



Universidade Federal da Grande Dourados
Hospital Universitário
Direção de Educação Superior
Programa de Residência em Pediatria



TEÍSA RIBEIRO DEGUTI VIEIRA LEAL DE QUEIROZ

**MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA TIPO I:
RELATO DE CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Dourados – MS

2021

TEÍSA RIBEIRO DEGUTI VIEIRA LEAL DE QUEIROZ

**MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA TIPO I:
RELATO DE CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao
Programa de Residência Médica em Pediatria do
Hospital Universitário da UFGD.

Orientador: Prof^a. Me. Carmen Lucia de Almeida
Santos.

Dourados – MS

2021

TEÍSA RIBEIRO DEGUTI VIEIRA LEAL DE QUEIROZ

**MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA TIPO I:
RELATO DE CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

BANCA EXAMINADORA

Prof^a. Me. Carmen Lucia de Almeida Santos
Universidade Federal da Grande Dourados

Esp. Taimara Viviane Torraca Delgadilho
Universidade Federal da Grande Dourados

Esp. Nancy Karol Giummarresi Torres
Universidade Federal da Grande Dourados

Dourados-MS, 21 de outubro de 2021.

Dedico este trabalho a Deus, ao meu esposo e demais familiares que me apoiaram incondicionalmente.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, pelo dom da vida, por ter me dado força e coragem durante toda essa caminhada.

Ao meu esposo Marcelo, e demais familiares pelo apoio e paciência ao longo desses anos

À minha orientadora Me. Carmen Lucia de Almeida Santos, que conduziu o trabalho com paciência e dedicação, sempre disponível a compartilhar todo o seu vasto conhecimento. Às minhas preceptoras Taimara Viviane Torraca Delgadilho e Nancy Karol Giummarresi Torres, que estiveram presentes na minha caminhada tornando, muitas vezes, o ambiente mais leve e prazeroso.

Agradeço minhas colegas de residência, com as quais convivi esses últimos anos, pelo companheirismo e pela troca de experiências, que me permitiram crescer não só como pessoa, mas como profissional

Enfim, a todos que contribuíram para realização deste trabalho, seja de forma direta ou indiretamente, fica registrado aqui, o meu muito obrigada!

QUEIROZ, Teísa Ribeiro Deguti Vieira Leal de. **Malformação adenomatoide cística tipo I: relato de caso e revisão bibliográfica.** 2021. 27 p. Trabalho de Conclusão de Curso – Residência Médica em Pediatria – Universidade Federal da Grande Dourados, Dourados, 2021.

RESUMO

A malformação adenomatoide cística (MAC) consiste em uma anomalia do desenvolvimento pulmonar, proveniente do crescimento anormal dos bronquíolos respiratórios terminais. Por tratar-se de malformação rara, a falta de conhecimento tem sido responsável por um diagnóstico tardio. Avanços diagnósticos por imagem têm contribuído para o aumento da detecção de lesões, tanto pré quanto pós natais. A MAC é classificada em cinco tipos em relação às condições patológicas e tamanho das lesões, dos quais derivam as repercussões clínico/prognósticas. O presente estudo descreve o caso clínico de uma criança nascida no Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados (HU-UFGD), em julho de 2020, diagnosticada com malformação adenomatoide cística tipo I. Inicialmente à internação, apresentava síndrome do desconforto respiratório, que evoluiu com quedas de saturação e dependência de oxigênio. Após realização de Tomografia Computadorizada, ficou demonstrado múltiplas imagens císticas difusas pelo pulmão esquerdo sugerindo MAC. A paciente foi submetida à cirurgia de lobectomia superior à esquerda, sendo que no pós-operatório apresentou complicações clínicas, porém devido à sua melhora e estabilidade recebeu alta, vinte e sete dias após a lobectomia, vem fazendo acompanhamento na pediatria do Pronto Atendimento Infantil. Concluiu-se a relevância de que pediatras ampliem as investigações diagnósticas, especialmente de entidades congênitas, logo que se manifestem recorrências de desconforto respiratório e infecções pulmonares.

Palavras-chave: Malformação adenomatoide cística tipo I. Métodos diagnósticos. Terapêutica.

QUEIROZ, Teísa Ribeiro Deguti Vieira Leal de. **Type I cystic adenomatoid malformation: case report and literature review.** 2021. 27 p. Trabalho de Conclusão de Curso – Residência Médica em Pediatria – Universidade Federal da Grande Dourados, Dourados, 2021.

ABSTRACT

Cystic adenomatoid malformation (CAM) is an abnormality of lung development resulting from the abnormal growth of the terminal respiratory bronchioles. As it is a rare malformation, lack of knowledge has been responsible for a late diagnosis. Advances in diagnostic imaging have contributed to increased detection of lesions, both pre and postnatal. CAM is classified into five types in relation to pathological conditions and lesion size, from which the clinical/prognostic repercussions derive. The present study describes the clinical case of a child born at the University Hospital of the Federal University of Grande Dourados (HU-UFGD) in July 2020 and diagnosed with type I cystic adenomatoid malformation. Initially at admission, she had respiratory distress syndrome, which evolved with drops in saturation and oxygen dependence. After performing Computed Tomography, multiple diffuse cystic images were shown in the left lung, suggesting MAC. The patient underwent surgery for upper left lobectomy, and in the postoperative period she presented clinical complications, but due to her improvement and stability, she was discharged twenty-seven days after the lobectomy, having been followed up in pediatrics at the Infant Care Emergency Room. It was concluded that it is important for pediatricians to expand diagnostic investigations, especially of congenital entities, as soon as recurrences of respiratory distress and pulmonary infections appear.

