BRONCHOPULMONARY MALFORMATIONS IN NEWBORNS

MALFORMAÇÕES BRONCOPULMONARES EM RN

Deise Luciana Lengler Vargas
Pablo Moura Cachafeiro
Marcus Vinicius da Silva Azenha
João Cyrus Bastos

UNITERMOS

MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA; SEQUESTRO PULMONAR; ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO; CISTO BRONCOGÊNICO; DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL; CIRURGIA.

KEYWORDS

CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION; PULMONARY SEQUESTRATION; CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA; BRONCHOGENIC CYSTS; PRENATAL DIAGNOSIS; SURGERY

SUMÁRIO

O objetivo deste artigo é realizar uma revisão da literatura acerca de malformações broncopulmonares em RN, visando diagnóstico pré-natal através da ultrassografia, acompanhamento neonatal conforme manifestações clínicas com exames de imagem e a melhor via de tratamento, expectante ou definitiva.

SUMMARY

The purpose of this article is a literature review about bronchopulmonary malformations in newborns, aiming to prenatal diagnosis by ultrasound, neonatal monitoring according to clinical manifestations by imaging exams and the best treatment, expectant or final.

INTRODUÇÃO

Malformações broncopulmonares são anomalias congênitas raras, derivadas de defeitos no desenvolvimento embriológico do intestino anterior primitivo. De acordo com o lugar de origem do defeito primário podem ser classificadas embriológica e morfologicamente, mas também do ponto de vista clínico e patológico, para melhor entendimento da sua apresentação e manejo clínico. Desta forma, abordaremos neste artigo as anomalias derivadas de

distúrbios de desenvolvimento do parênquima alvéolo-pulmonar*:* (1) Malformação adenomatóide cística; (2) Sequestro pulmonar (intra ou extralobar); (3) Cistos pulmonares congênitos; (4) Enfisema lobar congênito.

Definição

Malformação Adenomatoide Cística (CCAM)

São anomalias congênitas raras com aspecto de uma massa policística de tecido pulmonar derivada de uma proliferação anormal dos bronquíolos terminais que costumam afetar um único lobo, dificultando seu desenvolvimento e função alveolar[1,8]. Variam de tamanho e podem conter líquido, ar ou ambos. Geralmente não há comunicação direta com a árvore traqueobrônquica, embora tenham sido reportados canais anormais às vias aéreas e ao trato gastrointestinal[4].

Sequestro Broncopulmonar (BPS)

Sequestro pulmonar é caracterizado pela presença de uma massa cística de tecido pulmonar não-funcionante, normalmente isolado da árvore traqueobrônquica, e que recebe todo ou a maioria da suplementação sanguínea arterial e venosa da circulação sistêmica [4,6,7,8]. Mais de 90% encontram-se no tórax e menos de 10% encontram-se no abdômen, raramente estão localizados abaixo do diafragma, em particular no domínio suprarrenal esquerdo[2]. Associados a outras malformações congênitas, como por exemplo, hérnia diafragmática e mais frequentemente anomalias cardiovasculares, tem sido também classificada como anomalias vasculares pulmonares[2]. Por apresentarem algumas comunicações fistulosas com o Trato Gastrointestinal tem sido proposto que os sequestros sejam classificados em três grupos: (1) sem conexão Gastrointestinal; (2) com conexão Gastrointestinal evidente; (3) com conexão Gastrointestinal não evidente[7].
São divididas em:

Sequestração Intralobar: envolvida pelo parênquima pulmonar normal[6, 7]

Sequestração Extralobar: é uma entidade separada completamente envolvida por pleura visceral[6, 7]

Cisto Broncogênico

Cistos broncogênicos são normalmente solitários, resultando de um brotamento anormal da árvore traqueobrônquica podendo ser centrais, localizados perto do hilo pulmonar ou mediastino (ligado à árvore traqueobrônquica), ou ter uma localização periférica (separado da árvore

traqueobrônquica)[8]. São encontrados no mediastino (2/3 casos), estando ao lado das maiores vias aéreas, coração ou esôfago, com o restante encontrado dentro do parênquima pulmonar[1]. Cistos pulmonares periféricos podem ser múltiplos e extensivos, sendo de mau prognóstico podendo ocorrer sofrimento respiratório no RN e morte logo após o nascimento[7]. O diagnóstico diferencial inclui malformação adenomatóide cística (CCAM) e Hérnia diafragmática congênita (CDH). Existem casos descritos de malignização dos cistos, como rabdomiossarcoma e carcinoma broncogenico[8].

