

ARTIGO ORIGINAL

Enfisema Lobar Congênito: Análise de 9 Casos¹

José Antonio de Souza², Murillo Ronald Capella³, Peter Goldberg⁴, Euclides Reis Quaresma⁵, Edevard José Araujo⁶, Maurício José Lopes Pereira⁷, Patrícia Pavei⁸, Cristiano Marques⁹, Jonny Greci Camacho¹⁰, Rodrigo da Silva Feijó¹¹, Walberto Azevedo Souza Jr¹², Eliete Magda Colombeli¹³

Resumo

O objetivo deste trabalho foi analisar os pacientes portadores de enfisema lobar congênito (ELC) submetidos a tratamento cirúrgico no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º. de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, quanto a sexo, procedência, faixa etária ao diagnóstico e na operação, diagnóstico no pré-natal, quadro clínico, malformações associadas, exames complementares de imagem, distribuição anatômica das lesões, tratamento cirúrgico realizado, complicações pós-operatórias e óbitos. Sete pacientes (77,78%) foram do sexo masculino, e 2 (22,22%) do feminino. A maioria (77,78%) foi procedente de ou-

tras mesorregiões do estado que não a Grande Florianópolis. A faixa etária mais acometida foi a de recém-nascidos (44,44%) e lactentes de até 41 dias de vida (33,33%). O quadro clínico predominante foi a insuficiência respiratória, em 88,88% dos pacientes. Nenhum caso teve diagnóstico pré-natal. Encontrou-se 22,22% de malformações associadas (comunicação interventricular – CIV, e lábio leporino com fenda palatina). A radiografia de tórax foi o principal exame diagnóstico. O lobo superior esquerdo foi acometido em 8 (88,89%) casos e o inferior esquerdo em 1 (11,11%). O tratamento de escolha foi a lobectomia pulmonar, realizada em 88,89% dos pacientes. Em 1 caso optou-se pela pneumonectomia por complicações no transoperatório. Ocorreram 2 óbitos. Concluiu-se que a insuficiência respiratória aguda é a principal manifestação clínica do ELC e que malformações cardíacas associadas ao ELC podem elevar a mortalidade.

Descritores:

1. *Enfisema lobar congênito;*
2. *Insuficiência respiratória;*
3. *Lobectomia.*

Abstract

The purpose of this study was to analyze the patients with congenital lobar emphysema (CLE) submitted to surgical treatment at Hospital Infantil Joana de Gusmão, from January 1980 to December 2002, considering gender, origin, age group in the moment of the diagnosis and operation, diagnosis in the prenatal period, clinical profile, associated malformations, image exams, anatomical distribution of the lesions, accomplished surgical treatment, postoperative complications and deaths. Seven patients (77,78%) were male and 2 (22,22%) female. The majority (77,78%) came from

1. Hospital Infantil Joana de Gusmão - Universidade Federal de Santa Catarina - 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. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Livre Docente pela UFSC.
4. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
5. Cirurgião Pediátrico do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
6. 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.
7. 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.
8. Aluna do 11ª. fase do Curso de Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.
9. Professor do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC, Pneumologista do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
10. Cirurgião Pediátrico.
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.

other regions of the state that not Great Florianópolis. The newborn group was the most affected (44,44%) and infants up to 41 days of life (33,33%). The predominant clinical profile was the respiratory insufficiency, in 88,88% of the patients. There was no description of prenatal diagnosis. It was found 22,22% of associated malformations (interventricular communication - IVC, and hare lip with cleft palate). The chest x-ray is the main diagnosis exam. The left superior lobe was affected in 8 (88,89%) cases and the left inferior one in 1 (11,11%). The treatment of choice is lobectomy, accomplished in 88,89% of the patients. In 1 case, pneumonectomy was opted for complications in the transoperative. Two deaths had occurred. It was concluded that the main clinical manifestation of CLE is the respiratory insufficiency and that cardiac malformations associated to CLE can elevate the mortality.

Keywords: 1. *Congenital lobar emphysema;*
2. *Respiratory distress;*
3. *Lobectomy.*

Introdução

O enfisema lobar congênito (ELC) é uma malformação broncopulmonar do intestino anterior, com aspectos embriológicos e clínicos característicos¹⁻⁴, e é definido como a hiperinsuflação dos espaços aéreos de um segmento ou lobo pulmonar.⁴⁻¹⁰ Consiste em uma anomalia rara do desenvolvimento pulmonar e que se apresenta, usualmente, no período neonatal.⁶⁻¹² O termo enfisema lobar congênito pode não ser etimologicamente o mais adequado quando se refere aos achados na patologia, já que, na maioria dos casos, não se observa o componente de destruição enfisematosa dos septos alveolares, porém, apenas uma maior insuflação ao final da árvore respiratória.^{1,3,6,13-15} No lobo afetado, há um acréscimo de três a cinco vezes no número total de alvéolos comparado ao lobo normal, além do aumento no tamanho destes^{5,8}, com poucas alterações no número, tamanho ou estrutura das vias aéreas e artérias para a idade.¹⁰

