré-natal, nascida de parto cesárea em serviço de saúde secundário, apresentou desconforto respiratório progressivo, necessitando de oxigênio inalatório. A radiografia de tórax revelou aumento da área cardíaca e dextrocardia, além de infiltrado pulmonar. Foi iniciado tratamento com cefalosporina de terceira geração.

Após transferência para serviço de referência em cardiologia pediátrica, foi submetida a ECG, com evidência de ritmo sinusal, frequência cardíaca de 150 BPM, ângulo do QRS no segundo quadrante, intervalo PR e QT dentro da normalidade e sobrecarga ventricular com difícil avaliação devido à irregularidade do traçado. Apresentava-se acianótica, sem alterações de sistema nervoso e locomotor. Aparelho respiratório com expansibilidade adequada e simétrica, murmúrio normoaudível bilateral, com roncosparsos e retração subcostal moderada, gemência, batimento de asa nasal, narinas pérvias. A ausculta cardíaca apresentava bulhas rítmicas e normofonéticas mais audíveis em hemitórax direito, sem sopros, pulsos simétricos, boa perfusão. Sem alterações no exame físico do abdome, gênito urinário e sem alterações de pele.

Foi suspenso o uso do antibiótico e instalado CPAP bolhas, porém persistindo desconforto respiratório, com piora progressiva e necessidade de assistência ventilatória invasiva, com posterior melhora. Ao controle radiológico observou-se

dextrocardia, com área cardíaca levemente aumentada, hiperinsuflação pulmonar e desvio traqueal para a direita. O ecocardiograma revelou dextrocardia, forame oval e canal arterial patentes e Hipertensão Pulmonar (HP) moderada. Apresentava extrema dificuldade de adaptação à ventilação, sendo iniciada analgesia combinada.

Após melhora ventilatória, foi submetida a Tomografia Computadorizada (TC) de tórax, que evidenciou dextrocardia, além de significativa redução volumétrica do pulmão direito, pulmão esquerdo hiperexpandido, (FIGURA 1). Devido a tênues opacidades alveolares com área de broncograma aéreo de permeio peri hilar bilateralmente, sugestivo de hipoperfusão pulmonar, foi levantada a hipótese de hipoplasia pulmonar direita e sequestro pulmonar, sem confirmação diagnóstica. A paciente evoluiu com instabilidade hemodinâmica, com necessidade de suporte inotrópico.

Pesquisou-se outras malformações, no entanto, a ultrassonografia de abdome e crânio, revelaram-se normais. A investigação prosseguiu com realização de angiotomografia de tórax, cujas imagens sugeriram atresia brônquica do lobo superior esquerdo associado a enfisema lobar congênito. A paciente foi então submetida a lobectomia do terço superior do pulmão esquerdo aos onze dias de vida. No pós-operatório evoluiu com sepse com contaminação meníngea e crise convulsiva.

Manteve dependência de suporte ventilatório com parâmetros altos, bem como altas doses de analgesia contínua para otimizar sincronização ao respirador. O quadro foi complicado com o surgimento de fístula broncopleural de alto débito, sendo necessário a introdução de um outro dreno torácico para o controle do débito. Devido a gravidade do quadro e manutenção de padrão de hipertensão pulmonar grave, foi iniciado óxido nítrico inalatório e inibidor da fosfodiesterase.

Aos 25 dias pós-operatório, houve deiscência total de sutura da parede do lobo inferior esquerdo, com formação de grande pneumotórax (FIGURA 2). A paciente foi então submetida a nova abordagem cirúrgica, com sutura da deiscência, com sucesso. A fim de evitar outros quadros de fístula broncopleural, foi optado por manter parâmetros ventilatórios menores e programada redução mínima a cada 48h, tolerando hipercapnia leve.

Após 66 dias de ventilação invasiva a paciente foi extubada com sucesso para modo não invasivo com pronga nasal, no qual permaneceu por 48 horas, evoluindo 5 dias depois para respiração espontânea em ar ambiente.

Após setenta e quatro dias após admissão na UTI, a paciente recebeu alta para a enfermaria, no entanto retornou 72 horas após devido a quadro de crise convulsiva e fadiga respiratória, necessitando novamente de ventilação mecânica, na qual permaneceu por 24 horas, sendo então, extubada com sucesso. Permaneceu sob suporte com oxigênio inalatório por mais 13 dias, recebendo alta para enfermaria e 72 horas depois, para domicílio, sem necessidade de oxigênio suplementar.

