

Malformação Quística Adenomatoideia Congénita Pulmonar. Duas Formas de Apresentação

CARMEN CARRAL, SUSANA KOEHLER, JOÃO ARAÚJO, J. CUNHA, F. SANTOS, D. OLIVEIRA, E. MOURA,
E. ALMEIDA, M.ª J. OLIVEIRA, P. FERREIRA, S. FRUTUOSO, V. ALVES, P. FERNANDES, O. CUNHA

Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos do Hospital Geral de Santo António

Resumo

A malformação quística adenomatoideia congénita do pulmão consiste numa massa de quistos revestidos por epitélio respiratório resultante da proliferação dos bronquíolos terminais.

A sua apresentação clínica é muito diversa, desde casos de morte fetal por hidrops não imune até quadros de infecções pulmonares recorrentes na infância.

Os autores descrevem dois casos clínicos de malformação quística adenomatoideia congénita do pulmão com diferentes formas de apresentação e evolução, e fazem uma breve referência aos meios auxiliares de diagnóstico, factores de prognóstico e formas de abordagem terapêutica.

Palavras-Chave: Malformação congénita; quistos pulmonares; adenomatose quística.

Summary

Congenital Pulmonary Adenomatoid Cystic Malformation. Two Forms of Presentation

Congenital pulmonary adenomatoid cystic malformation consists of a mass of cysts lined by proliferating terminal bronchiolar respiratory epithelium.

The clinical presentation may be widely variable, ranging from intrauterine fetal death secondary to nonimmune hydrops fetalis to discovery in childhood after recurrent pulmonary infections.

The authors describe two cases of congenital cystic adenomatoid malformation with different forms of presentation and evolution, and make a brief discussion about diagnosis, prognosis and therapy.

Key-Words: Congenital malformation; pulmonary cysts; cystic adenomatoid.

Introdução

A malformação quística adenomatoideia congénita pulmonar (MQACP), descrita pela primeira vez por Stoek em 1897 ⁽¹⁾, representa 25% das malformações quísticas congénitas do pulmão, não apresentando predomínio de sexo e sem incidência familiar ou geográfica ^(1, 2).

Morfologicamente corresponde a uma anomalia do desenvolvimento embrionário do aparelho respiratório ao nível dos bronquíolos terminais, com formação de quistos de conteúdo gasoso ou líquido, revestidos por epitélio ciliado pseudoestratificado e células mucosas ⁽³⁾.

Habitualmente são descritos três tipos de MQACP segundo a classificação de Stocker, baseada no aspecto macroscópico e microscópico das lesões ^(1, 2, 3, 4): o tipo I, mais frequente, formado por um ou vários quistos de diâmetro superior a 20 mm, com estruturas alvéolares aparentemente normais; o tipo II composto por múltiplos quistos de diâmetro inferior a 10 mm; e o tipo III constituído por uma massa sólida de microquistos de diâmetro inferior a 0,5 mm, não detectáveis macroscopicamente, correspondendo a estruturas bronquiolares sem qualquer diferenciação alveolar. O tipo I resulta de uma anomalia do desenvolvimento embrionário pulmonar que surge entre a 5.ª e a 7.ª semana de gestação, enquanto os tipos II e III são provavelmente consequência de uma alteração ainda mais precoce ⁽³⁾.

Actualmente, com o desenvolvimento da ecografia pré-natal, o diagnóstico da MQACP pode ser efectuado *in-utero*, permitindo a vigilância da sua evolução durante a gravidez e uma abordagem precoce e individualizada tanto no período pré como no pós-natal ^(4, 5).

Este trabalho tem como objectivo a apresentação de dois casos clínicos de MQACP diagnosticados no Serviço de Neonatologia do Hospital Geral de Santo António, o primeiro dos quais foi detectado por ecografia no período pré-natal e o segundo diagnosticado no primeiro mês de vida.

Correspondência: Susana Koehler
Av. 5 de Outubro, n.º 234
4440 Valongo
Telef.: 96 803 55 77

Aceite para publicação em 12/06/2001.
Entregue para publicação em 04/12/2000.

CASO 1:

Recém-nascido do sexo masculino com diagnóstico pré-natal às 16 semanas de gestação de massa quística intra-torácica esquerda, com 2 cm de diâmetro, sugestiva de MQACP tipo I (Fig. 1). Constatou-se aumento progressivo da lesão condicionando um desvio contralateral do mediastino e aparecimento de hidrops fetal às 19 semanas de gestação. Entre as 19 e 21 semanas foram efectuadas, sob controlo ecográfico, três punções para descompressão dos maiores quistos presentes na lesão, verificando-se, no entanto, o seu rápido re-preenchimento. Às 22 semanas de gestação foi colocado no Harris Birthright Center for Fetal Medicine, em Londres, um dreno de derivação quisto-amniótica, assistindo-se ao colapso da massa quística e diminuição progressiva da ascite e anasarca.



FIG. 1 – Ecografia fetal em que se visualiza lesão hipocogênica torácica com 2 cm de diâmetro sugestiva de MQACP tipo I.