Key- words: Type I cystic adenomatoid malformation. Diagnostic methods. Therapeutics.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – TC do tórax	19
-------------------------------------	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Exames solicitados após admissão na UTI NEO	18
Tabela 2 – Exames solicitados na UI e na UTI PED	20

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	10
2	REVISÃO DA LITERATURA	11
2.1	QUADRO CLÍNICO	13
2.2	DIAGNÓSTICO	14
2.3	TRATAMENTO	15
2.4	METODOLOGIA, MATERIAL E MÉTODOS	16
3	RELATO DE CASO	18
3.1	RESULTADOS E DISCUSSÃO	20
	CONCLUSÃO	24
	REFERÊNCIAS	25

1 INTRODUÇÃO

A malformação das vias aéreas pulmonares, anteriormente conhecida como malformação adenomatoide cística congênita (OERMANN, 2020) é uma anomalia do desenvolvimento pulmonar decorrente do crescimento exagerado dos bronquíolos terminais. Considerada entidade rara, é responsável por 5 a 18% de todas as anomalias congênitas, tem uma incidência cumulativa de 30 a 42 casos por 100.000 indivíduos (ANDRADE *et al.*, 2011) e, portanto, são considerados distúrbios raros. A lesão ocorre de forma semelhante em bebês prematuros e a termo (ANNUNZIATA *et al.*, 2019).

Os pacientes afetados podem apresentar dificuldade respiratória no período neonatal, ou podem permanecer assintomáticos até idade mais avançada. Muitos casos são detectados por exames de ultrassom pré-natal de rotina. A ressecção cirúrgica é o tratamento definitivo (OERMANN, 2020).

A malformação adenomatoide cística tipo I é o subtipo mais comum, correspondendo entre 60 e 70% dos casos. As características clínicas variam de desconforto respiratório assintomático a grave. Os cistos medem de 2 a 10 cm e geralmente afetam um único lobo (REIS *et al.*, 2015). Por tratar-se de malformação rara, a falta de conhecimento tem sido responsável por um diagnóstico tardio (ZHANG; HUANG, 2015).

Assim sendo, relevante se faz que pediatras ampliem as investigações diagnósticas, especialmente de entidades congênitas, logo que se manifestem recorrências de desconforto respiratório e infecções pulmonares.

O presente estudo tem como objetivo descrever o caso clínico de uma criança nascida no HU-UFGD em julho de 2020 e diagnosticada com malformação adenomatoide cística tipo I, com o propósito de fornecer maior conhecimento sobre as características dessa doença, diagnóstico e tratamento.

2 REVISÃO DA LITERATURA

A malformação adenomatoide cística (MAC) é uma malformação rara, de causa desconhecida, que afeta os brônquios distais (ZHANG; HUANG, 2015). Produz cistos únicos ou múltiplos em diferentes localizações, com compressão pulmonar ipsilateral ou mesmo mediastinal. É responsável por 25% das malformações pulmonares congênitas e a maioria dos casos é encontrada em neonatos e bebês (AMRAOUI *et al.*, 2017).

A fisiopatologia da doença baseia-se no distúrbio da morfologia da ramificação das vias aéreas pulmonares, que ocorrem em diversos níveis na árvore traqueobrônquica e em diferentes estágios do desenvolvimento pulmonar (OERMANN, 2020). Acredita-se que a MAC seja decorrente de uma falha de indução da diferenciação bronco-alveolar a partir do parênquima pulmonar, ocorrendo antes da 17ª semana de gestação. Apresenta-se como massa pulmonar sólida com cistos em seu interior (AMRAOUI *et al.*, 2017).

Em algumas séries, as lesões se apresentam na infância e têm uma ligeira preponderância masculina (DE SANTIS *et al.*, 2000; EVRARD *et al.*, 1999), embora outras não tenham encontrado predileção por gênero (NISHIBAYASHI *et al.*, 1981; NUCHTERN; HARBERG, 1994). Não há predisposição genética conhecida, com exceção das malformações do tipo 4, que foram associadas à síndrome do blastoma pleuropulmonar familiar (OERMANN, 2020).

A MAC pode permanecer sem diagnóstico até que seja descoberta como um achado incidental, no entanto, sua apresentação pós-natal usual é a dificuldade respiratória no período neonatal. Isso pode ocorrer devido à hipoplasia pulmonar, desvio do mediastino, pneumotórax espontâneo, e derrames pleurais secundários à hidropisia. Infecções pulmonares recorrentes podem ser uma característica tardia (LUJÁN *et al.*, 2002; ADZICK, 2003) e o risco de transformação maligna nos anos posteriores precisa ser observado (ADZICK, 2003).

A malformação adenomatoide cística tem cinco subtipos principais, que foram descritos e atribuídos pela classificação de Stocker (1977). Cada tipo se origina de uma parte diferente da árvore brônquica, subseqüentemente levando a uma diferenciação histopatológica, características clínicas, potencial de malignidade e prognóstico distintos (LUJÁN *et al.*, 2002).

O tipo 0 se origina na traqueia ou brônquios, com histologia mostrando vias aéreas do tipo brônquico com cartilagem, músculos lisos e glândulas separadas por mesênquima (LEBLANC *et al.*, 2017). É a forma mais rara, compreendendo apenas 1 a 3 por cento dos casos. Os cistos são pequenos, com diâmetro máximo de 0,5 cm e revestidos por epitélio pseudoestratificado ciliado. É uma malformação difusa que envolve todo o pulmão. A troca gasosa é gravemente prejudicada e bebês afetados morrem ao nascer (PRIEST *et al.*, 2009).

