

Flávia Aparecida Pereira Prata*
Franciane Gonçalves Benicá**
Victor Azevedo de Oliveira***
Alexandre Vicente Timóteo Tostes***

RESUMO

O enfisema lobar congênito é uma malformação pulmonar rara, caracterizado por hiperinsuflação pulmonar, sendo o lobo superior esquerdo o mais acometido (43%). Os sintomas aparecem, mais frequentemente, nos primeiros seis meses de vida, com manifestações de dispnéia e cianose, sendo o diagnóstico clínico confirmado pela radiografia de tórax. Está associado a algumas malformações, principalmente cardíacas. A lobectomia é o tratamento de escolha nas crianças graves, apresentando resultados superiores ao tratamento clínico. Este trabalho relata o caso de um lactente que foi submetido a lobectomia e evoluiu com melhora importante do quadro clínico.

Palavras-chave: Enfisema. Dispnéia. Cianose.

1 INTRODUÇÃO

O enfisema lobar congênito (ELC) é uma rara doença pulmonar, caracterizada por superdistensão ou hiperinsuflação permanente de um ou mais lobos pulmonares, simulando um pneumotórax e acarretando compressão do parênquima normal contíguo (ALVES FILHO, 2006; BETHLEM, 1995; MAKSOUD, 1998). Macroscopicamente, há compressão das estruturas intratorácicas com desvio do mediastino para o lado oposto e diminuição acentuada do retorno venoso, levando à morte. Microscopicamente, ocorre uma hiperinsuflação sem ruptura dos septos interalveolares, com aumento ou normalidade do número de alvéolos presente (BETHLEM, 1995) As causas são desconhecidas na maioria dos casos (ALVES FILHO, 2006; AVERY; FLETCHER; MACDONALD, 1999; MAKSOUD, 1998).



Radiografia 1: Área de hiperinsuflação.
Fonte: Os autores (2009).

2 RELATO DE CASO

EMPS, sexo masculino, natural de Juiz de Fora, internado na Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, com 2 meses e 17 dias de idade, apresentando quadro de insuficiência respiratória.

Paciente havia sido internado há 2 semanas com quadro de pneumonia.

Evoluiu com persistência da tosse e, dias depois, com quadro de taquipnéia e cianose. Inicialmente, ao exame físico, apresentava-se taquipnéico, com roncocal e estertores difusos, murmúrio vesicular diminuído em lobo superior esquerdo, retração subcostal, FR= 65 irpm. Na radiografia de tórax (Radiografias 1 e 2), foi evidenciado hiperinsuflação do lobo superior do pulmão esquerdo herniado no mediastino com desvio deste para a direita.



Radiografia 2: Desvio do coração e em lobo superior esquerdo mediastino.
Fonte: Os autores (2009).

* Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Departamento de Pediatria- Juiz de Fora, MG. E-mail: flavia.prata@hotmail.com

** Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Departamento de Pediatria- Juiz de Fora, MG.

*** Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Departamento de Cirurgia- Juiz de Fora, MG.

Foi solicitado tomografia computadorizada de tórax (Tomografias 1 e 2) evidenciando alteração morfofuncional, com hiperinsuflação do lobo superior do pulmão esquerdo e sinais de processo inflamatório nas bases pulmonares.

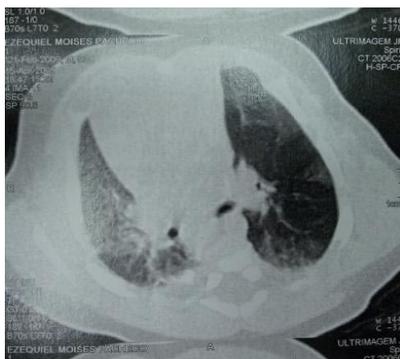


Tomografia 1: Tomografia de tórax.

Fonte: Os autores (2009).

Foi realizado Ecocardiograma com resultado dentro dos padrões da normalidade, não evidenciando malformações cardíacas.

Após o diagnóstico de ELC, o paciente foi avaliado pela cirurgia pediátrica e submetido a lobectomia à esquerda. Permaneceu por 13 dias em CTI infantil, evoluindo com importante melhora clínica, reexpansão pulmonar bilateral e centralização do mediastino (Radiografia 3). Recebeu alta hospitalar e está em acompanhamento no ambulatório do hospital.



Tomografia 2: Tomografia de tórax, revelando o lobo pulmonar superior esquerdo hiperinsuflado, comprimindo as estruturas adjacentes.

Fonte: Os autores (2009).