Segue atualmente em ambulatório da cirurgia pediátrica, com desenvolvimento neurológico e antropométrico adequado, sem episódios de infecções pulmonares e sem qualquer limitação física. (FIGURA 3).



Figura 1 - Tomografia Computadorizada de Tórax

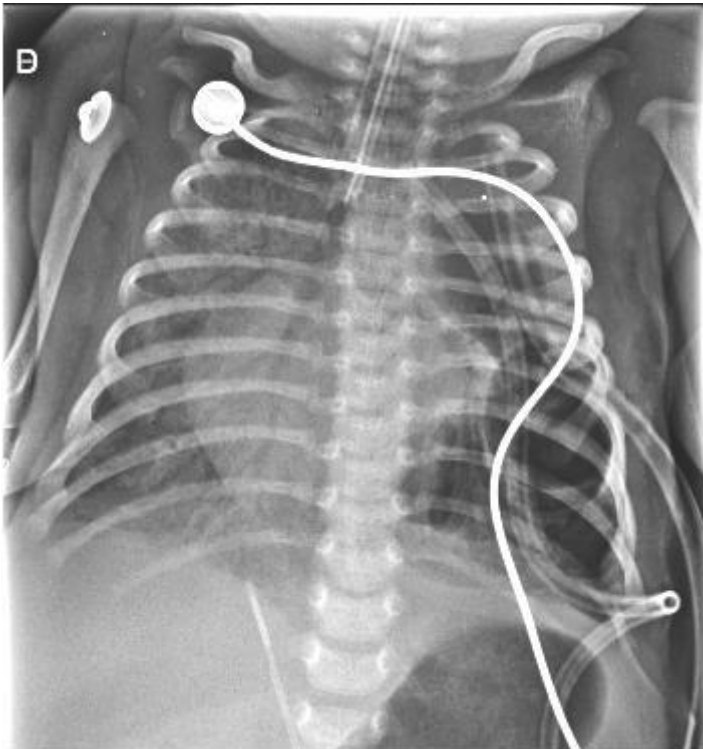


Figura 2 - Radiografia de tórax com pneumotórax a esquerda devido deiscência de sutura pulmonar



Figura 3 - Radiografia de tórax no seguimento ambulatorial após 2 meses de alta hospitalar. Área cardíaca centrada e hipotransparência em ápice pulmonar esquerdo, devido lobectomia

DISCUSSÃO

As causas de atresia brônquica ainda não estão bem elucidadas na literatura, porém há hipóteses de que esteja relacionada com uma obstrução prévia, e não por uma falha primária no desenvolvimento brônquico. É provável que a atresia não ocorra em apenas um ponto do desenvolvimento brônquico (que ocorre entre 6 e 16 semanas de gestação), mas sim em diversas fases. Além disso, acometimentos vasculares sistêmicos podem ser encontrados em diversos casos de malformações pulmonares, principalmente nos acometimentos do lobo inferior esquerdo. Do ponto de vista clínico, é mais importante estar atento a complicações resultantes dessa associação íntima entre via aérea e a vasculatura, como infecções recorrentes e pneumotórax (ALEBNA, et al., 2019; LANGSTON, 2003).

Clinicamente, o paciente com atresia brônquica apresenta apenas o achado de diminuição dos sons respiratórios na região pulmonar afetada. Assim, exames de imagens auxiliam na busca dessa patologia, sendo a TC uma modalidade mais sensível, apresentando o achado de hiperlucidez devido à hiperinsuflação dos alvéolos afetados e a compressão dos tecidos adjacentes. Em caso de dúvida diagnóstica, também pode ser solicitado a broncoscopia. (ALEBNA, et al., 2019).

O enfisema lobar congênito, assim como a atresia brônquica, se caracteriza por uma malformação pulmonar congênita e rara, cuja principal causa é uma deficiência no desenvolvimento das cartilagens brônquicas. Outras causas incluem a estenose brônquica idiopática, tampão mucoso ou malformação vascular (TIBANA, et al., 2019). O enfisema lobar congênito apresenta-se como uma hiperinsuflação lobar progressiva por aprisionamento aéreo de uma via colapsada, resultando em distensão do lobo hiperinsuflado e comprimindo os demais lobos, com evolução para desvio do mediastino (TIBANA, et al., 2019).

