

Caso Clínico

Case Report

Marcelo Cunha Fatureto¹
Daniel Pinheiro Ferreira²
Danilo Amaro Ferraz²
João Paulo Vieira dos Santos²
Samantha Andrade Maia²

Enfisema lobar congênito: Relato de caso

Congenital lobar emphysema: Study of a case

Recebido para publicação/received for publication: 07.10.23

Aceite para publicação/accepted for publication: 08.07.04

Resumo

O enfisema lobar congênito (ELC) é uma malformação pouco frequente do desenvolvimento pulmonar, que pode ser a causa de insuficiência respiratória em lactentes. Esta doença caracteriza-se pela hiperinsuflação de um ou mais lobos pulmonares com compressão de parênquima normal e deslocamento contralateral do mediastino, causando insuficiência respiratória. O diagnóstico clínico é confirmado por exames radiológicos simples. O tratamento de escolha nos casos graves é a lobectomia, que apresenta resultados superiores ao tratamento clínico. Nosso propósito é relatar um caso desta rara patologia em lactente atendida em nosso serviço com quadro de insuficiência respiratória grave, sendo submetida a exames complementares tendo diagnóstico presuntivo de ELC. A doente foi submetida à lobectomia superior esquerda, com excelente evolução pós-operatória.

Rev Port Pneumol 2008; XIV (6): 893-896

Palavras-chave: Enfisema lobar congênito, malformação pulmonar, lobectomia.

Abstract

Congenital Lobar Emphysema (CLE) is a rare malformation of lung development, which may be the cause of respiratory insufficiency in the suckling child. It is produced by the hyperinsufflation of one or more lung lobes with compression of the normal lung parenchyma and contralateral displacement of the mediastinum. Clinical diagnosis is confirmed by simple radiology exams. Lobectomy has better results than clinical treatment and should be chosen. Our purpose is to present one case of this rare illness in a newborn seen in our service with serious respiratory insufficiency and after complementary exams, CLE was confirmed. The patient was submitted to a surgical procedure (lobectomy) with an excellent post surgery evolution. Child is asymptomatic in long term follow up.

Rev Port Pneumol 2008; XIV (6): 893-896

Key-words: Congenital lobar emphysema, lung malformation, lobectomy.

¹ Chefe da Disciplina de Cirurgia Torácica da UFTM

² Residente de Cirurgia Geral

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM)
Reitor *pro tempore*: Prof. Virmond Rodrigues Junior
Disciplina de Cirurgia Torácica – Prof. Dr. Marcelo Cunha Fatureto
Avenida Getúlio Guarita s/n, Bairro Abadia, Uberaba – Minas Gerais, Brasil

Introdução

O enfisema lobar congénito é uma anomalia congénita pouco frequente do desenvolvimento pulmonar, que pode ser causa de insuficiência respiratória em recém-nascidos e lactentes. A maioria dos casos é descoberta nas primeiras quatro semanas até o sexto mês de vida. Caracteriza-se por hiperinsuflação de um, ou raramente de mais de um lobo pulmonar histologicamente normal, produzindo compressão do parênquima ipsilateral e desvio contralateral do mediastino. Os lobos superiores são os mais frequentemente comprometidos, seguidos do lobo médio. O mecanismo causal parece ser uma obstrução valvular de um brônquio segmentar. Facto este que inicia uma hiperinsuflação causando obstruções brônquicas adicionais. A broncofibroscopia pode evidenciar um colapso expiratório localizado, deformidades em cartilagens ou até compressões brônquicas extrínsecas. Estas podem ter várias etiologias, e quando houver defeito cardiovascular este deverá ser corrigido, podendo evitar a lobectomia.

Material e métodos

Estudo descritivo de caso clínico baseado em levantamento de dados do prontuário do doente.

