

## Malformações torácicas congênitas na infância: experiência de duas décadas

Congenital thoracic malformations in pediatric patients:  
two decades of experience

Tatiane da Anunciação Ferreira<sup>1</sup>, Isabella Santana Santos Chagas<sup>2</sup>,  
Regina Terse Trindade Ramos<sup>3</sup>, Edna Lúcia Souza<sup>4</sup>

### Ao Editor,

As malformações torácicas congênitas representam um grupo heterogêneo de transtornos de desenvolvimento, podendo envolver parênquima pulmonar, suprimento arterial e drenagem venosa.<sup>(1)</sup> Têm etiologia embriológica e apresentação e gravidade clínicas variáveis, dependendo do grau de envolvimento pulmonar e da localização na caixa torácica.<sup>(2)</sup> Podem ser assintomáticas, com diagnóstico baseado em achados incidentais na radiografia de tórax, ou causar sintomas respiratórios precoces e graves.<sup>(2,3)</sup> A ultrassonografia pré-natal tem permitido o diagnóstico intrauterino dessas malformações,<sup>(1,4)</sup> mas ainda existem controvérsias sobre a nomenclatura e o tratamento. As malformações torácicas congênitas incluem sequestro pulmonar, malformações congênitas das vias aéreas pulmonares (anteriormente denominada malformação adenomatoide cística), enfisema lobar congênito, cisto broncogênico, hérnia diafragmática congênita, eventração diafragmática, malformações vasculares pulmonares, atresia brônquica, hipoplasia pulmonar e agenesia pulmonar.<sup>(1)</sup> A radiografia de tórax pode demonstrar hipertransparência localizada, imagens císticas, redução volumétrica de um hemitórax, alterações na vasculatura pulmonar e imagens de condensação. O objetivo desta carta é relatar os dados clínicos e o manejo terapêutico de pacientes com malformações torácicas congênitas acompanhados no Serviço de Pneumologia Pediátrica do Hospital Universitário da Universidade Federal da Bahia, em Salvador (BA), entre 1991 e 2013.

Realizou-se um estudo observacional retrospectivo (série de casos) de 26 pacientes com malformações torácicas congênitas com diagnóstico radiológico, descrição cirúrgica ou ambos. Cada prontuário foi analisado sistematicamente. O trabalho foi aprovado pelo comitê de ética em pesquisa da instituição.

Todos os pacientes realizaram radiografia de tórax. As malformações torácicas congênitas foram confirmadas por TC de tórax, em 24 crianças, e por meio do estudo contrastado do esôfago, estômago e duodeno, em 2 crianças. Foram encontradas as seguintes malformações: enfisema lobar congênito, em 6; agenesia pulmonar, em 5; malformações congênitas das vias aéreas pulmonares, em 4; hipoplasia pulmonar, em 3; doença cística, em 2; hérnia diafragmática congênita, em 2; cisto broncogênico, em 1; agenesia lobar, em 1; malformações vasculares pulmonares, em 1; e eventração diafragmática, em 1. De ocorrência muito rara, a agenesia pulmonar ocorreu em 5 pacientes; desses, 4 apresentaram pulmão ausente à direita, em concordância com a literatura,<sup>(5)</sup> com apenas 1 criança assintomática. Nenhum dos pacientes recebera diagnóstico de sequestro pulmonar.

Dos 26 pacientes estudados, 14 (53,8%) eram do sexo masculino. Todos os pacientes com enfisema lobar congênito eram do sexo masculino, em concordância com a literatura.<sup>(6)</sup> A agenesia e a hipoplasia pulmonares ocorreram mais em pacientes do sexo feminino, o que vai de encontro à literatura. A agenesia pulmonar acometeu apenas 1 paciente do sexo masculino.

