



## Enfisema lobar congénito: uma apresentação multilobar

Ana Moutinho<sup>1</sup>, Graça Seves<sup>1</sup>, Maurílio Gaspar<sup>1</sup>, Rui de Carvalho Alves<sup>2</sup>, Henrique Sá Couto<sup>2</sup>, José Oliveira Santos<sup>3</sup>

1. Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo, Beja
2. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital D. Estefânia, Lisboa
3. Departamento de Pediatria, Unidade de Pneumologia, Hospital D. Estefânia, Lisboa

### Resumo

O enfisema lobar congénito é uma malformação rara do tracto respiratório inferior detectada habitualmente nos primeiros meses de vida. Apresenta-se o caso de um lactente, do sexo masculino, de dois meses de idade, internado por suspeita de pneumonia, no qual a segunda radiografia de tórax revelou hipertransparência arredondada no lobo inferior esquerdo, sugestiva de enfisema lobar congénito. A tomografia computadorizada torácica mostrou uma imagem quística, multilobar, e a broncoscopia excluiu obstrução brônquica. Foi programada cirurgia para os seis meses de idade, mas aos três meses foi submetido a intervenção cirúrgica urgente por pneumotórax hipertensivo. O exame anatómico-patológico da peça operatória permitiu o diagnóstico de enfisema lobar congénito. Destaca-se a apresentação multilobar e a complicação por pneumotórax.

**Palavras-chave:** enfisema, congénito, lactente

*Acta Pediatr Port 2011;42(4):154-6*

### Congenital lobar emphysema: a multilobar presentation

#### Abstract

Congenital lobar emphysema is a rare congenital malformation of the lower respiratory tract usually detected in the first months of life. We report the case of a two-month old male infant admitted for suspect of pneumonia. Thorax radiography was repeated and revealed a rounded hyperlucency on the left lower lobe. The chest computed tomography showed a multilobar cystic image and the bronchoscopy excluded bronchial obstruction. Surgery was programmed to six months of age, but at three months underwent urgent surgery due to hypertensive pneumothorax. A pathologic examination of surgical specimen allowed the diagnosis of congenital lobar emphysema. We highlight the multilobar presentation of this congenital lobar emphysema and its complication with pneumothorax.

**Key-words:** emphysema, congenital, infant

*Acta Pediatr Port 2011;42(4):154-6*

**Recebido:** 05.04.2010

**Aceite:** 19.10.2011

### Introdução

O enfisema lobar congénito é uma anomalia do desenvolvimento do tracto respiratório inferior caracterizada pela insuflação de um ou mais lobos pulmonares. Trata-se de uma malformação rara, com prevalência estimada entre 1: 20000-30000 e mais frequente no sexo masculino, numa razão de 3:1.

Etiopatogenicamente, a hiperinsuflação lobar progressiva parece ser o resultado final de uma variedade de disrupções no desenvolvimento bronco-pulmonar que advêm de interações anormais entre os componentes endodérmicos e mesodérmicos embrionários do pulmão. Estes distúrbios podem provocar alterações no número ou dimensões das vias aéreas ou alvéolos.

A causa mais frequentemente identificada de enfisema lobar congénito é a obstrução da via aérea em desenvolvimento, o que ocorre em 25% dos casos.<sup>1</sup> É mais frequentemente intrínseca, a maioria das vezes por defeitos da parede brônquica como a deficiência de cartilagem brônquica. A obstrução intra-luminal causada por mecónio ou rolhões mucosos, granulomas ou pregas de mucosa pode causar obstrução parcial.

A compressão extrínseca pode ser causada por anomalias vasculares como cavalgamento da artéria pulmonar, retorno venoso pulmonar anómalo ou massas intra-torácicas como os quistos do intestino anterior ou os teratomas. Adicionalmente a atresia brônquica tem sido um achado comum em pacientes com enfisema lobar congénito e outras malformações pulmonares quísticas.<sup>2</sup> Contudo, não é possível identificar a causa em aproximadamente 50% dos casos.<sup>3</sup>

Apresentamos o caso de um lactente com o diagnóstico de enfisema lobar congénito de apresentação multilobar.

