

CASO CLÍNICO

Lesão cística pulmonar em criança de 6 anos

CONCEIÇÃO QUINTAS,¹ RUI PINTO,¹ ISABEL MARTINS²

Serviço de Pediatria
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

RESUMO

Apresenta-se um caso de uma criança de 6 anos de idade, do sexo masculino, saudável, que iniciou dor retro-xifoide. A radiografia torácica revelou uma imagem cística no lobo inferior esquerdo e a TAC torácica mostrou sinais tomografométricos compatíveis com malformação adenóide cística. Após 2 episódios de infecção pulmonar, efectuada cirurgia (lobectomia), que veio a revelar o diagnóstico definitivo de *Sequestro Pulmonar (SP) intra-lobar*.

Os autores fazem uma breve revisão teórica sobre malformações pulmonares congénitas e tecem algumas considerações diagnósticas e terapêuticas nestas situações.

Palavras-chave: Sequestro; pulmonar; quisto; congénito.

SUMMARY

The authors present a case report of a 6 years old, healthy boy, with thoracic pain. The chest x ray showed a cystic lesion in the left lower lobe of the lung. The thoracic CT scan was consistent with congenital adenomatoid malformation. After two pulmonary infections, lobectomy was performed. The pulmonary sequestration diagnosis was then established.

¹ Interno Complementar de Pediatria do CHVN Gaia

² Assistente de Pediatria do CHVN Gaia

Recebido para publicação: 97.5.27

Aceite para publicação: 97.6.23

A review of congenital bronchopulmonary malformation, diagnosis and therapeutic are presented.

Key-words: Sequestration; pulmonary; cystic; congenital.

INTRODUÇÃO

As malformações congénitas pulmonares fazem parte do diagnóstico das lesões observadas nas radiografias torácicas na idade pediátrica (1,2).

As lesões radiográficas são facilmente identificadas mas o diagnóstico definitivo é mais difícil, dado que elas se apresentam, frequentemente, com sintomatologia e sinais radiológicos semelhantes (3,4).

Por vezes, os exames invasivos são necessários para o diagnóstico e nalguns casos ele é apenas estabelecido, após a cirurgia (1,5,6).

A forma de apresentação, os achados clínicos e o conhecimento da embriologia pulmonar, pode ajudar no diagnóstico diferencial, contribuindo assim para um menor número de exames subsidiários e para um tratamento adequado e atempado (1,7).

CASO CLÍNICO

MAMT, sexo masculino, 6 anos de idade, raça caucasiana, internado no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia para esclarecimento de imagem radiológica pulmonar cística.

Nos antecedentes pessoais salienta-se: IXGesta/VIIIPara, gestação de 41 semanas, não vigiada, sem intercorrências; parto eutócico, hospitalar, com boa adaptação à vida extra-uterina; somatometria adequada para a idade gestacional; período neonatal sem intercorrências. Sem antecedentes patológicos relevantes, nomeadamente infecções respiratórias recorrentes. Apresentava um calendário vacinal não cumprido e não eram conhecidos contactos com tuberculose.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

À data de internamento apresentava dor retroxifóideia com mês e meio de evolução, sem relação com os movimentos respiratórios ou com o esforço.

Ao exame objectivo era uma criança com crescimento adequado (percentil 25), bom estado geral, cianose labial, apirético, sem sinais de dificuldade respiratória, constatando-se um tórax em quilha.

À auscultação cardíaca apresentava um sopro sistólico, na área pulmonar, grau I/VI. Restante exame sem alterações, nomeadamente a auscultação pulmonar.

A radiografia torácica mostrava imagem de hipertransparência, circular, de 5cm de diâmetro, localizada no lobo inferior esquerdo (Fig:1).

Foram colocadas as seguintes hipóteses de diagnóstico: malformação adenóide cística, sequestro pulmonar, quisto broncogénico e enfisema lobar congénito.

Dos exames efectuados salienta-se:

- hemograma, estudo imunológico e equilíbrio ácido-base sem alterações;
- prova de Mantoux a 5 UI negativa;
- teste do suor normal;
- electrocardiograma e ecocardiograma sem alterações;
- metahemoglobinemia negativa.

