



Diagnóstico tardio de malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita

Teresa Ferreira¹, Susana Rocha¹, Elisabete Gonçalves¹, Miroslava Gonçalves², Elisabete Vieira², Luísa Lobo³, Maria João Palhano⁴, Teresa Bandeira⁵

1 - Serviço de Pediatria. Hospital N^a Sra do Rosário, Barreiro

2 - Unidade de Cirurgia Pediátrica, Clínica Universitária de Pediatria. Departamento da Criança e da Família. Hospital Santa Maria, Lisboa

3 - Serviço de Radiologia. Hospital Santa Maria, Lisboa

4 - Serviço de Anatomia Patológica. Hospital Santa Maria, Lisboa

5 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Clínica Universitária de Pediatria, Departamento da Criança e da Família. Hospital Santa Maria, Lisboa

Resumo

A malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita (MAQPC) é a segunda malformação pulmonar congénita mais comum. É actualmente diagnosticada no período intra-uterino ou neonatal precoce, sendo raras as formas de apresentação tardias. Estas deverão ser consideradas no diagnóstico diferencial de pneumonia com imagem radiológica persistente. Descreve-se uma adolescente de dez anos com pneumonia extensa à esquerda e imagens de cavitação. A ecografia e tomografia computadorizada (TC) torácicas confirmaram a existência de múltiplas lesões quísticas. A TC com contraste i.v efectuada 6 meses depois permitiu o diagnóstico. Efectuou-se lobectomia inferior esquerda e ressecção da língula. O exame anatómico-patológico confirmou o diagnóstico de MAQP tipo I. Realça-se a necessidade de acompanhamento posterior à cirurgia e a importância de reeducação respiratória.

Palavras-Chave: malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita, criança, malformação pulmonar congénita, pneumonia persistente, tórax.

Acta Pediatr Port 2008;39(3):122-4

Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

Abstract

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is the second most common congenital lung anomaly. Nowadays it is diagnosed in utero or in the neonatal period, with late presentation forms being rare. These should be considered in the

differential diagnosis of pneumonia with persistent radiographic lesion. We describe a girl admitted at the age of 10 with extensive left sided pneumonia with cavitations. The ultrasound and chest computed tomography (CT) confirmed the presence of multiple cystic lesions. Chest CT scan with intravenous contrast performed six months later confirmed CCAM. She underwent inferior left and lingula excision. The histologic exam confirmed the diagnosis of type I CCAM. We emphasize the need of follow-up after surgery and the importance of respiratory reeducation.

Key-words: congenital cystic adenomatoid malformation, child, congenital lung malformations, persistent pneumonia, chest.

Acta Pediatr Port 2008;39(3):122-4

Introdução

As malformações pulmonares congénitas são raras. Dentro destas, o enfisema pulmonar é a mais frequente, seguido da malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita (MAQPC)¹, que corresponde a 25% das malformações pulmonares. Foi descrita pela primeira vez em 1949 por Ch'in e Tang.² Caracteriza-se por um crescimento desordenado dos bronquíolos terminais que formam quistos de tamanhos diferentes^{3,4}.

Actualmente é diagnosticada por ecografia no período intra-uterino ou neonatal precoce, sendo raras as formas de apresentação tardias^{3,6}.

Recebido: 20.10.2006

Aceite: 30.06.2008

Correspondência:

Teresa Bandeira

Unidade de Pneumologia Pediátrica, Clínica Universitária de Pediatria, Departamento da Criança e da Família.

Hospital Santa Maria

Av. Professor Egas Moniz – 1649-035 Lisboa

teresa.bandeira@hsm.min-saude.pt

Relato do Caso

Adolescente, doze anos de idade, sexo feminino. Gravidez de termo, vigiada, com ecografias seriadas consideradas sem alterações. Parto eutócico. Peso ao nascer: 3290 g, índice de Apgar: 9/10. Período neonatal sem intercorrências. Sempre com boa evolução estatura-ponderal e sem antecedentes patológicos relevantes.

