

## Malformação Pulmonar Congênita Tipo 2

### Type 2 Congenital Pulmonary Airway Malformation

Daniel Meireles<sup>1</sup>, Joana Matos<sup>2</sup>, Cláudia Monteiro<sup>2</sup>, Joaquim Cunha<sup>2</sup>

1. Departamento da Infância e Adolescência, Serviço de Pediatria  
Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal  
2. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Penafiel, Portugal

Acta Pediatr Port 2017;48:278-80

Criança do sexo feminino, 5 anos de idade, sem antecedentes pré-natais, perinatais e pós-natais relevantes, foi observada por febre e tosse produtiva persistente. No exame físico destacava-se o murmúrio vesicular diminuído no terço inferior do hemitórax direito, faces anterior e posterior. Estudo analítico sem leucocitose e proteína C reativa de 46 mg/L. Radiografia torácica com imagem de hipotransparência basal direita com aspeto heterogéneo e apagamento do ângulo costofrénico direito (Fig. 1), o que justificou a realização de ecografia torácica, que revelou derrame mínimo livre no fundo de saco pleural direito com espessura máxima de 6 mm e parênquima arejado na base do pulmão, sem outras alterações visíveis. Foi decidida realização de tomografia computadorizada torácica para esclarecimento dos achados imagiológicos, nomeadamente eventual presença de alguma malformação estrutural parenquimatosa ou vascular, que mostrou áreas de condensação no lobo inferior direito compatíveis com alterações infecciosas, com pequena área de condensação na língula e algumas imagens quísticas visíveis, com ausência de derrame pleural (Fig. 2).

No internamento foi realizada pesquisa de *Mycoplasma pneumoniae* por reação em cadeia da polimerase, que foi positiva. Apesar de negado contacto com pessoas com diagnóstico de tuberculose, foi realizada prova de Mantoux que foi anérgica às 72 horas. A doente cumpriu sete dias de antibioterapia endovenosa com ampicilina e clindamicina, com evolução favorável, tendo sido orientada para cirurgia pediátrica.

Posteriormente foi repetida a tomografia computadorizada torácica, que revelou imagens quísticas no segmento apical do lobo inferior direito (Fig. 3). Por se tratar de uma provável malformação pulmonar congénita com apresentação por pneumonia atípica, foi decidida lobectomia inferior direita por toracoscopia, que decorreu sem intercorrências. A doente ficou internada nas 24 horas seguintes à cirurgia na unidade de cuidados intensivos pediátrica, sempre em ventilação espontânea, com dreno torácico direito em drenagem livre sero-hemática até ao terceiro dia de internamento, altura em que teve alta sob terapêutica com amoxicilina e ácido clavulânico.



**Figura 1.** Radiografia torácica com imagem de hipotransparência basal direita com aspeto heterogéneo, infiltrado algodonosso bilateral e apagamento do ângulo costofrénico direito. Nesta imagem já são visíveis imagens hipertransparentes (seta).



**Figura 2.** Tomografia computadorizada torácica com áreas de condensação no lobo inferior direito (seta azul), compatível com alterações infecciosas, com pequena área de condensação na língula. São já visíveis algumas imagens quísticas com ausência de derrame pleural (seta branca).

O estudo histológico revelou quistos (dimensões < 2 cm) dispersos no parênquima pulmonar, revestidos por epitélio cilíndrico ciliado do tipo respiratório, sem artéria acompanhante, confirmando o diagnóstico de malformação pulmonar congénita tipo II. Atualmente mantém-se assintomática.

A malformação pulmonar congénita, anteriormente designada malformação adenomatoide pulmonar quística (MAPQ), descrita pela primeira vez por Stoek em 1897, é uma entidade clínica rara, caracterizada por uma anomalia da maturação pulmonar, resultando na formação de quistos de conteúdo gasoso ou líquido,

com tamanho e distribuição variáveis. É a lesão pulmonar congénita mais frequente (25%), com incidência desconhecida e sem predomínio de género.<sup>1</sup>