1 Pneumologista Pediátrica, Serviço de Pneumologia Pediátrica, Hospital Universitário Professor Edgard Santos, Universidade Federal da Bahia, Salvador (BA) Brasil

2 Pediatra, Hospital Regional de Lagarto, Universidade Federal de Sergipe, Lagarto, (SE), Brasil

3 Professora Adjunta, Departamento de Pediatria e Programa de Pós-Graduação em Medicina e Saúde, Faculdade de Medicina da Bahia, Universidade Federal da Bahia, Salvador (BA) Brasil

4 Professora Associada, Departamento de Pediatria; e Coordenadora, Serviço de Pneumologia Pediátrica, Hospital Universitário, Professor Edgard Santos, Faculdade de Medicina da Bahia, Universidade Federal da Bahia, Salvador (BA) Brasil

A média de idade do diagnóstico das malformações foi de 12,4 meses (variação: 0-120 meses). Embora o diagnóstico pré-natal de malformações torácicas congênicas venha aumentando, apenas 3 pacientes tiveram diagnóstico intrauterino, o que demonstra a necessidade de melhorias no acompanhamento das gestantes.

A maioria dos pacientes com malformações torácicas congênicas no presente estudo foi sintomática, isto é, 22 (84,6%) dos 26 pacientes apresentaram pelo menos um sintoma (dispneia, sibilância, taquipneia ou cianose). Dos pacientes sintomáticos, 21 (95,4%) apresentaram sintomas no primeiro ano de vida. Pneumonias de repetição ocorreram em 6 crianças, sendo mais comum naquelas com doença cística (achado nos exames de imagem).

Ausência ou desenvolvimento incompleto do pulmão pode associar-se a outras anormalidades congênicas,<sup>(5)</sup> principalmente quando localizado à direita. Dos 26 pacientes, 11 apresentavam outras malformações, incluindo dismorfismos faciais, cardiopatias, pé torto, surdez bilateral, hérnia umbilical e hérnia inguinal. Todos os pacientes com agenesia pulmonar apresentavam outras malformações, um deles com múltiplos defeitos congênicos, mas com diagnóstico incidental da malformação torácica aos 7 meses de vida.

A hipoplasia pulmonar decorre do desenvolvimento anormal do arco aórtico durante a embriogênese,<sup>(5)</sup> em consequência de hérnia diafragmática congênita, o que não se observou nesta série. Um paciente apresentava redução da vascularização pulmonar.

O único caso de agenesia lobar envolvia o lobo superior esquerdo, sem outras malformações. O paciente foi tratado conservadoramente.

As malformações vasculares pulmonares caracterizam-se por comunicação anormal entre artéria e veia pulmonares, levando a shunt direito-esquerdo.<sup>(7)</sup> Os principais sintomas são dispneia, palpitação, fadiga e epistaxe.<sup>(8)</sup> O paciente com malformações vasculares pulmonares apresentava pneumonias de repetição, resolvidas após o tratamento cirúrgico.

A hérnia diafragmática congênita é um defeito de desenvolvimento do diafragma que permite que vísceras abdominais alcancem a cavidade torácica. Geralmente causa sintomas ao nascimento. Neste estudo, os 2 pacientes com hérnia diafragmática eram assintomáticos – o que