Resultados

ERS, feminino, 1 mês e 25 dias. Iniciou aos 14 dias de vida desconforto respiratório com episódios de cianose que se intensificavam nas mamadas. Num desses episódios deu entrada no nosso serviço com quadro de dispneia importante e cianose das extremidades. Ao exame físico apresentava-se hipo-

corada, cianótica, febril, dispneica, com murmúrio vesicular diminuído à esquerda e sibilos bilaterais à ausculta pulmonar, frequência respiratória de 66 ciclos por minuto. Apresentava ainda tiragem intercostal e aumento do volume torácico no sentido ântero-posterior. Ritmo cardíaco regular com frequência cardíaca de 146 sístoles por minuto. Na radiografia de tórax evidenciou velado do hemitórax direito, hiperinsuflação e hipertransparência do hemitórax esquerdo com desvio do mediastino para a direita. Realizou tomografia computadorizada de tórax que mostrou consolidação pulmonar no lobo superior direito, velado difuso do lobo médio e lobo inferior direito; hiperinsuflação pulmonar do pulmão esquerdo com desvio contralateral do mediastino. Feito o diagnóstico de enfisema lobar congénito, a doente foi submetida a lobectomia superior esquerda, com melhoria clínica e radiografia de controlo mostrou reexpansão pulmonar bilateral e centralização do me-



Fig. 1 – Rx tórax pré-operatório: Velado do hemitórax direito, hiperinsuflação e hipertransparência do hemitórax esquerdo e desvio do mediastino para direita