Enfisema Lobar Congênito (CLE)

Enfisema lobar congênito é a hiperinsuflação e hiperdistensão de um ou mais lobos pulmonares, possivelmente resultante da deficiência cartilaginosa na árvore traqueobrônquica[1,6,7]. O envolvimento bilateral pode ocorrer, porém é raro. O lobo superior esquerdo é mais comumente envolvido (47%), seguido pelos lobos médio e superior direito (28% e 20%, respectivamente). O envolvimento dos lobos inferiores é incomum (menos de 5%)[7]. Cerca de 20% dos pacientes com CLE tem anomalias cardíacas congênitas associadas[5]. O diagnóstico diferencial inclui outras lesões de tórax de ocupação de espaço, inclusive sequestro bronco pulmonar (BPS), malformação adenomatóide cística congênita (CCAM), cisto broncogênico e hérnia diafragmática congênita (CDH)[5].

Manifestações Clínicas

A apresentação clínica das malformações broncopulmonares é variável e depende de vários fatores, tais como o tipo de malformação, tamanho, localização, comunicação com as vias aéreas ou Trato Gastrointestinal e efeito da massa[7]. Os pacientes podem ser assintomáticos ou podem apresentar infecção ou, ainda, falha respiratória fatal[7].

Malformação Adenomatoide Cística (CCAM)

Frequentemente costumam ocasionar anasarca fetal (hidropisia), ascite fetal, polihidrâmnio, prematuridade e hipoplasia pulmonar[8]. Disfunção respiratória progressiva costuma aparecer logo após o nascimento devido à diminuição do funcionamento normal no parênquima pulmonar e compressão por uma massa cística, agora contida por ar. Com a expansão progressiva e enfisematosa dos cistos, poderá surgir atelectasia do lobo ou lobos adjacentes, desvio do mediastino e comprometimento do retorno venoso[1,6]. Cistos e parênquima pulmonar anormal podem agir como um foco para septicemia com consolidação pneumônica, abscesso e formação de empiema[1]. Sinais e sintomas respiratórios mais comumente presentes são dispneia, retrações, taquipneia, cianose, abaulamento do hemitórax comprometido, desvio do ictus,

hipertensão pulmonar, hepatoesplenomegalia secundaria a hiperexpansão do tórax.[8]

Sequestro Pulmonar (BPS)

Extensos sequestros pulmonares fetais podem causar hidropisia fetal, ou por efeito da massa ou por desvio arteriovenoso do sangue sistêmico através do pulmão sequestrado levando para uma alta falha, em alguns casos, até 25% do débito cardíaco[1]. Após o nascimento, a apresentação clínica mais comum de um sequestro do tipo intralobar é uma infecção localizada recorrente ou persistente. O sequestro intralobar geralmente é sintomático, podendo apresentar febre, calafrios, hemoptise e tosse com escarro purulento[8]. Pode-se apresentar com sintomas cardiovasculares como insuficiência cardíaca congestiva, hemotórax[4] e sintomas gastrointestinais nas comunicantes, como vômitos, disfagia, hematêmese, regurgitação, já o extralobar normalmente é assintomático, raramente se apresenta com sintomas respiratórios ou cardiovasculares[8].