**Figura 3.** Tomografia computadorizada torácica com imagens quísticas associadas, as maiores com 1,2 cm de diâmetro.

Foi classificada em três subtipos<sup>2</sup> e posteriormente esta classificação foi reformulada para cinco tipos *major* (escala de Stocker modificada), com consequente alteração da denominação para malformação pulmonar congénita<sup>3</sup>:

Tipo 0: forma mais rara, 1-3% dos casos, fatal ao nascimento;

Tipo 1: forma mais comum (60-70% dos casos), que atinge brônquios distais ou bronquíolos proximais, diâmetro 2-10 cm, geralmente lesões únicas com potencial de transformação maligna;

Tipo 2: 15-20% dos casos, lesões com múltiplos quistos 0,5-2 cm de diâmetro, com aspeto esponjiforme com epitélio colunar ou cuboide ciliado. Outras anomalias congénitas estão muitas vezes associadas a este tipo de malformação, como atresia esofágica com fistula traqueoesofágica, agenesia renal, atresia intestinal, entre outras;

Tipo 3: 5-10% dos casos, lesões de maior tamanho que os descritos anteriormente, aspeto sólido envolvendo o lobo inteiro ou mais que um lobo pulmonar. Numerosos quistos com diâmetro inferior a 0,5 cm. Manifesta-se por dispneia neonatal com morte no período neonatal;

Tipo 4: 5-10% dos casos, lesões com diâmetro máximo 7 cm. Manifesta-se sob a forma de pneumotórax ou pneumonia e tem potencial carcinogénico importante. A apresentação clínica nos casos não diagnosticados *in utero* é variável, desde hidropsia fetal ou hipoplasia pulmonar no período intrauterino e insuficiência respiratória nos primeiros meses de vida ou completa ausência de sintomas.<sup>4</sup> Durante a infância a pneumonia recorrente e o pneumotórax espontâneo são as formas de apresentação mais frequentes. A doente manteve-se assintomática até aos 5 anos, com apresentação de pneumonia atípica.

O diagnóstico diferencial inclui sequestro pulmonar, quistos broncogénicos e lesões quísticas adquiridas.

O diagnóstico é imagiológico, sendo que a tomografia computadorizada com contraste é o método *gold-standard* de diagnóstico.<sup>5</sup>

A orientação terapêutica é controversa, sobretudo nos casos de diagnóstico pré-natal ou em que se encontram assintomáticos. Em casos como o descrito, a indicação cirúrgica é consensual.<sup>6</sup> A cirurgia minimamente invasiva, como no caso descrito, tem uma elevada taxa de sucesso.

**Palavras-Chave:** Criança; Malformação Adenomatóide Quística Congénita do Pulmão/diagnóstico; Malformação Adenomatóide Quística Congénita do Pulmão/diagnóstico por imagem

**Keywords:** Child; Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital/diagnosis; Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital/diagnostic imaging

#### O QUE ESTE CASO ENSINA

- A malformação congénita das vias aéreas pulmonares é uma entidade rara, sobretudo os casos sem diagnóstico pré-natal.
- É importante o conhecimento deste tipo de patologia, uma vez que o seu diagnóstico merece grau elevado de suspeição, principalmente em casos de infeções recorrentes em doentes previamente saudáveis ou com dados imagiológicos e evolução clínica não habituais.

#### Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

#### Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

#### Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

#### Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

#### Correspondência

Daniel Meireles

daniel.r.meireles@gmail.com

Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto  
Departamento da Infância e Adolescência, Serviço de Pediatria  
Largo da Maternidade de Júlio Dinis, 4050-651 Porto

**Recebido:** 14/11/2016

**Aceite:** 03/04/2017

## Referências

1. Taştekin E, Usta U, Kaynar A, Ozdemir C, Yalçın O, Ozyılmaz F, et al. Congenital pulmonary airway malformation type 2: A case report with review of the literature. *Turk Patoloji Derg* 2016;32:200-4.
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
3. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: A new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002;41:424-31.
4. Enuh HA, Arsura EL, Cohen Z, Diaz KT, Nfonoyim JM, Cosentino PJ, et al. A fatal case of congenital pulmonary airway malformation with aspergillosis in an adult. *Int Med Case Rep J* 2014;7:53-6.
5. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2015;24:168-75.
6. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: Surgical experience at the Brompton hospital. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1594-8.