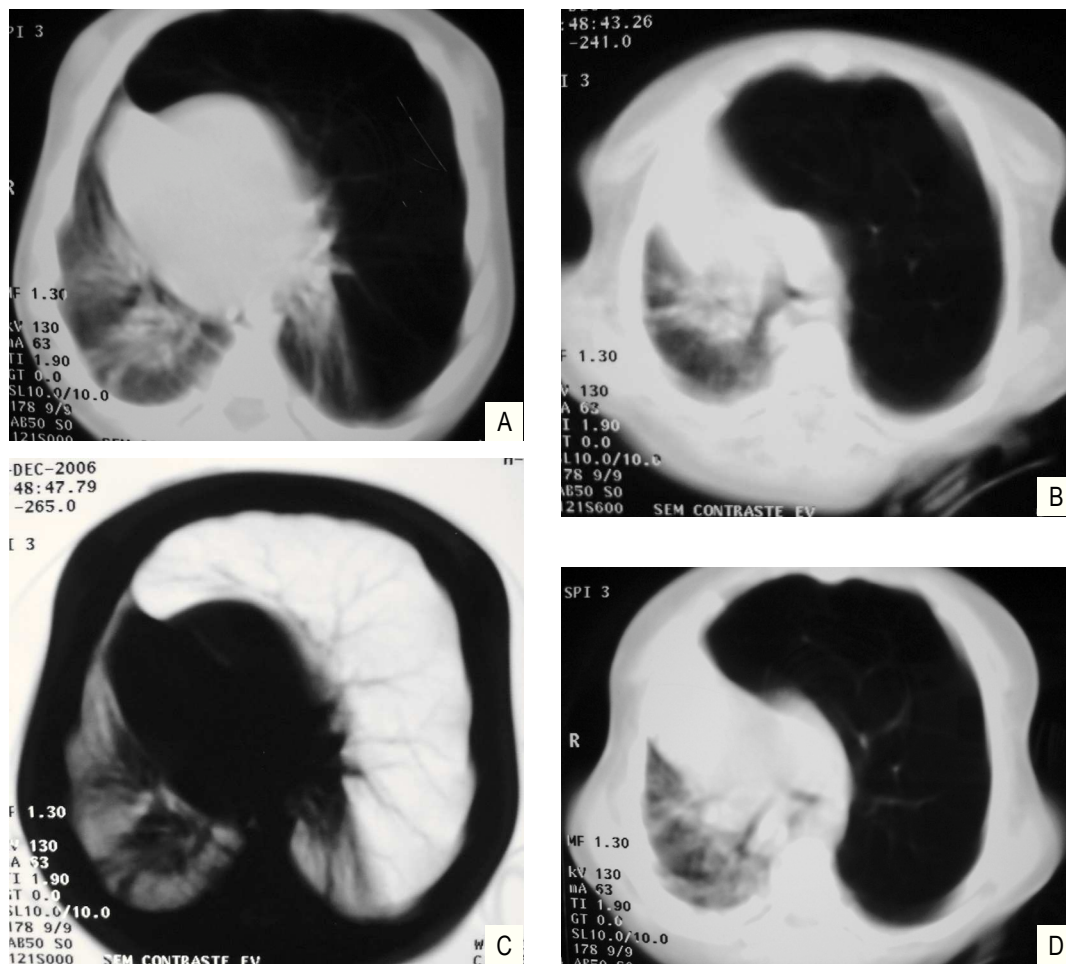


Fig. 2 – TC de tórax: Consolidação no lobo superior, velado difuso do lobo médio e lobo inferior direitos; hiperinsuflação pulmonar do pulmão esquerdo com desvio do mediastino para direita

diastino. Actualmente em acompanhamento ambulatorio, está assintomática.

Discussão e conclusão

A hiperinsuflação que ocorre no enfisema lobar congénito é mais frequente no lobo superior esquerdo (43%), seguido pelos lobos médio (32%), superior direito (20%), podendo ser bilateral em 20% dos casos^{1,2}. As causas ainda não são bem conhecidas e em 50% dos casos não é possível definir

uma lesão anatomopatológica^{3,4}. Em virtude desta dificuldade, algumas teorias foram propostas na tentativa de se explicar as alterações vistas nesta doença, como: a redução do suporte cartilaginoso^{5,6}, o aumento do número de alvéolos em cada ácino pulmonar⁷ e ainda mecanismo valvular que não permitiria a saída do ar uma vez dentro do alvéolo. Os sintomas normalmente aparecem até aos 6 meses de vida e cursam com dispneia e insuficiência respiratória grave progressivas^{1,8}, podendo necessitar de supor-



Fig. 3 – Rx pós-operatório: Reexpansão pulmonar bilateral e centralização do mediastino

te ventilatório em recém-nascidos, sendo raramente graves após o primeiro ano de idade. O exame físico é pouco específico, podendo mostrar assimetria torácica proeminente no lado afectado e hipersonaridade com redução dos murmúrios vesiculares. Os exames de imagem, como a radiografia, a tomografia computadorizada de tórax e a cintigrafia inalatória são bastante sugestivos, demonstrando hiperinsuflação pulmonar com desvio mediastínico contralateral, porém sem achados específicos. Uma vez feito o diagnóstico, caso o doente não seja compensado com medidas de suporte, a lobectomia é curativa e mostra-se superior ao tra-

tamento clínico⁹. A mortalidade operatória varia de 10 a 28% dependendo de coexistência de outras malformações e do estado geral da criança. Quando o diagnóstico é feito mais tardiamente, havendo poucos sintomas, a cirurgia não tem indicação.

Bibliografia

1. Saim L, Mohamad AS, Ambu VK. Congenital lobar emphysema: a case with bronchial septum. *Otorhinolaryngol* 1994; 28:241-6.
2. Kennedy CD, Habibi P, Matthews DJ, Gordon I. Lobar emphysema: long term imaging follow-up. *Radiology* 1991; 180:189-93.
3. Leape LL, Logino LA. Infantile lobar emphysema. *Pediatrics* 1964; 34:246-55.
4. Kantzenstein AA, Askin FB. Pediatric disorders. II. Cystic lung lesions. In Bennington JL (Ed.). *Surgical pathology of non-neoplastic lung disease*. 2nd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1990;491-506.
5. Stovin PGI. Congenital lobar emphysema. *Thorax* 1959; 14: 254-62.
6. Powell HC, Elliott ML. Congenital lobar emphysema. *Virchows Arch Abt Pathol Anat Histol* 1977; 374: 197-203.
7. Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood: 1. Polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax* 1970; 25: 682-90.
8. Man DWK, Hamdy MH, Hendry GMA, Forfar JO. Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child* 1983; 58: 709-12.
9. Okada P, Hicks B: Neonatal surgical emergencies. *Clin Ped Em Med* 2002; 3: 3-13.