Cisto Broncogênico

Em geral, são solitários e assintomáticos[7], porém em dois terços dos casos apresentam sintomas de efeito de massa ou infecção secundária[8]. Em RN os sintomas respiratórios (dispneia, estridor, sibilância, pneumonias, taquipnéia, tosse, febre, cianose) são os mais frequentes devido à compressão da traqueia ou brônquios. Pode assemelhar-se a um pneumotórax, caso exista comunicação bronquial devido ao rápido aumento da tensão do cisto produzindo súbito sofrimento respiratório[7].

Enfisema Lobar Congênito (CLE)

A apresentação clínica varia conforme a expansão enfisematosa do lobo. Assim, podem estar presentes dispneia, tosse, cianose, taquipnéia, sibilância, abaulamento do hemitórax comprometido, retrações torácicas, estertores, diminuição ou ausência de sons respiratórios, infecções recorrentes ou persistentes[8]. A apresentação pós-natal típica é de sofrimento respiratório e hiperinflação lobar pulmonar[5], o qual pode necessitar a excisão do lobo afetado[6].

Diagnóstico

A ultrassonografia pré-natal tem auxiliado na identificação precoce de lesões pulmonares congênitas, ajudando a definir a história natural, fisiopatologia e no prognóstico de disfunções fisiológicas secundárias. A avaliação em série permite um acompanhamento das anomalias, se houve

expansão ou regressão da lesão. Exames adicionais como radiografia de tórax, ultrassonografia com doppler (US), ressonância magnética (MRI), tomografia computadorizada(CT), angiografia auxiliam no diagnóstico, diagnósticos diferencias e manejo cirúrgico.

Malformação Adenomatoide Cística (CCAM)

Radiografia de tórax: dependem da extensão da lesão, tipo e se contem liquido, ar ou ambos. Presença de imagens bolhosas irregulares na forma e no tamanho, preenchendo parcialmente ou totalmente o hemitórax e áreas de atelectasia adjacentes, podendo haver desvio de mediastino, espaços intercostais alargados e depressão do diafragma ipsilateral.

Radiografia de abdome: utilizado para diagnostico diferencial. Distribuição de gás intestinal é normal, enquanto que na hérnia diafragmática existe escasso gás visível.

CT com ou sem contraste: massa cística multinocular de paredes finas ou massa de aspecto cístico ou sólido. A presença de artéria berrante pode ser demonstrada pela CT com contraste, US com doppler ou MRI.

Arteriografia: na suspeita de vasos anômalos.

US pré-natal: Achados ultrassonográficos sugestivos de mau prognostico: polihidrâmnio, ascite, anasarca, desvio do mediastino, tipo III conforme classificação de Stocker, tamanho e extensão da lesão[4,8].

Classificação de Stocker [8] – critério morfológico:

Tipo I: mais comum e diferenciada, forrada por epitélio ciliado colunar ou pseudoestratificado, contendo células secretoras de mucus e cartilagem talvez proeminente. Cisto grande ou múltiplos cistos (>2cm) preenchidos por líquido.

Tipo II: cistos pequenos e numerosos forrada por epitélio cilíndrico a cuboidal com proeminente músculo estriado ou liso.

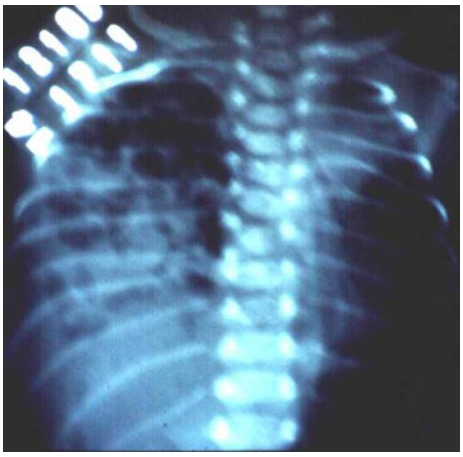
Tipo III: massa pulmonar homogeneamente ecogênica, sem cistos individuais discerníveis, forrada por epitélio cuboidal.

Classificação de Adzick [8]

Lesões microcísticas (<5mm): mais sólidas, aparecem ecogênicas no US, geralmente associadas a hidropisia fetal, hipoplasia pulmonar, mau prognóstico[4,8].