O tipo 1 se origina nos brônquios e representa cerca de 70% de todas as MAC. Os cistos desse tipo medem de 3 a 7 cm, são geralmente multiloculados, localizados dentro de um lobo, tendo um revestimento de epitélio colunar pseudoestratificado. Também há hiperplasia celular em cerca de metade dos casos (BAIRD *et al.*, 2014). Este tipo tem excelente prognóstico após a ressecção e raramente sofre transformação maligna (PRIEST *et al.*, 2009). Como há tecido bem diferenciado dentro das lesões, esse tipo provavelmente se origina relativamente tarde, durante a embriogênese (7 a 10 semanas) (OERMANN, 2020).

O tipo 2 origina-se nas regiões bronquiolares e é o segundo mais frequente. Associa-se a outros tipos de anomalias (agenesia renal, defeitos cardiovasculares, hérnia diafragmática, defeitos esqueléticos, atresia esofágica). Geralmente, apresenta-se como vários pequenos cistos sem efeito de massa, medindo entre 0,5 cm e 2 cm de diâmetro (PRIEST *et al.*, 2009). São frequentemente diagnosticados logo após o nascimento devido sua associação com outras anomalias congênitas, que estão presentes em até 60% dos pacientes afetados. Os sinais e sintomas respiratórios presentes são semelhantes aos observados no tipo 1 (OERMANN, 2020). O prognóstico é bom e sem potencial maligno (LEBLANC *et al.*, 2017).

O tipo 3 também se origina nas regiões bronquiolares, mas é menos comum do que os tipos anteriores. Normalmente envolve e expande um lóbulo inteiro e comprime os outros lóbulos; os cistos não ultrapassam 2 cm (LEBLANC *et al.*, 2017). As lesões são grandes e podem envolver todo o pulmão, e hidropisia fetal e hipoplasia pulmonar são típicas. Os bebês podem nascer mortos ou apresentar-se, imediatamente após o nascimento, com dificuldade respiratória grave e progressiva, cianose e insuficiência respiratória. Historicamente, houve uma forte predominância do sexo masculino (KUNISAKI *et al.*, 2015).

Por fim, o **tipo 4** se origina nas estruturas acinares do pulmão. É muito raro e consiste em cistos periféricos de paredes delgadas multiloculados, revestidos por células alveolares tipo 1 ou tipo 2. Como muitas lesões do tipo 4 são provavelmente decorrentes de blastoma pleuropulmonar, deve haver uma forte suspeita de malignidade (LEBLANC *et al.*, 2017; PRIEST *et al.*, 2009).

2.1 QUADRO CLÍNICO

Após o nascimento, essa anomalia pode ter comportamento discreto, com paciente assintomático, ou apresentar sinais evidentes de distúrbios respiratórios graves com dispneia, cianose, retração intercostal e infraesternal. Um terço da MAC não diagnosticada no pré-natal é descoberta nas crianças menores após um quadro clínico de pneumonia. Os achados no exame físico incluem diminuição dos sons respiratórios sobre a lesão e assimetria da parede torácica com uma protuberância no lado afetado (BURNS; JU, 2017).

Em crianças maiores, a lesão tipo I, com grande cisto, pode ter diagnóstico de pneumotórax, e não é raro drenagem do tórax sem sucesso. As formas graves de MAC associada à hidropsia pode ter evolução rápida com piora clínica e óbito (BURNS; JU, 2017).

2.2 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de malformação adenomatoide cística é feito por imagens radiográficas. Uma minoria das lesões detectadas pela ultrassonografia fetal irá se resolver durante a gestação, a maioria das lesões que estão presentes no nascimento irão persistir (BAIRD *et al.*, 2014).

Dentre os protocolos sugeridos, tem-se como abordagem as imagens.

- Todos os bebês com diagnóstico pré-natal de MAC devem fazer uma radiografia de tórax no período neonatal, mesmo se forem assintomáticos e mesmo se a lesão parecer ter sido resolvida em ultrassonografias pré-natais seriadas (OERMANN, 2020; KUNISAKI *et al.*, 2015).

- Recém-nascidos sintomáticos devem ser avaliados, posteriormente, com imagens torácicas avançadas (tomografia computadorizada) com contraste, ou

imagem de ressonância magnética para definir melhor a lesão e distingui-la de outras anomalias do desenvolvimento do pulmão. O uso de contraste intravascular pode ser útil para delinear o suprimento vascular da lesão (KUNISAKI *et al.*, 2015).

- Bebês assintomáticos também devem ter imagens torácicas avançadas para confirmar o diagnóstico e avaliar a lesão, mas o momento depende das características de risco (sintomas e resultados da radiografia de tórax) (BAIRD *et al.*, 2014; KUNISAKI *et al.*, 2015).

- A tomografia computadorizada ou a ressonância magnética devem ser realizadas mesmo em bebês com radiografias de tórax normais, pois as radiografias simples usualmente falham em detectar MAC em neonatos assintomáticos (LABERGE *et al.*, 2015). Se a malformação adenomatoide cística não for diagnosticada no pré-natal e se apresentar pela primeira vez no recém-nascido ou na criança, o diagnóstico geralmente pode ser feito em uma radiografia simples, embora a TC ou RNM do tórax ainda sejam recomendadas (ZHANG; HUANG, 2015).

