


Enfisema pulmonar congênito: relato de caso

Congenital pulmonary emphysema: case report

Laíse Oliveira Resende^{1*}, Rafaela Alves Freitas², Júlia Pio Fernandes Nery¹, Júlio César Veloso³

RESUMO

Introdução: O enfisema pulmonar congênito (EPC) é uma doença rara, possuindo uma incidência de 1:20-30 mil nascimentos, é mais comum no sexo masculino do que no feminino, em uma razão de 3:1 e sua etiologia permanece desconhecida. Um terço dos casos são sintomáticos ao nascer e praticamente todos são diagnosticados nos primeiros seis meses de vida. **Relato de Caso:** Recém-nascido (RN) do sexo masculino, evoluiu com desconforto respiratório precoce, sendo encaminhado ao centro de terapia intensiva. Após uso de *continuous positive airway pressure (CPAP)* e cateter nasal de oxigênio de 12 horas, resultou em bom padrão respiratório e boa saturação. Após realização de tomografia computadorizada, foi diagnosticado o EPC. **Conclusão:** O EPC é uma patologia rara e deve ser suspeitado em RN com desconforto respiratório, atribuindo-se importância aos vários diagnósticos diferenciais possíveis. Apesar da etiologia incerta, é de fácil diagnóstico e possui opções de manejo clínico e cirúrgico.

Palavras-chave: Enfisema Pulmonar; Anormalidades Congênitas; Recém-nascido.

¹ Universidade Federal de São João del-Rei, Divinópolis, MG.

² Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Uberaba, MG.

³ CTI infantil do Hospital São João de Deus (HSJD). Universidade Federal de São João del-Rei (UFSJ), Divinópolis, MG.

Editor Associado Responsável:

Ana Paula Pinheiro Chagas Fernandes
Faculdade de Ciências Médica de Minas Gerais
Belo Horizonte/MG, Brasil

Autor Correspondente:

Laíse Oliveira Resende
E-mail: laiseresende.ufu@gmail.com

Fontes Apoiadoras:

Não há.

Conflito de Interesse:

Não há.

Recebido em: 22 Agosto 2020.

Aprovado em: 29 Março 2022.

Data de Publicação: 01 Junho 2022.

DOI: 10.5935/2238-3182.2022e32405

ABSTRACT

Introduction: Congenital pulmonary emphysema (EPC) is a rare disease, with an incidence of 1:20-30 thousand births, it is more common in males than in females, in a ratio of 3:1 and its etiology remains unknown. One third of the cases are symptomatic at birth and practically all are diagnosed in the first six months of life. **Case Report:** Newborn (NB) male, developed early respiratory distress, being referred to the intensive care unit. After using continuous positive airway pressure (CPAP) and a 12-hour oxygen nasal catheter, it resulted in a good breathing pattern and good saturation. After performing computed tomography, EPC was diagnosed. **Conclusion:** EPC is a rare pathology and should be suspected in newborns with respiratory distress, with importance being given to the various possible differential diagnoses. Despite its uncertain etiology, it is easy to diagnose and has options for clinical and surgical management.

Keywords: Pulmonary Emphysema; Congenital Abnormalities; Newborn.

INTRODUÇÃO

O enfisema pulmonar congênito (EPC) é uma doença rara, possuindo uma incidência de 1:20-30 mil nascimentos, é mais comum no sexo masculino do que no feminino, em uma razão de 3:1 e sua etiologia permanece desconhecida^{1,2}. Um terço dos casos são sintomáticos ao nascer e praticamente todos são diagnosticados nos primeiros seis meses de vida¹⁻³.

Neste artigo apresentamos um relato de caso de EPC, o qual obteve seu diagnóstico já na primeira semana de vida, confirmado por meio de exames de imagens e quadro clínico compatível.

RELATO DE CASO

Recém-nascido, masculino, teve concepção antecipada devido à bradicardia, sem causa aparente. O pré-natal não apresentou intercorrências, nasceu de parto vaginal, com Apgar 10/10, porém evoluiu com desconforto respiratório precoce, sendo encaminhado ao centro de terapia intensiva (CTI).

Utilizou o continuous positive airway pressure (CPAP) por 36 horas, cateter nasal de oxigênio nas 12 horas seguintes e, por fim, cateter nasal de oxigênio e ar ambiente, resultando em bom padrão respiratório e boa saturação.