Aos dez anos de idade recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de febre, tosse produtiva, toracalгия esquerda e anorexia de agravamento progressivo, com quatro dias de evolução. Oito dias antes do início destas queixas fora medicada com amoxicilina e ácido clavulânico, durante sete dias, para infecção respiratória alta. À admissão apresentava-se queixosa, emagrecida, com discreta tiragem infra e intercostal e saturação percutânea de oxigénio de 96%. Apresentava diminuição do murmúrio vesicular nos dois terços inferiores do hemitórax esquerdo, ferveores crepitantes e diminuição da transmissão das vibrações vocais à palpação torácica. Na radiografia do tórax antero-posterior observou-se acentuado desvio da traqueia e estruturas do mediastino para a direita e extensa condensação ocupando os dois terços inferiores do campo pulmonar esquerdo, com derrame pleural associado (confirmado por ecografia torácica) e imagens hipertransparentes sugestivas de cavitações (Figura 1A). Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia (leucócitos- 19390/mm³, neutrófilos- 85,4%) e proteína C reactiva de 443 mg/L.

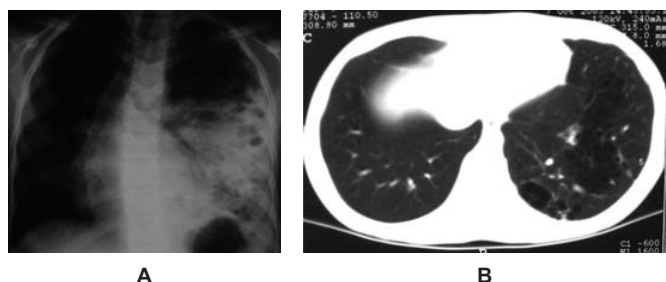


Figura 1 – A. Radiografia de torax postero-anterior. Extensa condensação nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo, expansiva, com imagens hipertransparentes gasosas, sugestivas de cavitações, condicionando desvio contralateral das estruturas mediastínicas. **B. Tomografia computadorizada torácica com contraste.** No lobo inferior esquerdo identificam-se imagens quísticas de dimensões variáveis de alguns mm a vários cm. Não há evidência de irrigação arterial anómala. Alterações compatíveis com malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita (MAQP).

Foi internada e iniciou antibioticoterapia endovenosa. A tomografia computadorizada torácica (TCt) ao quinto dia de internamento revelou condensação com imagens quísticas gasosas, de dimensões variadas, no seu interior, interpretadas no contexto clínico como pneumatoceles. As duas hemoculturas foram negativas. Verificou-se melhoria clínica e laboratorial, tendo tido alta ao 19º dia de internamento.

Por manter sintomatologia respiratória (tosse e cansaço fácil) e imagens de cavitação nos exames radiológicos efectuados nos meses seguintes, foi referenciada à consulta de Pneumologia Pediátrica de um hospital central universitário. Por suspeita de malformação pulmonar congénita e para estabelecimento de diagnóstico imagiológico pré-cirúrgico realizou-

se, 6 meses após o diagnóstico de pneumonia, TCt com contraste i.v que revelou alterações sugestivas de MAQPC (Figura 1B).

Foi submetida a cirurgia com lobectomia inferior esquerda e ressecção da línula, que decorreu sem complicações. No exame anatomo-patológico da peça operatória observaram-se dilatações quísticas dos bronquíolos terminais de diferentes dimensões, revestidas por epitélio do tipo respiratório, com fibrose intersticial, alterações características de malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita (MAQP) tipo I (Figura 2).

