

Diagnóstico e conduta pré-natal em malformação adenomatóide cística pulmonar fetal: apresentação de um caso

Prenatal diagnosis and therapy for fetal cystic adenomatoid pulmonary malformation: a case report

Marcello Braga Viggiano¹, Waldemar Naves do Amaral², Zacarias Calil Hamú³, Paulo Sérgio Peres Fonseca⁴, Juliane Damasceno de Castro⁵, Francielle Pulcinelli⁶

RESUMO

A malformação adenomatóide cística fetal consiste em anomalia do desenvolvimento pulmonar, proveniente de crescimento anormal dos bronquíolos respiratórios terminais. Por tratar-se de malformação rara, nem sempre é lembrada como possibilidade diagnóstica. Apresentamos o relato de um caso de malformação adenomatóide cística pulmonar fetal em adolescente primigesta, ressaltando a importância do seu diagnóstico precoce e possibilidades terapêuticas. Apresentamos também o aspecto evidenciado após a colocação de cateter para drenagem contínua.

PALAVRAS-CHAVE: Diagnóstico pré-natal; Feto/anormalidades; Malformação adenomatóide cística congênita do pulmão

ABSTRACT

Fetal cystic adenomatoid malformation is a pulmonary developmental anomaly arising from an overgrowth of the terminal respiratory bronchioles. This is such a rare malformation, that is not always thought of as a diagnostic possibility. We present a case of pulmonary cystic adenomatoid malformation and emphasize the importance of early diagnosis and therapeutic possibilities. We also present its evolution after prenatal placement of a catheter for continuous drainage.

KEYWORDS: Prenatal diagnosis; Fetus/abnormalities; Cystic adenomatoid malformation of lung, congenital

Introdução

As alterações císticas envolvendo as estruturas intratorácicas fetais são, em sua maioria, acessíveis à propedêutica ultra-sonográfica durante o período intra-uterino.

Na avaliação do tórax fetal normal, os órgãos identificáveis são os pulmões e o coração, entretanto, em face de situações patológicas, estruturas torácicas invisíveis ao exame normal, tais como, espaço pleural, espaço pericárdico e mediastino, são de fundamental importância para se firmar um diagnóstico provável e conduzir apropriadamente cada situação¹.

A malformação adenomatóide cística pulmonar (MACP) é caracterizada por anomalia de desenvolvimento do epitélio bronquiolar endodérmico e seu mesênquima adjacente originando a proliferação excessiva das estruturas respiratórias terminais. Esta falha embrionária ocorre entre a 6^a e a 8^a semana após a concepção, sendo que algumas lesões podem se desenvolver mais tardiamente entre a 14^a e a 18^a semana da gravidez².

1 Chefe do Serviço de Medicina Fetal do Hospital Materno Infantil de Goiânia/Professor Substituto do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO) – Brasil.

2 Chefe do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO) – Brasil.

3 Chefe do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Materno Infantil de Goiânia (GO) – Brasil.

4 Chefe do Serviço de Patologia do Hospital Materno Infantil de Goiânia (GO) – Brasil.

5 Residente de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Materno Infantil de Goiânia (GO) – Brasil.

6 Acadêmica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO) – Brasil.

Correspondência: Marcello Braga Viggiano

Avenida 5^a Radial, n° 79 apt. 202 – Setor Pedro Ludovico – 74823-030 – Goiânia – GO – Telefone: celular (62) 9979-0835; residência (62) 241-0572 – e-mail: marcelloviggiano@ig.com.br

Recebido em: 18/11/2004

Aceito com modificações em: 11/4/2005

Sua real incidência é desconhecida e esporádica, não havendo fatores teratogênicos ou anormalidades cromossômicas relacionadas, existindo prevalência de 1,7 recém-nascidos do sexo masculino para cada feminino³.

A classificação mais comumente adotada tem como parâmetro o tamanho dos cistos encontrados. O tipo I contém vários cistos volumosos, irregulares ou cisto predominante circundado por menores, medindo em média 2 a 7 cm de diâmetro; o tipo II apresenta múltiplos pequenos cistos, medindo até 12 mm; e o tipo III é composto por volumosa massa densa, consistente, contendo microcistos⁴.