O ELC representa cerca de 3,5% das afecções cirúrgicas do tórax em crianças⁶. Dentre outras malformações broncopulmonares congênitas, sua incidência variou de 11% em estudo de Takeda et al.¹, 13% segundo Bailey et al.¹⁶ e 16% conforme Coran e Drongowski.³

Quanto ao sexo, é referida uma maior prevalência da doença entre os meninos, na proporção de 2 a 3:1^{5,7-9,11}, porém, Elmaci et al. e Campoy et al. referiram o predo-

mínio no sexo feminino.^{4,12} Williams e Johnson relataram que o ELC afeta quase exclusivamente os lobos superiores (LS) e médio (LM) do pulmão, sendo que os superiores estão envolvidos em dois terços dos pacientes, com predominância do lobo superior esquerdo (LSE) sobre o direito (LSD) (2:1). A maior incidência do ELC variou entre LSE, LM e LSD, de acordo com numerosos estudos.^{2-6,9,11,12,16} Os lobos inferiores são afetados em menos de 1% dos casos.²

Ainda deve ser salientada a associação do ELC a outras malformações congênitas, principalmente cardíacas, incidindo em torno de 14%^{1,8,9,11,17} a 20%^{2,5,10-12}, agravando a sintomatologia destes pacientes. Há, também, relatos de associação com síndrome de Pierre Robin, hidrocefalia e pectus excavatum.^{3,4}

A exata etiologia do ELC pode ser difícil de determinar, ficando indefinida em aproximadamente 50% dos casos e, para o restante, várias hipóteses são aventadas.^{2,5,6,10} Os mecanismos etiológicos propostos incluem, no mínimo, cinco condições:

1. obstrução brônquica intrínseca,
2. obstrução brônquica extrínseca,
3. fibrose alveolar,
4. hipoplasia pulmonar focal resultando em diminuição das ramificações brônquicas e
5. hiperplasia alveolar pulmonar focal ou lobo polialveolar.^{1,2,4,7,8,11,12,18} A obstrução brônquica intrínseca ocorre em cerca de 35% dos casos e decorre principalmente de suporte brônquico cartilaginoso deficiente ou broncomalácia.^{4-6,8,12,18} Compressão brônquica por vasos anômalos ou outras lesões mediastinais e linfadenopatias podem gerar enfisema por compressão extrínseca em aproximadamente 15% dos casos.^{5,7,8} Na maioria das vezes, o que acontece é a passagem livre do ar pelo brônquio afetado à inspiração e, durante a expiração, o aprisionamento do ar pela oclusão brônquica, gerando a hiperinsuflação.^{1,6-8,10} Em obstruções completas, como na atresia brônquica, o enfisema pode se fazer pela circulação aérea colateral através dos poros de Kohn, a partir das áreas normais.^{8,16}

O quadro clínico do ELC varia de acordo com a idade do aparecimento dos primeiros sinais e sintomas. As lesões congênitas císticas do pulmão, dentre elas o ELC, são descobertas na maioria das vezes antes dos 6 meses de idade, com a doença em menores de um ano manifestando-se por insuficiência respiratória, e infecções de repetição em maiores que esta idade.^{1,2,4,9-11} Uma grande parte, chegando a 33% dos casos, apresenta a doença ao nascimento e quase 50% dos casos são diagnosti-

cados no primeiro mês de vida.^{4-7,9,11,12,16} Em menos de 5% dos casos a enfermidade se apresenta após 6 meses de idade, quando outras malformações pulmonares devem ser lembradas.^{5,7,9} Ainda, alguns permanecem assintomáticos e são descobertos ocasionalmente, ao serem investigados por outras causas.^{3,16-18} Os principais sinais e sintomas de um paciente com ELC parecem ser a insuficiência respiratória em graus variados^{1,3,4,6}, aparecendo logo nos primeiros dias ou semanas de vida^{1,2,4,9}, acompanhada da hiperinsuflação pulmonar.^{2,4-6,8,11,18} Esta pode levar à compressão do parênquima pulmonar normal ipsolateral e, em maiores graus, causar desvio do mediastino comprimindo o pulmão contralateral e diminuindo o retorno venoso cardíaco, aumentando a sintomatologia do paciente.^{2,6,9} Na maior parte dos casos, a insuficiência respiratória é moderada, estando a cianose presente em 50% dos casos^{5,6,9}, algumas vezes necessitando oxigenioterapia.^{11,18} Insuficiência respiratória grave é a maneira menos comum de apresentação da doença, porém, requer intervenção cirúrgica imediata.^{5,6} Também são observadas dispnéia, de leve a grave, sibilância e dificuldade à alimentação.^{7,8,17,18} Aumento no diâmetro torácico e retrações da musculatura torácica (tiragens) podem ser vistos.⁷ Pacientes com uma dificuldade respiratória moderada apresentando sintomas após o período neonatal podem ter infecções respiratórias recorrentes e tosse.⁹

