

## Malformações Congénitas Pulmonares. Experiência de Quatro Anos (93-96)

VÍTOR COSTA, CRISTINA CASTRO, M.<sup>a</sup> JOÃO BATISTA, TERESA NUNES, INÊS AZEVEDO, LUÍSA GUEDES VAZ

Unidade de Pneumologia  
Departamento de Pediatria – Hospital de São João

### Resumo

As malformações congénitas pulmonares constituem uma situação rara. O objectivo deste trabalho foi avaliar as malformações congénitas pulmonares diagnosticadas entre 1993 a 1996 na Unidade de Pneumologia do Departamento de Pediatria do Hospital de São João. Foi feita a análise retrospectiva dos processos clínicos, com a avaliação dos seguintes parâmetros: sexo, idade de início da sintomatologia, apresentação clínica, meios complementares de estudo, diagnóstico, tratamento e evolução. Observaram-se 14 casos de malformações congénitas pulmonares: sequestro intralobar (n=3), enfisema lobar congénito (n=2), adenomatose pulmonar quística tipo I (n=2), hipoplasia pulmonar (n=3), agenesia do lobo inferior esquerdo (n=1), aplasia do lobo superior direito (n=1), quistos pulmonares (n=1) e quistos broncogénicos (n=1). Aproximadamente metade das crianças iniciou a sintomatologia no período neonatal, sendo a dificuldade respiratória a forma clínica mais comum. Em grande parte das situações o diagnóstico foi confirmado por radiografia pulmonar e tomografia axial computadorizada. O tratamento foi cirúrgico em 10 das malformações. A evolução foi favorável na maioria dos casos.

**Palavras-Chave:** Sequestro pulmonar, enfisema lobar congénito, adenomatose pulmonar quística, hipoplasia pulmonar, agenesia/aplasia pulmonar, quistos pulmonares e quistos broncogénicos.

### Summary

Congenital malformations of the lung are a rare condition. The aim of this study was to evaluate the congenital malformations of the lung diagnosed during 1993-1996 in the Pulmonology Unit of the Pediatric Department of S. João Hospital. We have analysed retrospectively the clinical charts of each patient for: sex, age of first symptoms, clinical presentation, diagnostic methods, diagnosis treatment and outcome. We followed a total of 14 cases: pulmonary sequestration (n=3), lobar emphysema (n=2), cystic adenomatoid malformation type I (n=2), pulmonary hypoplasia (n=3), pulmonary agenesis (n=1), pulmonary aplasia (n=1), pulmonary cysts (n=1) and bronchogenic cysts (n=1). Almost 50% of the children were already symptomatic during neonatal period. The most common forme of presentation was acute respiratory distress. In the majority of cases, the diagnosis was confirmed by chest radiography and computed tomographic scan. The surgery was performed in 10 cases and the outcome was favorable in most children.

**Key-Words:** Pulmonary sequestration, lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary hypoplasia, pulmonary agenesis/aplasia, pulmonary cysts and bronchogenic cysts.

### Introdução

A suspeita do diagnóstico de malformações pulmonares congénitas surge frequentemente da observação da radiografia do tórax, mas o seu diagnóstico específico é difícil, dado que geralmente se apresentam, com sintomatologia e sinais radiológicos semelhantes <sup>(1, 2)</sup>. Fazem parte do diagnóstico diferencial das lesões observadas nas radiografias de tórax na idade pediátrica <sup>(1)</sup>. Normal-

mente manifestam-se através de quatro formas: dificuldade respiratória (SDR), infecção respiratória persistente ou recorrente, pieira ou, simplesmente, como um achado acidental numa radiografia torácica de rotina <sup>(3)</sup>. Muitas vezes são necessários estudos invasivos para identificar o tipo de malformação, o que em alguns casos só é possível após a cirurgia <sup>(1)</sup>.

O objectivo do nosso trabalho foi avaliar as malformações congénitas pulmonares diagnosticadas no período entre 1993 e 1996, na Unidade de Pneumologia do Departamento de Pediatria do Hospital de São João (HSJ).

### Material e Métodos

Foi feita a análise retrospectiva dos processos clínicos correspondentes às consultas e aos internamentos das crianças em que foram diagnosticadas malformações congênitas pulmonares entre 1993-1996, na Unidade de Pneumologia do Departamento de Pediatria do nosso hospital. Em cada uma das malformações foram avalia-

dos os seguintes parâmetros: sexo, idade de início da sintomatologia, forma de apresentação clínica, meios complementares de estudo, diagnóstico, tratamento e evolução.