O parto ocorreu às 38 semanas de gestação por cesariana. Peso ao nascimento: 3.650 g. Índice de Apgar: 7/8/9. O recém-nascido apresentou logo após o nascimento um quadro de dificuldade respiratória grave com necessidade de ventilação assistida. A radiografia pulmonar revelou um aglomerado quístico atingindo a quase totalidade dos lobos superior e inferior do pulmão esquerdo com desvio contralateral do mediastino. Às 24 horas de vida foi efectuada uma toracotomia com ressecção dos maiores quistos visualizados, tendo o pós-operatório sido caracterizado por um quadro de hipertensão pulmonar persistente grave com impossibilidade de ventilação adequada e morte do recém-nascido ao 20.º dia de vida. O exame anátomo-patológico da peça operatória confirmou tratar-se de uma MQACP de tipo I. A autópsia não evidenciou hipoplasia pulmonar associada ou outras malformações congénitas.

CASO 2:

Lactente do sexo feminino, com antecedentes de polihidrâmnios detectado no terceiro trimestre de gestação. Parto por cesariana às 39 semanas. Peso ao nascimento: 3.520g. Índice de Apgar: 8/10. Assintomática até 1 mês e 6 dias de vida, altura em que iniciou subitamente um quadro de dificuldade respiratória de agravamento progressivo.

A radiografia torácica efectuada no Serviço de Urgência mostrou hiperlucência de grande parte do hemitórax esquerdo, desvio das estruturas mediastínicas para a direita com herniação através do espaço retroesternal, sinais que foram interpretados como traduzindo pneumotórax hipertensivo. Observaram-se ainda, no hemitórax esquerdo, várias imagens quísticas com provável conteúdo gasoso (Fig. 2). A TAC (tomografia axial computadorizada) pulmonar, efectuada após drenagem do pneumotórax e estabilização clínica, confirmou a presença de múltiplas formações quísticas de grande volume e parede fina nos lobos superior e inferior do pulmão esquerdo sugestivas de MQACP de tipo I (Fig. 3). A paciente manteve-se sempre em ventilação espontânea, com necessidade de O₂ suplementar por períodos. Seis dias após o início da sintomatologia foi submetida a toracotomia com identificação de múltiplas bolhas gasosas que atingiam a quase totalidade dos lobos superior e inferior do pulmão esquerdo. Procedeu-se à exérese das formações quísticas identificadas de maiores dimensões, cujo exame anátomo-patológico confirmou tratar-se de lesões de MQACP tipo I. A criança, actualmente com 9 meses de idade, encontra-se clinicamente bem mas a radiografia pulmonar mantém pequenas lesões quísticas residuais.

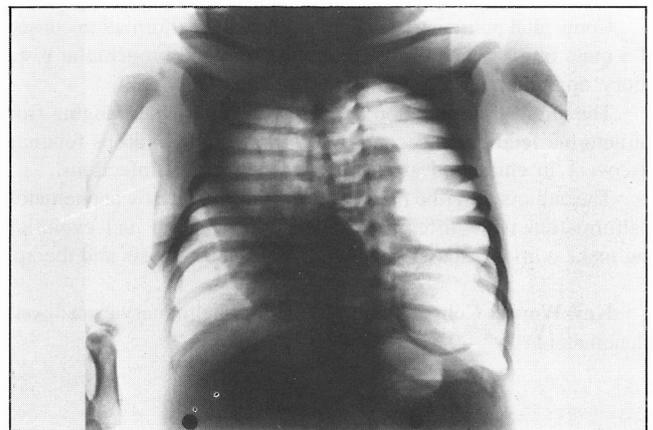


FIG. 2 – Radiografia torácica evidenciando hiperlucência do hemitórax esquerdo, com colapso do pulmão e desvio contralateral das estruturas mediastínicas, traduzindo pneumotórax hipertensivo. Observam-se ainda, no campo pulmonar esquerdo, várias imagens quísticas radiolúcidas.



FIG. 3 – TAC confirmando a presença de várias lesões quísticas com densidade gasosa e parede fina, algumas muito volumosas, que condicionam desvio das estruturas mediastínicas para a direita.

Discussão

Actualmente, o diagnóstico de MQACP é geralmente sugerido pela ecografia fetal, mediante a visualização de quistos pulmonares, cujo tamanho está relacionado com o tipo histológico da lesão, sendo por isso mais fácil o diagnóstico das formas macroquísticas (tipo I e II de Stocker) (3, 6). O diagnóstico pré-natal também pode ser evocado por sinais indirectos, nomeadamente o aparecimento de polihidrâmnios por compressão esofágica, ou anasarca fetoplacentária por compressão cardíaca ou da veia cava inferior. Pode ainda ocorrer hipoplasia pulmonar como consequência da compressão do parênquima pulmonar adjacente (2).

No primeiro caso descrito o diagnóstico foi sugerido por ecografia ante-natal, verificando-se também sinais de hidrops fetal. No segundo caso o único sinal pré-natal evocador da doença foi a presença de polihidrâmnios.

