

ARTIGO ORIGINAL

Malformação adenomatóide cística pulmonar em crianças: análise de 10 casos¹

José Antônio de Souza², Carla V. Struffaldi³, Murillo Ronald Capella⁴, Peter Goldberg⁵,
Euclides Reis Quaresma⁶, Edevard José de Araújo⁷, Maurício José Lopes Pereima⁸, Jonny Greci Camacho⁹,
Cristiano Marques¹⁰, Rodrigo da Silva Feijó¹¹, Walberto Azevedo Souza Jr¹², Eliete Magda Colombeli¹³

Resumo

A malformação adenomatóide cística congênita (MAC) consiste em uma anomalia pulmonar caracterizada por crescimento excessivo dos bronquíolos terminais, resultando na formação de cistos de variados tamanhos, além de uma deficiência de alvéolos. É uma anomalia rara, porém pode manifestar-se como insuficiência respiratória aguda em recém-nascidos. A lobectomia pulmonar é o tratamento cirúrgico de escolha, sendo indicada em raros casos a intervenção fetal. Esse trabalho foi realizado com o objetivo de avaliar

os prontuários de 10 crianças atendidas no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) entre 1º de janeiro de 1980 e 31 de dezembro de 2002. Nesse estudo, 70% dos pacientes eram meninos e 30% meninas. A maioria veio de outras mesoregiões do estado (70%), sendo que em 2 casos foi realizado diagnóstico pré-natal (20%). Esse último permite encaminhar a gestante para um centro terciário em saúde, possibilitando atendimento multidisciplinar e especializado. Após o nascimento, como a maioria dos casos apresenta manifestações de insuficiência respiratória aguda, é imprescindível o encaminhamento a um centro de referência, com serviço de neonatologia, assistência ventilatória e cirurgia neonatal. Dentre os diagnósticos feitos após o nascimento, os lactentes constituíram a faixa etária de maior prevalência (60%). Houve distribuição semelhante da doença entre os lobos pulmonares. A principal forma de apresentação clínica foi a insuficiência respiratória aguda (70%) e o tratamento foi cirúrgico em 8 casos, sendo a lobectomia pulmonar em 87,5%. Não houve óbito nessa casuística

1. Universidade Federal de Santa Catarina – Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital Infantil Joana de Gusmão – Florianópolis – SC – Brasil.
2. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Professor de Cirurgia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UFSC, Doutor em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina.
3. Aluna da 12ª fase do Curso de Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC.
4. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Livre Docente pela UFSC.
5. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
6. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
7. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Professor de Técnica Operatória da UNIVALI, Doutor em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina.
8. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Professor de Cirurgia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UFSC, Doutor em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina.
9. Cirurgião Pediátrico.
10. Professor do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC, Pneumologista do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
11. Residente de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
12. Residente de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
13. Residente de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Descritores: 1. Adenomatóide Cística;
2. Insuficiência Respiratória;
3. Criança.

Abstract

The congenital cystic adenomatoid malformation (CAM) consists of a pulmonary anomaly characterized by excessive growing of the terminal bronchioles resulting in formation of cysts of various sizes, besides a lack of normal alveoli. It is a rare anomaly, although it can be presented itself as a respiratory insufficiency in neonates.

The pulmonary lobectomy is the surgical treatment of choice, being rarely indicated in utero intervention. The aim of this study was to evaluate the medical records of ten infants in the Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), at Florianópolis /SC, in the period from January 1st, 1980 up to December 31st, 2002. In this work 70% of the patients were boys and 30% girls. The most of them have come from other mesoregions of the state. In two cases (20%) a prenatal diagnosis has been carried out. This procedure permits to direct the pregnant to a tertiary health center, making possible a multidisciplinary and specialized attendance. After birth, as most cases manifest acute respiratory distress, it is indispensable to direct patients to a reference center with neonatal services, such as ventilation care and neonatal surgery. Within the diagnostics accomplished after birth, infants constituted the age group with higher prevalency (60%). Similar distribution occurred within the pulmonary lobes. The main clinical presentation form was the acute respiratory distress (70%) and the treatment has been surgical in eight cases, pulmonary lobectomy in 7 (87,5%) and pneumectomy in 1 case (12,5%). No cases of death have been detected.

Keywords: 1. *Congenital Cystic Adenomatoides*;
2. *Respiratory Insufficiency*;
3. *Child*.

