

MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE QUÍSTICA CONGÉNITA DO PULMÃO

CARLOS LEMOS, PAULO SANTOS, EDITE XAVIER, TERESA VICENTE, JOSÉ MESQUITA, FERNANDO LOUREIRO, A. OCHOA
Maternidade Bissaya-Barreto. Hospital Pediátrico de Coimbra. Coimbra.

RESUMO

Os autores apresentam dois casos clínicos de Malformação adenomatoide quística congénita do pulmão, diagnosticados pela ecografia pré-natal às 24 e 27 semanas de gestação. Nasceram de parto eutócico e a termo. Foi efectuada excisão cirúrgica da malformação aos 11 e 8 dias de vida (respectivamente). Actualmente, um com 2 meses e outro com 2 anos de idade, apresentam bom desenvolvimento e boa evolução estaturo-ponderal e aparentemente sem patologia pulmonar.

SUMMARY

Congenital Cyst Adenomatoid Malformation Prenatal Diagnosis - Two Case Reports

The authors report two cases of Congenital Cyst Adenomatoid Malformation diagnosed by ultrasound in the 24th and 27th weeks of pregnancy. The pregnancies had no other problems until their term and deliveries were normal. Surgical resection of the malformation was made on the 8th day of life in one child and on the 11th day in the other. After 2 years, the first child shows a good evolution in weight and height, without lung pathology. After 2 months, the other child also shows a similar condition.

INTRODUÇÃO

A malformação adenomatoide quística congénita do pulmão (MAQCP) é uma malformação rara. Resulta de anomalias no desenvolvimento dos brônquios lobares e segmentares e bronquiolos terminais, nas primeiras semanas de gestação (SG). São habitualmente unilaterais^{1,2}.

A maioria evolui sem complicações até ao parto, mas podem ser causa de hidrâmnios e hidrósia, com risco de morte fetal^{1,3-5}.

Alguns recém-nascidos apresentam sintomas ao nascimento, mas estes podem surgir alguns dias depois, ou mesmo ser assintomáticos por muito tempo^{1,6}.

1º CASO CLÍNICO

- I gesta. Pais não consanguíneos e saudáveis. Gravidez vigiada a partir das 7 SG. As ecografias pré-natais revelaram às 9 SG gravidez gemelar, às 15 SG foco negativo de um dos fetos e às 27 SG imagens eonegati-

vas no hemitórax esquerdo, formada por vários quistos de diâmetro < 1 cm (quisto adenomatoide? hérnia diafragmática?).

Estas imagens persistiram até final da gravidez, mantendo as mesmas dimensões. Gravidez sem outras intercorrências.

O parto foi programado e feita indução médica às 38 SG.

Nasceu de parto eutócico, com 3730 gr de peso e índice de Apgar 8 ao 1º minuto.

Ao 3º minuto de vida, o recém-nascido apresentou cianose e respiração ineficaz, necessitando de entubação endotraqueal e apoio ventilatório.

Aos 40 minutos de vida, foi transferido para o Hospital Pediátrico, para intervenção cirúrgica.

O 2º gémeo apresentava-se mumificado.

A radiografia do tórax efectuada nas primeiras horas, mostrou uma imagem de condensação de contornos

arredondados na metade superior do hemitórax esquerdo, sem contacto com o diafragma. (Figura 1)

