

# Relato de Caso

## Agenesia pulmonar unilateral\*

Unilateral pulmonary agenesis

Maura Cavada Malcon, Claudio Mattar Malcon, Marina Neves Cavada,  
Paulo Eduardo Macedo Caruso, Lara Flório Real

### Resumo

A agenesia pulmonar é uma anomalia congênita rara. Relatamos um caso de um menino de 8 anos de idade com agenesia pulmonar à esquerda sem associação com outras malformações. O diagnóstico foi realizado por achados de imagem quando o paciente apresentou sintomas como tosse, sibilância e dispneia sem melhora do quadro clínico após evolução de 30 dias.

**Descritores:** Anormalidades congênicas; Doenças respiratórias; Broncoscopia.

### Abstract

Pulmonary agenesis is a rare congenital anomaly. We report the case of an 8-year-old boy with left lung agenesis, without any other congenital malformations. When the patient presented symptoms, including cough, wheezing, and dyspnea, with no clinical improvement after a period of 30 days, imaging studies were conducted and the diagnosis was made.

**Keywords:** Congenital abnormalities; Respiratory tract diseases; Bronchoscopy.

### Introdução

A agenesia pulmonar é uma malformação congênita rara, consistindo na ausência completa do parênquima pulmonar, brônquios e vasos pulmonares.<sup>(1-4)</sup> A causa é desconhecida. Em 50% dos casos, principalmente naqueles com agenesia pulmonar à direita, estão associadas malformações cardiovasculares, músculo-esqueléticas, gastrointestinais e renais.<sup>(3,5-7)</sup> O prognóstico é melhor quando a agenesia pulmonar é unilateral à esquerda e quando estão ausentes malformações cardiológicas.<sup>(3)</sup> No presente relato será apresentado o caso clínico de um menino com agenesia pulmonar esquerda sem outras malformações associadas.

### Relato de caso

Paciente do sexo masculino, oito anos, branco, procedente da cidade de Jaguarão (RS). Nascido a termo, com pré-natal sem intercorrências. Apresentava história familiar de asma. Apresentava crises de sibilância desde o início de 2006, quando

tinha sete anos, sendo tratado no próprio domicílio pela família. Quando procurou atendimento médico em fevereiro de 2007, já havia iniciado tosse seca que evoluiu para sibilância e dispneia durante um mês. Foi hospitalizado em sua cidade. Na radiografia de tórax, realizada na internação, o paciente apresentava opacidade do hemitórax esquerdo, sendo tratada como pneumonia bacteriana (Figura 1). Na avaliação física por um pneumologista, o paciente estava ativo, acianótico e eupneico; havia presença de retração do hemitórax esquerdo, maciez à percussão e ausência de murmúrio vesicular à esquerda com presença de sibilos à direita; na ausculta cardíaca, bulhas rítmicas, normofonéticas sem sopros. Foram solicitados os seguintes exames: TCAR de tórax, broncoscopia, ecocardiograma com Doppler e ultrassonografia abdominal. A TCAR de tórax mostrou agenesia pulmonar à esquerda, pulmão direito vicariante e circulação pulmonar à direita normal com desvio das estruturas mediastinais para a esquerda. Estruturas do abdômen superior

\* Trabalho realizado na clínica particular do primeiro autor, Pelotas (RS) Brasil.

Endereço para correspondência: Maura Malcon. Rua Félix da Cunha, 916, apto. 1001, CEP 96010-000, Pelotas, RS, Brasil.

Tel. 55 53 3222-9875 ou 55 53 3222-7338. E-mail: maura.malcon@yahoo.com.br

Apoio financeiro: Nenhum.

Recebido para publicação em 15/4/2010. Aprovado, após revisão, em 26/10/2010.

sem alterações (Figura 2). A ultrassonografia abdominal e o ecocardiograma mostraram resultados normais. A broncoscopia evidenciou brônquio fonte esquerdo em fundo cego. Dois meses após, o paciente retornou para consulta apresentando quadro clínico de sibilância, sendo medicado com um  $\beta_2$ -agonista, o que resultou em alívio dos sintomas. A radiografia de tórax mantinha as alterações compatíveis com agenesia pulmonar à esquerda. Na espirometria, verificou-se distúrbio ventilatório obstructivo moderado, com ausência de variação significativa de fluxo e volume após o uso de broncodilatador. Resultados pré-broncodilatador: CVF = 1,19 L (106% do previsto), VEF<sub>1</sub> = 0,60 L/s (56% do previsto) e relação VEF<sub>1</sub>/CVF = 0,50 (55% do previsto); resultados pós-broncodilatador: CVF = 1,21 L (108% do previsto), VEF<sub>1</sub> = 0,61 L/s (57% do previsto) e relação VEF<sub>1</sub>/CVF = 0,51 (56% do previsto). Em ecocardiogramas de controle, realizados em 2008 e 2009, ficou evidenciado aumento do ventrículo direito (diâmetro de ventrículo direito de 29 mm; valor de referência de 7-18 mm) com fluxo pulmonar normal e ausência de comunicações, *shunts* ou obstruções intracardíacas.