Em relação à aparência radiográfica, as malformações adenomatoides císticas tipos 1, 2 e 4, são caracterizadas por cistos preenchidos com ar. A radiografia não faz distinção confiável entre eles. No entanto, os tipos 1 e 4 tendem a aparecer como uma lesão única, com um ou alguns cistos grandes que podem ser totalmente preenchidos com ar ou apresentar níveis hidroaéreos (PRIEST *et al.*, 2009). No tipo 2, os numerosos cistos pequenos aparecem mais homogêneos, com aspecto "bolhoso". Em contraste, a MAC tipo 3 regularmente aparece como uma massa grande, sólida e homogênea. Na maioria dos casos, há uma mudança acentuada do conteúdo do mediastino para o lado contralateral com hipoplasia do pulmão ipsilateral, devido ao efeito de massa (ZHANG; HUANG, 2015).

A presença de pneumotórax, ou cistos bilaterais ou multifocais, sugere fortemente a MAC tipo 4. Essas distinções são clinicamente importantes porque o tipo 4 está associado à malignidade (PRIEST *et al.*, 2009).

O diagnóstico diferencial da MAC inclui sequestro broncopulmonar. Na ultrassonografia pré-natal, o SBP aparece como uma massa ecodensa bem definida, homogênea (LABERGE *et al.*, 2015) que, em contraste com a malformação adenomatoide cística, geralmente, não tem conexão com a árvore traqueobrônquica e é fornecido por uma artéria sistêmica anômala em vez da circulação pulmonar. O suprimento arterial sistêmico pode ser demonstrado por Doppler (OERMANN, 2020).

Além de sequestro broncopulmonar, o diagnóstico diferencial inclui hérnia diafragmática congênita, cisto broncogênico, enfisema lobar congênito e enfisema intersticial pulmonar localizado, que pode surgir em pacientes recebendo ventilação mecânica e pneumatoceles (que podem ser sequelas de pneumonia bacteriana, especialmente devido à infecção estafilocócica). Esses distúrbios, normalmente, podem ser diferenciados da MAC com base na aparência radiográfica e na história clínica (LABERGE *et al.*, 2015; PRIEST *et al.*, 2009).

2.3 TRATAMENTO

O manejo de fetos com malformação adenomatoide cística, com diagnóstico pré-natal, inclui avaliação de anormalidades associadas e exames de ultrassom seriados, para monitorar mudanças na MAC e desenvolvimento de hidropisia. Fetos com grandes MAC e/ou hidropisia têm um prognóstico ruim (SCHWARTZ; RAMACHANDRAN, 1997). Nesse caso, as opções de tratamento incluem corticosteroides pré-natais, procedimentos de drenagem, cirurgia fetal ou parto precoce (OERMANN, 2020).

O manejo pós-natal depende se o paciente tem dificuldade respiratória ou é assintomático. Em pacientes sintomáticos a MAC é tratada por ressecção cirúrgica (REIS *et al.*, 2015; LEBLANC *et al.*, 2017; BAIRD *et al.*, 2014), sendo frequentemente necessária em recém-nascidos com dificuldade respiratória significativa. A cirurgia é curativa e apresenta poucas complicações. A lobectomia é geralmente preferida à ressecção em cunha, devido à dificuldade técnica em identificar planos de dissecção com algumas lesões e ao aumento da morbidade associada às ressecções parciais (KUNISAKI *et al.*, 2015; STANTON, 2015).

A cirurgia precoce pode ter vantagens para o crescimento pulmonar compensatório. No entanto, as pequenas séries de casos disponíveis de bebês com malformações pulmonares congênitas, demonstraram pouca ou nenhuma correlação entre a idade na lobectomia e a função pulmonar, talvez porque os resultados da função pulmonar sejam bons na maioria dos pacientes (KAPRALIK *et al.*, 2016; TOCCHIONI *et al.*, 2017).

Em pacientes assintomáticos a observação deve ser cuidadosa durante o período neonatal, uma vez que alguns bebês se tornam sintomáticos à medida que as

lesões pulmonares císticas se expandem, devido à reposição do fluido com ar (TOCCHIONI *et al.*, 2017; PARIKH; RASIAH, 2015).

A complicação mais comum da MAC é a infecção pulmonar recorrente. Em alguns casos, este pode ser o sinal de apresentação. Uma complicação rara é o hemopneumotórax espontâneo (KAPRALIK *et al.*, 2016). O desenvolvimento de malignidade em alguns pacientes com MAC previamente não reconhecido, embora extremamente raro, é outro motivo para a recomendação de ressecção das lesões, mesmo em assintomáticos (PARIKH; RASIAH, 2015).

Entre a malformação adenomatoide cística diagnosticada no pré-natal, a taxa de sobrevida global é superior a 95% e a presença de hidropisia fetal é um importante preditor de mortalidade. Para a maioria dos bebês sintomáticos ou assintomáticos com MAC, a excisão cirúrgica no período neonatal é curativa e o prognóstico de sobrevida é excelente (BAIRD *et al.*, 2014; TOCCHIONI *et al.*, 2017; WONG *et al.*, 2009).