### Resultados

Os resultados encontram-se descritos no quadro I.

QUADRO I

Casos	Diagnóstico	Sexo	Início sintomas	Clínica	Meios compl. de diagnóstico	Tratamento	Evolução
1	Sequestro intralobar (LIE)	F	Neonatal	S. Cimitarra, SDR	RMN	Cirurgia	Faleceu
2	Agenesia do LIE	F	Neonatal	S. Marfan, SDR, Insuf. Mitral	TAC	Cirurgia	Faleceu
3	Adenomatose pulmonar quística (LIE) tipo I? *	M	Neonatal	SDR, Pneumonia	TAC	Suporte Aguarda Cirurgia	Favorável
4	Enfisema lobar congênito (LSD)	M	Neonatal	SDR	Radiografia	Cirurgia	Favorável
5	Enfisema lobar congênito (LSD)	M	Neonatal	SDR	Radiografia	Cirurgia	Favorável
6	Quistos pulmonares (bilateral)	F	Neonatal	SDR, Pneumotórax	TAC	Suporte Aguarda Cirurgia	Favorável
7	Sequestro intralobar (LIE)	F	Neonatal	S. Cimitarra, SDR	RMN	Cirurgia	Favorável
8	Aplasia do LSD	M	12 meses	Infec. Resp. repetição	TAC	Cirurgia	Favorável
9	Adenomatose pulmonar quística tipo I	F	18 meses	Infec. Resp. repetição, Sibilância, Pneumonia, Atelectasia	Exame anatomo-patológico	Cirurgia	Favorável
10	Sequestro intralobar LID	F	24 meses	Pneumonia	RMN	Cirurgia	Favorável
11	Hipoplasia pulmonar direita	M	32 meses	SDR	Radiografia	Suporte	Favorável
12	Hipoplasia pulmonar direita	F	4 anos	Hérnia diafragmática Infec. Resp. repetição	Radiografia	Cirurgia	Favorável
13	Quistos broncogênicos à direita	F	7 anos	Infec. Resp. repetição	TAC	Cirurgia	Favorável
14	Hipoplasia pulmonar direita	M	Neonatal	SDR	TAC; BF	Suporte	Favorável

LIE – lobo inferior esquerdo; LM – lobo médio; LID – lobo inferior direito; LSD – lobo superior direito; SDR – síndrome de dificuldade respiratória; TAC – tomografia axial computadorizada; RMN – ressonância magnética; BF – broncofibroscopia

\* o tipo de adenomatose pulmonar quística só poderá ser definitivamente estabelecido por exame anatomo-patológico.

Foram estudadas 14 crianças, oito das quais do sexo feminino. Os diagnósticos obtidos foram os seguintes: três casos de sequestro intralobar (Figura 1), três de hipoplasia pulmonar, dois de enfisema lobar congênito, dois de adenomatose pulmonar quística, um caso de agenesia do lobo inferior esquerdo, um caso de aplasia do lobo superior direito (Figura 2), um caso de quistos pulmonares e outro de quistos broncogénicos (Figura 3).

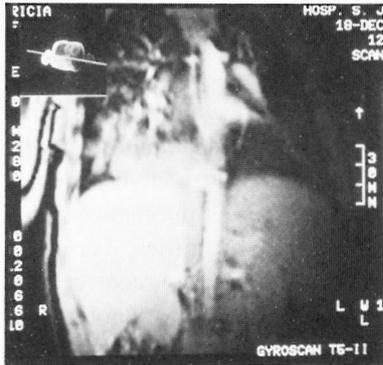


FIG. 1 – Ressonância magnética torácica que evidencia um sequestro intralobar (caso 10).

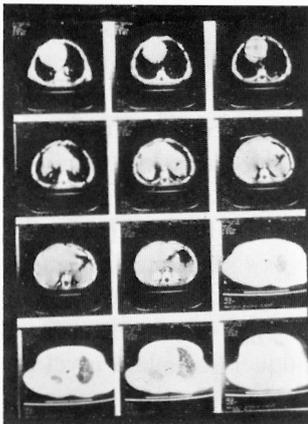


FIG. 2 – Tomografia axial computadorizada torácica que evidencia aplasia do lobo superior direito (caso 8).