## Discussão

A agenesia pulmonar unilateral é uma anomalia congênita rara, que ocorre isoladamente ou associada a outras anomalias. Sua incidência



**Figura 1** – Radiografia de tórax em incidência posteroanterior evidenciando pulmão direito com hiperinsuflação compensadora por ausência de pulmão à esquerda e desvio das estruturas mediastinais à esquerda. Transparência pulmonar à direita normal.

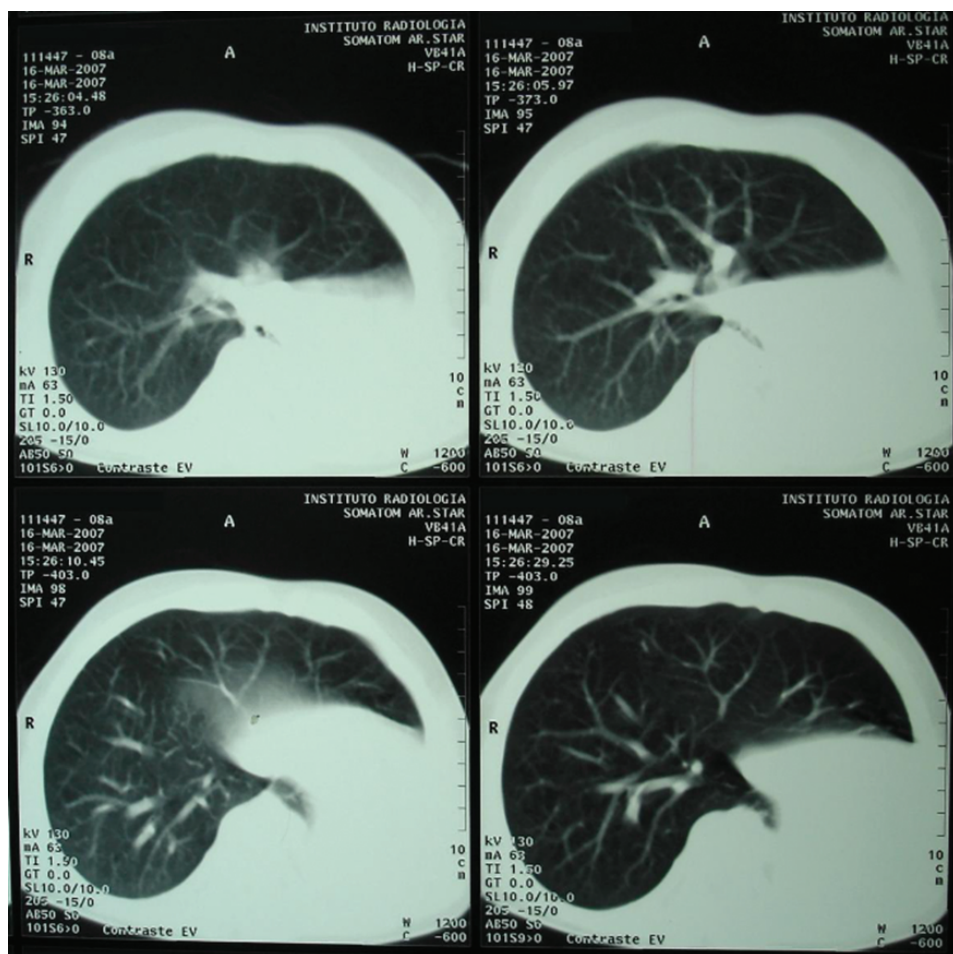
estimada é de 1 por 10.000-15.000 autopsias. A etiologia ainda é desconhecida, mas acredita-se que a patogenia esteja relacionada a fatores genéticos, virais ou déficits de vitamina A.<sup>(3,7)</sup> A patologia tem sido categorizada de acordo com a classificação de Schneider e Schwalbe<sup>(3,6,8)</sup>:

- Agenesia: ausência completa de pulmão e brônquios, sem suprimento vascular no lado afetado
- Aplasia: presença de brônquio rudimentar com ausência completa de parênquima
- Hipoplasia: agenesia lobar e pulmão hipoplásico

A apresentação clínica é variada. Em alguns casos, os sintomas se manifestam no momento do nascimento como uma síndrome de dificuldade respiratória. Em outros, os pacientes permanecem assintomáticos até a idade adulta, quando o defeito acaba detectado durante um exame de rotina. Pacientes com agenesia pulmonar unilateral podem apresentar infecções respiratórias recorrentes<sup>(3)</sup> e malformações cardiovasculares, digestivas e músculo-esqueléticas. Dentre as malformações cardiovasculares, são mais frequentes a persistência do ducto arterioso e o forame oval. Nas anomalias do tubo digestivo, são comumente verificadas fistula traqueoesofágica e atresia duodenal. Nas malformações musculares e esqueléticas, são perceptíveis hemivértebras, ausência de costelas ou alterações de extremidades (ausência de rádio). Também são descritas anomalias faciais e renais, como rim em ferradura.<sup>(7)</sup>