Após o nascimento, a MQACP manifesta-se geralmente sob a forma de dificuldade respiratória no período neonatal, ou mais tardiamente por infecções pulmonares recorrentes. A sua apresentação por pneumotórax espontâneo, como no 2.º caso descrito, é pouco frequente, sendo habitualmente um sinal mais tardio da doença (5).

A localização das lesões é quase sempre unilateral (98%), sem predilecção pelo pulmão direito ou esquerdo, estando habitualmente confinada a um único lobo (95%) (2, 7). Nos casos descritos a localização foi sempre unilateral (lado esquerdo), mas com atingimento multilobar nos dois dos casos.

Deve ser efectuado o diagnóstico diferencial com outras malformações congénitas que surgem como imagens quís-

ticas intra-torácicas, nomeadamente a hérnia diafragmática, enfisema lobar congénito, quisto broncogénico ou sequestro pulmonar, parecendo existir uma associação entre este último e a MQACP (2, 5, 8).

A presença de outras malformações congénitas associadas, embora rara, deve ser sistematicamente investigada. Têm sido descritas malformações renais, neurológicas, cardíacas e digestivas, mais frequentemente associadas ao tipo II de Stocker (26% dos casos) (2, 5, 7).

Os principais factores de mau prognóstico são o tipo histológico do tumor (maior mortalidade no tipo III de Stocker), a bilateralidade das lesões ou atingimento multilobar, a presença de hidrâmnios ou anasarca e a associação a outras malformações (1, 2, 5). O 1.º caso descrito acarretava um prognóstico desfavorável, uma vez que evoluiu para anasarca com necessidade de intervenção *in utero*. O 2.º caso apresentava como factores de mau prognóstico o hidrâmnios e o atingimento multilobar. Embora esta criança se encontre actualmente assintomática, não podemos esquecer que mantém lesões quísticas residuais e que o período de seguimento é reduzido, sendo ainda prematuro tirar conclusões quanto à sua evolução.

A atitude terapêutica varia de acordo com a altura do diagnóstico. No período pré-natal, a maioria dos autores opta por tomar uma atitude expectante dada a boa evolução de alguns casos que *in utero* pareciam ter um prognóstico desfavorável (2, 5). Quando surgem complicações como anasarca fetoplacentária, as propostas terapêuticas são a ressecção da lesão *in utero* ou a colocação de um cateter de derivação quisto-amniótico (1, 2, 7, 9), como efectuado no 1.º caso. A colocação destes catéteres é seguramente menos invasiva do que a cirurgia fetal aberta, mas geralmente não proporcionam uma solução a longo prazo, deixando de funcionar adequadamente num curto espaço de tempo, por obstrução ou deslocamento (7).

No período pós-natal, opta-se sempre pela remoção cirúrgica da lesão, mesmo nos casos assintomáticos, pelo risco de infecção e malignização associadas (1, 3, 5). Habitualmente é efectuada a lobectomia, e só em raros casos é praticada a segmentectomia, uma vez que a individualização das lesões é difícil (3). Nos casos descritos optou-se remoção parcial das lesões, com exérese dos maiores quistos visualizados, uma vez que a tentativa da sua ressecção total condicionaria uma pneumectomia esquerda dado o atingimento da quase totalidade dos dois lobos do pulmão.

Bibliografia

1. Greengough A, Nicolaidis KH, Thorpe-Beeston G. Abnormalities of lung growth and development. In: Greengough A, Robertson NRC, Milner AD. Neonatal Respiratory Disorders. First edition. London: Arnold, 1996: 448-63.

2. Giroux JD, Sizun J, Jehannin B, Collet M, Mondine P, Le Guern H et al. Malformation kystique adénomatoïde pulmonaire congénitale de diagnostic anténatal: prise en charge périnatale. À propos de quatre observations. *Arch Pédiatr* 1994; 1: 787-94.
3. Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, Cremer R, Jaillart S, Gosselin B et al. Pneumothorax révélateur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon chez un enfant de 13 ans. *Arch Pédiatr* 1999; 6: 863-6.
4. McCullagh M, MacConnachie I, Garvie D, Dykes E. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch Dis Child* 1994; 71: F111-3.
5. Guitart YT, Gracia SR, Andrés JC, Ibáñez CB, Moisés VR, Ibarz JME et al. *An Esp Pediatr* 1998; 49: 631-4.
6. Thomas D, Lefebvre C, Gossens A et al. Diagnostic anténatal de la malformation adénomatoïde du poumon. À propos de 2 cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1988; 17: 501-6.
7. Kuller JA, Yankowitz J, Goldberg JD, Harrison MR, Adzick NS, Filly RA et al. Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformations. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 1038-41.
8. Harrison MR, Adzick NS, Jennings RW, Duncan BW, Rosen MA, Filly RA et al. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; 336: 965-7.
9. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD, Stoddard RA, Sabey PL. Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second-trimester hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 157: 294-5.