Lesões macrocísticas (>5mm): não associadas a hidropisia, prognóstico favorável[4,8].

Diagnostico diferencial: hérnia diafragmática e pneumatocele por pneumonia estafilococa[8].



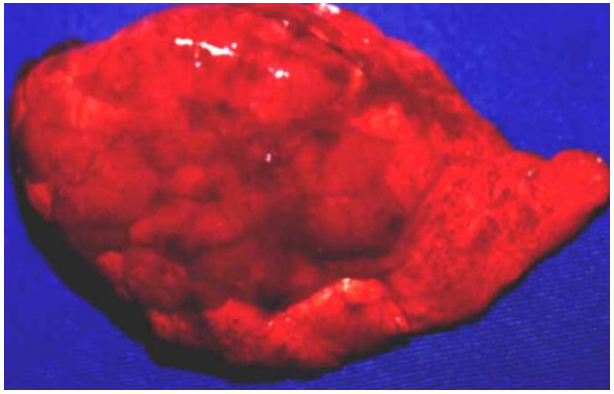


Figura 1 - MAC no lobo superior direito. **Figura 2 - Lobo com MAC.**

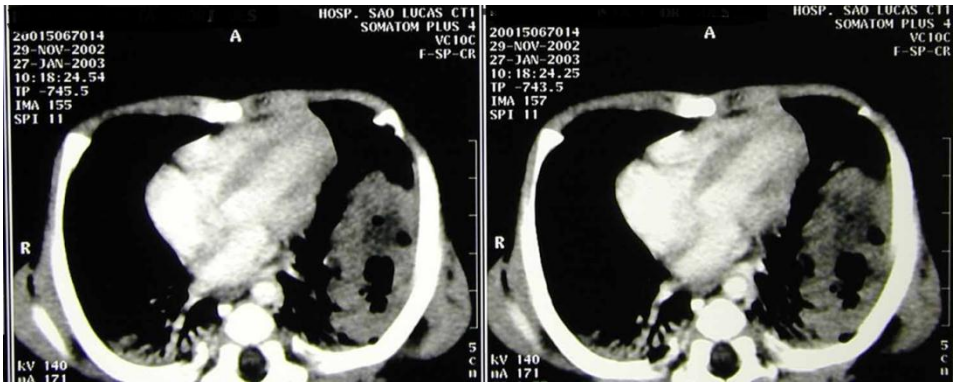


Figura 3 - CT de MAC.

Sequestro Pulmonar (BPS)

Radiografia de tórax: geralmente são normais. Imagens redondas ou ovais, algo como lobuladas, massas de vários tamanhos.

Intralobar: Podem apresentar imagens radiopacas com deslocamento da trama broncovascular, cistos repletos de ar, com presença ou não de níveis líquidos, caso exista comunicação com a árvore traqueobronquica.

Extralobar: imagens com densidade de tecido mole junto ao mediastino (pero da cúpula diafragmática), maioria localizado em hemitórax esquerdo.

CT com ou sem contraste: apresenta uma massa complexa com ou sem a presença de cistos, são heterogêneos, massas hipodensas que aumentam muito a sua densidade com contraste intravenoso (devido ao maior fornecimento de sangue)[2] . A CT de tórax mostra vasos anormais, mas a angiografia é definitiva[7]. Método diagnóstico excelente.

US torácica com doppler: massa sólida ou cística, hiperecogênicas, artéria sistêmica anômala. Na ultrassonografia pré-natal tem sido descrito como uma massa homogênea, bem definida, ecodensa no tórax inferior ou, ainda, no abdome[4]. Achado patognomônico é a presença de um ramo arterial para a lesão a partir da aorta, visto em eco-doppler. Se tal vaso não é identificado, pode-se confundir o diagnóstico com malformação adenomatóide cística. No entanto, não são vistas calcificações, assim diferenciando estas lesões dos teratomas e neuroblastomas[7].