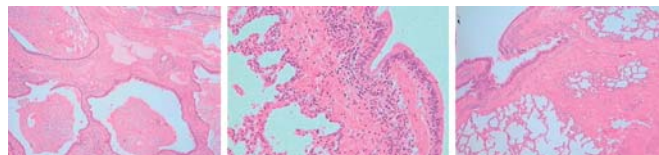


Figura 2 – Exame anatomo-patológico. Dilatações quísticas dos bronquíolos terminais de diferentes dimensões, revestidas por epitélio do tipo respiratório, com fibrose intersticial, alterações características de malformação adenomatoideia quística pulmonar congénita (MAQP) tipo I.

Actualmente encontra-se assintomática, embora apresente escoliose dextro-convexa e um padrão restritivo no estudo funcional respiratório (capacidade vital 1,49 L (51,6%), Índice de Tiffeneau 92,2 e capacidade pulmonar total 2,62 L (66,4%)). Na última avaliação radiológica observa-se elevação da hemicúpula diafragmática esquerda e na TCt evidencia-se redução de volume do campo pulmonar esquerdo e espessamento pleural, por alterações pós-cirúrgicas. Neste contexto, foi encaminhada para a Consulta de Fisiatria para reeducação funcional respiratória.

Discussão

A MAQPC é a segunda malformação broncopulmonar mais frequente, não hereditária, sem associação com a idade materna. Geralmente é unilateral, afectando um ou múltiplos lobos^{3,7,8}.

A patogénese mantém-se desconhecida. Sabe-se que existe uma interrupção localizada da morfogénese pulmonar, com aumento da proliferação celular e diminuição da apoptose. Há uma distorção da arquitectura broncoalveolar, com áreas adenomatosas sólidas formadas por estruturas tubulares semelhantes a bronquíolos terminais, sem alvéolos maduros e com a presença de quistos^{4,8,9}.

Na actualidade, a MAQPC é, na maioria das vezes, diagnosticada no período intra-uterino, através da ecografia, ou no período neonatal, por síndrome de dificuldade respiratória precoce grave. Na criança mais velha e no adulto são as pneumonias de repetição a forma de apresentação clínica mais frequente, sendo o pneumotórax espontâneo outra forma clínica, mais rara. Ocasionalmente são diagnosticados como achados radiológicos^{3,6-10}. A apresentação tardia de MAQPC ocorre sobretudo no tipo I, tal como no caso agora descrito.

Embora esteja descrita a associação com outras malformações congénitas pulmonares, cardíacas, renais, ou gastrointestinais

em 18-20%, dado o espectro contínuo de anomalias derivadas de perturbação da evolução embriogénica da estrutura broncopulmonar^{3,4,7,8}, isso não se verifica no presente relato.

A radiografia de tórax é um exame pouco específico, sendo os achados dependentes da extensão da lesão, da apresentação clínica e da evolução. A TCt efectuada na fase aguda de pneumonia complicada pode frequentemente não permitir o diagnóstico, por se poder interpretar como complicações agudas, como sucedeu neste caso. A resolução radiológica de uma pneumonia complicada com pneumatoceles pode demorar entre 4 a 9 meses, pelo que na ausência de clínica, se sugere que este exame não seja realizado em fase aguda. A TCt permite um diagnóstico mais preciso, caracterizando o tipo de lesão e fazendo o diagnóstico diferencial com outras patologias (pneumatoceles, quisto broncogénico, sequestro pulmonar, hérnia diafragmática)^{4,7,8,10}, sendo um exame imprescindível na programação pré-operatória pela possível coexistência de lesões (MAQPC associada a sequestro)^{4,7}.

A terapêutica de eleição das MAQPC com apresentação tardia é a ressecção cirúrgica, preconizada pela maioria dos autores, mesmo no doente assintomático, devido ao risco de infecção e potencial desenvolvimento de neoplasias, estando descritos casos de rabiomiossarcoma e carcinoma bronco-alveolar^{1,3,6,8,9,11}. Se for removida uma grande área, pode verificar-se disfunção respiratória e/ou deformação torácica, pelo que é fundamental o encaminhamento precoce para a reabilitação funcional respiratória.