As lesões congênitas císticas pulmonares podem ser detectadas ainda no período pré-natal ou são descobertas devido ao aparecimento de sintomas relacionados à lesão. Mais raramente são achados incidentais em crianças assintomáticas.^{2,19}

Vários autores referiram a possibilidade de diagnóstico pré-natal destas lesões, pela suspeição na ultra-sonografia obstétrica.^{2,10,11,17,19} Mais recentemente têm sido analisadas imagens de ressonância magnética antenatal, que fornecem informações sobre a natureza da maioria dessas e ajuda a diferenciá-las de anomalias extra-torácicas.^{2,10,17} Estas imagens são obtidas sempre depois do primeiro trimestre de gestação, após a organogênese ativa ter-se completado.² As lesões detectadas no pré-natal podem sofrer alterações no tamanho ou aparência durante a gestação e uma lesão grande, detectada inicialmente, pode não necessariamente se correlacionar com um prognóstico sombrio.^{2,10} Porém, crianças com tais alterações merecem cuidados e atenção especiais ao nascimento, visando prevenir insuficiência respiratória já no período neonatal.¹⁰

A radiografia de tórax (RxT) geralmente é suficiente para diagnosticar ELC, também sendo úteis a tomografia computadorizada de tórax (TC) e pesquisas de ventilação/perfusão (V/Q) em casos de dúvida diagnóstica.^{1-9,16,18-20} O uso seletivo da angiografia pode ser útil na investigação das doenças císticas congênicas pulmonares como um todo e a ressonância magnética confirma o diagnóstico e melhor caracteriza o conteúdo cístico investigado.¹ Há relatos do uso de ultra-sonografia de tórax³ e fluoroscopia.^{5,18,20} A broncoscopia pode ser feita na dúvida diagnóstica e mostrar um corpo estranho aspirado ou obstruções intrínsecas do brônquio afetado^{4,8,9,18}, mas seu uso é controverso, podendo agravar a dificuldade respiratória em pacientes com ELC.^{9,16}

Na RxT pode-se observar hipertransparência^{4,6,8} e hiperinsuflação do lobo afetado^{1,4,6,8,10-12,16,18}, atelectasia do pulmão ipsolateral^{4,5,8,9} com desvio do mediastino contralateral à lesão^{1,4,5,8,9,10,16} e retificação do diafragma ipsolateral.^{4,6} É um método barato e eficiente, que possibilita diagnóstico precoce da lesão.¹ Pode também apresentar-se como massas radiopacas devido à alteração na reabsorção do fluido pulmonar no lobo afetado^{2,8,10,11,18}. Até os anos 80, era praticamente o único exame realizado na suspeita de ELC, sendo que, após esta década, praticamente todos os pacientes são submetidos à TC.³ Na TC, o lobo afetado está hiperinsuflado, aumentado de tamanho^{2,9,18} e hipoatenuado comparado ao pulmão normal.² Pode mostrar uma obstrução brônquica, intrínseca ou extrínseca, causa da hiperinsuflação.⁵ Uma pesquisa de V/Q mostra uma diminuição da perfusão, secundária à compressão dos vasos sanguíneos circundantes, com redução da ventilação no lobo comprometido.^{5,9}

O diagnóstico diferencial do ELC inclui pneumotórax, malformação adenomatóide cística gigante, seqüestro broncopulmonar, cisto broncogênico, pneumatocele, atelectasia ou hipoplasia de um pulmão ou lobo com enfisema compensatório no outro e hérnia diafragmática.^{4,8-10,18,20}

Embora em alguns casos as crianças com ELC sejam assintomáticas, não requerendo tratamento, frequentemente os recém nascidos que são sintomáticos podem desenvolver insuficiência respiratória grave, requerendo intervenção cirúrgica de emergência com tratamento definitivo.^{2-10,16,18} Também nos casos de infecções de repetição, o tratamento cirúrgico é recomendado, e consiste na remoção do lobo pulmonar afetado.^{1,2,20} Uma vez que o tratamento conservador tenha sido escolhido, a criança deverá ser acompanhada e observada atentamente sobre qualquer dificuldade respiratória ou infecção pulmonar.^{9,21}

As crianças toleram muito bem a lobectomia com crescimento pulmonar compensatório, principalmente até os dois anos de idade.^{11,22} Isso possibilita o retorno do volume total pulmonar e da capacidade de troca gasosa quase ao normal durante seu desenvolvimento^{1,3,22}, sem subsequente limitação da atividade física quando seguidas a longo prazo.^{3,6-9,11,17,18,22}

No intuito de estudar as manifestações clínicas, diagnóstico e evolução dos pacientes com ELC este trabalho foi idealizado.