Ressonância magnética: Uma lesão hipointenso nas imagens ponderadas em T1 que se transforma hiperintensa em T2 sugere fortemente o diagnóstico de um BPS. Além disso, os vasos aberrantes são geralmente fáceis de identificar por angio-ressonância magnética.

Catecolaminas na urina: marcadores tumorais; níveis aumentados sugerem diagnostico de neuroblastoma, 95% apresentam níveis aumentados[2].

Diagnóstico diferencial: cistos de duplicação entéricos, teratomas e neuroblastomas[2,3].

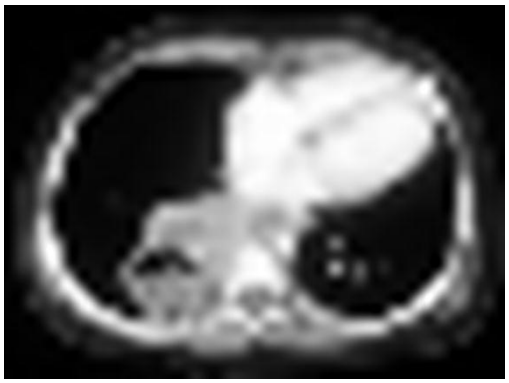


Figura 4 - CT Sequestro pulmonar.



Figura 5 - Aortografia sequestro pulmonar.

Cisto Broncogênico

Radiografia de tórax no cisto intrapulmonar: caracteriza-se por apresentar uma massa oval translucente, circunscrita, unilocular, comprimindo o parênquima adjacente e desvio do mediastino[8].

Radiografia de tórax no cisto de mediastino: caracteriza-se por apresentar uma massa cística, esférica, lisa, principalmente paratraqueal, carinal ou hilar sem calcificações, preferencialmente localizadas no mediastino médio. Tem aspecto de massa sólida. Pode-se observar deslocamento da via aérea adjacente e nível ar-fluído[7,8]. Pode ser confundido com enfisema lobar congênito ou pneumotórax de tensão[7].

CT: mostra a relação cisto e estruturas adjacentes. Densidade compatível com água (50%) ou tecidos moles (50%), dependendo da presença de material proteico ou oxalato de cálcio no conteúdo mucoide do cisto. No caso do cisto ter densidade compatível com tecidos moles, o diagnóstico é mais difícil e pode ser necessário uma RMI[8].

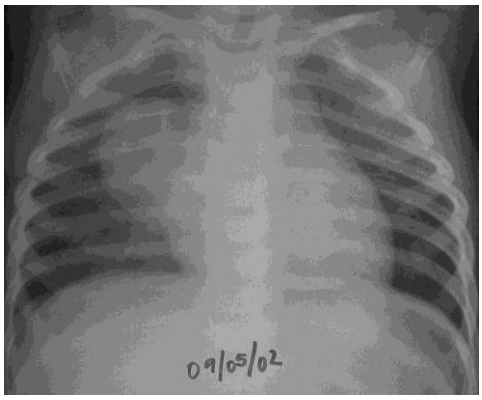


Figura 6 - RX de tórax de um cisto broncogênico direito.



Figura 7 - CT de Cisto Broncogênico.

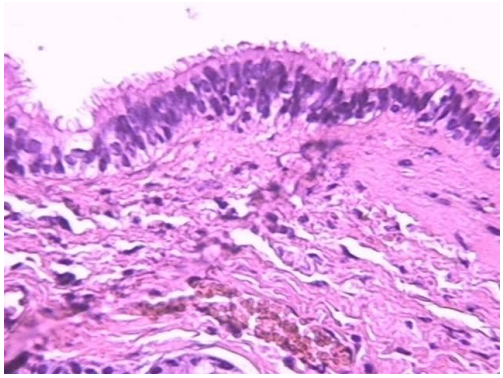


Figura 8 - Cisto broncogênico – histopatologia.