### Relato de caso

Lactente, de dois meses de idade, sexo masculino, nascido de gestação não vigiada, com antecedentes familiares e pessoais

#### Correspondência:

Ana Sofia Moutinho  
Serviço de Pediatria  
Hospital José Joaquim Fernandes  
Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo  
7800-454 Beja  
asm@meo.pt

irrelevantes. Iniciara tosse produtiva e rinorreia uma semana antes do internamento, e por agravamento do estado clínico com febre e recusa alimentar, foi levado ao serviço de urgência, onde lhe foi efectuada radiografia de tórax que revelou hipotransparência no terço médio do pulmão esquerdo.

Foi internado por suspeita de pneumonia e iniciado tratamento com cefuroxime 100 mg/Kg. Os exames laboratoriais mostraram leucocitose com neutrofilia, trombocitose e proteína C reactiva elevada. A investigação etiológica foi negativa.

Ao terceiro dia de internamento, por resposta incompleta ao tratamento, repetiu-se radiografia de tórax (Figura 1) que revelou hipertransparência arredondada na metade superior do hemitórax esquerdo, tendo-se colocado a hipótese de enfisema lobar congénito.



**Figura 1** – Radiografia de tórax: hipertransparência na metade superior do hemitórax esquerdo, suspeita de enfisema lobar congénito

Efectuou-se tomografia computadorizada (TC) torácica que revelou imagem hipertransparente de paredes regulares e espessadas, compatível com quisto aéreo ocupando o segmento apical do lobo pulmonar inferior e ápico-posterior do lobo superior à esquerda, sugestivo de malformação adenomatóide quística/ enfisema lobar congénito. A broncoscopia excluiu obstrução brônquica.

Por se encontrar clinicamente estável, foi programada cirurgia para os seis meses de idade, mas aos três meses de idade foi de novo internado por infeção, com agravamento progressivo da dificuldade respiratória e abolição do murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo. Realizou-se radiografia de tórax que mostrou hipertransparência em toda a extensão do hemitórax esquerdo com compressão do parênquima pulmonar e desvio contralateral do mediastino, aspectos diagnósticos de pneumotórax hipertensivo (Figura 2).

Foi submetido a cirurgia de urgência que consistiu em segmentectomia atípica dos lobos pulmonares superior e inferior esquer-



**Figura 2** – Enfisema lobar congénito. Radiografia de tórax: hipertransparência em toda a extensão do hemitórax esquerdo com compressão do parênquima e desvio contralateral do mediastino compatível com pneumotórax hipertensivo

dos, com remoção de formação macroscopicamente sugestiva de quisto broncogénico. O exame anátomo-patológico da peça operatória fez o diagnóstico de enfisema lobar congénito. Actualmente com um ano de idade, tem-se mantido assintomático.

### Discussão

No enfisema lobar congénito é mais comum a apresentação unilobar<sup>6</sup>, com atingimento mais frequente do lobo pulmonar superior esquerdo, em cerca de 40-50% dos casos, seguido do médio direito, superior direito e inferiores esquerdo e direito<sup>1</sup>. No caso descrito a apresentação foi atípica, com atingimento multilobar.

As crianças afectadas são habitualmente sintomáticas no período neonatal (25-33% ao nascimento e 50% no final do primeiro mês de vida). Quase todos apresentam sintomas até aos seis meses de vida.<sup>1</sup>

A apresentação clínica típica ocorre frequentemente em lactentes e é caracterizada por sinais de dificuldade respiratória associados a broncospasma.<sup>1</sup> Pode ainda apresentar-se sob a forma de recusa alimentar com má progressão ponderal ou pneumonias recorrentes.