Para esclarecimento da imagem radiológica, efectuada tomografia axial computadorizada (TAC) torácica que revelou, a nível do lobo inferior uma formação bolhosa de maiores dimensões (5cm), de parede fina, internamente à qual se individualizavam duas outras pequenas formações bolhosas (Fig:2). De referir que o aspecto estrutural desta área do pulmão era anormal, com imagens compatíveis com diminutos quistos aéreos. Visualizava-se uma estrutura vascular, convergindo para o mediastino. Estes aspectos tomodensitométricos, sobretudo o aspecto morfoestrutural eram compatíveis com *malformação adenóide quística*, não sendo de excluir a hipótese de sequestro pulmonar.

Dado a criança se encontrar assintomática, foi decidida uma atitude de vigilância clínico-radiológica. No primeiro ano de seguimento, manteve-se assintomática e nos 6 meses seguintes teve dois internamentos

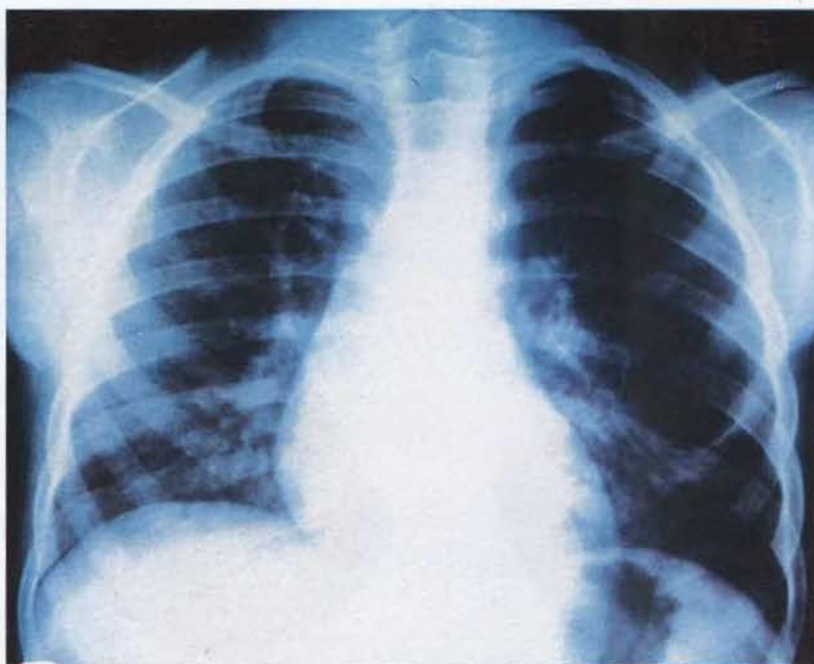


Fig. 1 - Radiografia torácica - observa-se no terço médio do hemitórax esquerdo, hipertransparência circular.

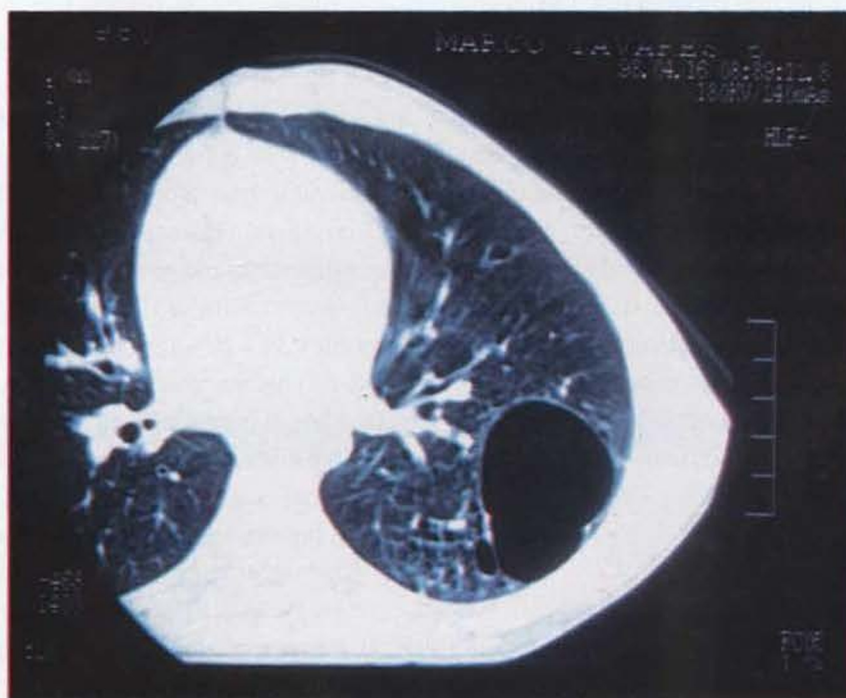


Fig. 2 - Imagem de TAC torácico mostrando formação bolhosa ao nível do lobo inferior esquerdo pulmonar.



