

Caso Clínico

Clinical Case

Francisco Abecasis¹
Maria Gomes Ferreira²
Ana Oliveira³
Henrique Vaz Velho⁴

Carcinoma bronquíolo-alveolar associado a malformação congénita das vias aéreas pulmonares em adolescente assintomático

Bronchioloalveolar carcinoma associated with congenital pulmonary airway malformation in an asymptomatic adolescent

Recebido para publicação/received for publication: 07.09.21

Aceite para publicação/accepted for publication: 07.11.02

Resumo

A malformação congénita das vias aéreas pulmonares (CPAM) é uma entidade rara com potencial de transformação maligna. Relata-se o caso de um rapaz de 14 anos, assintomático, referenciado à consulta após detecção de imagem nodular na base do pulmão direito num radiograma de tórax. A tomografia computadorizada (TC) mostrou, no pulmão direito, formação redonda de média densidade com centro cavitado. Após um ano de seguimento, mantinha-se assintomático, sendo a imagem radiológica sobreponível. Em conjunto com a equipa de cirurgia cardiotorácica foi decidido proceder a biópsia excisional. O exame histológico revelou um carcinoma bronquíolo-alveolar mucinoso associado a CPAM tipo 1. Perante este resultado, o doente foi submetido a lobectomia inferior direita. No exame histológico do restante lobo, não se

Abstract

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) is a rare entity with potential for malignant transformation. We describe the case of a fourteen-year-old boy evaluated for the presence of a nodular image on the right lung on the chest x-ray. Computerized Tomography (CT) showed a round lesion of medium density with cavitation on the right lung. After one year of follow-up the patient was still asymptomatic and the image was similar. With the agreement of the cardiothoracic surgeons an excisional biopsy was performed. The histological examination revealed a mucinous bronchioloalveolar carcinoma associated with a type 1 CPAM. The patient was then submitted to right inferior lobectomy. After two years follow-up he is asymptomatic and free of complications. To the authors best knowledge this is the first case reported in

¹ Interno do Internato Complementar de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada

² Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada

³ Assistente Hospitalar Graduada de Anatomia Patológica do Hospital Garcia de Orta, Almada

⁴ Chefe do Serviço de Cirurgia Cardiotorácica do Hospital de Santa Marta

Serviço de Pediatria (Directora: Dr.^a Ana Jorge)

Serviço de Anatomia Patológica (Director: Dr.^a Maria José Brito)

Hospital Garcia de Orta, Avenida Torrado da Silva, 2805-267 Almada, Portugal

Serviço de Cirurgia Cardiotorácica (Director: Prof. Doutor José Roquette)

Hospital de Santa Maria, Rua de Santa Maria, 50, 1169-024 Lisboa, Portugal

identificou tumor ou malformação residuais. Mantém-se assintomático e sem complicações passados dois anos. Tanto quanto é do conhecimento dos autores, este é o primeiro caso desta rara associação em Portugal. Discute-se a abordagem de lesões quísticas em doentes assintomáticos.

Rev Port Pneumol 2007; XIV (2): 285-290

Palavras-chave: Carcinoma bronquíolo-alveolar, criança, malformação adenomatóide quística do pulmão, malformação congénita das vias aéreas pulmonares.

Portugal of this rare association. The approach to cystic lesions in asymptomatic patients is discussed.

Rev Port Pneumol 2007; XIV (2): 285-290

Key-words: Bronchioloalveolar carcinoma, children, cystic adenomatoid malformation of lung, congenital pulmonary airway malformation.