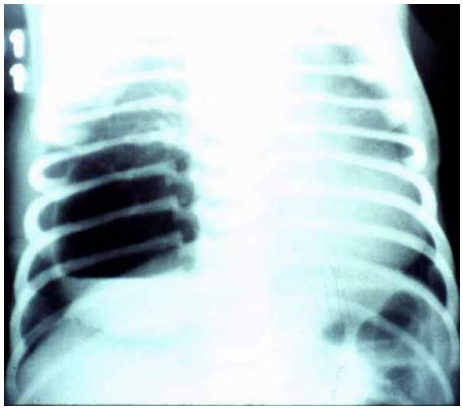


Figura 9 - Cisto pulmonar direita.

Enfisema Lobar Congênito (CLE)

Ultrassonografia: pode ser distinguido de outras lesões pulmonares congênitas pelas diferenças na ecogenicidade e refletividade[5]. Pode mostrar lobo aumentado repleto de fluido e desvio do mediastino. No decorrer da gestação pode haver uma involução da lesão, podendo ser indetectáveis no 3° trimestre de gravidez. No entanto, essas lesões pulmonares ainda podem causar sofrimento respiratório ao RN, tanto pelo efeito de massa ou da hipoplasia pulmonar resultante da crônica compressão do pulmão em desenvolvimento[5].

Radiografia de tórax: Exame confirmatório do diagnóstico. Hiperinsuflação pulmonar, esboço de fina trama broncovascular, desvio do mediastino contralateral, deslocamento para baixo do diafragma e alargamento dos espaços intercostais no lado comprometido[8].

CT com contraste: pequenas lesões causando enfisema e trama vascular amplamente separada.

Ressonância magnética: indicada se vasos anômalos são suspeitos de compressão brônquica.

Arteriografia: demostra vasos anômalos causando obstrução intrínseca.

Broncoscopia: exclui lesões obstrutivas intrínsecas suspeitas ou eliminar obstrução endobrônquica presente.

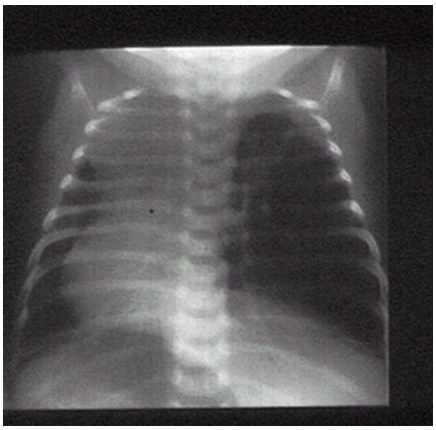


Figura 10 - Enfisema lobar congênito no lobo superior esquerdo.

Tratamento

Até pouco tempo atrás, a melhor opção para fetos com malformações broncopulmonares era um manejo expectante com ressecção cirúrgica no período neonatal ou, ainda, a interrupção da gravidez[6]. Atualmente, devido ao aprimoramento nos exames diagnósticos, das avançadas técnicas cirúrgicas e do suporte técnico da medicina podem-se realizar cirurgias fetais, procedimentos invasivos sem a necessidade de interrupção da gestação em centros de referência.

Malformação Adenomatoide Cística (CCAM)

O tratamento indicado é a ressecção do lobo afetado (lobectomia)[7]. A segmentectomia não é indicada devido as grandes complicações posteriores. Dentre elas podemos citar, resultados adversos pós-operatórios precoces como septicemia, fuga de ar prolongada, pneumotórax e fístula broncopleural ou sequelas a longo prazo como asma, pneumonia recorrente e ablação incompleta ou recorrência, mas a incidência reportada varia. Existem relatos de involução intrauterina, porém a conduta expectante não é aconselhável devido aos riscos de infecção, malignização, pneumotórax, aumento súbito do cisto com disfunção respiratória. Cirurgia fetal tem sido usada com sucesso para tratar fetos com menos de 32 semanas com hidropisia e marcado desvio do mediastino com colocação de uma derivação tóraco-amniótica em alguns casos[7], para fetos maiores de 32 semanas com hidropisia está indicado parto prematuro e ressecção pós-natal[4].