O bom prognóstico geral, descrito acima, reflete a predominância da lesão tipo 1. O prognóstico para os tipos 2 e 3 não é tão favorável, embora a recuperação seja possível (REIS *et al.*, 2015; AMRAOUI *et al.*, 2017; LABERGE *et al.*, 2015). Os resultados em bebês com lesões do tipo 2 podem ser influenciados pela gravidade das anomalias congênitas associadas. Bebês com lesões do tipo 3 frequentemente apresentam hipoplasia grave do pulmão contralateral e estão em risco de desenvolver hipertensão pulmonar (TOCCHIONI *et al.*, 2017; WONG *et al.*, 2009).

O resultado do MAC tipo 4, também, é muito bom com a ressecção cirúrgica. No entanto, como essa lesão, provavelmente, representa blastoma pleuropulmonar cístico, a consulta oncológica e a ressecção cirúrgica completa são essenciais (BAIRD *et al.*, 2014).

2.4 METODOLOGIA, MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo do tipo observacional, descritivo, do caso de uma criança nascida no HU-UFGD em julho de 2020. O estudo foi realizado a partir da revisão do prontuário médico digital, o qual foi solicitado ao Setor de Gestão de Processos e Tecnologia da Informação (SGPTI).

Na construção do relato de caso utilizou-se o prontuário referente ao período de internação, apresentando a descrição dos dados que inclui exame físico, exames laboratoriais e de imagem, terapêutica e evolução. O prontuário foi solicitado ao Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HU-UFGD.

Para atender os preceitos éticos, o presente trabalho foi submetido à Comissão de Avaliação de Pesquisa e Extensão (CAPE) e ao Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da UFGD. Após a aprovação, coletou-se a assinatura da mãe da criança ou responsável, no Termo de consentimento Livre e Esclarecido.

A busca bibliográfica, para compor o embasamento teórico, foi feita em bases de dados UpToDate, Medline, Lilac's, Pubmed, SciELO, entre outras, usando, como termos de busca: malformação adenomatoide cística tipo I; métodos diagnósticos, terapêutica utilizada para a malformação adenomatoide cística tipo I.

3 RELATO DE CASO

Paciente J.I.F., sexo masculino, nasceu de parto cesárea no dia 12 de julho de 2020 no Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados (HU-UFGD), após parada de progressão e tentativa de parto normal desde o dia 11 de julho à tarde. Necessitou de aspiração com visualização direta, devido grande quantidade de mecônio espesso. Persistiu com queda de saturação sendo intubado e encaminhado a Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTI NEO).

Na admissão o recém-nascido estava em incubadora aquecida, em ventilação com ambu saturando 89%, com uma frequência cardíaca de 120bpm, HGT:107, PAM: 53 e temperatura axial 35.6°C. Apresentava-se em regular estado geral, taquidispneico, corado, hidratado, acianótico, anictérico, afebril, ativo reativo e choroso. À ausculta pulmonar, murmúrio vesiculares presente, sem ruídos adventícios, e, ausculta cardíaca apresentou bulhas rítmicas, normofonéticas, em 2 tempos sem sopros audíveis. Abdômen semi-globoso, com ruídos hidroaéreos presentes, flácido e indolor à palpação. Extremidade sem edema ou cianose, com tempo de enchimento capilar de 4 segundos, pulsos distais palpáveis e bilateralmente presentes.

Mãe realizou pré-natal completo com sorologia para sífilis reagente e tratada adequadamente. Filho de mãe diabética não tratada. Durante a internação na UTI neonatal foi coletado exames laboratoriais (Tabela 1), iniciado antibioticoterapia com Ampicilina e Amicacina, realizado Óxido Nítrico medicinal e drogas vasoativas. Devido a um VDRL 1:8 foi trocado o antibiótico para Cefepime e Penicilina Cristalina. Paciente foi extubado no dia 21 de julho de 2020 e em menos de 24 horas retornado ao tubo, por qual persistiu por mais cinco dias e após foi acoplado a caixa de hood.

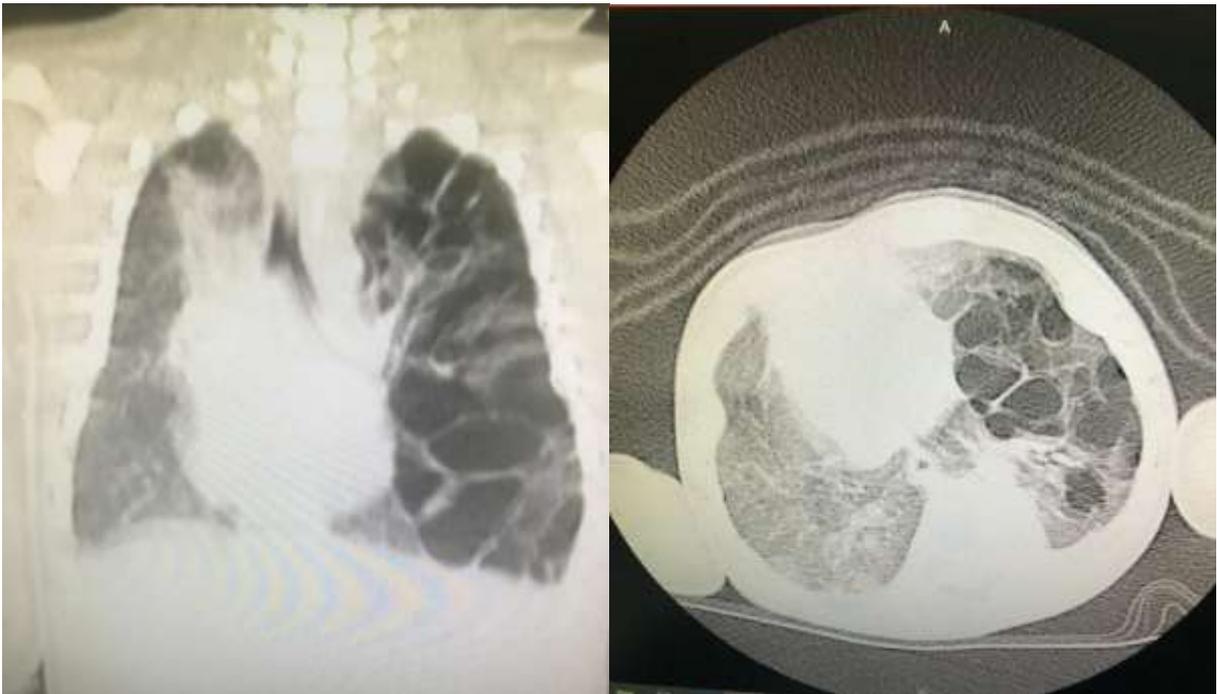
Tabela 1 – Exames solicitados após admissão na UTI NEO