Fig. 3 – Imagem de TAC torácico que mostra, na área adjacente a formação bolhosa, estrutura pulmonar anômala.

por intercorrência infecciosa pulmonar. A TAC torácica, então efectuada, mostrava densificação do parênquima no lobo inferior, no seio da qual era possível identificar as três áreas de cavitação de maior diâmetro, definindo-se na de 5cm um nível hidro-aéreo. Não eram evidentes outras alterações. Efectuado tratamento médico, seguido de lobectomia inferior esquerda, confirmando-se a irrigação sistémica da lesão (aorta torácica). O exame anatomopatológico da peça operatória corroborou o diagnóstico de sequestro pulmonar intralobar. O pós-operatório decorreu sem complicações.

Actualmente, a criança encontra-se assintomática e com crescimento e desenvolvimento adequados.

DISCUSSÃO

As anomalias císticas da árvore traqueobrônquica na criança são geralmente de origem congénita.

O Enfisema Lobar Congénito é a lesão pulmonar congénita mais frequente representando 14 a 31% dos

diagnósticos pós-cirúrgicos. É o exemplo de vários tipos de distúrbios do desenvolvimento pulmonar, podendo produzir alterações das vias aéreas, no número e no tamanho dos alvéolos. Consiste na hiperinsuflação de um lobo pulmonar, geralmente por um mecanismo valvular, mas a causa exacta não é aparente em 50% dos casos. Ocorre geralmente nos lobos superiores, com predomínio no sexo masculino. A associação com outras malformações, nomeadamente cardíacas, varia entre 14 a 20%. Em cerca de 30% o diagnóstico é feito ao nascimento e em metade no primeiro mês de vida. Após os 6 meses de vida a apresentação é rara e outro diagnóstico deve ser considerado. A radiografia geralmente sugere o diagnóstico, embora outros exames possam ser úteis. O tratamento é a lobectomia, que pode ser urgente nos casos severos (1,3,5).

A Malformação Adenóide Cística (MAC) é a 2ª lesão pulmonar congénita mais frequente. Em 1949, Ch'in e Tang distinguiram esta malformação das outras lesões císticas pulmonares. É uma malformação das estruturas bronquiolares terminais por falência da

maturação destas. Existe um ligeiro predomínio do sexo masculino e em 95% dos casos atinge só um lobo, não apresentando predilecção lobar (3).

Segundo Stoker pode ser classificada em 3 tipos:

- Tipo I (50%): 1 ou vários quistos maiores de 2 cm de diâmetro;
- Tipo II (40%): numerosos quistos inferiores a 1 cm de diâmetro;
- Tipo III (10%): massa sólida a olho nú com múltiplos microquistos (< 2mm), com tendência a envolver um lobo ou todo o pulmão. É o de pior prognóstico (1,8,9).

Clinicamente a maioria é sintomática no período neonatal, embora possa ser diagnosticada mais tardiamente, manifestando-se por dificuldade na alimentação, infecções respiratórias recorrentes ou dor torácica (10). Raramente são assintomáticos. Radiologicamente, podem ser confundidos com hérnia diafragmática. A TAC torácica pode ser útil para definir a natureza dos cistos.

A ecografia fetal é útil para o diagnóstico pré-natal e nos casos do tipo III, para actuação imediata após o nascimento (11).

A lobectomia é o tratamento de eleição (5,12,13).

Há casos descritos, na literatura, de transformação maligna em rabdiomiossarcoma e leiomiiossarcoma (6,11,13).

Os *Quistos Broncogénicos* ocorrem, sempre que no desenvolvimento embrionário se verifica uma proliferação anómala do tecido brônquico. Constituem 14 a 22% das lesões císticas pulmonares e 10% das massas mediastínicas. São geralmente únicos e assintomáticos, mas podem infectar ou comprimir estruturas adjacentes, causando sintomas respiratórios.

A radiografia torácica e a TAC são úteis para o diagnóstico (1,3,5,14,15).