Métodos

Em um estudo clínico, descritivo e retrospectivo, foram analisados 10 prontuários de pacientes portadores de enfisema lobar congênito (ELC), 9 destes submetidos à operação e um em acompanhamento ambulatorial, internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), em Florianópolis, Santa Catarina, entre 1º de janeiro de 1980 e 31 de dezembro de 2002. Os prontuários foram fornecidos pelo Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG. Foi excluído do estudo o paciente que não foi submetido a tratamento cirúrgico. Os pacientes foram selecionados segundo o diagnóstico clínico, confirmado pela operação e histologia.

Utilizando-se a ficha em anexo (apêndice), foram coletados os seguintes dados dos pacientes: sexo, procedência, faixa etária ao diagnóstico e na operação, diagnóstico da doença no período antenatal, quadro clínico, malformações associadas, exames complementares de imagem, distribuição anatômica das lesões, tratamento cirúrgico realizado, diagnóstico anatomopatológico, complicações pós-operatórias e óbitos.

Quanto à procedência, os pacientes foram distribuídos conforme as mesorregiões de origem, de acordo com os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)²³, em: procedentes da mesorregião da Grande Florianópolis, Sul catarinense, Vale do Itajaí, Norte catarinense, Oeste catarinense e Serrana.

No que se refere à faixa etária, foram distribuídos segundo a classificação proposta por Marcondes²⁴ (Quadro 1).

Quadro 1 - Classificação da idade, segundo Marcondes.²⁴

| | | |
|-------------|-------------|----------------------------|
| Neonatal | 0 a 28 dias | |
| Infância | Lactente | 29 dias a 2 anos exclusive |
| | Pré-escolar | 2 a 7 anos exclusive |
| | Escolar | 7 a 10 anos exclusive |
| Adolescente | Pré-puberal | 10 a 12-14 anos |
| | Puberal | 12-14 a 14-16 anos |
| | Pós-puberal | 14-16 a 18-20 anos |

Os pacientes das faixas etárias pré-puberal, puberal e pós-puberal foram considerados como um único grupo (adolescente).

Na história dos pacientes procurou-se algum indício de diagnóstico da doença durante o período antenatal, pelo controle pré-natal materno.

Quanto ao quadro clínico, os pacientes foram distribuídos em insuficiência respiratória aguda (IRA), infecção respiratória e assintomáticos (achado incidental) de acordo com os dados de anamnese e exame físico vistos nos prontuários.

Insuficiência respiratória aguda foi definida como a súbita incapacidade do sistema respiratório em suprir a demanda metabólica do organismo de oxigenação e eliminação de gás carbônico, que clinicamente apresenta-se com fadiga, sudorese, dispnéia, taquipnéia, apnéia, batimentos de asa de nariz, retração da parede torácica, taquicardia, irritabilidade e confusão mental, entre outros sinais e sintomas.²⁵

Foram considerados como apresentando infecções respiratórias de repetição aqueles pacientes que apresentaram sinais e sintomas de pneumonia e bronquite mais de uma vez durante a evolução da doença.²⁵

As malformações congênitas associadas foram descritas.

Os exames complementares de imagem realizados na investigação diagnóstica dos pacientes foram: radiografia de tórax (RxT), tomografia computadorizada de tórax (TC), broncoscopia e cintilografia pulmonar. Nas RxT foram avaliados os padrões de hiperinsuflação isolada, hiperinsuflação com desvio do mediastino e presença de áreas de atelectasia.

Quanto à localização da lesão obedeceu-se à divisão anatômica dos pulmões, utilizando-a na descrição do tratamento cirúrgico realizado.²⁶

A peça cirúrgica foi enviada para estudo histológico.

As intercorrências pós-operatórias foram citadas, assim como a frequência de óbitos e suas causas.

Resultados

Tabela 1 – Distribuição dos pacientes portadores de enfisema lobar congênito, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo o sexo, em número (n) e percentual (%).

| Sexo | n | % |
|--------------|----------|---------------|
| Masculino | 7 | 77,78 |
| Feminino | 2 | 22,22 |
| Total | 9 | 100,00 |

Fonte: SAME – HIJG, 1980-2002.