A malformação congénita das vias aéreas pulmonares é uma entidade pouco frequente, cujo potencial de transformação maligna está agora bem estabelecido

Introdução

O cancro do pulmão é a causa mais frequente de morte por cancro em Portugal e na maioria dos países do mundo¹. Nas crianças este tipo de cancro é muito raro. A malformação congénita das vias aéreas pulmonares (CPAM), anteriormente designada por malformação adenomatóide quística congénita (CCAM)², é também uma entidade pouco frequente cujo potencial de transformação maligna está agora bem estabelecido. Os autores encontraram na literatura relatos de 20 casos de carcinoma bronquíolo-alveolar associado a CPAM³⁻¹⁶. Destes casos, oito correspondem a doentes em idade pediátrica^{9-14,16}. A abordagem terapêutica das lesões quísticas não é consensual e varia consoante os autores^{17,18}. Descreve-se o primeiro caso de carcinoma bronquíolo-alveolar associado a CPAM numa criança portuguesa e, que saibamos, o primeiro caso pediátrico a apresentar-se como um achado imagiológico num doente assintomático.

Caso clínico

Rapaz de 14 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, referenciado à consulta após detecção de imagem nodular na base do pulmão direito num radiograma de tórax realizado no contexto de exame médico desportivo (Fig. 1). Não apresentava quaisquer sintomas, como tosse, dificuldade respiratória, perda de peso, anorexia ou cansaço fácil. O exame objectivo era normal. Os exames laboratoriais realizados e a prova de Mantoux não tinham alterações. A tomografia computadorizada (TC) mostrou, no segmento 9 do pulmão direito, uma formação redonda de média densidade com centro cavitado (Fig. 2). Foram colocadas as hipóteses de sequestro pulmonar intralobular e quisto broncogénico. Três meses depois repetiu a TC, sendo a imagem semelhante. Após um ano de seguimento em consulta, continuava assintomático, sem alterações no exame objectivo, e o radiograma de tórax mantinha-se sobreponível. O caso foi então

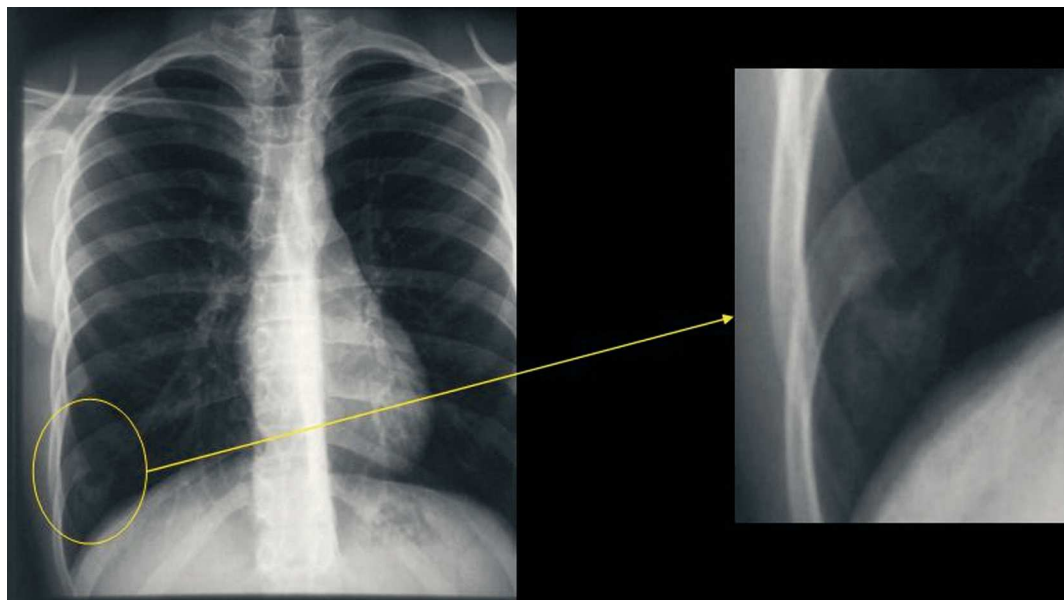


Fig. 1 – Telerradiograma de tórax pósterio-anterior mostrando imagem nodular na base do pulmão direito