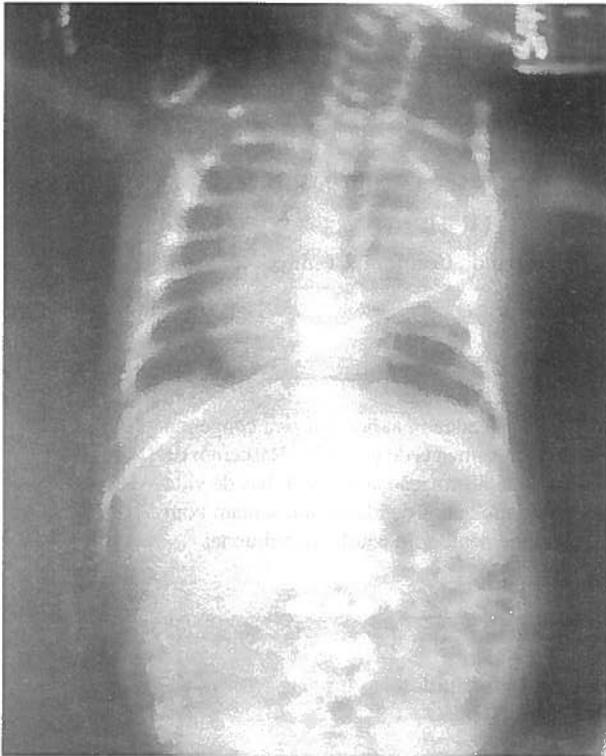


Fig. 1 - (1º Caso) - Radiografia no 1º dia de vida mostrando uma imagem de condensação correspondente à malformação.

A TAC torácica revelou imagens quísticas no lobo superior esquerdo.

Verificou-se melhoria rápida da dificuldade respiratória, tendo permitido o desmame da ventilação às 12 horas de vida. Como o recém-nascido ficou em respiração espontânea, sem necessidade de suplemento de oxigénio, a intervenção cirúrgica foi programada para alguns dias mais tarde.

Ao 11º dia de vida foi feita radiografia do tórax, verificando-se que grande parte do conteúdo líquido dos quistos tinha sido substituído por ar. Neste mesmo dia foi submetido a intervenção cirúrgica, tendo sido efectuada *excisão de formação segmentar do lobo superior esquerdo, quística e de conteúdo aéreo*.

O estudo anatomopatológico revelou:

- "Peça de pneumectomia com de 2,5 cm de diâmetro, multiloculada, mostrando o exame histológico, quistos com transformação adenomatoide, revestidos com epitélio cúbico e cilíndrico, lembrando um aspecto glanduliforme".

O pós operatório decorreu sem incidentes e teve alta para o domicílio dez dias depois.

Aos dois anos de idade apresentava boa evolução estatura-ponderal, com peso e estatura no percentil 75 e

bom desenvolvimento psicomotor.

Como intercorrência do foro respiratório, apenas há a referir um episódio compatível com bronquiolite aos 8 meses de idade.

2º CASO CLÍNICO

Primeiro filho de casal jovem não consanguíneo. Gravidez vigiada. Em exame ecográfico efectuado às 24 SG verificou-se que uma grande parte da área pulmonar direita se encontrava ocupada por estrutura formada por múltiplos quistos, cada um deles de dimensões apreciáveis, alguns ultrapassando os 2 cm de diâmetro, que no seu conjunto provocavam desvio moderado do mediastino para a esquerda. (Figura 2).

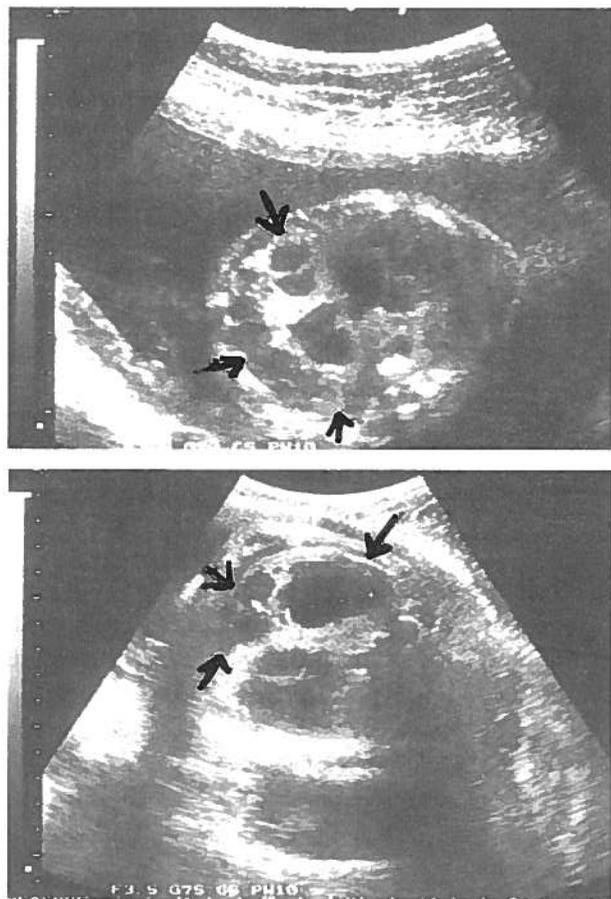


Fig. 2 A e B - (2º Caso) - Ecografias (A) às 24 SG e (B) às 37 SG mostrando as imagens quísticas no pulmão direito.