Introdução

Os primeiros relatos sobre malformação adenomatóide cística congênita pulmonar encontram-se na literatura inglesa por Ch'In e Tang, datando de 1949.^{1,2,3} Juntamente com cistos broncogênicos, enfisema lobar e seqüestro pulmonar, constituem o grupo das doenças císticas congênicas pulmonares descritas por Butain *et al.* em 1974 (*apud* Nai *et al.*⁴). Essas doenças apresentam características clínicas e embriológicas semelhantes⁵ e também são conhecidas como malformações broncopulmonares do intestino anterior.^{6,7}

A malformação adenomatóide cística congênita (MAC) consiste em uma anomalia pulmonar caracterizada por crescimento excessivo dos bronquíolos terminais, resultando na formação de cistos de variados tamanhos, além de uma deficiência de alvéolos.^{8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18}

Essa lesão comunica-se com a árvore brônquica e tem seu suporte venoso derivado da circulação pulmonar.^{8,19} Ao exame histológico, as lesões possuem deficiência de cartilagem e excesso de tecido elástico.²⁰ O suporte de tecido elástico permite a expansão do cisto

na inspiração, mas a deficiência de cartilagem causa colapso da comunicação traqueobrônquica durante a expiração, levando ao acúmulo de ar.^{10,11} Dessa forma, a massa permanece em contínua expansão, o que explica a maioria das complicações da doença.¹⁰

O crescimento e desenvolvimento pulmonar iniciam-se precocemente na vida intra-uterina com o desenvolvimento das vias aéreas condutoras (da traquéia aos bronquíolos terminais), enquanto que os bronquíolos respiratórios, ductos alveolares e alvéolos formam-se posteriormente. No início da quarta semana de gestação, com os dobramentos do disco embrionário, a parte dorsal do saco vitelino é incorporada pelo embrião, constituindo o intestino primitivo.^{21,22} Parte do saco vitelino é então incorporada pela cabeça embrionária, formando o intestino anterior, envolvido por mesênquima, a partir do qual desenvolvem-se tecido conjuntivo, cartilagem e musculatura lisa do sistema respiratório. Um broto pulmonar é formado a partir de uma evaginação do sulco laringotraqueal, originando dois brotos brônquicos endodérmicos, revestidos por mesênquima, que se diferenciam nos brônquios e suas ramificações.²² Durante a infância há crescimento pulmonar e contínua formação de alvéolos. Aos oito anos de idade o desenvolvimento pulmonar está completo, ocorrendo somente crescimento celular (não há formação de novos alvéolos).^{11,21}

A MAC resulta de um comprometimento da interação entre os componentes pulmonares do mesoderma e do ectoderma durante o desenvolvimento embrionário.^{6,18} A causa dessa anormalidade é desconhecida, mas provavelmente ocorre nos primeiros 35 dias de gestação.^{11,20} O estágio do desenvolvimento em que ocorre o insulto - período pseudoglandular (6-16 semanas de gestação) ou canalicular (16 a 24 semanas) - determina o tamanho dos cistos e sua relação com a árvore traqueobrônquica.²³

É uma anomalia rara, correspondendo a aproximadamente 25% das malformações pulmonares.^{4,10,14,15,24} Geralmente é unilateral^{6,8,25}, com doença bilateral diagnosticada em 2% dos casos.⁸ Somente um lobo é afetado em 80 a 95% dos casos²⁰ e não há predileção por sexo ou hemitórax esquerdo ou direito.^{8,11,26} É descrito envolvimento de um pulmão inteiro, porém é raro.^{21,27}

O modo mais comum de apresentação da MAC (80%) é a insuficiência respiratória aguda, pela expansão do cisto e compressão de estruturas vizinhas, sendo mais freqüente no período neonatal.^{2,8,11,12,21,24} Cistos maiores podem levar à hidropsia fetal, por compressão do mediastino, e à hipoplasia pulmonar.^{19,23,26,28,29} Hidropsia também pode ocorrer quando a massa expande-se,

impedindo o retorno venoso ao coração.^{8,24} Em crianças maiores, a doença pode apresentar-se na forma de infecções pulmonares recorrentes^{2,8,10,11,12,21} ou ser encontrada mais tarde em radiografias de tórax de rotina.^{2,11,12,30}

O diagnóstico pode ser realizado a partir da história clínica, complementada por exames de imagem como radiografia, ultra-sonografia, ressonância nuclear magnética ou tomografia computadorizada do tórax, ou durante avaliação pré-natal pela ultra-sonografia obstétrica.^{3,5,6,8,9,10,18,19,21,31,32}

Diversos autores têm descrito associações de MAC e outras patologias, como seqüestro pulmonar^{16,21,24,29,33}, atresia brônquica²¹ e hérnia diafragmática congênita^{3,21} e ainda transformação neoplásica, como carcinoma bronquioloalveolar^{34,35} ou rabdomiosarcoma.^{8,36} O diagnóstico diferencial deve incluir massas torácicas (cistos broncogênicos e entéricos, teratoma cístico mediastinal, seqüestro pulmonar), hérnia diafragmática congênita, enfisema lobar congênito e neuroblastoma.^{8,10,24,37}

Segundo Choi³⁸, MAC com hidropsia fetal ocorrendo antes da maturidade pulmonar completa é a única indicação de cirurgia fetal. Outros autores também sugeriram a hidropsia como principal indicação para intervenção fetal.^{8,9,25,28,31,38} A derivação tóraco-amniótica pode ser efetiva em casos de cistos grandes, com desvio mediastinal, devido ao risco de hidropsia e hipoplasia pulmonar⁸, mas não funciona para lesões multicísticas ou predominantemente sólidas.^{28,38} As vantagens e potenciais complicações de um procedimento invasivo devem ser avaliadas com atenção especial para a idade gestacional e o risco de prematuridade.^{8,28}