Sequestro Pulmonar (BPS)

Sequestros pulmonares tendem a causar distúrbios menos severos e há, na literatura, casos de regressão intrauterina. No caso de assintomáticos, faz-se um acompanhamento do neonato através de radiografia de tórax e CT dentro de um mês, conduta expectante. Nos casos de sofrimento respiratório, a conduta é a ressecção cirúrgica com excelente prognóstico[6]. A drenagem tubo-torácica fetal (tóraco-ammiótica) para sequestro[7] é uma cirurgia fetal realizada em alguns centros de referência.

Indicações cirúrgicas: infecções recorrentes, prevenção de malignização, tratamento do shunt, em casos de sequestros híbridos associados a CCAM e presença de artéria sistêmica.

Intralobar: Lobectomia pulmonar, embora uma pequena porcentagem possa ser manejada por segmentectomia[7]; ressecar comunicação fistulosa com esôfago ou estomago, caso presentes; ligadura da artéria anômala.

Extralobar: ressecção do tecido pulmonar sequestrado, isolar e dividir cuidadosamente os vasos aberrantes. Foi reportado o sucesso na oclusão das malformações usando embolização de cateter[7], ligadura simples da artéria nutridora[8]. Um sequestro extralobar sem infecção, assintomático e sem manifestações cardiovasculares pode ser simplesmente observado[7].

Cisto Broncogênico

O tratamento consiste em uma simples exérese, mesmos nos casos assintomáticos, pois além da confirmação diagnóstica, pode prevenir disfunção respiratória, infecção secundária e evitar a malignização, justificado pelo conhecimento da história natural destas lesões [8].

Cisto intrapulmonar: toracotomia póstero-lateral e lobectomia

Cisto de mediastino: toracotomia póstero-lateral ou videotoracoscopia com remoção do cisto

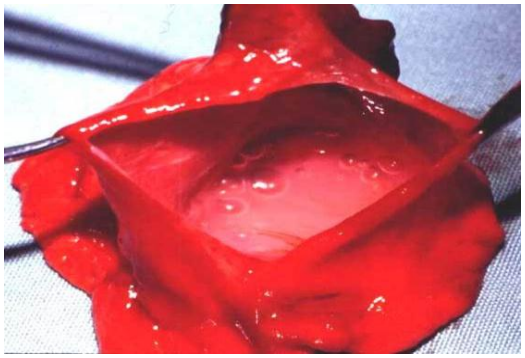
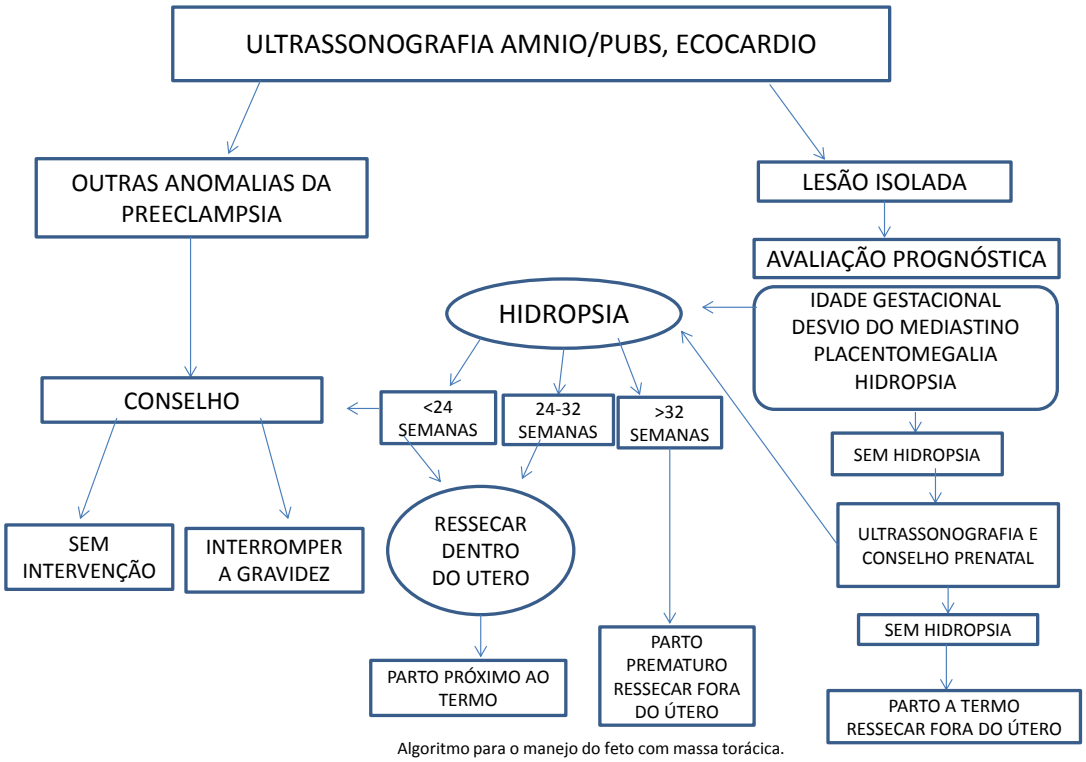