Em 1985, Adzick et al.⁵ propuseram classificação simplificada, dividindo as MACPs em três grupos: forma macrocística (cistos >5 mm de diâmetro), forma microcística (cistos <5 mm) e forma mista.

As anomalias associadas são raras (6-10%), porém existem casos descritos na literatura que são acompanhados por agenesia renal bilateral, rins multicísticos, displasias renais, hidrocefalia, anomalias cardíacas (tetralogia de Fallot), atresia jejunal ou ileal, deformidades de clavícula e coluna, sirenómelia e hérnia diafragmática⁶.

O objetivo deste trabalho é reforçar que, apesar de pouco comum, a MACP deve ser incluída como possibilidade diagnóstica em face de massas torácicas fetais e ilustrar, de maneira clara, o excelente suporte oferecido pela Medicina Fetal em relação à profilaxia e terapêutica no caso em questão.

Descrição do caso

Gestante adolescente, 19 anos incompletos, primigesta, foi submetida à ultra-sonografia obstétrica de rotina em serviço externo, que identificou imagens císticas em topografia pulmonar, sendo então encaminhada a serviço de referência em Medicina Fetal, onde foi realizada ultra-sonografia morfológica em 14 de junho de 2004, que identificou gestação única, do sexo masculino, biometricamente e adequadamente compatível com 26 semanas de gestação, apresentando três imagens císticas adjacentes que ocupavam os lobos pulmonares médio e superior do hemitórax direito, de formas arredondadas e volumes variados, anecogênicas, homogêneas e não pulsáteis, medindo os diâmetros da maior imagem cística 2,7 x 3,7 cm (Figuras 1 e 2). O volume de líquido amniótico encontrava-se no percentil 85 para a respectiva idade gestacional, sendo ainda visualizado e confirmado por meio de ecocardiografia discreto desvio de mediastino à esquerda, com anatomia e funções valvares cardíacas preservadas. Optou-se en-

tão, após consentimento da paciente, por tentativa de derivação pleuro-amniótica com a utilização de cateter adaptado de bloqueio anestésico peridural. O procedimento foi realizado em 30 de junho de 2004 sem intercorrências imediatas ou tardias, na 28ª semana de gestação, sendo aspirado 5 mL de líquido citrino durante a punção, que nos revelou em exame citopatológico escassa quantidade de linfócitos e concentração total protéica de 39 mg/dL. Nas consultas de acompanhamento, observou-se redução gradual nas dimensões císticas, sendo que no primeiro dia após derivação, o maior cisto media 2,3 x 1,7 cm; no 5º dia 2,3 x 2,3 cm; e no 12º dia 1,7 x 1,9 cm. Houve ainda retorno do mediastino à sua posição normal, sendo que em todos os exames ultra-sonográficos, confirmou-se a correta localização das extremidades do cateter introduzido. A partir da 36ª semana de gestação, o volume do cisto permaneceu constante, apesar de confirmada a correta localização do cateter, sugerindo processo obstrutivo de drenagem. O parto deu-se na 38ª semana, por via abdominal. No dia da interrupção, as dimensões da imagem cística eram 3,0 x 2,9 cm. O recém-nascido pesou 3.070 g e a evolução pós-natal foi normal. Aos 4 dias de vida, optou-se por realização de lobectomia superior pulmonar direita eletiva com achado cirúrgico macroscópico de tumoração cística com conteúdo líquido citrino, cápsula regular e fina, medindo em seu maior diâmetro 3,0 cm, tendo evolução pós-cirúrgica dentro dos padrões de normalidade. O estudo anatomopatológico e os achados histológicos de epitélio colunar e cubóide delineando a cavidade cística associada à presença de células musculares lisas nas paredes dos cistos confirmaram a suspeita de malformação adenomatóide cística pulmonar (Figura 3). Em consulta de acompanhamento aos três meses de vida (7 de dezembro de 2004) o lactente apresentava peso e estatura adequados, além de parâmetros cardíaco-respiratórios normais para a idade.