A lobectomia pulmonar é o tratamento cirúrgico de escolha^{5,8,11,13}, mesmo em pacientes assintomáticos, devido ao risco de malignização das lesões.^{8,10,13,14,35}

Hidropsia fetal secundária ao desvio mediastinal causado pela malformação, resultando em obstrução de veia cava¹⁹ e compressão cardíaca parece ser o mais importante indicador prognóstico.^{8,24} Em casos de lesão bilateral ou bilobar, o prognóstico pode ser pobre devido à hipoplasia do pulmão residual.⁶ Alguns estudos sugerem que lesões microcísticas estão associadas a prognóstico pobre porque estas tendem a ser maiores, produzindo efeito de massa e desvio mediastinal; outros sugerem que nem o tipo de lesão ou presença de desvio mediastinal são preditivos de pobre prognóstico.^{8,30}

Tendo em vista a raridade desse tipo de malformação, este estudo foi realizado com o intuito de avaliar as formas de manifestação clínica, diagnóstico e tratamento da MAC, chamando atenção para o diagnóstico precoce da mesma.

Objetivo

Estudar os pacientes portadores de malformação adenomatóide cística congênita pulmonar atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) entre 1º. de janeiro de 1980 e 31 de dezembro de 2002.

Método

Foi realizado um estudo retrospectivo, descritivo, transversal, analisando prontuários de pacientes atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) com o diagnóstico de malformação adenomatóide cística (MAC) no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002.

A coleta de dados foi realizada a partir dos prontuários no Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG.

Foram obtidos registros de 10 pacientes com diagnóstico de MAC, sendo que 8 destes foram submetidos ao procedimento cirúrgico.

Os pacientes foram analisados de acordo com o sexo, a idade ao diagnóstico, procedência, lobo pulmonar acometido, quadro clínico, exames complementares utilizados e o tipo de procedimento cirúrgico realizado.

Em relação à idade ao diagnóstico, os pacientes foram distribuídos em faixas etárias segundo Marcondes³⁹ (Quadro 1).

Quadro 1 - Classificação em faixas etárias segundo Marcondes.

Pré-natal		1º ao 3º trimestre de gestação
Neonatal		0 - 28 dias
Infância	Lactente	29 dias a 2 anos exclusive
	Pré-escolar	2 anos a 6 anos exclusive
	Escolar	6 anos a 10 anos exclusive
Adolescência	Pré-puberal	10 anos a 12 - 14 anos
	Puberal	12 - 14 anos a 14 - 16 anos
	Pós-puberal	14 - 16 anos a 18 - 20 anos

Os pacientes pertencentes às faixas etárias pré-puberal, puberal e pós-puberal foram agrupados como adolescência.

Quanto à procedência, os pacientes foram distribuídos segundo a divisão do estado de Santa Catarina em mesoregiões, proposta pelo IBGE em 1997⁴⁰: Grande Florianópolis, vale do Itajaí, sul catarinense, oeste catarinense, região serrana e norte catarinense.

Quanto às manifestações clínicas, os pacientes foram agrupados em três categorias, de acordo com a apresentação ao diagnóstico: aqueles que apresentaram insuficiência respiratória aguda, infecções respiratórias de repetição e os pacientes cujo achado diagnóstico foi ocasional.

Insuficiência respiratória aguda é definida como a súbita incapacidade do sistema respiratório em suprir a demanda metabólica do organismo de oxigenação e eliminação de CO₂, sendo hipoxemia e hipercapnia característicos. Entretanto, a insuficiência respiratória aguda pode estar presente mesmo sem a alteração destes parâmetros.⁴¹ Dados clínicos como batimento de asas do nariz, retração de parede torácica, taquipnéia, bradipnéia, apnéia e cianose auxiliam no diagnóstico.³⁹

Foram considerados portadores de infecções respiratórias de repetição aqueles pacientes que apresentaram broncopneumonias e pneumonias de repetição.

Na categoria achado ocasional foram incluídos pacientes em que o diagnóstico foi feito a partir de exames complementares realizados por outros motivos.

De acordo com o tipo de exame complementar utilizado para o diagnóstico ou acompanhamento da doença, foram considerados os seguintes: radiografia simples, tomografia computadorizada, ultra-sonografia do tórax, ultra-sonografia obstétrica ou seriografia esôfago-gastro-duodenal.

Segundo o procedimento cirúrgico realizado, os pacientes foram distribuídos de acordo com o segmento pulmonar ressecado: lobectomias superior direita, média, inferior direita, superior esquerda, inferior esquerda ou pneumectomia.

Após a coleta dos dados com as fichas previamente estabelecidas (apêndice), foi realizada a análise.

