

LEUDYS ALIAGA BRIZUELA

ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO: RELATO DE CASO

Dourados 2022

LEUDYS ALIAGA BRIZUELA

ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado ao Programa de Residência em Pediatria do Hospital Universitário da Grande Dourados filial Ebserh, como pré-requisito para obtenção do título de

Orientador: Prof Sidney Antônio Lagrosa Garcia

Dourados 2022

Trabalho de conclusão de residência defendido e aprovado em 26/10/2022, pela banca examinadora:

Professor (a) M.Sc. Sidney Antônio Lagrosa Garcia

Orientador

Professor(a)Dra. Alice Garcia Baruki

Professor(a)Dra. Natalia D Martins G

Dedico à Deus e à minha família este trabalho.

AGRADECIMENTOS

Agradeço ao Brasil pela oportunidade de uma vida melhor.

Agradeço ao meu orientador por não medir esforços para me ajudar e orientar com tanta paciência, muito obrigada!

No meio da dificuldade encontra-se a oportunidade.

Albert Einstein

BRIZUELA, Leudys Aliaga. **Enfisema lobar congênito**: relato de caso. 2022. 22. Trabalho de Conclusão de Curso (Residência em Pediatria) – Universidade Federal da Grande Dourados, Dourados, 2022

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP).

B862s Brizuela, Leudys Aliaga.
Enfisema lobar congênito: relato de caso / Leudys Aliaga
Brizuela. – Dourados, MS : UFGD, 2022.

Orientador: Prof. Me. Sidney Antônio Lagrosa Garcia.
Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em
Pediatria) - Universidade Federal da Grande Dourados.

1. Enfisema Pulmonar. 2. Anormalidades Congênicas. 3.
Lactente. Título.

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca Central - UFGD.

©Todos os direitos reservados. Permitido a publicação parcial desde que citada a fonte.

ATA DE DEFESA DO TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO – RESIDÊNCIA MÉDICA EM PEDIATRIA NO HU-UFGD/EBSERH.


As 15h30 do dia 26 do mês de outubro do ano de 2022, no HU/UFGD/EBSERH, compareceram para defesa pública do Trabalho de Conclusão de Curso, requisito obrigatório para a obtenção do título de Pós-Graduação – Residência Médica em Pediatria do residente **Leudys Aliaga Brizuela**: tendo como Título do Trabalho de Conclusão de Curso: “**ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO: RELATO DE CASO?**”.

Constituíram a Banca Examinadora os professores: Prof. Msc. **Sidney Antônio Lagrosa Garcia** (orientador), Profª Esp. **Alice Irene Torres Garcia Baruki** (examinadora), e Profª. Esp. **Natalia Dalane Garoni Martins** (examinadora). Após a apresentação e as observações dos membros da banca avaliadora, ficou definido que o trabalho foi considerado aprovado com conceito 9,5 (0 a 10 pontos). Eu, **Sidney Antônio Lagrosa Garcia** (orientador), lavrei a presente ata que segue assinada por mim e pelos demais membros da Banca Examinadora.

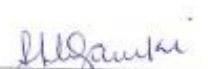
Observações: _____

Assinaturas:

Membros da Banca Examinadora:



Sidney Antônio Lagrosa Garcia
(Msc. Em Ciências da Saúde)
Orientador



Alice Irene Torres Garcia Baruki
(Esp. Em Pediatria)
Examinadora



Natalia Daiane Garoni Martins
(Esp. Em Neonatologia)
Examinadora

RESUMO

Introdução: O enfisema pulmonar congênito (EPC) é uma doença rara, possuindo uma incidência de 1:20-30 mil nascimentos, é mais comum no sexo masculino do que no feminino, em uma razão de 3:1 e sua etiologia permanece desconhecida. Um terço dos casos são sintomáticos ao nascer e praticamente todos são diagnosticados nos primeiros seis meses de vida. **Relato de Caso:** Lactente do sexo masculino, evoluiu com desconforto respiratório precoce e cianose, sendo encaminhado ao centro de terapia intensiva. Após realização de tomografia computadorizada, foi observado sinais de hiperinsuflação pulmonar do lobo superior direito determinando desvio das estruturas mediastais para a esquerda. O aspecto pode corresponder a hiperinsuflação pulmonar congênita/enfisema lobar congênito, sendo assim, diagnosticado o EPC, por conseguinte, a indicação cirúrgica. Foi realizado Toracotomia direita e Lobectomia superior direita. O paciente apresentou melhora clínica e permanece há dois anos assintomático e com boa função ventilatória. **Conclusão:** O EPC é uma patologia rara e grave, deve ser suspeitado em RN e Lactentes com desconforto respiratório, atribuindo-se importância aos vários diagnósticos diferenciais possíveis. Apesar da etiologia incerta, é de fácil diagnóstico e possui opções de manejo clínico e cirúrgico, alcançando bons resultados funcionais especialmente a longo prazo.