Radiografia 3: Radiografia de tórax, após lobectomia, mostrando reexpansão pulmonar bilateral e centralização do mediastino.

Fonte: Os autores (2009).

3 CONCLUSÃO

O ELC tem como possíveis causas: deficiência congênita de cartilagem brônquica, compressão externa por vasos aberrantes, estenose brônquica, retalhos redundantes da mucosa brônquica e torção do brônquio causada por sua herniação na direção do mediastino (BEHRMAN; KLIEGMAN; JENSON, 2005). A hiperinsuflação que ocorre é mais frequente no lobo superior esquerdo, seguido pelos lobos médio e superior direito (ALVES FILHO, 2006; AVERY; FLETCHER; MACDONALD, 1999; MAKSOUD, 1998). As manifestações clínicas, geralmente, aparecem até os 6 meses de vida como: tosse, taquipnéia, ronos, sibilância, evoluindo em alguns casos com dispnéia grave e cianose (BEHRMAN; KLIEGMAN; JENSON, 2005; BETHLEM, 1995). Pode ser identificada zona de hiper-ressonância, envolvendo área correspondente a um lobo ou todo o pulmão, e nessa área, o murmúrio vesicular apresenta-se bem diminuído ou abolido (ALVES FILHO, 2006; BETHLEM, 1995). O coração e o mediastino estão deslocados para o lado oposto (ALVES FILHO, 2006; AVERY; FLETCHER; MACDONALD, 1999; BETHLEM, 1995). Os pacientes assintomáticos são muitas vezes identificados durante uma radiografia de tórax de rotina, evidenciando-se uma área de hipertransparência. Nestes casos, será prudente a observação sem ressecção pulmonar (BETHLEM, 1995; MAKSOUD, 1998). Em aproximadamente 20% dos pacientes portadores de ELC são encontradas malformações cardíacas; em 10% deles existem agenesias renais, rins policísticos e defeitos da parede torácica. Diagnóstico diferencial com pneumotórax pode ser feito pela análise cuidadosa da radiografia, na qual não se divisa trama vasculo-brônquica no pneumotórax ou na pneumatocele, enquanto no enfisema lobar congênito é possível reconhecê-la, embora com dificuldade (ALVES FILHO, 2006; BETHLEM, 1995; TOWNSEND, 2005). O tratamento feito por meio de um procedimento cirúrgico imediato com excisão do lobo pode ser salvador na presença de cianose e angústia respiratória sistêmica, mas alguns casos respondem a tratamento clínico com medidas de suporte (ALVES FILHO, 2006; AVERY; FLETCHER; MACDONALD, 1999; BEHRMAN; KLIEGMAN; JENSON, 2005). A mortalidade operatória é de 10% a 20%, dependendo da coexistência de outras malformações e do estado geral da criança. Entre os pacientes não operados na fase aguda, a mortalidade atinge 50%, com complicações frequentes entre os sobreviventes.

Apesar de rara, foi reafirmada a importância do diagnóstico de enfisema lobar congênito entre as causas de insuficiência respiratória no lactente.

Congenital lobar emphysema: study of a case

ABSTRACT

Congenital lobar emphysema is a rare pulmonary malformation, characterized by lung hyperinflation, with left upper lobe most affected (43%). Symptoms appear more often in the first six months of life, with manifestations of dyspnea and cyanosis, and the clinical diagnosis confirmed by chest radiography. It is associated with some malformations, mostly cardiac. Lobectomy is the treatment of choice in critically ill children, presenting superior results to clinical treatment. This paper reports the case of an infant who underwent lobectomy and evolved with significant improvement of clinical status.

Keywords: Emphysema. Dyspnea. Cyanosis.

REFERÊNCIAS

- ALVES FILHO, N. et al. Perinatologia básica. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006.
- AVERY, G. B.; FLETCHER, M. A.; MACDONALD, M. G.; Neonatologia- fisiopatologia e tratamento do recém-nascido. 4. ed. Belo Horizonte: Medsi, 1999.
- BEHRMAN, R. E.; KLIEGMAN, R. M.; JENSON, H. B. Tratado de Pediatria. 17. ed. São Paulo: Elsevier, 2005.
- BETHLEM, N. Pneumologia. 4. ed. São Paulo: Atheneu, 1995.
- MAKSOUUD, J. G.; Cirurgia pediátrica. Rio de Janeiro: Revinter, 1998.
- TOWNSEND, C. M. et al. Tratado de Cirurgia Sabiston. 17. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005.

Enviado em 21/10/2009

Aprovado em 3/12/2009