Resultados

Foram analisados os prontuários de 10 crianças atendidas por malformação adenomatóide cística pulmonar no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002.

Tabela 1 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo o sexo e a faixa etária ao diagnóstico, em número (n) e percentual (%).

Faixa Etária	Masculino		Feminino		Total	
	n	%	n	%	n	%
Pré-natal	2	20,0	0	0,0	2	20,0
Neonatal	0	0,0	1	10,0	1	10,0
Lactente	4	40,0	2	20,0	6	60,0
Pré-escolar	1	10,0	0	0,0	1	10,0
Escolar	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Adolescência	0	0,0	0	0,0	0	0,0
TOTAL	7	70,0	3	30,0	10	100,0

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

Dos lactentes, as idades foram: 1 mês (2 pacientes), 2 meses (1 paciente), e 4 meses (3 pacientes). A proporção entre meninos e meninas foi de 2,3:1. A idade ao diagnóstico variou desde o período pré-natal até 4 anos. Dos pacientes com diagnóstico após o nascimento a média foi de 3,9 meses e a mediana de 3 meses.

Tabela 2 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo a procedência, em número (n) e percentual (%).

Procedência	n	%
Grande Florianópolis	3	30,0
Vale do Itajaí	1	10,0
Sul catarinense	3	30,0
Oeste catarinense	1	10,0
Região serrana	1	10,0
Norte catarinense	1	10,0
TOTAL	10	100,0

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

Tabela 3 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo o lobo pulmonar acometido, em número (n) e percentual (%).

Lobo Pulmonar	n	%
Pulmão direito	1	10,0
LSD ¹ +LM ²	2	20,0
LID ³	2	20,0
LSE ⁴	2	20,0
LIE ⁵	3	30,0
TOTAL	10	100,0

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

1. Lobo superior direito;
2. Lobo médio;
3. Lobo inferior direito;
4. Lobo superior esquerdo;
5. Lobo inferior esquerdo

Tabela 4 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo a faixa etária e o tipo de manifestação

clínica ao diagnóstico, em número (n) e percentual (%).

Faixa Etária	Ira		Irr		Achado Ocasional		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Neonatal	1	12,5	0	0,0	0	0,0	1	12,5
Lactente	5	62,5	1	12,5	0	0,0	6	75,0
Pré-escolar	0	0,0	1	12,5	0	0,0	1	12,5
Escolar	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Adolescência	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
TOTAL	6	75,0	2	25,0	0	0,0	8	100,0

IRA: Insuficiência respiratória aguda

IRR: Infecções respiratórias de repetição

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

Foram excluídos desta tabela 2 pacientes com diagnóstico pré-natal. Após o nascimento, 1 apresentou insuficiência respiratória aguda e o outro evoluiu com infecções respiratórias de repetição.

Tabela 5 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo os exames de imagem, em número (n) e percentual (%).

Exame	n	%
RX ¹ do tórax	10	52,6
TC ² do tórax	4	21,0
USG ³ do tórax	2	10,6
SEGD ⁴	1	5,2
USG ³ obstétrica	2	10,6
TOTAL	19	100,0

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

1. Radiografia;

2. Tomografia computadorizada;

3. Ultra-sonografia;

4. Seriografia esôfago-gastro-duodenal.

A seriografia esôfago-gastro-duodenal foi realizada em um paciente que apresentava quadro de regurgitação, com suspeita de refluxo gastro-esofágico.

Tabela 6 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo a faixa etária na operação, em número (n) e percentual (%).

Faixa Etária	n	%
Pré-natal	0	0,0
Neonatal	2	25,0
Lactente	5	62,5
Pré-escolar	1	12,5
Escolar	0	0,0
Adolescência	0	0,0
TOTAL	8	100,0

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

Tabela 7 - Distribuição dos pacientes portadores de malformação adenomatóide cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo a operação, em número (n) e percentual (%).

Operação	n	%
Lobectomia SD ¹	0	0,0
Lobectomia ID ²	2	25,0
Lobectomia SDM ³	1	12,5
Lobectomia SE ⁴	2	25,0
Lobectomia IE ⁵	2	25,0
Pneumectomia	1	12,5
TOTAL	8	100,0

Fonte: SAME – HIJG (1980 – 2002).

1. Superior direita;

2. Inferior direita;

3. Superior direita e média;

4. Superior esquerda;

5. Inferior esquerda.

Foram excluídos desta tabela 2 pacientes que aguardam decisão da família para tratamento cirúrgico.

Dos 8 pacientes operados, 1 apresentou pneumotórax e derrame pleural à direita e 4 permaneceram em unidade de tratamento intensivo no pós-operatório, sendo que um deles apresentou pneumotórax e atelectasia à direita.

Apenas um paciente apresentou outra anomalia associada à MAC, sendo esta seqüestro extralobar em lobo superior esquerdo.

Não houve óbito nessa casuística.