Os quistos aumentaram de volume durante a gravidez, mas não houve noção de aumento do efeito compressivo sobre o mediastino. Nunca foram aparentes hidrâmnios ou derrames. O parto foi programado para as 38 SG, e após indução nasceu uma criança do sexo masculino com índice de Apgar 9/10/10 e peso de 3000 gramas.

Durante as primeiras horas de vida apresentava polipneia moderada e não necessitou de suplemento de oxigé-

nio. À auscultação pulmonar havia diminuição do murmúrio vesicular à direita.

A radiografia do tórax, mostrou imagem de condensação envolvendo os dois terços inferiores do hemitórax direito, com desvio do mediastino para a esquerda (Figura 3).

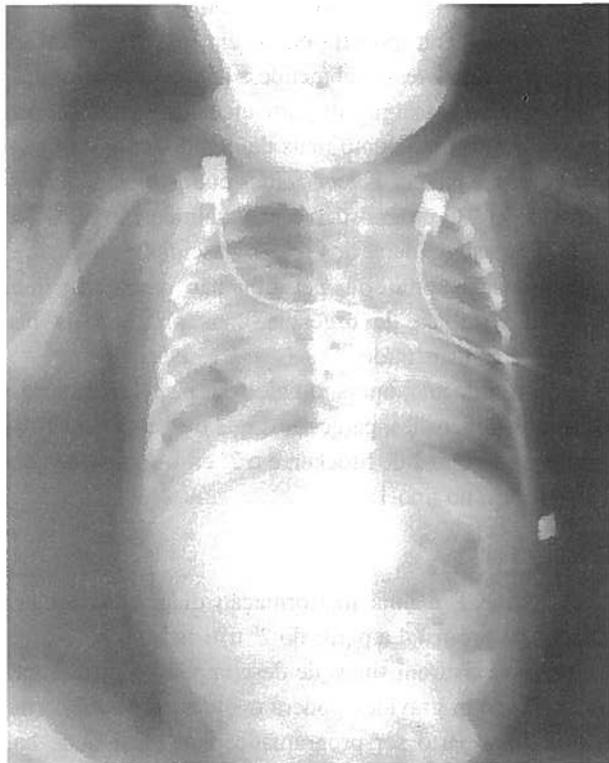


Fig. 3 - (2º Caso) - Radiografia (1º dia de vida) mostrando imagens de condensação no campo pulmonar direito.

A TAC torácica confirmou o diagnóstico de malformação quística. (Figura 4)

A intervenção cirúrgica foi programada para o 8º dia de vida. Durante este período esteve sempre bem.

A radiografia do tórax ao 8º dia, mostrava imagens de aspecto bolhoso, com desvio do mediastino para a esquerda. (Figura 5).

Na intervenção cirúrgica foi efectuada lobectomia do lobo médio.

No pós-operatório necessitou de apoio ventilatório cerca de 24 horas.

O exame anatomopatológico revelou:

Peça de pneumectomia lobar com 6 x 5 cm de diâmetro, mostrando em corte múltiplas formações quísticas, com revestimento de epitélio cúbico e cilíndrico, por vezes ciliado, por vezes com segmentos de destruição do mesmo, a mostrar transformação adenomatoide.

Teve alta para o domicílio ao 7º dia de pós-operatório.

Aos dois meses de idade encontrava-se bem e apresentava boa evolução estatura-ponderal.