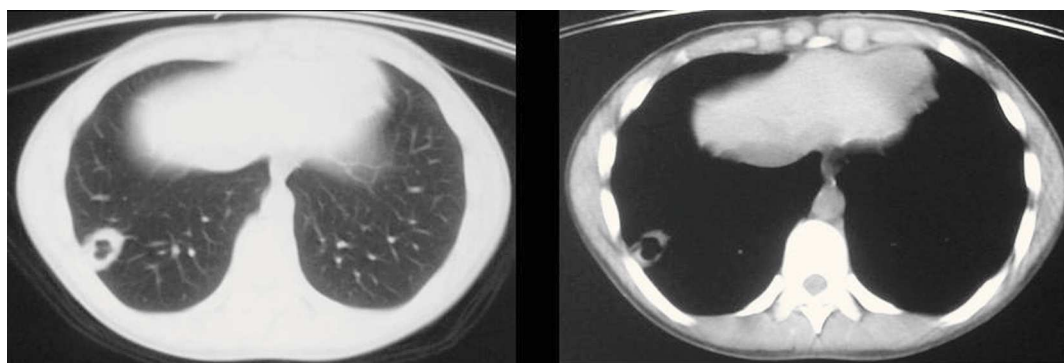
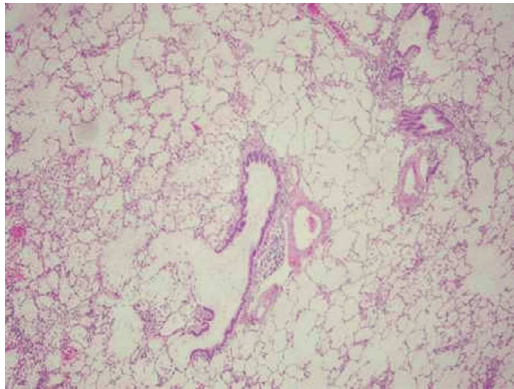


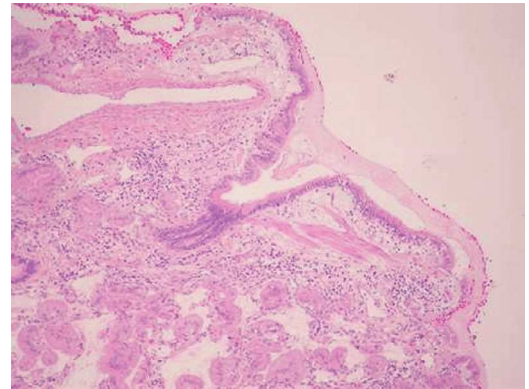
Fig. 2 – Tomografia computadorizada mostrando uma formação redonda de média densidade com cerca de 3 cm de diâmetro e centro caviado no segmento 9 do pulmão direito

discutido com a equipa de cirurgia cardio-torácica que aconselhou realizar-se uma investigação etiológica mais invasiva. A biópsia aspirativa transtorácica foi inconclusiva, pelo que se realizou biópsia excisional por toracotomia. A peça, da ressecção em cunha, tinha uma cavidade quística com 1,5 cm de diâmetro com reforço esbranquiçado da pa-

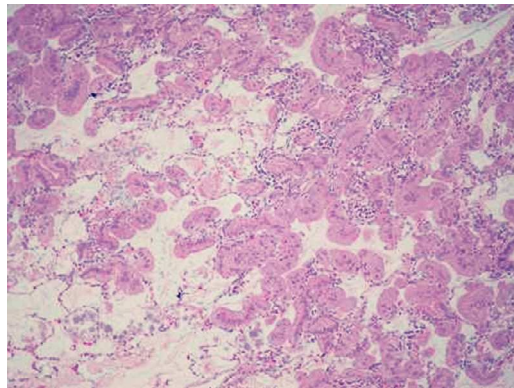
rede. O exame histológico revelou um carcinoma bronquíolo-alveolar mucinoso associado a CPAM do tipo 1 (Fig. 3). Perante este resultado completou-se a ressecção e efectuou-se a lobectomia inferior direita. Curiosamente, no exame histológico definitivo não se identificou tumor ou malformação residuais, ou seja, tinha sido englobada