EXAMES	12/07/2020	13/07/2020
Hemoglobina	15,6	12,2
Hematócrito	46,1	34,5
Leucócitos	21,780	16,930
Bastonetes	20	9,1
Plaquetas	185.000	147.000
PCR	3,1	61,9
Hemocultura	NHC	
VDRL		1:8

Fonte: Prontuário do paciente

Transferido para unidade intermediária (UI) após 21 dias de internação em funil de oxigênio 2l/minuto saturando 100% com leve desconforto respiratório e tiragem intercostal; em uso de Sildenafil, foi iniciado Clenil 400mcg/kg/minuto 12/12h. Evoluiu com piora do quadro de desconforto respiratório, apresentando tiragem subcostal e batimento de asa do nariz. Realizou uma tomografia computadorizada de tórax (Figura 1), no dia 28 de agosto de 2020, que demonstrou múltiplas imagens císticas difusas pelo pulmão esquerdo, sugerindo malformação adenomatoide cística tipo I. Consolidação com broncogramas aéreos de permeio no lobo inferior do pulmão esquerdo, e, no segmento posterior do lobo superior do pulmão direito. Traqueia e brônquios principais pérvios. Coração de aspecto tomográfico habitual. Não havia evidência de derrame pericárdico. Situs sólitus. Nem evidências de linfonodomegalia mediastinais. Ausência de derrame pleural. Pectus carinatum. Discreta escoliose dorsal com convexidade a esquerda.

Figura 1 – TC do tórax



Fonte: Prontuário do paciente

Foi submetido à cirurgia de lobectomia superior à esquerda no dia 03 de setembro de 2020, e internado na UTI pediátrica para realização de pós-operatório. Avaliado pela equipe, optou-se pela extubação e iniciou-se Cefalotina por 3 dias. Durante internação, paciente apresentou parada cardiorrespiratória (PCR) durante

nova tentativa de intubação traqueal, sendo iniciadas manobras de ressuscitação cardiopulmonar (RCP). Após intubação orotraqueal (IOT), durante ajuste de ventilação, apresentou episódio de cianose central com diminuição da perfusão e queda de saturação, sendo feita ventilação com pressão positiva (VPP) e uma dose de adrenalina, sem massagem cardíaca. Evoluiu com melhora da frequência cardíaca e da saturação sendo então acoplado para ventilação mecânica.

Após um dia mantendo quadro grave, foram aumentados os parâmetros ventilatórios, alterada antibioticoterapia para Tazocin após checagem de exames laboratoriais (Tabela 2). No dia 26 de setembro de 2020 foi extubado, deixado em máscara de venturi 35% e, posteriormente, colocado em cateter de oxigênio 3l/minuto e retornado para unidade intermediária onde permaneceu em ar ambiente.

Realizado nasofibroscopia que não evidenciou nenhuma alteração. No dia 24 de setembro de 2020 paciente evoluiu com febre de 38,1 e 38,4°C e foi iniciado Meropenem, onde foi mantido por uma semana e depois suspenso. Devido à melhora e estabilidade clínica recebeu alta no dia 30 de setembro de 2020 com retorno ambulatorial no Pronto Atendimento Infantil (PAI). Atualmente o paciente tem 1 ano e 2 meses e faz acompanhamento de pediatria no PAI.

Tabela 2 – Exames solicitados na UI e na UTI PED

EXAMES	02/09/2020	07/09/2020	24/09/2020
Hemoglobina	10,10	11,20	13,7
Hematócrito	32	33,9	40,20
Leucócitos	9.790	7.890	9.220
Bastonetes	25,8	0,3	0,1
Plaquetas	254.000	268.000	362.000
PCR	83,3	30	0,8

Fonte: Prontuário do paciente

3.1 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Malformação adenomatoide cística caracteriza-se por um aumento adenomatoide dos bronquíolos respiratórios terminais, que formam cistos variando em diâmetro de menos de 1,0 mm a mais de 10,0 cm (SFAKIANAKI; COPEL, 2012). Devido a seu efeito de massa, podem gerar compressão do parênquima pulmonar, ocasionando hipoplasia e desvio do mediastino, seguido de insuficiência cardíaca.

Além disso, há prejuízo do retorno venoso, resultando do acúmulo de líquido, quadros como hidropsia com derrame pleural e polidramnio (NUNES *et al.*, 2020).