Stocker estabeleceu uma classificação histológica, conforme o número, tamanho e o tipo histológico dos quistos, que são determinados pela altura em que ocorre a lesão durante a vida embrionária⁸. A classificação original de Stocker em 3 tipos continua a ser a mais usada na prática clínica e radiológica. As lesões do tipo I, descritas no presente caso, são as mais frequentes (50-70% dos casos), sendo compostas por um ou mais quistos de diâmetro de 2-10 cm, com parede de tecido muscular, elástico ou fibroso, revestidos por epitélio cilíndrico pseudoestratificado, produtor de mucina. Estes quistos são intercalados por tecido pulmonar alveolar de características normais. As lesões do tipo II ocorrem em 20-40% dos casos e consistem em quistos pequenos (0,5-2 cm), de tamanho uniforme, semelhantes a bronquíolos, compostos por uma fina parede fibromuscular e revestidos por epitélio cúbico/cilíndrico. Existe maior prevalência de outras malformações congénitas associadas a este tipo de lesão. As lesões do tipo III, que correspondem a 10% dos casos, são caracterizadas macroscopicamente por uma massa sólida e microscopicamente por quistos adenomatosos³⁻⁸.

O prognóstico depende do tamanho da lesão (sendo o tipo III habitualmente mais extenso), da altura de apresentação (as mais precoce por vezes incompatíveis com a vida), do envol-

vimento uni ou bilateral, e da co-existência de malformações associadas⁴. Na MAQPC tipo I, mais localizada, sobretudo de diagnóstico tardio e com ressecção cirúrgica, tal como no caso apresentado, o prognóstico é bom.

Assim, a MAQPC pode ser considerada no diagnóstico diferencial de pneumonia aguda da comunidade complicada com necrotização ou pneumatoceles que persistem para além de seis meses¹². A utilização e interpretação dos exames de imagem, devendo a TCt ser realizada depois da fase aguda de doença, permitem com bastante acuidade a elaboração do diagnóstico de malformação pulmonar e auxiliam no planeamento e adequação cirúrgicas. A ressecção pulmonar em idade pediátrica implica um plano de reeducação funcional respiratória.

Referências

1. Stern RC. Congenital anomalies. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. Nelson- Textbook of Pediatrics. 16th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 2000: 1271-4.
2. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol Lab Med* 1949; 48:221-9.
3. Hugger K, Maupin KD. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of lung in ten-year-old girl. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:276-8.
4. Mandell G. Congenital cystic adenomatoid malformation. <http://www.emedicine.com/radio/topic186.htm>
5. Lucas M, Graça A, Pereira L, Barreto C, Bandeira T. Malformações pulmonares congénitas: apresentação de casuística e revisão da literatura. *Acta Pediatr Port* 2002;33:157-68.
6. Huang H-J, Talbot A, Liu K-C, Chen C-P, Fang H-Y. Infected cystic adenomatoid malformation in an adult. *Ann Thorac Surg* 2004;78: 337-9.
7. Lierl M. Congenital abnormalities. In: Hilman B, eds. *Pediatric Respiratory Disease: diagnosis and treatment*. 1th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1993. 457-98.
8. Herrero Y, Pinilla I, Torres I, Nistal M, Pardo M, Gómez N. Cystic adenomatoid malformation of the lung presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg* 2005;79:326-9.
9. Marshall K, Blane C, Teitelbaum D, Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *Am J Roentgenol* 2000;175:1551-4.
10. Tawil M, Pilling D. Congenital cystic adenomatoid malformation: is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases? *Pediatr Radiol* 2005;35:79-84.
11. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations: antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:45-52.
12. Imamoğlu M, Cay A, Koşucu P, Ozdemir O, Cobanoğlu U, Orhan F et al. Pneumatoceles in postpneumonic empyema: an algorithmic approach. 2005;40:1111-7.