A



B



C

Fig. 3. A – CPAM tipo 1: Estruturas bronquiolares quísticas dispersas por parênquima alveolar de aparência normal. B – Cavidade quística central com epitélio mucinoso e carcinoma bronquíolo-alveolar mucinoso na parede. C – Carcinoma bronquíolo-alveolar mucinoso. Limite externo do tumor.

na biópsia em cunha toda a CPAM. Foram também realizadas biópsias dos lobos médio e superior homolaterais que não tinham alterações. O doente mantém-se assintomático e sem complicações passados dois anos.

Discussão

As malformações congénitas das vias aéreas pulmonares são massas de tecido pulmonar imaturo e malformado. Estas lesões são mais frequentemente encontradas em nados-mortos ou recém-nascidos com dificuldade respiratória. Actualmente, as CPAM classificam-se em 5 subtipos (tipo 0-4). O tipo 0,

ou displasia acinar, corresponde a malformações das vias aéreas maiores e os tipos 1 a 4 referem-se a malformações em vias aéreas cada vez mais distais, desde estruturas brônquicas até bronquiolares e alveolares¹⁹.

A associação entre CPAM do tipo 1 e carcinoma bronquíolo-alveolar está bem documentada na literatura³⁻¹⁶. Num estudo recente, foram analisados 16 casos de CPAM tipo 1, dos quais 5 tinham focos de carcinoma bronquíolo-alveolar, 2 tinham hiperplasia focal de células mucinosas e noutros 2 havia hiperplasia adenomatosa atípica não mucinosa¹³. A evidência aponta no sentido de a CPAM tipo 1 ser considerada uma le-

A associação entre CPAM do tipo 1 e carcinoma bronquíolo-alveolar está bem documentada na literatura

são pré-maligna²⁰⁻²² e, embora controverso, parece haver cada vez mais consenso no sentido de se optar pela ressecção cirúrgica, tanto em adultos como em crianças, na altura do diagnóstico deste tipo de lesão³⁻¹⁸.

O carcinoma bronquíolo-alveolar, cuja incidência aumentou nas duas últimas décadas, representa menos de 4% dos carcinomas do pulmão de não pequenas células²³. Embora seja o que tem melhor prognóstico, o potencial de evolução para adenocarcinoma invasivo foi recentemente demonstrado^{14,15}.

O caso apresentado parece-nos importante, não só pela sua raridade, como pelo dilema colocado em termos de investigação e terapêutica. Neste caso, de lesão nodular cavitada, trata-se de um achado imagiológico num doente assintomático. Os exames não invasivos não permitiram definir com clareza a natureza ou etiologia da lesão e evidenciaram ausência de evolução ao longo de um ano de seguimento. As opções eram manter uma vigilância apertada ou prosseguir com uma investigação mais invasiva. A decisão de proceder a uma biópsia excisional veio a revelar-se como a mais acertada, face ao que foi exposto.

Pensamos que este caso vem reforçar duas ideias: 1) mesmo em idade pediátrica, deve-se prosseguir a investigação de um nódulo solitário do pulmão até à obtenção de um diagnóstico definitivo; 2) as lesões quísticas do pulmão devem ser excisadas no momento do diagnóstico, em todos os grupos etários.

Bibliografia

1. Jemal A, *et al.* CA Cancer J Clin 2006;56:106-130.
2. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformations – a new name for an expanded classification of

congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology 2002; 41(Suppl 2):424-31.

3. Prichard MG, Brown PJE, Sterret GF. Bronchioloalveolar carcinomas arising in longstanding lung cysts. Thorax 1984; 39:545-9.