É uma patologia de baixa prevalência e de etiologia desconhecida, contendo tecido de diferentes origens pulmonares com desenvolvimento anormal dos alvéolos, gerando cistos de vários tamanhos, em sua maioria unilaterais de 80 a 95% (OERMANN, 2020). Esses cistos se desenvolvem na fase embrionária durante o período pseudoglandular e sacular da 7^a a 10^a semana. Do ponto de vista fisiopatológico, as malformações adenomatoides são consideradas secundárias à proliferação anômala do tecido, obstrução das vias aéreas e displasia e metaplasia dos tecidos normais (KUNISAKI *et al.*, 2015).

Os casos são tipicamente identificados no período pré-natal por exames de ultrassonografia de rotina. Porém, muitos são identificados após o nascimento, sobretudo no período neonatal (ZHANG; HUANG, 2015). Frequentemente podem causar anasarca fetal (hidropsia), ascite fetal, polidramnio, prematuridade e hipoplasia pulmonar. Disfunção respiratória progressiva costuma aparecer após nascimento devido à diminuição do funcionamento normal do parênquima pulmonar e compressão por uma massa cística. Sinais e sintomas respiratórios mais comumente presentes são dispneia, retrações, taquipneia, cianose, abaulamento do hemitórax comprometido, desvio do ictus, hipertensão pulmonar, hepatoesplenomegalia secundária à hiperexpansão do tórax (KUNISAKI *et al.*, 2015).

No caso clínico em questão, o paciente logo após o nascimento evoluiu com desconforto respiratório e queda de saturação, ficando dependente de oxigênio. Considerando a intensidade dos sintomas e os vários exames de radiografia de tórax normais, optou-se por realizar uma tomografia computadorizada. A duração entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de aproximadamente 1 (um) mês e meio.

Stocker e associados delinearão a classificação destas lesões com base no tamanho, forma, espaçamento dos cistos e aparência histológica - as lesões do tipo 1 têm o melhor prognóstico, enquanto as lesões do tipo 3 são geralmente associadas a um prognóstico dismal. “Com o avanço dos exames de imagem, as malformações pulmonares passaram a ser diagnosticadas com maior frequência no período pré-natal ou nos primeiros dias de vida” (FERREIRA *et al.*, 2010, p. 177), promovendo maior prevenção em relação às complicações no período neonatal.

Acerca à exames de imagem, a tomografia computadorizada do tórax fornece um meio seguro e rápido de definir a extensão do MAC. A aparência típica é de lesões císticas multiloculares com paredes finas circundadas por parênquima pulmonar normal (BAIRD *et al.*, 2014). A presença de infecção superposta à lesão pode complicar o aspecto. Os níveis de fluido de ar podem ser evidentes. Assim a TC pode delinear lesões coexistentes e diferenciar lesões microcísticas e macrocísticas (KUNISAKI *et al.*, 2015).

Neste caso clínico, através das imagens de TC, foram diagnosticadas lesões do tipo 1 que é a forma mais comum, representando 50% a 70% dos casos, e originando-se do brônquio distal ou bronquíolo proximal. Geralmente há um pequeno número de extensos cistos ecolucentes, medindo 3 a 10 cm. Um único cisto dominante também pode ser visto (TOCCHIONI *et al.*, 2017). As paredes dos cistos são finas e revestidas por epitélio pseudoestratificado ciliado, embora outros tipos de células, como cartilagem, possam ser encontrados entre os cistos; caso tenham um efeito de massa significativo, podem levar à hidropsia (KUNISAKI *et al.*, 2015).

Em relação a abordagem conservadora *versus* cirúrgica, alguns defendem a cirurgia próxima ao nascimento pela maior exposição à infecção e outros a conduta observacional diante de pacientes assintomáticos; ou ainda adiar a cirurgia até 3-6 meses, a fim de realizar o procedimento em uma criança mais desenvolvida. A excisão cirúrgica no período neonatal é curativa e o prognóstico é excelente (SANTOS *et al.*, 2019). A ressecção é frequentemente necessária em recém-nascido (RN) com problemas respiratórios significativos. A principal justificativa é que elimina os riscos de infecção futura e o potencial de transformação maligna. É sugerido a ressecção cirúrgica para bebês assintomáticos e crianças com as seguintes características: lesão grande, cistos bilaterais ou multifocais, pneumotórax e história familiar de condições associadas (DOWNARD *et al.*, 2017).

A maioria dos cirurgiões concordam que a lobectomia é o melhor procedimento cirúrgico, pois é impossível determinar o limite entre a MAC e o parênquima normal por observação direta. A função pulmonar prejudicada é incomum. Bebês e crianças toleram bem a lobectomia com crescimento pulmonar compensatório. O manejo cirúrgico pode ser realizado por via toracoscópica ou de forma aberta (por toracotomia). A lobectomia toracoscópica para MAC em pacientes pediátricos é prática e segura, visto que apresentou melhores resultados: menor dor

no pós-operatório, tempo de hospitalização, perda de sangue durante procedimento e tempo de uso do tubo torácico (SANTOS *et al.*, 2019). No relato em questão a TC mostrou vários cistos e o paciente foi submetido a lobectomia.

Dessa forma, o reconhecimento precoce e o tratamento cirúrgico da malformação adenomatoide cística são essenciais para prevenir as consequências de infecções pulmonares recorrentes e o risco potencial de transformação maligna. Hoje está claro que o tecido pulmonar patológico deve ser removido, e a única controvérsia é sobre o tempo do procedimento e sua abrangência (TOCCHIONI *et al.*, 2017). Em neonatos com sintomas clínicos, a cirurgia deve ser realizada após diagnóstico prévio por imagem e estabilização dos parâmetros vitais.