Discussão

O diagnóstico pré-natal da MACP é sempre ultra-sonográfico, sendo realizado, mais comumente, a partir do segundo trimestre da gestação. A forma mais comum de apresentação ultra-sonográfica da MACP é como imagens císticas de tamanhos variáveis, únicas ou múltiplas (mais frequentes), hipocogênicas, homogêneas e não pulsáteis. As lesões unilaterais são mais comuns (85% dos casos), atingindo somente um lobo pulmonar, preferencialmente o inferior^{1,7}.



Figura 1 - Forma mais comum de manifestação ultra-sonográfica da malformação adenomatóide cística pulmonar ao modo bidimensional. Imagem circular, anecogênica (cística), homogênea, localizada no hemitórax direito fetal. (Plano transversal do tórax)



Figura 2 - Imagem ultra-sonográfica bidimensional de malformação adenomatóide cística pulmonar volumosa demonstrando sua localização nos lobos pulmonares médio e superior do hemitórax direito fetal. (Plano longitudinal do tórax)

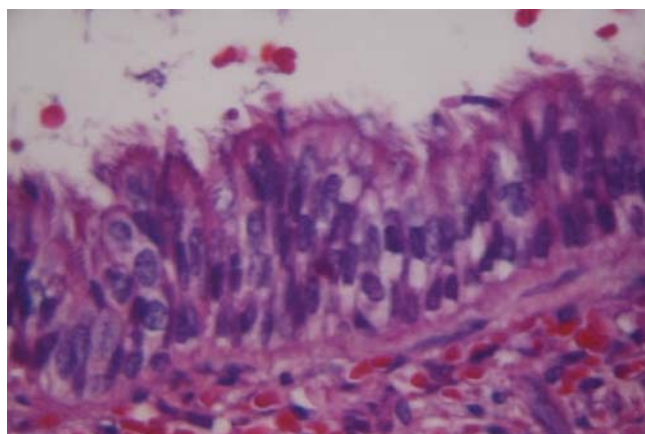


Figura 3 - Achados histológicos de malformação adenomatóide cística pulmonar: epitélio colunar e cubóide delimitando a cavidade cística associada à presença de células musculares lisas nas paredes dos cistos.

O estudo com doplervelocimetria colorida auxilia no diagnóstico diferencial, principalmente com o seqüestro pulmonar, e na distinção entre suas formas extralobar e intralobar⁸.

O diagnóstico diferencial das imagens císticas pulmonares é realizado em face das anomalias intratorácicas (malformação adenomatóide cística, seqüestro pulmonar, cisto broncogênico e atresia brônquica) e extratorácicas (hérnia diafragmática), sendo por muitas vezes, o diagnóstico definitivo confirmado somente no período pós-natal. Vale ressaltar que existem relatos de coexistência de seqüestro pulmonar e MACP, e que a primeira pode mimetizar inclusive alguns critérios histológicos de diagnóstico desta última, sugerindo que não existe linha marcante de diferença do ponto de vista embriológico entre as duas condições⁹.

Entre as complicações possíveis destacam-se: hipoplasia pulmonar, insuficiência cardíaca devido a desvio do mediastino, derrames cavitários, hidropisia e polidramnia. A fisiopatologia do aumento do volume de líquido amniótico baseia-se na compressão esofageana extrínseca, diminuição da absorção pelo pulmão hipoplásico e ainda cogita-se da produção anormal de líquido pulmonar pelos pneumócitos do tipo 2¹⁰.

A evolução da MACP depende do seu tipo (sendo menos favorável na do tipo III), localização, volume, presença ou não de outras anomalias associadas e suas possíveis complicações, como a hidropisia¹¹.