Os *Quistos Pulmonares* ocorrem precocemente, aquando da formação dos bronquíolos terminais e dos alvéolos. São, geralmente, únicos e multiloculados, com um diâmetro superior a 1 cm. Apenas um lobo é afectado, com predomínio dos inferiores. Ao contrário dos broncogénicos, têm comunicação com a árvore

traqueobrônquica e não estão associados a outras anomalias congénitas.

A grande maioria é sintomático, mas pode ser um achado radiológico, sendo impossível a sua distinção com o enfisema lobar congénito. A TAC é útil para o diagnóstico.

A resolução espontânea pode ocorrer, mas é rara. O tratamento consiste na ressecção do cisto e é curativo (1,3,5).

O *Sequestro Pulmonar (SP)* define-se como uma zona de parênquima pulmonar não funcionante, sem conexão com a árvore brônquica e irrigada por uma artéria sistémica anómala. Representa 0.15 a 6.4% de todas as malformações congénitas pulmonares (16). Divide-se em intralobar (75%), se partilha a pleura do pulmão normal e extralobar (25%), se o segmento anómalo está completamente separado do resto do pulmão e encarcerado na sua própria pleura.

Em mais de 50% dos casos associa-se a outras malformações congénitas, sendo a mais frequente a hérnia diafragmática (1,17).

O SP intralobar, raramente é sintomático no período neonatal. Apresenta-se, habitualmente na 2ª infância, com infecções respiratórias recorrentes (17).

Ocasionalmente, pode ser um achado radiográfico, num adulto jovem (6). A apresentação radiológica mais frequente é uma opacidade única, homogénea, ou mais raramente, uma massa quística a nível das bases pulmonares (18). Alterações bronquiectásicas focais, enfisema, atelectasias, calcificações, alterações vasculares ou massa mediastínica, podem ser outras formas de apresentação (19,20).

O diagnóstico é sugerido, habitualmente pela radiologia convencional, TAC ou a ecografia com Doppler. Este último, permite demonstrar o suprimento arterial sistémico anómalo, tendo como limitação a localização do SP (21). A arteriografia é um exame que, actualmente não oferece vantagens sobre os últimos e segundo alguns autores deve ser abandonada, especialmente no lactente, em que os riscos ultrapassam em muito as vantagens diagnósticas (3). A ressonância magnética em casos específicos pode ser útil, demonstrando irrigação arterial sistémica anómala (22).

Enquanto no SP extralobar, a cirurgia consiste na exérese da anomalia pulmonar, no SP intralobar, a lobectomia é quase sempre efectuada. Quanto ao tempo operatório, há apenas consenso nas crianças sintomáticas. Nas assintomáticas, alguns autores preconizam uma atitude conservadora e outros apresentam argumentos a favor da correcção imediata, prevenindo, assim hemorragias, infecções e permitindo um desenvolvimento normal do restante pulmão (16,23). O prognóstico pós-cirúrgico a longo prazo é óptimo, não havendo geralmente sequelas (17).

No caso apresentado a clínica (dor torácica) associada à radiografia e TAC torácica (lesões císticas pulmonares) eram compatíveis com o diagnóstico de MAC. A atitude conservadora tomada perante este diagnóstico, pode ser questionada, pois existe o risco de transformação maligna. No entanto, tratava-se de uma criança assintomática e ponderados os riscos operatórios, nomeadamente a deformidade torácica (tanto menor quanto maior a criança), optou-se por cirurgia após complicações (infecções respiratórias recorrentes, pneumotórax ou aumento da lesão com sinais de compressão do restante pulmão). A hipótese de SP,

embora evocada pela TAC, não foi investigada, dado que a presença de irrigação arterial anómala sistémica não é patognomónica de SP (pode surgir na MAC) (24) e o aspecto morfoestrutural da lesão, era fortemente sugestivo de MAC. Este aspecto corrobora a opinião de alguns autores, que consideram útil a ressonância magnética para o diagnóstico.

A forma radiológica, mais frequente de SP, é uma massa sólida e não de uma lesão cística, como no caso presente. Porém, a localização e grupo etário, estão de acordo com a maioria dos casos de SP, descritos na literatura.

Todos estes aspectos, confirmam a opinião de que o diagnóstico destas situações, muitas vezes é efectuada após cirurgia.