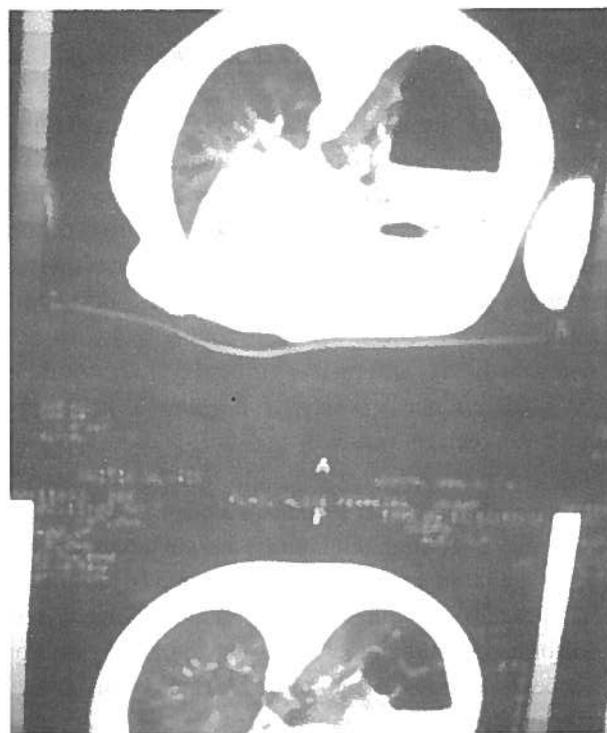


Fig. 4 - (2º Caso) - TAC Torácica (3º dia) evidenciando imagens quísticas de conteúdo hidro-aéreo.

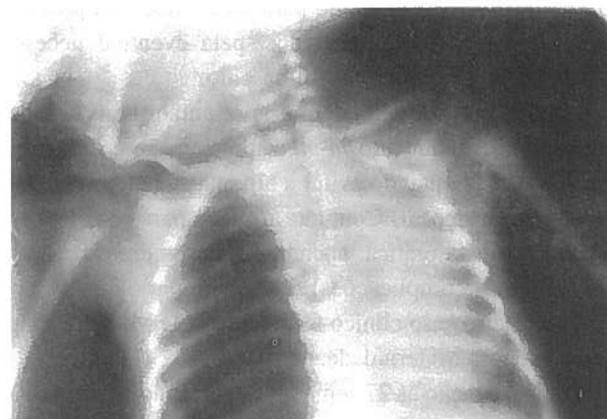


Fig. 5 - (2º Caso) - Radiografia ao 8º dias de vida, evidenciando acumulação de ar nas formações quísticas, desvio e compressão do mediastino.

DISCUSSÃO

A MAQCP é uma malformação passível de diagnóstico pré-natal. Pode ser constituída por quistos de grandes dimensões ou pequenos quistos .

Stocker et al em 1978 classificaram esta malformação em três classes patológicas^{2,9}:

Tipo 1- quistos > 1 cm, com epitélio ciliado, paredes finas, alvéolos imaturos com algum músculo liso.

Tipo 2- quistos < 1 cm, com epitélio cilíndrico e cúbico e algumas faixas de tecido muscular liso.

Tipo 3- quistos múltiplos, com < 0,5 cm, epitélio cúbico

co e ausência músculo liso

Os tipos 1 e 2 representam cerca de 90% dos casos. O tipo 3 tem pior prognóstico.

Os quistos macroscópicos (tipo 1 e 2 de Stocker) no exame ecográfico traduzem-se por imagens eonegativas e o diagnóstico diferencial deverá ser feito com a hérnia diafragmática, quisto broncogénico e sequestro com conteúdo líquido. Os quistos microscópicos (tipo 3) traduzem-se por imagens hiperecogénicas, devendo o diagnóstico diferencial ser feito com o sequestro pulmonar ou outras malformações sólidas ou tumorais raras.

A idade em que é possível o diagnóstico pré-natal é muito variável, com casos diagnosticados às 18 semanas, outras às 37¹⁻⁴.

Durante a gravidez, os quistos podem gradualmente aumentar, estabilizar, diminuir ou mesmo desaparecer^{1,3}.

Na avaliação pré-natal são considerados factores de mau prognóstico a bilateralidade, grandes dimensões da malformação, hidrâmnios, anasarca ou outras malformações associadas. As mortes fetais estão habitualmente relacionadas com a anasarca^{1,4,5}.

Não havendo sinais de complicações (hidrâmnios, derrames, anasarca), a gravidez poderá evoluir até termo. O parto deve ser programado para local onde seja possível prestar cuidados diferenciados, pela eventual necessidade de ventilação do recém-nascido.

Alguns autores defendem e apresentam bons resultados, com o tratamento *in-útero* por punção e drenagem dos quistos, (tentando evitar a hipoplasia pulmonar e outras complicações). Contudo a maior parte dos autores defendem esta prática, apenas nos casos em que são já evidentes as complicações^{1,7}.