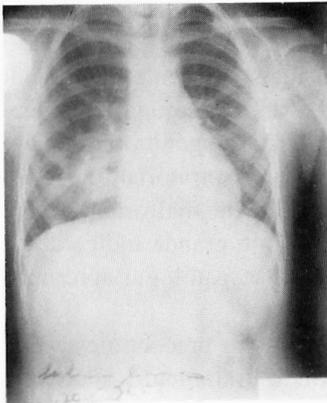


FIG. 3 – Telerradiografia pulmonar da criança com quistos broncogénicos (caso 13)

Relativamente à idade de apresentação dos sintomas, verificámos que oito crianças iniciaram sintomatologia no período neonatal, e as outras seis crianças após os 12 meses.

No quadro clínico inicial, salientavam-se as crises de dificuldade respiratória recorrente em 64% das crianças, infecções respiratórias de repetição em 29%, pneumonia em 21%, sibilância em 7%, pneumotórax em 7%, atelectasia pulmonar em 7% e, em 29% das crianças, estavam associadas outras malformações congénitas (hérnia diafragmática, drenagem anómala das veias pulmonares e síndrome de Marfan).

Em cinco casos o diagnóstico foi efectuado por tomografia axial computadorizada (TAC) torácica, em quatro por radiografia do tórax, em três por ressonância magnética (RMN) torácica, num por broncofibroscopia e no outro, após a cirurgia, por exame anatomopatológico. Não foi feito o diagnóstico pré-natal em nenhuma das crianças.

O tratamento foi cirúrgico, no Serviço de Cirurgia Torácica do HSJ, em 10 das lesões congénitas. São seguidas na nossa consulta duas crianças, uma com quistos pulmonares e outra com adenomatose pulmonar quística, que aguardam cirurgia. Em duas crianças (caso 11 e 14) com hipoplasia pulmonar o tratamento é de suporte.

A evolução foi favorável em 12 crianças, tendo-se registado dois óbitos consequentes a anomalias associadas.

## Discussão

As malformações congénitas pulmonares constituem uma situação rara <sup>(4)</sup>.

Entre 1993 a 1996 diagnosticamos três casos de sequestro pulmonar intralobar. O facto de não termos encontrado nenhum sequestro extralobar está de acordo com a literatura, visto que esta forma é menos frequente e, na maioria das vezes, é assintomático <sup>(1, 5)</sup>. Tratavam-se de três crianças do sexo feminino, embora esta patologia seja quatro vezes mais frequente no sexo masculino <sup>(1, 5)</sup>. Duas doentes (caso 1 e 7) iniciaram sintomatologia no período neonatal, o que constitui uma situação rara, pois são mais frequentes as manifestações tardias <sup>(5, 6, 7)</sup>. A dificuldade respiratória também não é a forma habitual de apresentação, mas sim as infecções respiratórias de repetição <sup>(5, 6, 7)</sup>. O terceiro caso (caso 10) refere-se a uma criança na qual o sequestro foi diagnosticado no decurso do estudo de pneumonia resistente ao tratamento antibiótico. Saldanha *et al* <sup>(6)</sup> descreveram dois casos semelhantes. Nos nossos doentes a RMN foi diagnóstica, evitando a realização de arteriografia. Este procedimento

está de acordo com o defendido por outros autores, que utilizam a RMN para o diagnóstico de sequestro<sup>(8)</sup>. O tratamento efectuado foi cirúrgico, tendo sido registado um óbito (caso 1), devido à patologia cardíaca associada.

O enfisema lobar congénito é a malformação congénita pulmonar mais frequente<sup>(9)</sup>. Na nossa casuística apresentamos duas crianças do sexo masculino, cuja sintomatologia se iniciou no período neonatal por SDR, o que está de acordo com a literatura<sup>(1, 9, 10)</sup>. Embora seja muito raro, existem casos detectados apenas na vida adulta<sup>(11)</sup>. O diagnóstico foi realizado através da radiografia pulmonar e o tratamento cirúrgico foi curativo nos dois doentes.