Discussão

A malformação adenomatóide cística (MAC) é uma doença rara, correspondendo a 25% das malformações pulmonares.^{4,24} Dentre as formas de apresentação, as mais comuns são insuficiência respiratória aguda (IRA) em pacientes menores de 1 ano de idade e infecções respiratórias de repetição em pacientes maiores.⁶ O diagnóstico pode ser feito no pré-natal ou após o nascimento. O tratamento da MAC é cirúrgico.

gico, podendo ser realizado durante a vida intra-uterina ou após o nascimento.^{5,8,10,14,23,31}

Foi descrito um discreto predomínio de MAC no sexo masculino na literatura pesquisada.^{5,31} Neste estudo foi encontrado um predomínio relevante do sexo masculino (70%) em relação ao feminino (30%), semelhante ao descrito por Marshall et al.¹⁴, o que pode ser explicado pelo pequeno número de pacientes analisados (Tabela 1).

Pinter et al.³¹ referiram diagnóstico pré-natal em 3 pacientes (13%). Nesse estudo, o diagnóstico de MAC foi feito antes do nascimento em 2 pacientes (20%), o que sugere que durante o acompanhamento pré-natal esses pacientes foram submetidos a ultra-sonografia obstétrica realizada por médicos habilitados. O diagnóstico pré-natal permite encaminhar a gestante para um centro de atenção terciário em saúde, com serviço complexo de neonatologia, assistência ventilatória e cirurgia neonatal⁴², permitindo aconselhamento dos pais, planejamento do parto e tratamento pós-natal.^{14,24,32} Mc Gullagh et al.⁴³ sugeriram que todos os fetos suspeitos de possuírem uma lesão pulmonar deveriam ser encaminhados a um centro de referência, com experiência em manejo pré-natal e pós-natal de anormalidades pulmonares, para garantir que os pais recebam informações a partir das quais tomariam decisões a respeito da gestação. Dessa forma, nesse estudo um dos pacientes em que foi realizado diagnóstico pré-natal veio de fora da Grande Florianópolis.

Quanto à idade dos pacientes ao diagnóstico, alguns autores relataram incidência maior em crianças menores de um ano de idade, predominantemente menores de seis meses.^{5,21,44} Nessa casuística, os lactentes constituíram a faixa etária de maior prevalência (60%), variando de um mês a quatro meses de vida (Tabela 1), corroborando os dados da literatura.

A maioria dos pacientes estudados veio de outras mesoregiões do estado (70%). Isso se deve provavelmente ao fato de, apesar da MAC ser uma doença rara, quando diagnosticada geralmente apresenta quadro clínico exuberante e é encaminhada a centros de referência (Tabela 2).

Coran e Drongowsky⁵ encontraram predominância do acometimento dos lobos superiores (65%), sendo o lado esquerdo o mais prevalente (59%). Marshall et al.¹⁴ também descreveram maior incidência da doença no pulmão esquerdo (74%). Outros autores²⁴ relataram igual incidência nos dois pulmões. Corroborando estes últimos, esse estudo apresentou 50% de incidência em cada pulmão. Quanto aos lobos pulmonares, houve distribuição semelhante entre eles (Tabela 3). Já o acometimento de todo um pulmão foi descrito como raro.^{21,27} Nesse

estudo, encontrou-se a lesão comprometendo todo o pulmão direito em 1 caso.

Em relação ao quadro clínico da MAC, a maioria dos autores referiu a insuficiência respiratória nos primeiros dias de vida como a principal forma de apresentação.^{2,11,21,43,44} No entanto, há autores que relataram em seus estudos uma predominância de pacientes assintomáticos.^{10,14} Nesse estudo, 7 pacientes (70%) apresentaram insuficiência respiratória aguda, sendo que nenhuma delas apresentou-se assintomática. Este fato deve-se provavelmente por serem na sua maioria de idade inferior a um ano, faixa etária em que este tipo de manifestação clínica de doença cística pulmonar é mais usual⁶ (Tabela 4).

Uma complicação da MAC intra-útero, com repercussão na saúde materna é a *maternal mirror syndrome*, que pode ocorrer como conseqüência da hidropsia fetal, placentomegalia e massa pulmonar grande, conforme descrito por Adzick et al.³⁰ Consiste em sintomas progressivos de pré-eclâmpsia, incluindo vômitos, hipertensão arterial sistêmica, edema periférico, proteinúria e edema pulmonar. Pode resultar do efeito de aminas vasoativas provenientes da placenta edemaciada^{8,38,42} e é uma contra-indicação de cirurgia fetal, pois não é reversível com o tratamento da malformação.³⁸ Nesse estudo não foram encontradas complicações maternas.