No caso descrito, o diagnóstico foi feito aos dois meses de idade, na sequência de infeção respiratória.

A progressão é muito variável desde a instalação rápida e progressiva de insuficiência respiratória<sup>1</sup> à ausência de sintomas durante anos<sup>4,5</sup>. Destacamos a evolução singular deste caso, em que se verificou expansão rápida do tecido enfisematoso, com rotura para a pleura e conseqüente instalação de pneumotórax hipertensivo.

Está descrita a associação a outras anomalias congénitas: cardiovasculares (14%)<sup>1</sup>, renais, gastrointestinais, musculoesqueléticas e cutâneas. No nosso paciente não foram detectadas outras anomalias congénitas.

O diagnóstico é feito com base na aparência radiológica característica de distensão do lobo afectado e desvio do mediastino, com compressão e atelectasia do pulmão contralateral. A TC torácica pode ser útil no diagnóstico de casos atípicos e demonstrar a causa extrínseca ou intrínseca da obstrução da via aérea.<sup>6,7</sup>

Por vezes, o enfisema lobar congénito é detectado na ecografia pré-natal. Ao longo da gravidez pode verificar-se diminuição do tamanho das lesões<sup>8</sup>, as quais podem tornar-se novamente aparentes após o nascimento.<sup>9</sup> Neste caso e tratando-se de uma gravidez não vigiada, não existem dados do período pré-natal.

O diagnóstico diferencial coloca-se com outras lesões ocupando espaço no tórax como a malformação congénita adenomatóide quística, o quisto broncogénico e a hérnia diafragmática congénita.

O tratamento apropriado de recém-nascidos com enfisema lobar congénito e clínica de dificuldade respiratória é a ressecção cirúrgica do lobo afectado.<sup>10</sup> Avanços recentes na toracoscopia minimamente invasiva têm resultado na diminuição da morbilidade associada a esta intervenção.<sup>11</sup> Todavia, existe controvérsia quanto ao tratamento de crianças assintomáticas. Segundo alguns autores, a atitude conservadora é aceitável em lactentes e crianças mais velhas assintomáticas ou com sintomas ligeiros.<sup>12</sup>

A importância do enfisema lobar congénito reside no facto de constituir uma causa de dificuldade respiratória grave no recém-nascido e pequeno lactente com possibilidade de resolução cirúrgica definitiva.

Salientamos a dificuldade diagnóstica que se verificou no caso apresentado, colocando diagnóstico diferencial com malformação adenomatóide quística ou quisto broncogénico. O diagnóstico definitivo foi feito apenas pela histologia.

## Referências

1. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41:453-72
2. Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9:361-73
3. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35:792-5
4. Critchley PS, Forrester-Wood CP, Ridley PD. Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. *Thorax* 1995; 50:909-10
5. Mei-Zhahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006; 41:1058-61
6. Markowitz RI, Mercurio MR, Vahjen GA, Gross I, Touloukian RJ. Congenital lobar emphysema. The roles of CT and V/Q scan. *Clin Pediatr (Phila)* 1989; 28:19-23
7. Pardes JG, Auh YH, Blomquist K, Kazam E, Macid M. CT diagnosis and congenital lobar emphysema. *J Comput Assist Tomogr* 1983; 7:1095-7
8. Babu R, Kyle P, Spicer RD. Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16:200-2
9. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema – the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17:169-71
10. Duan M, Wang L, Cao Y, Li Z, Yang W, Rao X et al. Results of surgical treatment of congenital cystic lung disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53:61-4
11. Truitt AK, Carr SR, Cassese J, Kurkchubasche AG, Tracy TF, Jr Luks FI. Perinatal management of congenital cystic lung lesions in the age of minimally invasive surgery. *J Pediatr Surg* 2006; 41:893-6
12. Eber E. Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: early surgery, late surgery or no surgery? *Semin Respir Crit Care Med* 2007; 28:355-66