Más-formações cardíacas foram relatadas juntamente com Enfisema Lobar Congênito (CHINYA, et al., 2016), entretanto não foram encontrados registros da ocorrência do mesmo com Dextrocardia. A literatura orienta estudos ecocardiográficos pré-operatórios visando a exclusão de anomalias cardíacas (ABDEL-BARY, et al., 2020), o que foi realizado no nosso caso.

O enfisema lobar congênito pode ser confundido com pneumonia, levando ao tratamento desnecessário com antibióticos (CHINYA, et al., 2016) como foi observado no nosso caso, em que a paciente foi tratada inicialmente com Ceftriaxona. É visto na literatura que, na infância, a atresia brônquica se apresenta como pneumonias recorrentes ou dispneia (DEMIR, HANGUL, KOSE, 2019). A paciente em questão apresentou somente desconforto respiratório progressivo, evoluindo para uma intubação, tendo melhora clínica. Na literatura, constata-se que o lobo superior esquerdo costuma ser o mais afetado. A paciente apresentava acometimento do lobo superior direito, encontrado em 20,7% dos casos (TIBANA, et al., 2019).

Apesar de benigna e não apresentar complicações (WANG, et al., 2012), a atresia brônquica pode ser tratada de forma cirúrgica ou não, a depender do caso. A paciente foi tratada cirurgicamente, sendo submetida a uma lobectomia do terço superior do pulmão esquerdo. Na literatura, observa-se que a conduta mais recomendada é a lobectomia do terço pulmonar acometido (WANG, et al., 2012) podendo ser adotada uma conduta conservadora nos casos assintomáticos (CHINYA, et al., 2016) e leves, em que há discreto estresse respiratório (TIBANA, et al., 2019).

A quantidade de lobos afetados se relaciona intimamente com as taxas de mortalidade, sendo determinante no desfecho da cirurgia (CHINYA, et al., 2016). Como complicação, a paciente apresentou deiscência total de sutura da parede da lobectomia, sendo necessária uma reabordagem cirúrgica. A literatura aborda as ocorrências de complicações cirúrgicas sendo descritas pneumonia em 10% dos casos, também podendo ocorrer pneumotórax (ABDEL-BARY, et al., 2020).

É visto que a técnica operatória, os tipos de suturas e períodos prolongados na ventilação mecânica contribuem no desfecho da deiscência (SCORDAMAGLIO, et al., 2017). No caso da nossa paciente, foi percebido presença de fístula broncopleurais no décimo dia do pós-cirúrgico, sendo realizado exames de imagem para definição de sua causa, com o diagnóstico de deiscência cirúrgica de lobectomia. Definido como estratégia terapêutica a manutenção de baixos parâmetros ventilatórios, com tolerância de períodos de hipercapnia, como forma de evitar posteriores fístulas bronco-pleurais.

Também, optou-se por utilizar o óxido nítrico, uma vez que seu uso é promissor nos quadros de hipertensão pulmonar devido seu efeito vasodilatador pulmonar seletivo, melhorando a relação ventilação/perfusão e o desempenho cardíaco direto (GURGUEIRA GL., CARVALHO WB., 2003). Devido uma parcela dos pacientes não responderem adequadamente ao óxido nítrico e a uma probabilidade de efeito rebote com sua descontinuação, também optamos por utilizar um inibidor da fosfodiesterase (KELLY LE, OHLSSON A, SHAH PS., 2017).

Uma revisão na literatura mostra que o pneumotórax é o primeiro sinal de fístula broncopleurais, e que o tratamento não deve incluir pressão positiva. A fístula broncopleurais, como complicação pós-cirúrgica, pode levar a acidose respiratória (TONELOTO, et al., 2015) provavelmente em decorrência de um mecanismo de compensação metabólica, sendo uma complicação prevista na literatura (ROMANO, et al., 2016). Apesar das complicações pós-cirúrgicas e do longo período de internação, a paciente se recuperou, tendo alta da UTI.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Tendo em vista os aspectos observados neste estudo de caso, foi possível analisar a relação entre duas doenças importantes em um recém-nascido, que são a atresia

brônquica e o enfisema congênito, consideradas doenças pulmonares raras. O diagnóstico nessa fase da vida do neonato e na infância se dá principalmente pela clínica do paciente mediante infecções respiratórias recorrentes. Dentre os exames que corroboraram para o diagnóstico, a angiotomografia foi de extrema relevância. A importância dos achados nos exames realizados, para um diagnóstico precoce, assim como a conduta terapêutica adequada fizeram com que a paciente em questão que, sendo submetida à procedimentos cirúrgicos, e apesar de complicações sucessivas, obteve sucesso no tratamento aplicado.