Os exames de imagem são de fundamental importância para o diagnóstico e seguimento da MAC. A ultra-sonografia (USG) pré-natal permite a detecção precoce de muitas anormalidades estruturais do feto.¹⁰ Para o diagnóstico pós-natal, inicialmente se recorre a uma radiografia simples do tórax (RX).^{10,32} Esta pode mostrar múltiplos cistos arredondados repletos de ar, com paredes finas e de variados tamanhos ou áreas heterogêneas de cistos pequenos nas lesões tipos I e II de Stocker, mas uma lesão com densidade de tecidos moles pode ser inicialmente vista se houver retenção líquida nos cistos. As lesões tipo III aparecem frequentemente como massas homogêneas. A radiografia de tórax também pode indicar a presença de complicações em caso de lesões grandes, como desvio mediastinal e efeito de massa para o hemidiafragma contralateral.¹⁰

Waszak et al.¹⁰ descreveram que a tomografia computadorizada (TC) do tórax é o único método de imagem que deve ser realizado como rotina. Segundo Coran et al.⁵ o diagnóstico definitivo é realizado pela TC de tórax, associado à USG ou arteriografia. Kym et al.⁴⁵ encontraram correlação significativa entre as imagens das lesões à TC e o tipo histológico segundo Stocker.²⁰

A ressonância nuclear magnética (RNM) pode ser utilizada para o planejamento da ressecção da lesão intra-útero⁸, mostrando toda a anatomia torácica, incluindo o tamanho do tumor, o tecido normal restante, a relação com outras estruturas do tórax, além de permitir monitoração do crescimento pulmonar após a cirurgia fetal, constituindo assim um importante aliado da USG no diagnóstico pré-natal de massas torácicas.^{19,37} A angiografia tem sido descrita como um exame importante para o diagnóstico de seqüestro pulmonar associado a MAC.^{5,10}

Nessa casuística, todos os pacientes foram inicialmente submetidos ao estudo radiográfico do tórax para a comprovação diagnóstica. Em 4 pacientes (40,0%) foi necessária a realização de TC do tórax, em 2 pacientes (20,0%) foi realizada a USG do tórax e em 2 casos o diagnóstico pré-natal foi feito pela USG obstétrica.

A definição de critérios prognósticos permitiria a seleção de pacientes a serem submetidos à intervenção fetal, manejo pós-natal ou interrupção da gestação.^{28,38} A chance de um feto desenvolver hidropsia poderia ser prevista pela divisão dos valores do volume da MAC pela circunferência cefálica do feto, sendo que fetos com resultado abaixo de 1,6 possuíam menor risco de desenvolver hidropsia e acima de 1,6 possuíam maior risco.^{25,46} Nesse estudo, não houve, nos casos de diagnóstico pré-natal, o cálculo deste índice.

Segundo Choi³⁸, seria importante selecionar os fetos que se beneficiariam com a intervenção fetal. MAC isolada com hidropsia fetal ocorrendo antes da maturação pulmonar seria a única indicação de intervenção fetal^{8,25,30,38}, já que fetos sem hidropsia geralmente sobreviveriam até o nascimento. Por outro lado, há autores que referiram regressão espontânea das lesões da MAC entre 15% e 55% dos casos em acompanhamento pré-natal.^{9,17,24,28,38,43} Nesse estudo, nos dois pacientes em que foi diagnosticada MAC por ultra-sonografia obstétrica não foi verificada a diminuição no tamanho das lesões ou necessidade de intervenção intra-útero.

A derivação tóraco-amniótica tem sido indicada na presença de cisto grande predominante, mas a lobectomia fetal seria o tratamento de escolha para lesão multicística ou predominantemente sólida.^{30,38} Toracocentese pareceu ser ineficiente, pelo rápido acúmulo de líquido no cisto.³⁰ A avaliação inicial para cirurgia intra-útero incluiria USG, amniocentese para excluir anormalidade cromossômica e ecocardiograma fetal para detectar doença cardíaca congênita. Na presença dessas anormalidades, direciona-se para o aconselhamento dos pais e possível interrupção da gestação.²⁴ A ressecção

intra-útero estaria indicada na presença de hidropsia, em fetos até 32 semanas de idade gestacional.^{8,30} Após 32 a 34 semanas, seria indicada a interrupção da gestação e ressecção da lesão extra-útero.³⁰

Um outro procedimento cirúrgico, o EXIT (ex útero intrapartum treatment) tem sido descrito como tratamento de diversas anormalidades fetais durante o parto cesáreo. Como uma forma de garantir o suprimento útero-placentário e a estabilidade hemodinâmica fetal durante o procedimento cirúrgico, a operação é realizada antes do clampamento do cordão umbilical, com o feto sendo entubado e monitorizado por oxímetro e ecocardiograma.⁴⁶ No entanto, esse procedimento não foi realizado nesse estudo.