Tabela 2 – Distribuição dos pacientes portadores de enfisema lobar congênito, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo a procedência, em número (n) e percentual (%).

| Procedência | n | % |
|----------------------|----------|---------------|
| Sul catarinense | 4 | 44,45 |
| Grande Florianópolis | 2 | 22,22 |
| Oeste catarinense | 1 | 11,11 |
| Vale do Itajaí | 1 | 11,11 |
| Serrana | 1 | 11,11 |
| Norte catarinense | 0 | 00,00 |
| Total | 9 | 100,00 |

Fonte: SAME – HIJG, 1980-2002.

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes portadores de enfisema lobar congênito, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo a faixa etária no diagnóstico e a manifestação clínica, em número (n) e percentual (%).

| Faixa etária | IRA ¹ | | IR ² | | Incidental | | Total | |
|--------------|------------------|--------------|-----------------|--------------|------------|--------------|----------|---------------|
| | n | % | n | % | n | % | n | % |
| Neonatal | 4 | 44,44 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 4 | 44,44 |
| Lactente | 4 | 44,44 | 1 | 11,12 | 0 | 00,00 | 5 | 55,56 |
| Pré-escolar | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 |
| Escolar | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 |
| Adolescente | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 | 0 | 00,00 |
| Total | 8 | 88,88 | 1 | 11,12 | 0 | 00,00 | 9 | 100,00 |

Fonte: SAME – HIJG, 1980-2002.

1. Insuficiência respiratória aguda.

2. Infecção respiratória.

Todos os pacientes (4) diagnosticados no período neonatal apresentavam IRA. Dos lactentes, 4 (80%) apresentavam IRA, e 1 (20%), infecção respiratória.

Dentre os lactentes, 3 deles tinham até 41 dias de vida ao diagnóstico (60%), um tinha 6 meses de idade e outro, 1 ano e 2 meses.

A média de idades ao diagnóstico foi de 2,88 meses, variando de 13 dias de vida até 1 ano e 2 meses, e a mediana foi de 30 dias.

Quanto ao tratamento, a média de idade das crianças operadas foi de 4,03 meses, variando de 14 dias a 1 ano e 8 meses, com uma mediana de 43 dias. Uma criança foi diagnosticada no período neonatal, com 22 dias, e operada como lactente, com 40 dias de vida.

Nenhum paciente teve diagnóstico pré-natal da doença.

Malformações associadas foram relatadas em 2 pacientes, sendo lábio leporino e fenda palatina em um paciente e comunicação interventricular (CIV) em outro.

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes portadores de enfisema lobar congênito, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo o exame de imagem realizado, em número (n) e percentual (%).

| Exame de imagem | n | % |
|--------------------------|---|--------|
| Radiografia de tórax | 9 | 100,00 |
| TC ¹ de tórax | 2 | 22,22 |
| Cintilografia pulmonar | 1 | 11,11 |
| Broncoscopia | 1 | 11,11 |

Fonte: SAME – HIJG, 1980-2002.

1. Tomografia computadorizada.

Na radiografia de tórax foram encontrados os seguintes padrões: hiperinsuflação do lobo pulmonar acometido em 9 casos, hiperinsuflação lobar com desvio do mediastino para o lado oposto em 4 e padrões sugestivos de atelectasia pulmonar ipsolateral em 4.

Em 3 casos, um mesmo paciente foi submetido a mais de um exame complementar de imagem para investigação. Um paciente foi submetido a broncoscopia por suspeita de enfisema secundário à aspiração de corpo estranho.

Tabela 5 – Distribuição dos pacientes portadores de enfisema lobar congênito, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 2002, segundo o lobo pulmonar acometido, em número (n) e percentual (%).

| Lobo | n | % |
|-------------------|----------|---------------|
| Superior esquerdo | 8 | 88,89 |
| Superior direito | 0 | 00,00 |
| Médio | 0 | 00,00 |
| Inferior esquerdo | 1 | 11,11 |
| Inferior direito | 0 | 00,00 |
| Total | 9 | 100,00 |

Fonte: SAME – HIJG, 1980-2002.

A operação realizada em maior número foi a lobectomia superior esquerda, em 7 casos (77,78%). Em 1 caso foi realizada lobectomia inferior esquerda. Em

outro foi realizada pneumonectomia esquerda, devido ao paciente apresentar complicações na admissão e no transoperatório, durante o qual sofreu duas paradas cardiorrespiratórias com sangramento no hilo pulmonar, impossibilitando identificação rápida e precisa das estruturas anatômicas.

Todas as peças cirúrgicas foram enviadas para estudo anatomopatológico, com confirmação diagnóstica de enfisema lobar congênito.