REFERÊNCIAS

1. ABDEL-BARY M, et al. Clinical and surgical aspects of congenital lobar over-inflation: a single center retrospective study. **J Cardiothorac Surg.** 2020; 15(1):102. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7236189/>
2. ALAMO L, et al. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants. **Pediatr Radiol** 2016; 46:383–390. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26646151/>
3. ALEBNA PA, et al. Pulmonary hypertension and congenital bronchial atresia: A time factor association. **Respir Med Case Rep.** 2019;28:100882. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6597737/>
4. BERROCAL T, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. **Radiographics.** 2004; 24(01):e17. <https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.e17>
5. BIYYAM DR, et al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. **Radiographics.** 2010; 30:1721–1738. <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.306105508>
6. CHINYA A, et al. Congenital lobar emphysema: Pitfalls in diagnosis. **Lung India.** 2016; 33:317-9. 10.4103/0970-2113.180883 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4857570/>
7. DEMIR OF, HANGUL M, KOSE M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. **Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.** 2019; 14:921-928. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6507121/>
8. DISCIOSIO V, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with bronchial atresia involving a different lobe in an adult patient: a case report. **J Med Case Reports.** 2010;4:164–166. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2893193/>
9. GIPSON MG, CUMMINGS KW, HURTH KM. Bronchial atresia. **Radiographics.** 2009; 29(5):1531-5. <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.295085239>

10. GURGUEIRA GL.; CARVALHO WB. Óxido nítrico inalatório: considerações sobre sua aplicação clínica. **Jornal de Pneumologia**, 2003; 29 (5): 325–331. <https://www.scielo.br/j/jpneu/a/cntXB4hrDLT9ynKN4TbTTqm/#ModalHowcite>
11. HOCHHEGGER B, et al. Congenital lobar emphysema: the role of multislice computed tomography with virtual bronchoscopy in the differential diagnosis with bronchial foreign bodies. **Eur Arch Otorhinolaryngol**. 2012; 269:2015–2016.
12. LANGSTON C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. **Semin Pediatr Surg**. 2003;12(01):17–37.
13. KELLY LE, OHLSSON A, SHAH PS. Sildenafil para hipertensão pulmonar em neonatos. **Banco de Dados Cochrane de Revisões Sistemáticas**, 2017. <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD005494.pub4/full/pt>
14. PSATHAKIS K, et al. The prevalence of congenital bronchial atresia in males. **Monaldi Arch Chest Dis**. 2004 Jan-Mar;61(1):28-34. <https://citeseerx.ist.psu.edu/document?repid=rep1&type=pdf&doi=171ef057ed11a13bc9809898aa15b83bb740f108>
15. ROMANO TG, et al. Adaptação metabólica diante de hipercapnia persistente aguda em pacientes submetidos à ventilação mecânica por síndrome do desconforto respiratório agudo. **Rev Bras Ter Intensiva**. 2016; 28(1):19-26 <https://www.scielo.br/j/rbti/a/ysNLkKxYbBT7mXNgyfqCdww/>
16. SCORDAMAGLIO PR; et al. Can total bronchopleural fistulas from complete stump dehiscence be endoscopically treated?. **European Journal of Cardio-Thoracic Surgery**. 2017; 51(4): 702–708. <https://academic.oup.com/ejcts/article/51/4/702/2658433>
17. TIBANA TK, et al. Congenital lobar emphysema. **Radiol Bras**. 2019;52(1):62–3.
18. TONELOTO MG, et al. Adjustable inspiratory occlusion valve in experimental bronchopleural fistula. A new therapeutic perspective. **Acta Cir Bras**. 2015; 30(8):561-7. <https://www.scielo.br/j/acb/a/h4t4SGPfnjS9YGb5QDhWZ6d/?lang=en#>
19. WANG Y, et al. Congenital bronchial atresia: diagnosis and treatment. **Int J Med Sci**. 2012;9(3):207-12 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3298011/>