A adenomatose pulmonar quística é a segunda lesão pulmonar congénita mais frequente<sup>(9)</sup>. O caso 3, com início da sintomatologia no período neonatal, foi diagnosticado através da TAC. A criança tem neste momento 2 anos e está clinicamente bem, aguardando cirurgia. A outra criança teve um curso completamente diferente, com início de infecções respiratórias de repetição aos 18 meses, pelo que foi submetida a lobectomia aos 6 anos de idade. O diagnóstico foi estabelecido por exame anátomo-patológico, já que a imagiologia era inconclusiva. É de referir que em nenhum destes casos a ecografia pré-natal foi sugestiva. É sabido que um diagnóstico correcto pré-natal de adenomatose pulmonar quística (principalmente tipo III) poderá levar a uma cirurgia imediata após o nascimento e assim diminuir a sua mortalidade<sup>(12, 13, 14)</sup>. Existem, contudo, trabalhos que apontam para a dificuldade de um diagnóstico pré-natal específico, o que impede o planeamento da terapêutica pós-natal. Assim a atitude a tomar deverá ser ponderada caso a caso<sup>(15)</sup>.

A hipoplasia pulmonar primária é muito rara<sup>(1, 16)</sup>. Em dois dos casos de hipoplasia pulmonar (casos 11 e 14) não foi possível encontrar causa para a diminuição de parênquima pulmonar. É de notar que no caso 14 só a broncofibroscopia permitiu confirmar o diagnóstico. Contudo o caso 12 refere-se a uma criança em que só aos 4 anos foi diagnosticada hérnia diafragmática à direita. Como se sabe, esta é a lesão congénita mais frequentemente associada a hipoplasia pulmonar<sup>(16)</sup>. Foi submetida a cirurgia correctiva e encontra-se actualmente assintomática.

A agenesia/aplasia pulmonar é normalmente sintomática e associa-se com frequência a outras malformações congénitas<sup>(1, 17, 18)</sup>. O caso 2 de agenesia do lobo pulmonar inferior esquerdo, refere-se a um doente com síndrome de Marfan e insuficiência mitral grave, que veio a falecer após cirurgia cardíaca e o caso 8, a uma criança que, aos 12 meses, iniciou infecções respiratórias de repetição e em quem o diagnóstico foi efectuado através da TAC. Submetida a cirurgia, está neste momento clínica-

mente bem. É de realçar que esta doente não apresenta nenhuma malformação associada.

Os quistos pulmonares congénitos manifestam-se no período neonatal através de dificuldade respiratória secundária a expansão dos quistos<sup>(1, 3)</sup>. Muitas vezes há entrada de ar no quisto, e por um mecanismo valvular, pode haver rotura e consequente pneumotórax<sup>(3)</sup>. Como se sabe, o pneumotórax espontâneo é uma entidade rara na Pediatria<sup>(3)</sup>. A possibilidade da presença de quistos pulmonares deverá ser considerada, sempre que se tenham excluído outras doenças de base (asma, fibrose quística, aspiração de corpo estranho)<sup>(3)</sup>. O caso 6 refere-se a um recém-nascido que iniciou aos 16 dias de vida dificuldade respiratória, por pneumotórax à direita. A TAC revelou formações quísticas a nível do vértice e base direitas. Esta criança está assintomática e só a evolução clínica e imagiológica permitirá decidir quando, ou se alguma vez, será necessário recorrer à cirurgia<sup>(19)</sup>. Recentemente Stewart *et al*<sup>(20)</sup> trataram um quisto pulmonar através de cistoplastia, que consiste na junção dos bordos do quisto com interrupção da sua comunicação com o brônquio respectivo. Esta técnica leva a uma regressão da lesão sem recorrência e permite a preservação do tecido pulmonar normal, evitando a lobectomia. Está contraindicada em lesões com mais de um lúmen, com sinais inflamatórios e abundantes comunicações brônquicas<sup>(20)</sup>.

A maioria dos quistos broncogénicos são assintomáticos, embora algumas vezes se manifestem com sintomas de infecção respiratória<sup>(1, 3, 21, 22)</sup>. O caso 13 refere-se a uma criança assintomática até aos 7 anos, idade em que iniciou infecções respiratórias graves de repetição. Com a realização da TAC torácica foi possível estabelecer o diagnóstico. Apresenta apenas quistos residuais, e não apresenta qualquer sequela a nível pulmonar. Existe um caso descrito de bronquiectasias resultantes da compressão do brônquio pelo quisto<sup>(21)</sup>.