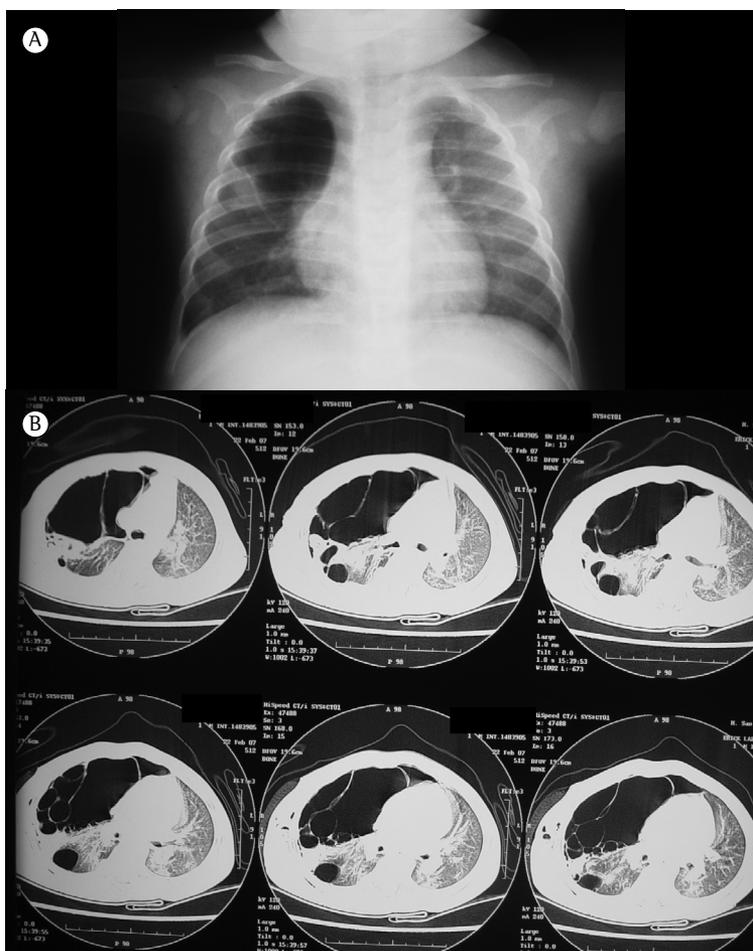
é muito raro – tendo sido diagnosticados aos 3 e aos 10 anos de idade, respectivamente. Ambos foram encaminhados para correção cirúrgica.

A eventração diafragmática ocorre em virtude de defeito estrutural congênito da musculatura ou de lesão do nervo frênico causada pela tração durante o nascimento ou iatrogenicamente.<sup>(9)</sup> Embora a eventração diafragmática seja geralmente assintomática, pode haver dispneia ou infecção respiratória em lactentes.<sup>(9)</sup> O paciente com eventração diafragmática apresentava taquipneia, e os achados radiológicos foram confundidos com pneumonia. O paciente ficou assintomático após a correção cirúrgica.

A doença cística é uma das malformações torácicas congênicas mais comuns.<sup>(2)</sup> Foi observada em 7 pacientes no presente estudo, 5 dos quais foram submetidos a cirurgia. Dos 5, 4 apresentaram malformações congênicas das vias aéreas pulmonares e 1 apresentou cisto broncogênico. Embora as malformações congênicas das vias aéreas pulmonares sejam mais comuns em meninos,<sup>(2)</sup> foram observadas em duas meninas e dois meninos no presente estudo. Após o tratamento cirúrgico, 3 pacientes foram classificados em portadores de malformação do tipo I (cistos grandes, de 2-10 cm) – a forma mais comum – e 1 foi classificado em portador de malformação do tipo II (cistos pequenos, de 0,5-2 cm). A Figura 1 apresenta os achados radiológicos de uma criança com diagnóstico de malformação congênita das vias aéreas pulmonares do tipo I.

Cisto broncogênico é uma malformação congênita benigna do mediastino cujo curso natural é indefinido, podendo ocorrer transformação maligna na idade adulta.<sup>(10)</sup> Embora o cisto broncogênico seja muitas vezes assintomático, pode haver infecção secundária e complicações.<sup>(10)</sup> Um paciente com doença cística apresentava pneumonias de repetição; após a cirurgia, confirmou-se a presença de cisto broncogênico (Figura 2).

O enfisema lobar congênito decorre de alterações brônquicas ou alveolares.<sup>(6)</sup> A lobectomia é indicada para os pacientes sintomáticos, mas existem dúvidas sobre o tratamento dos pacientes assintomáticos.<sup>(6)</sup> No presente estudo, 4 pacientes com sintomas graves foram submetidos a lobectomia, com acometimento do lobo superior esquerdo em todos, inclusive naquele com doença bilateral (lobos superiores esquerdo e direito). Os 2 pacientes conduzidos conservadoramente apresentavam lesões nos lobos superiores esquerdo e direito, respectivamente, e mantiveram-se assintomáticos no seguimento.



**Figura 1** – Radiografia e TC de tórax de um paciente de 5 meses de idade com desconforto respiratório. Em A, radiografia de tórax evidenciando hipertransparência no lobo superior direito, sem desvio de mediastino. Em B, TC de tórax evidenciando imagens císticas de tamanhos variados no lobo superior direito. O paciente foi submetido a lobectomia superior direita. O estudo histopatológico confirmou a presença de malformação congênita das vias aéreas pulmonares.