Durante a internação, realizou-se radiografia de tórax, a qual apresentou hipertransparência mediastinal mal definida (Figura 1). Em seguida, foi realizada uma tomografia computadorizada de tórax (TC) com o seguinte laudo: formações císticas aeradas agrupadas em projeção dos campos pulmonares periféricos do lobo médio, lingula e pequeno segmento anterior do lobo superior direito (Figura 2).

Seguiu-se com avaliação da especialidade de cirurgia torácica do hospital, a qual optou por não fazer a lobectomia. Dessa forma, a criança recebeu alta dia 17/06/2019, com orientações básicas de puericultura, optando-se por manejo conservador do quadro e, em caso de emergência, retorno ao hospital.

DISCUSSÃO

O EPC é uma doença caracterizada por hiperinsuflação de um ou mais lobos pulmonares, sendo o lobo mais acometido o superior esquerdo (43%), seguido pelo médio (32%) e superior direito (21%); as formas mais raras são as que afetam os lobos inferiores (2%)¹.

A hiperinsuflação lobar é provavelmente o resultado final de inúmeras falhas no processo de desenvolvimento broncopulmonar, como interações anormais entre os componentes endodérmicos e mesodérmicos do pulmão. Alguns distúrbios podem levar a



Figura 1. Radiografia de tórax com evidência de hipertransparência mediastinal.



Figura 2. Tomografia computadorizada de tórax com formações císticas aeradas agrupadas.

mudanças no número de alvéolos ou mesmo do tamanho do alvéolo. Entretanto, um agente causal definitivo não pode ser identificado em 50% dos casos^{1,4}.

A causa mais frequente é a obstrução na via aérea em desenvolvimento, a qual ocorre em 25% dos casos. Essa obstrução pode ser intrínseca ou extrínseca, sendo que a primeira é a mais comum. Isso acarreta na criação de um mecanismo no qual um maior volume de ar entra no lobo afetado durante a inspiração, produzindo aprisionamento de ar^{1,4,5}.

Macroscopicamente, a superfície de corte do segmento ressecado pode parecer relativamente normal, embora alguns alvéolos distendidos possam ser aparentes. Histologicamente, o parênquima pulmonar apresenta espaços aéreos terminais distendidos e, às vezes, alvéolos são rompidos. A compressão ou colapso brônquico, geralmente secundária a um processo intrínseco, como a broncomalácia, é responsável pela lesão. Como pode resultar de compressão brônquica externa, outras anormalidades congênitas, particularmente doenças cardíacas congênitas, como defeitos do septo interventricular ou tetralogia de Fallot, são as associações comuns¹.

Com relação ao quadro clínico, geralmente é de uma criança com insuficiência respiratória, cuja radiografia do tórax revela um lobo pulmonar hiperinsuflado, às vezes com herniação pulmonar para o hemitórax contralateral e desvio mediastinal contralateral. Podem ser observadas retrações, sibilos, cianose, tosse crônica, infecções recorrentes do trato respiratório e dificuldade na alimentação. No exame físico, é provável que a hiperressonância na percussão no lobo afetado seja detectada, porque os sons respiratórios diminuem nessa parte do pulmão. Roncos e estertores podem ser ouvidos raramente^{1,5-7}.

O diagnóstico é realizado por meio da clínica e da radiografia de tórax, podendo ser confirmado por TC. A TC de pulmão é o padrão-ouro no diagnóstico de EPC. É útil para avaliação da anatomia do lobo enfisematoso e para avaliar o status dos lobos adjacentes e determinar se o tecido pulmonar contralateral é hipoplásico. A TC com contraste fornece também informações sobre anomalias vasculares e massas mediastinais. Há a possibilidade de o diagnóstico ser feito durante o pré-natal, porém pode ser confundido à ultrassonografia com uma doença cística pulmonar^{1,7-9}.

A broncoscopia é controversa visto que seu uso em recém-nascidos com dificuldade respiratória pode ser

perigoso. Assim, em pacientes planejados para tratamento conservador, pode ser utilizada para remover os brônquios, avaliar variações anatômicas ou distinguir corpos estranhos^{1,8,9}.