Em 3 casos foram observadas intercorrências na evolução clínica, sendo: broncopneumonia 5 meses após a operação em 1 caso, bronquiolite aguda com 4 meses de pós-operatório em outro, e um caso de anemia com transfusão de concentrado de hemácias.

Ocorreram 2 óbitos. Um no paciente que sofreu duas paradas cardiorrespiratórias no transoperatório, seguindo-se outros dois episódios, no primeiro e no segundo dias pós-operatórios; na primeira reanimado com drogas vasoativas, indo à óbito na segunda. O outro paciente apresentava CIV, que evoluiu com um quadro de hipertensão pulmonar irreversível após a operação.

Discussão

O enfisema lobar congênito (ELC) é uma anomalia rara do desenvolvimento pulmonar que pode causar um quadro clínico de sofrimento respiratório grave, resultando em um dilema diagnóstico e terapêutico.^{1,3,4,9,10,20}

Quanto ao sexo, a literatura pesquisada referiu uma maior prevalência da doença em meninos, variando na proporção de 2 a 3 casos para cada menina.^{4,7-9,11,20,21} No presente estudo encontrou-se 7 casos do sexo masculino (77,78%) e 2 do feminino (22,22%), com uma proporção de 3,5:1, corroborando os dados da literatura (Tabela 1).

A maioria dos pacientes (77,78%) desse estudo foi procedente de outras mesorregiões, que não a Grande Florianópolis (Tabela 2). Este predomínio de pacientes vindos do interior do estado poderia ser explicado pela raridade da doença e por necessitar de tratamento especializado, e em unidade de referência.

A faixa etária mais acometida é a de menores de 1 ano de idade, segundo a maioria dos autores, principalmente ainda nas primeiras 6 a 8 semanas de vida.^{1,4-9,11,12,16,18,19,21} Nesse trabalho observou-se uma mediana de 30 dias de idade ao diagnóstico, com 4 pacientes recém-nascidos (44,44%) e 3 lactentes com até 41 dias de vida (33,33%), concordando com a literatura pesquisada (Tabela 3).

Quanto à manifestação clínica, as crianças menores apresentavam-se geralmente com insuficiência respiratória, enquanto as maiores foram diagnosticadas, na mai-

oria das vezes, por apresentarem infecções do trato respiratório.^{1,4-9,11,16,18,19,21} Nesse estudo, a maioria dos pacientes (88,88%) apresentava insuficiência respiratória, sendo grande número deles recém-nascidos (44,44%) ou lactentes de até 41 dias (33,33%) (Tabela 3). O único paciente diagnosticado por infecção respiratória foi um lactente de 1 ano e 2 meses (11,12%), o que vai ao encontro do citado nos trabalhos pesquisados.

Segundo vários autores, nos casos assintomáticos com achado incidental de ELC e nos casos com sintomatologia leve poderia ocorrer melhora espontânea do quadro com o passar do tempo. Então, o tratamento conservador foi a escolha, com observação clínica rigorosa e, assim que se desenvolva insuficiência respiratória ou infecções respiratórias de repetição, tratamento definitivo com intervenção cirúrgica.^{1-3,5-9,17,21} Alguns autores descreveram em seus estudos achados incidentais dentre os casos de ELC e que foram operados, devido ao risco ainda existente de complicação.^{14,19} As únicas indicações de tratamento conservador foram história clínica, sintomas e radiografias de tórax sugerindo corpo estranho ou secreção intrabrônquica como causa dos sintomas. Nestes casos, a broncoscopia pode ser curativa.^{5,6,7} Deste modo, não se observou nessa casuística nenhum diagnóstico incidental entre os casos operados, sendo todos sintomáticos quando descobertos.

O diagnóstico pré-natal de ELC foi uma possibilidade citada na literatura, podendo se dar por imagens de ultra-sonografias obstétricas no acompanhamento antenatal das gestantes^{2,10,11,17,19} ou, mais recentemente, por imagens de ressonância magnética.^{2,10} Nesse estudo não houve diagnóstico pré-natal de ELC, possivelmente devido às dificuldades na realização de exames de acompanhamento pré-natal das gestantes, entre eles a ultra-sonografia obstétrica, exame este feito de rotina em países com mais recursos em saúde que o Brasil.

Vários estudos referiram uma prevalência de malformações associadas em torno de 14 a 20%, sendo as anomalias cardíacas as mais citadas.^{1,2,4,5,8-12,17} Valores semelhantes foram encontrados nesse trabalho, com malformações associadas em 2 casos (22,22%), sendo uma comunicação interventricular e, no outro caso, lábio leporino com fenda palatina.