4. Hurley P, Corbishley C, Pepper J. Bronchioloalveolar carcinoma arising in longstanding lung cysts [Letter]. Thorax 1985; 40:960.

5. Sheffield EA, Addis BJ, Corrin B, *et al.* Epithelial hyperplasia and malignant change in congenital lung cysts. J Clin Pathol 1987; 40:612-4.

6. Benjamin DR, Cahill JL. Bronchioloalveolar carcinoma of the lung and congenital cystic adenomatoid malformation. Am J Clin Pathol 1991; 95:889-92.

7. Morresi A, Wockel W, Karg O. Adenomatoid-zystische Lungenfehlbildung bei Erwachsenen mit assoziiertem bronchioloalveolarem Karzinom. Pathologie 1995; 16:292-8.

8. Ribet ME, Copin MC, Soots JG, *et al.* Bronchioloalveolar carcinoma and congenital cystic adenomatoid malformation. Ann Thorac Surg 1995; 60:1126-8.

9. Kaslovsky RA, Purdy S, Dangman BC, *et al.* Bronchioloalveolar carcinoma in a child with congenital cystic adenomatoid malformation. Chest 1997; 112:548-51.

10. Ohye RG, Cohen DM, Caldwell S, *et al.* Pediatric bronchioloalveolar carcinoma: a favorable pediatric malignancy? J Pediatr Surg 1998; 33:730-2.

11. Granata C, Gambini C, Balducci T, *et al.* Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Pulmonol 1998; 25:62-6.

12. Sudou M, Sugi K, Murakami T. Bronchioloalveolar carcinoma arising from a congenital cystic adenomatoid malformation in an adolescent: the first case reported from the Orient. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126:902-3.

13. MacSweeney F, Papagionnopoulos K, Goldstraw P, *et al.* An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. Am J Surg Pathol 2003; 27:1139-46.

14. Iochimescu OC, Mehta AC. From cystic pulmonary airway malformation, to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. Eur Respir J 2005; 26:1181-7.

15. Lantejoul S, Ferretti GR, Goldstraw P, *et al.* Metastases from bronchioloalveolar carcinomas associated

Mesmo em idade pediátrica, deve-se prosseguir a investigação de um nódulo solitário do pulmão

As lesões quísticas do pulmão devem ser excisadas no momento do diagnóstico

with long-standing type 1 congenital cystic adenomatoid malformations. A report of two cases. *Histopathology* 2005;48:204-5.

16. Ramos SG, Barbosa GH, Tavora, FR, et al. Bronchioalveolar carcinoma arising in a congenital pulmonary airway malformation in a child: case report with an update of this association. *J Ped Surg* 2007;42:E1-E4.

17. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Pediatr Respir Rev* 2004;5(Suppl A):S305-12.

18. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic lung lesions: is surgical resection essential? *Pediatr Pulmonol* 2005;40:533-7.

19. Jones KD, Colby TV. Developmental and Pediatric Lung Disease. In: Leslie KO, Wick MR (Eds.). *Practical Pulmonary Pathology*. Philadelphia, Churchill-Livingstone; 2004:54-6.

20. Ota H, Langston C, Honda T, et al. Histochemical analysis of mucous cells of congenital adenomatoid malformation of the lung: insights into the carcinogenesis of pulmonary adenocarcinoma expressing gastric mucins. *Am J Clin Pathol* 1998;110:450-5.

21. Wang NS, Chen MF, Chen FF. The glandular component in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Respirology* 1999;4:147-53.

22. Stacher E, Ullmann R, Halbwedl I, et al. Atypical goblet cell hyperplasia in congenital cystic adenomatoid malformation as a possible preneoplasia for pulmonary adenocarcinoma in childhood: a genetic analysis. *Hum Pathol* 2004;35:565-70.

23. Read WL, Page NC, Tierney RM, et al. The epidemiology of bronchioalveolar carcinoma over the past two decades: analysis of the SEER database. *Lung Cancer* 2004; 45(2):137-42.