Alguns autores recomendam que o procedimento cirúrgico seja realizado logo após o nascimento, mesmo em pacientes assintomáticos, porque é bem tolerado por neonatos e devido à possibilidade de compressão pulmonar, infecção⁵ ou malignização das lesões^{10,13,42,47}, e ainda está associado a menor tempo de internação e menos complicações e custos.¹⁴ No entanto, há controvérsias a respeito da ressecção profilática da lesão ou conduta expectante em pacientes assintomáticos.^{9,42} Somente em casos de resolução progressiva da lesão ao exame radiológico seriado é aventada a possibilidade de acompanhamento do quadro, sem intervenção cirúrgica.^{5,42} Papagiannopoulos et al.⁴⁷ preconizaram que doença cística pulmonar em crianças deve ser ressecada para evitar possíveis complicações dos cistos. Em seu estudo, as operações foram programadas para quando os pacientes atingissem 2 anos de idade, caso não houvesse atraso no desenvolvimento pela doença. Corroborando os dados da literatura de que o tratamento cirúrgico deva ser realizado precocemente, nessa casuística 5 pacientes (62,5%) foram operados durante a faixa etária de lactente e apenas 1 (12,5%) na faixa de pré-escolar (Tabela 6).

A lobectomia pulmonar tem sido descrita como tratamento cirúrgico de escolha para a MAC por alguns autores^{4,5,11,13,26}, sendo que em diversos estudos foi a cirurgia mais realizada, com valores percentuais de 42% a 100% dos pacientes.^{3,5,10,21,24,42,45} Nessa casuística, a lobectomia foi realizada em 7 pacientes (87,5%), sendo que apenas um paciente (12,5%) foi submetido a pneumectomia (Tabela 7), fato este relacionado à localização das lesões.

Como complicações pós-operatórias, foram descritas fístula broncopleurálica¹⁴, hemorragia¹⁴, pneumotórax^{10,31}, enfisema³¹, atelectasia recorrente³¹, efusão pleural^{10,31} e ventilação artificial prolongada.⁴⁴ Autores relataram que o resultado da lobectomia ou da pneumectomia em crianças é satisfatório, sendo que após a lobectomia o pul-

mão remanescente expande-se o suficiente para que o volume total e os testes de função pulmonar voltem ao normal.^{5,27} O prognóstico a longo prazo para a maioria das crianças operadas é bom.^{2,4,24} Nesse estudo, metade dos pacientes operados permaneceu em unidade de tratamento intensivo após a cirurgia para estabilização do quadro respiratório. Como complicações da cirurgia foram verificados pneumotórax, derrame pleural e atelectasia, intercorrências de menor gravidade e que não comprometeram a sobrevivência dos pacientes.

Imai e Mark³³ sugeriram que a MAC pode desenvolver-se associada a outras anomalias pulmonares congênicas ou adquiridas. Bailey et al.²¹ referiram a associação de MAC com outras malformações como atresia brônquica, seqüestro extralobar, hérnia diafragmática e seqüestro pulmonar. Waszak et al.¹⁰ descreveram uma incidência de 10,5% de MAC associada a seqüestro pulmonar e de 5,3% de MAC associado a cistos broncogênicos. Revillon et al.²⁴ encontraram seqüestro pulmonar em 15,6% dos pacientes com MAC. Também tem sido descrito MAC associada à estenose pilórica, hipoplasia pulmonar bilateral⁵ e MAC com irrigação arterial sistêmica.^{33,48} Pinter et al.³¹ referiram outras anormalidades em 25% dos pacientes, entre elas: persistência do ducto arterial, rins ectópicos, dextrocardia e anoftalmia, hemorragia adrenal bilateral, torcicolo e deformidade vertebral. Nesse estudo, somente um paciente (10%) apresentou outra malformação associada, no caso seqüestro pulmonar. Segundo a literatura, esse tipo de associação é rara e ocorre devido à semelhante embriogênese das lesões; porém, é importante analisar o suprimento sanguíneo das lesões por Doppler ou ressonância magnética.^{16,29}

A possibilidade de degeneração maligna da MAC permanece controversa³⁶, embora tenha sido descrita por alguns autores.^{29,34,35,36} Nesse estudo, não houve um seguimento dos pacientes não operados, a longo prazo, para que essa condição fosse avaliada. Entretanto, nesses casos a indicação cirúrgica foi feita e os pacientes aguardam decisão da família para a operação.

Espera-se que esse trabalho tenha chamado a atenção para as características clínicas e a importância do diagnóstico precoce dessa malformação, permitindo assim tratamento adequado e cura do paciente.

Conclusões

Nesse estudo, a insuficiência respiratória aguda foi a principal forma de apresentação da malformação adenomatóide cística em lactentes e recém-nascidos.

O tratamento cirúrgico é curativo.