CONCLUSÃO

Neste estudo a insuficiência respiratória aguda foi a principal forma de apresentação da malformação adenomatoide cística do recém-nascido. A tomografia de tórax representou no momento o melhor instrumento diagnóstico em casos de malformação pulmonar congênita.

Dois fatores principais afetam o manejo da doença pulmonar cística congênita após o nascimento: o momento da descompensação respiratória e a presença de quaisquer complicações associadas. Estudos apontam que uma grande parte dos neonatos que apresentam MAC tipo I, tem um desempenho extremamente bom e uma função pulmonar normal após a remoção das lesões, graças ao rápido crescimento pulmonar compensatório que ocorre durante a infância

No paciente do estudo, a realização da lobectomia de modo semelhante ao descrito em literatura constituiu no fator primordial da sua boa evolução.

REFERÊNCIAS

ADZICK, N.S. Management of fetal lung injuries. **Clin Perinatol.**, v. 3, p. 481-494, 2003.

AMRAOUI, W.E. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation - dangers of incorrect diagnosis: case report. **Journal of Medical Case Reports**, v.11, n. 212, 2017.

ANDRADE, C.F. et al. Congenital pulmonary malformations. **J Bras Pneumol.**, v. 37, p.259-271, 2011.

ANNUNZIATA, F. et al. Congenital pulmonary malformations: unresolved questions and unanswered questions. **Front Pediatr.** v. 7, p. 23-29, 2019.

BAIRD, R. et al. Congenital lung malformations: informing best practice. **Semin Pediatr Surg**, v.23, p. 270-273, 2014.

BURNS, D.A.R.; JU, D.C. **Tratado de Pediatria**. 4 ed. São Paulo: Manole, 2017.

DE SANTIS, M. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: antenatal ultrasound findings and fetal-neonatal outcome. Fifteen years of experience. **Fetal Diagn Ther**, v.15, p. 246, 2000.

DOWNARD, C. D. et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. **Pediatr Surg Int.**, v. 33, p. 939-953, 2017.

EVRRARD, V. et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. **World J Surg.**, v. 23, p. 1123, 1999.

FERREIRA, H.P.C. Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos. **J Bras Pneumol.**, v. 36, n. 2, p. 175-180, 2010.

KAPRALIK, J. et al. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. **J Pediatr Surg**. v. 51, p. 508-512, 2016.

KUNISAKI, S.M. et al. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. **J Pediatr Surg.**, v. 50, p. 978, 2015.

LABERGE, J.M. et al. Asymptomatic congenital pulmonary malformations. **Semin Pediatr Surg.**, v.14, n. 16, p. 16-33, 2015.

LEBLANC, C. et.al. Congenital pulmonary malformations of the airways: review of the state of the art for use by pediatricians. **Eur J Pediatr.**, v.176, n. 2, p. 559-1571, 2017.

LUJÁN, M. et al. Congenital adenomatoid malformation of the late onset of the lung. Embryology, clinical symptoms, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. **Breathing**, v. 69, n.2, p.148-154, 2002.

NISHIBAYASHI, S.W. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: 1 30-year experience. **J Pediatr Surg**, v.16, p. 704, 1981.

NUCHTERN, J.G.; HARBERG, F.J. Congenital lung cysts. **Semin Pediatr Surg**, v.3, p. 233, 1994.

NUNES, V. et al. Abordagem Cirúrgica Intraútero De Hidropisia Fetal Decorrente de Malformação Adenomatoide Cística Pulmonar. Braz. **J. of Develop.**, Curitiba, v. 6, n. 11, p. 89386-89389, nov. 2020

OERMANN, M. **Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation**. UpToDate, 2020. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-cystic-adenomatoid-malformation>. Acesso em 3 jan 2021

PARIKH, D.H.; RASIAH, S.V. Congenital lung lesions: Postnatal management and outcome. **Semin Pediatr Surg**, v. 24, p.160-168, 2015.

PRIEST, J.R. et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. **Pediatr Pulmonol.**, v.44, n.14, 2009.

REIS, A.R.M.B. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation type I. **Autops Case Rep.**, v.5, n.3, p. 21-26, 2015.

SANTOS, N. C. F. et al. Abordagem de malformação adenomatoide cística: revisão de literatura. **J Surg CI Res**, v. 10, n. 1, p. 39-46, 2019.

SCHWARTZ, M.Z.; RAMACHANDRAN, P. Congenital malformations of the lung and mediastinum--a quarter century of experience from a single institution. **J Pediatr Surg**, v. 32, p. 44, 1997.

SFAKIANAKI, A.; COPEL, J. A. Congenital cystic lung lesions: congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. **Rev Obstet Gynecol.**, v. 5, p. 85-93, 2012.

STANTON M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions. **Semin Pediatr Surg**, v. 24, p.183, 2015.

STOCKER, J.T. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. **Hum Pathol.**, v. 8, p. 155-171, 1977.

TOCCHIONI, F. et al. Long-term lung function in children following lobectomy for congenital lung malformation. **J Pediatr Surg**, v. 52, p. 1891, 2017.

WONG, A. et al. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. **Pediatr Surg Int.**, v. 25, p. 479, 2009.

ZHANG, Z.J.; HUANG, M.X. Children with congenital cystic adenomatoid malformation diagnosed with lung CT. **Int J Clin Exp Med.**, v. 8, n. 3, p. 4415-4419, 2015.