Exames de imagem são essenciais para o diagnóstico. A radiografia e a TC de tórax mostram hiperinsuflação do pulmão remanescente com o mediastino deslocado na direção do lado afetado.<sup>(2)</sup> O estudo ecocardiográfico é fundamental para afastar anomalias cardíacas. Outros exames complementares, como broncoscopia para a confirmação diagnóstica e ressonância magnética para a pesquisa de malformações vasculares, podem ser indicados.<sup>(3-5)</sup>

Na agenesia pulmonar direita, a associação com anomalias cardiovasculares, má rotação da carina, desvio do coração e do mediastino para a direita com distorção brônquica e de estruturas vasculares tem como consequência um pior prognóstico.<sup>(3,4)</sup> Pacientes assintomáticos não necessitam de intervenção, principalmente na ausência de anomalias associadas; contudo, infecções pulmonares ou outras doenças pulmonares devem ser tratadas precocemente.



**Figura 2** – TC de tórax com utilização de contraste endovenoso evidenciando pulmão direito vicariante e circulação pulmonar normal com desvio das estruturas mediastinais para a esquerda devido à agenesia pulmonar à esquerda.

A hipertensão pulmonar é uma complicação que requer atenção, pois é mais comum nesses pacientes devido a uma redução do leito vascular pulmonar que, se associada a cardiopatia congênita (*shunt* esquerdo-direito), pode evoluir para uma doença vascular irreversível.<sup>(4,9)</sup> No momento da redação do presente relato, foi detectado aumento de ventrículo direito sem alteração no fluxo pulmonar, estando o paciente em controle anual com um cardiopediatra.

O paciente do presente relato permaneceu assintomático por um longo período de sua vida, uma vez que não apresentava nenhuma malformação associada, além da ocorrência de agenesia à esquerda, elementos que traduzem melhor prognóstico. O diagnóstico clínico foi feito quando a criança apresentou infecção respiratória associada à sibilância. A radiografia e a TC de

tórax com contraste endovenoso confirmaram o diagnóstico.

## Referências

1. Calvo M, Krause S, Horzella R, Sánchez A, Jiménez P. Pulmonary agenesis [Article in Spanish]. *Rev Chil Pediatr.* 1983;54(4):261-5. PMID:6658059.
2. Sharma S, Kumar S, Yaduvanshi D, Chauhan D. Isolated unilateral pulmonary agenesis. *Indian Pediatr.* 2005;42(2):170-2. PMID:15767714.
3. Borja MB, del Río Camacho G, Orozco AL, Gil de San Vicente LP. A first event of dyspnea in an infant. *Chest.* 2000;118(4):1202-4. PMID:11035697. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.118.4.1202>
4. Chou AK, Huang SC, Chen SJ, Huang PM, Wang JK, Wu MH, et al. Unilateral lung agenesis--detrimental roles of surrounding vessels. *Pediatr Pulmonol.* 2007;42(3):242-8. PMID:17238192. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.20561>
5. Alvarez AJ, Vaccaro MI, Verdejo HP, Villarroel CQ, Puentes RR. Unilateral pulmonary agenesis associated

- with multiple malformations-a case report [Article in Spanish]. *Rev Chil Pediatr.* 2000;71(1):41-5.
6. Cardoso AC, Motta WA, Daré Jr S, Gonzalez CH. Agenesia Pulmonar. *Pediatr (Sao Paulo).* 1981;3(4):362-6.
  7. Mühlhausen GM, Arcil GG. Right lung agenesis in a newborn [Article in Spanish]. *Rev Chil Pediatr.* 1992;63(1):39-42.
  8. Jimenez J, Padilla L. Agenesia pulmonar. *Rev Chil Pediatr.* 1974;45(2):157-9. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41061974000200008>
  9. Clements BS. Congenital Malformations of the Lungs and Airways. In: Taussig LM, Landau LI, editors. *Pediatric Respiratory Medicine.* St. Louis: Mosby; 1999. p. 1106-36.

### ***Sobre os autores***

---

#### ***Maura Cavada Malcon***

Médica Pneumologista. Prefeitura Municipal de Pelotas, Pelotas (RS) Brasil.

#### ***Claudio Mattar Malcon***

Médico Pneumologista. Pelotas (RS) Brasil.

#### ***Marina Neves Cavada***

Acadêmica de Medicina. Universidade Federal de Pelotas, Pelotas (RS) Brasil.

#### ***Paulo Eduardo Macedo Caruso***

Acadêmico de Medicina. Universidade Federal de Pelotas, Pelotas (RS) Brasil.

#### ***Lara Flório Real***

Médica Residente de Ginecologia e Obstetrícia. Hospital Nossa Senhora da Conceição de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.