O primeiro caso clínico foi o 1º caso de MAQCP diagnosticado na Maternidade.

A visualização às 27 semanas de imagens eonegativas nos campos pulmonares, sem aparente solução de continuidade do diafragma, permitiu suspeitar deste diagnóstico, embora não tivesse sido completamente excluída a hipótese de hérnia diafragmática, certamente por falta de experiência anterior.

No 2º caso o diagnóstico além de mais precoce não deixou grandes dúvidas.

Após o parto, a radiografia do tórax pode ser suficiente para confirmar o diagnóstico, mas a TAC para além da visualização das formações quísticas, permite precisar a sua localização e extensão.

A existência de comunicação entre as formações quísticas e alguns bronquíolos, permite a perda de líquido e a acumulação de ar no seu interior, com risco de insuficiência respiratória por compressão do pulmão restante.

As imagens radiológicas que inicialmente se apresentam como condensações, surgem com aspecto bolhoso, tal como aconteceu com os nossos casos.

No 2º caso, a acumulação de ar e a progressiva compressão do pulmão adjacente e mediastino, bem documentados nos exames radiográficos, levam a crer que esta criança rapidamente poderia entrar em insuficiência respiratória, se não tivesse submetido a intervenção cirúrgica.

A ressecção cirúrgica da parte afectada, o mais precoce possível, é o tratamento mais defendido, com o objectivo de evitar infecções recorrentes ou insuficiência respiratória^{2,6,10}. O prognóstico é habitualmente bom.

O bom estado geral dos recém-nascidos e ausência de dificuldade respiratória, permitiu não efectuar a intervenção cirúrgica de urgência, mas programá-la para alguns dias mais tarde.

Pelo estudo anatomopatológico das peças operatórias e das suas dimensões, parece-nos que o 1º caso poderá ser incluído no tipo 2 de Stocker, e o 2º caso sobretudo pelas dimensões, no tipo 1.

CONCLUSÃO

A MAQCP é uma malformação diagnosticável pela ecografia pré-natal a partir do 2º trimestre.

Se não existirem sinais de descompensação (derrames e anasarca), a gravidez poderá evoluir até ao seu termo, devendo o parto ser programado para local onde haja equipa de neonatologia com treino em reanimação, seja possível a prestação de cuidados diferenciados ao recém-nascido e cirurgia pediátrica.

A excisão cirúrgica precoce da malformação, é a terapêutica mais recomendada.

Não havendo complicações pré-natais, o prognóstico é habitualmente bom.

BIBLIOGRAFIA

1. GIROUX JD, SIZON J, COLLET M: Malformation kystique adenomatoide pulmonaire congénitale de diagnostic anténatal: prise en charge périnatale. À propos de quatre observations. Arch Pediatr 1994; 1: 787-794
2. MENTZER SJ, FILLER RM, PHILLIPS J: Limited pulmonary resections for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg 1992; 11: 1410-1413
3. CULLAGH MC, MACCONNACHIE I, GARVIE D et al: Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. Arch Dis Child 1994; 71: 111-113
4. REVILLON J, JAND, SONIGO P et al: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Prenatal management and prognosis. J Pediatr Surg 1993; 28: 1009-1011
5. RICE EH, ESTES MJ, HEDRICK MH et al: Congenital cystic adenomatoid malformation: A sheep model of fetal hydrops. J Pediatr Surg 1994; 5: 692-696
6. AGNOLA CA, TADINI B, MOSCA F et al: Prenatal ultrasonography and early surgery for congenital cystic disease of the lung. J Pediatr

Surg 1992; 11: 1414-1417

7. STOCKER JT, MADEWELL JE, DRAKE RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8: 155-171

8. DIDIER F, DROULÉ P : Diagnostic anténatal des anomalies intrathoraciques. Med Foetale et Echog Gynéc 1990; 3: 23-30

9. HARRISON AR, ALZIC NS, JENNINGS RW et al: Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. Lancet 1990; 336: 965-967

10. NEILSON IR, RUSSO P, LABERGE JM et al: Congenital adenomatoid malformation of de lung; current management and prognosis. J Pediatr Surg 1991; 26: 975-981