Numerosos autores relataram que o primeiro e principal exame de imagem no ELC seria a radiografia de tórax (RxT), e que geralmente é suficiente para o diagnóstico, podendo ser seguida por tomografia computadorizada (TC), pesquisas de ventilação/perfusão (V/Q) e broncoscopia em casos de dúvida diagnóstica.^{1-5,9,14-16,18,20,21}

Nesse estudo foram realizados RxT em todos os pacientes, sendo que em 3 foram necessários mais de um exame de imagem: TC em um, TC e cintilografia em outro e broncoscopia no terceiro, para confirmar ELC (Tabela 4). A broncoscopia estaria indicada na suspeita de um enfisema secundário a obstruções brônquicas intrínsecas ou aspiração de corpo estranho.^{4,8,9,18} Nesse trabalho, este exame foi indicado em um paciente por suspeitar-se de aspiração de corpo estranho gerando um enfisema secundário, descartando-se esta hipótese após o procedimento.

O padrão observado no RxT é uma área de hipertransparência com hiperinsuflação aérea, acompanhado de retificação do diafragma ipsilateral, desvio do mediastino contralateral à lesão e áreas de atelectasia adjacente.^{6-9,15,21} Nos casos estudados observou-se hiperinsuflação do lobo acometido, com desvio do mediastino em 4 casos (44,44%) e áreas de atelectasia pulmonar em 4 (44,44%).

Na TC, uma área de hiperinsuflação pulmonar é evidente^{2,9,18}, padrão também observado nos 2 casos (22,22%) em que este exame foi realizado nesse estudo. Há uma diminuição da perfusão e da ventilação no lobo pulmonar comprometido^{5,9}, semelhante ao encontrado nessa casuística, concordando com a literatura pesquisada.

Quanto ao lobo pulmonar acometido, a maioria dos autores referiu que os lobos superiores são acometidos em cerca de 63% dos pacientes, com o LSE mais acometido que o LSD numa razão de 2:1. O LM está envolvido em 35% dos casos, aparecendo em segundo lugar, e os lobos inferiores são acometidos em menos de 1% dos pacientes.^{2,5,6,8,11,14,16,18-21} Coran e Drongowski³ encontraram uma prevalência de ELC no LSD em 43% dos casos e LSE e LM em 28,5%, o que difere do relatado por Campoy et al.⁴, com 50% de acometimento do LSE e 25% para LSD e LIE, e Karnak et al.⁹, que relataram 57% em LSE, 28,5% em LM e 14,5% em LSD dos casos de ELC. Observou-se nesse trabalho uma prevalência do LSE em 8 casos (88,89%), superando os dados da literatura pesquisada. O LIE foi o acometido em 1 caso, correspondendo a 11,11%, valor este também superior ao encontrado na literatura (Tabela 5).

Segundo a maioria dos autores pesquisados, o tratamento de escolha é cirúrgico, indicado com base nos sintomas de dificuldade respiratória e infecções respiratórias de repetição, consistindo na remoção do lobo pulmonar afetado.^{1-10,14-16,18-21} Alguns citaram que o ELC, se não for corretamente reconhecido, diagnosticado e

tratado, pode ser fatal em até 50% dos casos.^{4,18,20} Nesse trabalho, a maioria dos pacientes foi tratada com lobectomia (88,89%), sendo 7 em LSE (77,78%) e 1 em LIE (11,11%), estando de acordo com a literatura. Em 1 caso foi iniciada lobectomia superior esquerda e, devido a dificuldades técnicas de visualização do hilo pulmonar e identificação das estruturas anatômicas, por excesso sangramento durante manobras de ressuscitação por parada cardíaca, foi realizada pneumonectomia.

Quanto à histologia, a maioria dos autores relatou que os alvéolos pulmonares estavam hiperinsuflados, mantendo, entretanto, arquitetura normal, sem evidência de destruição dos septos alveolares e sem alteração da árvore traqueobrônquica.^{3,5,6,13-16} Segundo Takeda et al.¹ e Campoy et al.⁴, o exame histológico de lobos ressecados com ELC mostraram, além da hiperinsuflação, destruição dos septos alveolares. Nesse estudo, todos os casos tiveram confirmação de ELC pela histologia.