A maioria dos pacientes submetidos a procedimentos cirúrgicos evoluiu bem. Um paciente apresentou sepse 48 h após a lobectomia, mas apresentou resposta favorável à antibioticoterapia. O único óbito ocorreu por pneumonia, no paciente com agenesia pulmonar.

Não há consenso sobre o tratamento das malformações torácicas congênicas.<sup>(1)</sup> Alguns centros sugerem tratamento cirúrgico apenas para pacientes sintomáticos.<sup>(4)</sup> A ressecção precoce da lesão em todos os casos, em virtude do risco de complicações, é defendida por outros.<sup>(1,4)</sup> Alguns autores recomendam tratamento conservador para os pacientes assintomáticos em virtude da escassez de dados sobre as complicações em longo prazo.<sup>(1)</sup> Nesta série, os pacientes assintomáticos

ou oligossintomáticos foram conduzidos de forma conservadora.

O enfisema lobar congênito, a agenesia pulmonar e malformações congênicas das vias aéreas pulmonares foram as malformações torácicas congênicas mais comuns nesta amostra. A maioria dos pacientes teve sintomas precoces, sendo o desconforto respiratório e a pneumonia de repetição as manifestações clínicas mais comuns. O prognóstico das malformações torácicas congênicas foi excelente, independentemente da conduta adotada.

## Agradecimentos

Agradecemos ao Prof. Leandro Públio Leite a realização do procedimento cirúrgico em 5 pacientes, assim como aos demais cirurgiões que assistiram os pacientes.



**Figura 2** – Radiografia e TC de tórax de um paciente com diagnóstico pré-natal de doença cística pulmonar. Em A, radiografia de tórax em incidência posteroanterior (realizada aos 6 meses de vida) evidenciando imagens císticas no lobo superior direito. Em B, TC de tórax evidenciando imagens císticas de tamanhos variados no lobo superior direito. O paciente foi submetido a lobectomia superior direita. O estudo histopatológico confirmou a presença de cisto broncogênico.

## Referências

1. Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung lesions. *Clin Perinatol.* 2012;39(2):331-47. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clp.2012.04.009>
2. Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol.* 2011;37(2):259-71. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132011000200017>
3. Costa Júnior Ada S, Perfeito JA, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol.* 2008;34(9):661-6.
4. Bush A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformations. *Early Hum Dev.* 2009;85(11):679-84. <http://dx.doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2009.08.056>
5. Bhattacharjee S, Deb J, Dattachaudhuri A, Tapadar SR, Dhua A, Mukherjee T, et al. Unilateral lung hypoplasia: a rare cause of unilateral opaque hemithorax in chest X-ray in a young boy. *Indian J Med Sci.* 2012;66(7-8):192-6. <http://dx.doi.org/10.4103/0019-5359.114183>
6. Cataneo DC, Rodrigues OR, Hasimoto EN, Schmidt Jr AF, Cataneo AJ. Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals. *J Bras Pneumol.* 2013;39(4):418-26. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132013000400004>
7. Fraga JC, Favero E, Contelli F, Canani F. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children. *J Pediatr Surg.* 2008;43(7):1365-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.02.049>
8. Pejhan S, Rahmanihoj N, Farzanegan R, Rahimi M. Surgically treatable pulmonary arteriovenous fistula. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;18(1):36-8. <http://dx.doi.org/10.5761/atcs.cr.11.01661>
9. Takahashi T, Okazaki T, Ochi T, Nishimura K, Lane GJ, Inada E, et al. Thoracoscopic plication for diaphragmatic eventration in a neonate. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;19(3):243-6. <http://dx.doi.org/10.5761/atcs.cr.12.01907>
10. Fievet L, D'Journo XB, Guys JM, Thomas PA, De Lagausie P. Bronchogenic cyst: best time for surgery? *Ann Thorac Surg.* 2012;94(5):1695-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.06.042>

Recebido para publicação em 27/07/2014. Aprovado, após revisão, em 11/08/2014.