Referências bibliográficas:

1. Chín KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48:221-9.
2. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103:761-4.
3. Morais EA, Pereira HC, Ferreira CS. Malformação adenomatóide cística congênita do pulmão. *Revista Médica de Minas Gerais* 1992; 2(3):182-4.
4. Nai GA, Filho CZ, Viero RM, Defaveri J. Malformação congênita adenomatóide cística do pulmão: relato de quatro casos. *Jornal de Pneumologia* 1998; 24(5):335-8.
5. Coran AG, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. *Arch Surg* 1994; 129(5):521-7.
6. Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, Omori K, Okumura M, Yoon H, et al. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15:11-7.
7. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum – a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997; 32(1):44-7.
8. Devine PC, Malone FD. Noncardiac thoracic anomalies. *Clin Perinatol* 2000; 27(4):865-99.
9. Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilancioni E, Inserra A, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999; 158:879-82.
10. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999; 15:326-31.
11. Kravitz RM. Congenital malformation of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41(3):453-72.
12. Çay A, Sarihan H. Congenital malformation of the lung. *J Cardiovasc Surg* 2000; 41:507-10.
13. Keidar S, Ben-Sira L, Weinberg M, Jaffa AJ, Silbiger A, Vinograd I. The postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Isr Med Assoc J* 2001; 3:258-61.
14. Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, Leeuwen KV. Congenital cystic adenomatoid malformation: Impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175:1551-4.
15. Rossel KC, Salinas RG, Kakarieka EW, Espinosa AG. Malformación adenomatóide quística pulmonar Del recién nacido. *Rev Chil Pediatr* 1996; 67(4):167-71.
16. Chandran H, Upadhyay V, Pease PWB. Congenital cystic adenomatoid malformation and extralobar sequestration occurring independently in the ipsilateral hemithorax. *Pediatr Surg Int* 2000; 16:102-3.

17. Monni G, Paladini D, Ibba RM, Teodoro A, Zoppi MA, Lamberti A, et al. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16:159-62.
18. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging* 2001; 16(4):196-206.
19. Coakley FV. Role of magnetic resonance imaging in fetal surgery. *Magn Reson Imaging* 2001; 12:39-51.
20. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8(2):155-71.
21. Bailey PV, Tracy Jr T, Connors RH, deMello D, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99:597-603.
22. Moore K, Persaud TVN. O sistema respiratório. In: Moore ML. *Embriologia clínica*. 5ª. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1994. p. 214-23.
23. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5):801-5.
24. 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(8):1009-11.
25. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37(3):331-8.
26. Larsen GL, Accurso FJ, Deterding RR, Halbower AC, White CW. Respiratory tract and mediastinum. In: Hay Jr WW, editors. *Current pediatric diagnosis & treatment*. Apleton & Lange 15ª. ed. 1999. p.418-64.
27. Singh M, Mitra S, Kumar L, Narang A, Rao KLN, Kakkar N. Congenital cystadenomatoid malformation of lung. *Indian Pediatr* 2000; 37:1269-74.
28. Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic N, Révillon Y, Dommergues M, Aubry MC, et al. Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28(1):36-41.
29. Samuel M, Burge DM. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54 (8):701-6.
30. Adzick NS, Harrison MR, Flaker AW, Howell LJ, Golbus MS, Filly RA. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28(6):806-12.
31. Pinter A, Kalman A, Karsza L, Verebely T, Szemledy F. Long-term outcome of congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int* 1999; 15(5-6):332-5.
32. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002; 2:120-7.
33. Imai Y, Mark EJ. Cystic adenomatoid change is common to various forms of cystic lung diseases of children. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126:934-40.
34. Ribet ME, Copin MC, Soots JG, Gosselin BH. Bronchioloalveolar carcinoma and congenital cystic adenomatoid malformation. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:1126-8.
35. Perrot M de, Pache JC, Spiliopoulos A. Carcinoma arising in congenital lung cysts. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49:184-5.
36. Özcan C, Çelik A, Ural Z, Veral A, Kandiloglu G, Balik E. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2001; 36(7):1062-5.
37. Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, Coleman BG, Howell LJ, Haselgrove JC, et al. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology* 1999; 212:43-8.
38. Choi SH. The role of fetal surgery in life threatening anomalies. *Yonsei Med J* 2001; 42(6):681-5.
39. Sadeck LSR, Leone CR. Diagnóstico diferencial da insuficiência respiratória no período neonatal. In: Marcondes E, editors. *Pediatria Básica Tomo I – Pediatria geral e neonatal*. 9ª. ed. Editora Sauvier; 2002. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br>, último acesso em 31-07-2003.
40. Arnold JE. O Sistema Respiratório. In: Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. *Nelson Tratado de Pediatria*. 14ª. ed. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 1992. p. 910- 87.
41. Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23:1123-32.
42. McCullagh M, MacConnachie I, Garvie D, Dykes E. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformations *Arch Dis Chil* 1994; 71:111-3.
43. Bogers AJC, Hazebroek FWJ, Molenaar J, Bos E. Surgical treatment of congenital bronchopulmonary disease in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1993; 7:117-20.
44. Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT – pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168:47-53.
45. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, et al. The EXIT procedure: Experience and outcome in 31 cases. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37(3):418-26.
46. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton hospital. *Ann Thorac Surg* 2002; 73:1594-8.
47. Sánchez JAP, Ayuso RMF, Novillo IC, Peraltó JLR, Garcia JC, Garcia FJB. Malformación adenomatoidea quística pulmonar con irrigación arterial sistémica. *An Esp Pediatr* 1999; 50:185-6.