## Conclusões

– O sintoma mais frequente no período neonatal foi a dificuldade respiratória, enquanto que em crianças mais velhas a malformação congénita pulmonar se manifestou através de infecções respiratórias de repetição.

– No diagnóstico de malformações congénitas pulmonares foi importante grande índice de suspeição, dado que grande parte desta patologia apresentou-se com sintomas inespecíficos.

– O reconhecimento precoce deste tipo de patologia tão rara permitiu o tratamento adequado e no tempo correcto, com menor utilização de meios auxiliares de diagnóstico.

– A evolução foi favorável na maioria dos casos; nas situações em que se verificou o óbito, este foi consequência das malformações congênitas associadas.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Kravitz MR. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 453-474.
2. Shangi FM, Sachs JH, Perkins DG. Cystic disease of the lung. *Surg Clin North Am* 1988; 68: 581-618.
3. Phelan PD, Landau LI, Olinsky A. Congenital malformations of the bronchi, lungs, diaphragm and rib cage. In: Respiratory Illness in Children. 3<sup>rd</sup> ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1991: 311-347.
4. Panicek DM, Heitzman ER, Randall PA, Groskin AS, Chew FS, Lane EJ *et al.* The continuum of pulmonary development anomalies. *Radiographics* 1987; 7: 747-772.
5. Piccione W, Burt ME. Pulmonary sequestration in the newborn. *Chest* 1990; 97: 244-246.
6. Saldanha MJ, Amaral I, Pinto LM. Sequestração pulmonar: a propósito de um caso clínico. *Rev Port Pediatr* 1993; 24: 127-131.
7. Quintas C, Pinto R, Martins I. Lesão cística pulmonar em criança de 6 anos. *Rev Port Pneumol* 1997; III: 421-427.
8. Doyle AJ. Demonstration of blood supply to pulmonary sequestration by MR angiography. *AJR* 1992; 158: 989-990.
9. Bailey PV, Tracy JR, Connors RH, Mello D, Lewis JE, Webwe TR. Congenital bronchopulmonary malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 597-603.
10. Keslar P, Newman B, Oh KS: Radiographic manifestations of anomalies of the lung. *Radiol Clin North Am* 1991; 29: 255-270.
11. Critchley PS, Forrester-Wood CP, Ridley PD. Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. *Thorax* 1995; 50: 909-910.
12. Neilson IR, Russo P, Laberge JM, Filiatrault D, Nguyen LT, Collin PP *et al.* Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 975-981.
13. Revillon Y, Jan D, Plattner V, Sonigo P, Dommergues M, Mandelbrot L *et al.* Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1009-1011.
14. Agnola CA, Tadini B, Mosca F, Colnaghi M and Wesley J. Advantages of prenatal diagnosis and early surgery for congenital cystic disease of the lung. *J Perinat Med* 1996; 24: 621-631.
15. McCullagh M, MacConnachie, Garvie D, Dykes E. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch Dis Child* 1994; 71: 111-113.
16. Langer R, Kauffman HJ: Primary (isolated) bilateral pulmonary hypoplasia: a comparative study of the radiologic findings and autopsy results. *Pediatr Radiol* 1986; 16: 175-179.
17. Maltz DL, Nadas AS: Agenesis of the lung: presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics* 1968; 42: 175-188.
18. Avery ME, Taeusch HW, Ballard RA. Schaffer's diseases of the newborn. Philadelphia: WB Saunders Co, 1991.
19. Oliveira A, D'Orey C, Mateus M, Martins A, Nunes T, Azevedo I *et al.* Quistos Pulmonares congénitos: caso clínico. *Acta Pediatr Port* 1996; 27: 869-872.
20. Stewart B, Farah AS, Kimura K and McCray PB. Cystoplasty for treatment of a congenital lung cyst. *Pediatr Pulmonol* 1995; 19: 185-187.
21. Avital A, Udassin R, Bar-Ziv J, Schachter, Godfrey S and Spinger C. Bronchogenic cyst associated with left lower lobe bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 1993; 16: 323-325.
22. Dab I, Malfroot A, Velde AV and Deneyer M. Endoscopic unroofing of a bronchogenic cyst. *Pediatr Pulmonol* 1994; 18: 46-50.

*Correspondência:* Vitor Manuel Mendes Costa  
Departamento de Pediatria  
Hospital de São João  
Alameda Prof. Hernani Monteiro  
4200 Porto