Para iniciar o tratamento, deve-se ponderar os diagnósticos diferenciais, visto que a radiografia de tórax será o primeiro passo usado no diagnóstico de angústia respiratória, mostrando hiperinflação do lobo afetado, que pode ser facilmente confundida com pneumotórax, pneumatocele, hipoplasia pulmonar e hiperinsuflação pulmonar contrária devido a atelectasias¹⁻³.

Em caso de sintomas leves ou moderados, recomenda-se tratamento conservador. Se o paciente tem progressão clínica ou é clinicamente grave, a opção tradicional de tratamento é a lobectomia, porém, ela pode ser difícil em decorrência do lobo hiperinsuflado e espaço limitado para realizar a cirurgia^{1,2,8,9}.

No caso apresentado, observa-se que se trata de uma apresentação típica de EPC, acometendo mais o sexo masculino e apresentando dispneia nos primeiros dias de vida. Ao analisar a TC de pulmão, verifica-se que o enfisema é predominante no lobo médio, o que corresponde ao segundo local mais comum (32% conforme a literatura)¹.

Foi necessária a realização de radiografia de tórax e de tomografia computadorizada a fim de refutar diagnósticos diferenciais como pneumonia, pneumotórax hipertensivo, hipoplasia pulmonar, entre outros. Além disso, a TC se faz crucial na exclusão de anomalias vasculares, malformação adenomatoide cística pulmonar, pneumatoceles, herniação de diafragma, entre outros^{1,2,7,8}. Apesar de não haver consenso na literatura com relação à abordagem em crianças com sintomas leves, deve-se considerar que as crianças assintomáticas com EPC podem deteriorar-se e apresentar eventos com risco de vida mais tardiamente. Os tratamentos conservadores e cirúrgicos têm resultados após um acompanhamento a longo prazo, apesar de o EPC geralmente seguir um curso progressivo e, se não for reconhecido e tratado por cirurgia, pode ser fatal. Contudo, a abordagem não operatória é a mais recomendada em pacientes assintomáticos ou com sintomas leves acometidos por tal patologia^{1,7,8}.

COPYRIGHT

Copyright © 2020 Resende et al. Este é um artigo em acesso aberto distribuído nos termos da Licença *Creative Commons*. Atribuição que permite o uso irrestrito, a distribuição e reprodução em qualquer meio desde que o artigo original seja devidamente citado.

CONCLUSÃO

O EPC é uma patologia rara e deve ser suspeitado em RN com desconforto respiratório, atribuindo-se importância aos vários diagnósticos diferenciais possíveis. Apesar da etiologia incerta, é de fácil diagnóstico e possui opções de manejo clínico e tratamento cirúrgico, o qual é eficaz, seguro e viável em diversas faixas etárias.

REFERÊNCIAS

- Demir OF, Hangul M, Kose MI. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2019;14:921-8.

2. Santra A, Dutta P, Manjhi R, Pothal S. Congenital lobar emphysema presenting at late childhood: a rare case report. *Lung India*. 2014 Jul/Set;31(3):302-4.
3. Cataneo DC, Rodrigues OR, Hasimoto EN, Schmidt AF, Cataneo AJM. Enfisema lobar congênito: uma série de casos de 30 anos em dois hospitais universitários. *J Bras Pneumol*. 2013 Jul;39(4):418-26.
4. Tibana TK, Camilo DMR, Nunes TF, Marchiori E. Congenital lobar emphysema. *Radiol Bras*. 2019 Jan;52(1):62-3.
5. Rocha G, Azevedo I, Pinto JC, Moura CS, Guimarães H. Enfisema lobar congênito com apresentação neonatal. Revisão de quatro casos clínicos. *Rev Port Pneumol*. 2010 Set;16(5):849-57.
6. Kunisaki SM, Saito JM, Fallat ME, Peter SDS, Kim AG, Johnson KN, et al. Current operative management of congenital lobar emphysema in children: a report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg*. 2019 Jun;54(6):1138-42.
7. Fowler DJ, Gould SJ. The pathology of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2015 Fev;24(4):176-82.
8. Ceran S, Altuntas B, Sunam GS, Bulut I. Congenital lobar emphysema: is surgery routinely necessary? *Afr J Pediatr Surg*. 2010 Jan;7(1):36-7.
9. Machuca LT, Amaya RL, Fuentes MB, Martínez NC. Enfisema lobar congênito. Presentación de caso clínico. *Rev Cient Ciencia Méd*. 2017;20(1):44-6.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da *Creative Commons Attribution License*.