Correspondência:
 Conceição Quintas
 CHVNGaia
 Serviço de Pediatria
 Rua Francisco Sá Carneiro
 4400 GAIA

BIBLIOGRAFIA

1. RICHARD M, KRAVIT MD. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 41 (3): 453-474, 1994.
2. KESLAR P, NEWMEN, OHKS. Radiographic manifestations of anomalies of the lung. *Radiol Clin North Am* 29: 255-270, 1991.
3. MARTA HERNENZ-SCHULMAN, MD. Cysts and cystlike lesions of the lung. *Radiol Clin North Am* 31 (3), 1993.
4. SHANGI FM, SACHS JH, PERKINS DG. Cystic disease of the lung. *Surg Clin North Am* 68: 581-618, 1988.
5. PATRICK V. BAILEY, MD, TOM TRACY, JR., MD, ROBERT H. CONNORS, MD, DAPHNEDE MELLO, MD, J EUGENE LEWIS, MD, and THOMAS R. WEBER, MD. Congenital bronchopulmonary malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 99: 597-603, 1990.
6. ARNOLD G. CORAN, MD, ROBERT DRONGOWSKI, MS. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. *Arch Surg* 129 (5): 521-527, 1994.
7. WESLEY JR, HEICHELBERGEN KP, DI PIETRO MA e al. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. *J Pediatr Surg* 21: 202-207, 1986.
8. J. THOMAS STOCKER, MC, JONH E. MADEWELL, MC, ROBERT M. DRAKE, MD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum Pathol* 8 (2):155-171, 1977.
9. MELISSA L. ROSADO-DE-CHRISTENSON, MC, J. THOMAS STOKER, MC. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiol* 11(5):865-886, 1991.
10. MILLER RK, SIEBER WK, YUNIS EJ. Congenital adenomatoid malformation of the lung: a report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Annu* 15: 387-407, 1986.
11. IR NEILSON, P RUSSO, JM LABERG, D FILIATRAUT, LT NGUYEN, PP COLLIN, FM GUTTMAN. Congenital adenomatoid malformation: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 26 (8). 975-981, 1991.

12. M RIBET, FR PRUVOT, JP DUBOS, J REMY, MC SAULT, B GOSSELIN, JL LINDER. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 4: 403-406, 1990.
13. Y REVILLON, D JAN, V PLATTNER, P SONIGO, M DOMMERGUES, L MANDELBROT, Y DUMEZ, C. NIHOUL-FÉKÉTÉ. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 28 (8):1009-1011, 1993.
14. STEPHEN P. TARPY, HARDY KORNFELD, KRZYSZTOF MOROZ, HAROLD L. LAZAR. Unusual presentation of large tension bronchogenic cyst in an adult. *Thorax* 48: 951-952, 1993.
15. A AVITAL, MD, R UDASSIN, MD, J BAR-ZIV, MD, J SCHACHTER, MD, S GODFREY, MD, C. SPRINGER. Bronchogenic cyst associated with left lower lobe bronchiectasis. *Pediatr Pulm* 16:323-325, 1993.
16. SAVIC B. et al. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 34: 96-101, 1979.
17. MJ SALDANHA, I AMARAL, LM PINTO. Sequestração pulmonar: a propósito de um caso clínico. *Rev Port Pediatr* 24:127-131, 1993.
18. FELKER RE, TONKIN ILD. Imaging of pulmonary sequestration: *ARJ* 49:154-241, 1990.
19. CHAN CK et al. Diagnostic imaging of intralobar bronchopulmonary sequestration. *Chest* 93:189-192, 1988.
20. IKEZOE J et al. Bronchopulmonary sequestration: CT assessment. *Radiology* 17b: 375-379, 1990.
21. AE SCHLESINGER, MA DI PIETRO, MB STATTER, KP LALLY. Utility of sonography in the diagnosis of bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 29 (1): 52-55, 1994.
22. PA STANNARD, MU SIVANANTHAN, RJH ROBERTSON. Case report: the use of turboflash MRI for delineating vascular anatomy in bronchopulmonary sequestration. *Clin Rad* 49: 286-287, 1994.
23. Case records of Massachusetts General Hospital (case 14-1991). *IN Eng J Med* 324: 980-986, 1991.
24. RASHAD F, et al. Aberrant arterial supply in congenital cystic adenomatoid malformation. *J Pediatr Surg* 23:1007-1008, 1988.