Vários trabalhos pesquisados relataram baixa morbidade e mortalidade pós-operatórias dentre os casos estudados, não sendo citadas complicações ou óbitos.^{1,14,19,20,21} Referiram também que as crianças toleram muito bem a operação a qual são submetidas, com crescimento pulmonar compensatório que pode fazer voltar aos valores normais o volume e a função pulmonar. Tal fato permitiria aos pacientes operados por ELC não apresentarem no futuro limitação importante em suas atividades físicas ou cotidianas.^{1,3,6-9,11,17,22} Nessa casuística foram consideradas intercorrências em 3 casos, em um período de até 5 meses de pós-operatório: um caso de broncopneumonia, uma bronquiolite aguda e anemia com transfusão de concentrado de hemácias em outro. Diferentemente da literatura, ocorreram 2 óbitos nesse estudo. Um paciente chegou em mau estado geral, apresentou duas paradas cardiorrespiratórias no transoperatório, indo a óbito no segundo dia pós-operatório. No outro caso, o paciente apresentava CIV, evoluindo com hipertensão pulmonar irreversível após a operação. Dessa maneira, deve-se estar atento para o diagnóstico precoce de ELC em pacientes com insuficiência respiratória, permitindo o tratamento cirúrgico em melhores condições clínicas, podendo-se, assim, evitar o óbito.

Finalizando, espera-se que esse trabalho tenha atingido o propósito de alertar sobre a importância e a gravidade dessa doença rara, mas curável, principalmente pela suspeição diagnóstica frente a um quadro de falência respiratória progressiva, confirmação precoce e tratamento cirúrgico imediato e definitivo.

Referências bibliográficas:

1. TAKEDA S, et al. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15(1):11-7.
2. WILLIAMS HJ, JOHNSON KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002; 3(2):102-7.
3. CORAN AG, DRONGOWSKI R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. Experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg* 1994; 129(5):521-7.
4. CAMPOY DP, et al. Enfisema lobar congênito: nuestra experiencia de 8 años. *Rev Cubana Pediatr* 1990; 62(1):63-9.
5. KRAVITZ RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41(3):453-72.
6. VELHOTE MCP. Lesões congênitas do pulmão. In: Maksoud JG. *Cirurgia pediátrica*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Revinter, 1998. p. 562-73.
7. WAY LW, DOHERTY GM, *Current: surgical diagnosis and treatment*. 11th ed. USA: Lange Medical Books/McGraw-Hill, 2003. p.1293-351.
8. LORIMIER AA. Respiratory problems related to the airway and lung. In: O'NEILL JÁ, et al. (Editors). *Pediatric surgery*. 5th ed. USA: Mosby, 1998. p.873-97.
9. KARNAK I, et al. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34(9):1347-51.
10. OLUTOYE OO, et al. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5):792-5.
11. ROBERTS PA, et al. Congenital lobar emphysema: like father, like son. *J Pediatr Surg* 2002; 37(5):799-801.
12. ELMACI TT, et al. Infantile lobar emphysema and tracheal bronchus in a patient with congenital heart disease. *J Pediatr Surg* 2001; 36(10):1596-8.
13. IMAI Y, MARK EJ. Cystic adenomatoid change is common to various forms of cystic lung diseases of children. A clinicopathologic analysis of 10 cases with emphasis on tracing the bronchial tree. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126(8):934-40.
14. EVRARD V, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23(11):1123-32.
15. WINTERS WD, EFFMANN EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging* 2001; 16(4):196-206.
16. BAILEY PV, et al. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99(4):597-602, discussion 602-3.
17. PAPAGIANNPOULOS K, et al. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg* 2002; 73(5):1594-8.
18. RUSAKOW LS, KHARE S. Radiographically occult congenital lobar emphysema presenting as unexplained neonatal tachypnea. *Pediatr Pulmonol* 2001; 32(3):246-9.
19. 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.
20. PUVABANDITSIN S, et al. Congenital lobar emphysema. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000; 41(6):953-6.
21. THAKRAL CL, MAJI DC, SAJWANI MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001; 17(2-3):88-91.
22. VERGA G, et al. Valutazione a distanza della funzionalità respiratoria in individui sottoposti a lobectomia polmonare in età pediatrica. *Minerva Pediatr* 1995; 47(1-2):7-12.
23. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina - Divisão de pesquisa do Estado de Santa Catarina. IBGE; 1997.
24. MARCONDES E, et al. Crescimento e desenvolvimento. In: MARCONDES E. *Pediatria básica*. 8ª ed. São Paulo: Sarvier, 1991. p.35-63.
25. MATSUMOTO T, GAUDÊNCIO AM, FREDDI NA. Insuficiência respiratória aguda. In: MARCONDES E. *Pediatria básica*. 8ª ed. São Paulo: Sarvier, 1991. p.892-6.
26. STAUBESAND J. Editor. *Sobotta: atlas de anatomia humana*. 19ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1990.

Endereço para correspondência:

José Antonio de Souza.
 Rua: Vidal Ramos, 224.
 Edifício: Jaime Linhares - Ap. 805.
 CEP: 88010-320.
 Fone: 222-6736.
 E-mail: jose.souza@brturbo.com