Figura 11 - Cisto pulmonar – cirurgia.

Enfisema Lobar Congênito (CLE)

Apesar de haver relatos de regressões de lesões durante a gravidez, muitos neonatos ainda necessitam de ressecção cirúrgica[5]. Neonato com CLE sintomático requer lobectomia no período neonatal prematuro, realizando-se primeiro a toracotomia com exteriorização do lobo afetado. A ventilação mecânica com pressão positiva pode causar um progressivo aprisionamento de ar no lobo afetado, resultando em um enfisema de tensão lobar. Preferir ventilação mais gentil ou oscilatória de alta frequência[5,8]. Em pacientes assintomáticos, o manejo expectante tem sido sugerido com rigorosa observação clínica. Com o desenvolvimento corporal, tem se observado o desaparecimento da hiperdistensão pulmonar[8].



Algoritmo para o manejo do feto com massa torácica.
Fonte adaptada: Ashcradft K W. MD. Pediatric Surgery , third edition, Cap. 22 Bronchopulmonary malformations

CONCLUSÃO

Com os aperfeiçoamentos da ultrassonografia pré-natal (US), a detecção precoce das anomalias pulmonares fetais tem sido de grande importância no auxílio de diagnósticos e monitoramento de seus efeitos secundários, tais como polihidrâmnios, hidropisia e alteração do mediastino[6]. A análise das imagens ajuda no diagnóstico diferencial, evitando assim, a necessidade de procedimentos invasivos[2]. Outros exames de imagens como tomografia computadorizada (CT), radiografia de tórax, angiografia, ressonância magnética

(MRI), broncoscopia podem ser úteis para uma melhor definição das lesões e auxiliam no manejo pós-natal.

REFERÊNCIAS

1. Laje P, Martinez-Ferro M, Grisoni E, Dudgeon D. Intraabdominal pulmonary sequestration. A case series and review of the literature. J Pediatr Surg. 2006 Jul;41(7):1309-12
2. Chowdhury M, Samuel M, Ramsay A, Constantinou J, McHugh K, Pierro A. Spontaneous postnatal involution of intraabdominal pulmonary sequestration. J Pediatr Surg. 2004 Aug;39(8):1273-5.
3. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaides K. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. J Pediatr Surg. 2004 Apr;39(4):549-56.
4. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg. 2000 May;35(5):792-5.
5. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. J Pediatr Surg. 1993 Oct;28(10):1321-4; discussion 1324-5.
6. Stanton M, Davenport M. Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. Early Hum Dev. 2006 May;82(5):289-95. Epub 2006 Apr 3.
7. Ashcradft K W. MD. Pediatric Surgery , third edition, Cap. 22 Bronchopulmonary malformations
8. Souza, João Carlos Ketzer de. Cirurgia Pediátrica – teoria e prática. Editora Roca LTDA, 2008