Estes fenômenos levam à instalação de quadro de hidropisia fetal com derrame pleural, ascite e edema de subcutâneo, dependente da gravidade (tamanho da lesão) e o tempo de instalação do quadro. A presença ou não de hidropisia muda o prognóstico e a conduta pré-natal. Sendo assim, sinais precoces de insuficiência cardíaca devem ser pesquisados à ultra-sonografia e acompanhados mesmo nos casos de pequena manifestação e estáveis¹.

A gravidez deverá ser monitorada com ultra-sonografias seriadas a fim de acompanhar o crescimento ou a involução da malformação e detectar o surgimento de possíveis complicações. Para aqueles casos em que já se instalou a hidropisia fetal ou derrame pleural em idade gestacional menor que 32 semanas, deve ser considerada a indicação de derivação tóraco-amniótica. Nos casos de compressão mediastinal por grandes massas contendo fartas porções císticas, há que se considerar a punção torácica para seu esvaziamento e, se possível, derivação contínua por meio da colocação do cateter¹¹.

A conduta nos casos de anomalias císticas intratorácicas ainda não é consensual na literatura científica, variando desde expectante até a realização de procedimentos invasivos, como punções seriadas ou derivações definitivas¹².

A importância do diagnóstico pré-natal das malformações císticas intratorácicas reside no fato de estas serem responsáveis, ao nascimento, por quadros de insuficiência respiratória grave em conseqüência à hipoplasia pulmonar e insuficiência cardíaca devida a desvio do mediastino. A identificação e seguimento adequado destas anomalias, em serviço de Medicina Fetal, tornam-se fundamentais para a programação de assistência neonatal especializada.

Referências

1. Isfer EV, Chrisóstomo AP, Pastore AR. Malformações fetais torácicas. In: Cerri GG, editor. Ultra-sonografia em ginecologia e obstetrícia. Rio de Janeiro: Revinter; 2003. p.230-8.
2. Vergnes P, Chateil JF, Boissinot F, Galperine RI, Demarquez JL, Vital C, et al. Malformations pulmonaires de diagnostic anténatal. *Chir Pediatr*. 1999;30(4):185-92.
3. Akrivis C, Varras M, Demou A, Bellou A, Stefanaki S, Antoniou N. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid lung malformation: case report and review of the literature. *Clin Exp Obstet Gynecol*. 2003;30(4):259-62.
4. Donn SM, Martin JN Jr, White SJ. Antenatal ultrasound findings in cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Radiol*. 1981;10(3):180-2.
5. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Golbus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg*. 1985;20(5):483-8.
6. Ankermann T, Oppermann HC, Engler S, Leuschner I, Von Kaisenberg CS. Congenital masses of the lung, cystic adenomatoid malformation versus congenital lobar emphysema: prenatal diagnosis and implications for postnatal treatment. *J Ultrasound Med*. 2004;23(10):1379-84.
7. Cohen RA, Moskowitz PS, McCallum WD. Sonographic diagnosis of cystic adenomatoid malformation in-utero. *Prenat Diagn*. 1983;3(2):139-43.
8. De Nicola ALA, Frigério MV, Zanforlin Filho SM, Gollop TR. Diagnóstico pré-natal de seqüestração pulmonar: apresentação de um caso. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2003;25(3):207-10.
9. Chandran H, Upadhyay V, Pease PW. Congenital cystic adenomatoid malformation and extralobar sequestration occurring independently in the ipsilateral hemithorax. *Pediatr Surg Int*. 2000;16(1-2):102-3.
10. Usui N, Kamata S, Sawai T, Kamiyama M, Okuyama H, Kubota A, et al. Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J Pediatr Surg*. 2004;39(4):603-6.
11. Pumberger W, Hormann M, Deutinger J, Bernaschek G, Bistricky E, Horcher E. Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM): natural history, clinical outcome and long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24(5):703-11.
12. Morikawa M, Yamada H, Okuyama K, Hirayama Kato E, Watari M, Kataoka S, et al. Prenatal diagnosis and fetal therapy of congenital cystic adenomatoid malformation type I of the lung: a report of five cases. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2003;43(1):72-8.