Palavras-chave: Enfisema Pulmonar; Anormalidades Congênicas; Lactente.

BRIZUELA, Leudys Aliaga. **Enfisema lobar congênito:** relato de caso. 2022. 22. Trabalho de Conclusão de Curso (Residência em Pediatria) – Universidade Federal da Grande Dourados, Dourados, 2022.

ABSTRACT

Introduction: Congenital pulmonary emphysema (CPE) is a rare disease, with an incidence of 1:20-30 thousand births, it is more common in men than in women's, at a ratio of 3:1 and its etiology remains unknown. A third of cases are symptomatic at birth and virtually all are diagnosed within the first six months of life. **Case Report:** A male infant developed early respiratory distress and cyanosis and was referred to the intensive care unit. After performing a computed tomography scan, signs of pulmonary hyperinflation in the right upper lobe were observed, leading to a shift of the mediastal structures to the left. The appearance may correspond to congenital pulmonary hyperinflation/congenital lobar emphysema, thus, the diagnosis of EPC, therefore, the surgical indication. Right thoracotomy and right upper lobectomy were performed. The patient showed clinical improvement and has remained asymptomatic for two years with good ventilatory function. **Conclusion:** EPC is a rare and serious pathology, it should be suspected in NB and Infants with respiratory distress, giving importance to the various possible differential diagnoses. Despite the uncertain etiology, it is easy to diagnose and has options for clinical and surgical management, achieving good functional results, especially in the long term.

Key words: Pulmonary emphysema; Congenital Abnormalities; infant

Sumário

AGRADECIMENTOS	6
RESUMO	10
ABSTRACT	11
1 INTRODUÇÃO	13
2 MATERIAIS E MÉTODOS	14
3 RESULTADOS	15
4 DISCUSSÃO	18
5 CONCLUSÃO	21
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	22
APÊNDICE A Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)	24
ANEXO A Carta de anuência da CAPE	26
ANEXO B Carta de aprovação do CEP	27

1 INTRODUÇÃO

O Enfisema Lobar congênito (ELC) é uma patologia rara que acomete um ou mais lobos pulmonares, sua origem é desconhecida que resulta em um quadro de hiperinsuflação de um ou mais lobos pulmonares, sendo acometido com mais frequência o lobo superior esquerdo, por se tratar de uma doença rara com prevalência de 1 caso a cada 20.000 a 30.000 nascidos vivos e a relação quanto ao sexo é de 2:1 meninos/meninas. (PORTO, 2003)

Segundo Giudici (1998) o ELC é uma má formação congênita que se observa principalmente em neonatos e lactentes, quando acometidos necessitam de intervenção cirúrgica urgente, a excisão cirúrgica do lobo afetado é o tratamento mais adequado, diminuindo assim os riscos de mortalidade infantil.

Em 50% dos casos de ELC se pode identificar uma causa. Se há descrito obstrução bronquial [...] secundária a deficiência congênita da cartilagem bronquial, compressão externa por vasos aberrantes, estenose bronquial, retalhos de mucosa brônquica redundantes ou torção do brônquio por herniação até o mediastino. (NELSON, 2016)

De acordo com Porto e Nelson as manifestações clínicas iniciam-se geralmente logo após o nascimento em cerca de 90% dos casos, 50% diagnosticados com ELC, que pode estender-se até o sexto mês de vida, alguns pacientes seguem-se assintomáticos até idade escolar, o quadro clínico pode caracterizar-se desde uma taquipneia leve, taquicardia, tosse, ronco, sibilo e até dispneia intensa com cianose, podendo chegar a um quadro de atelectasia do pulmão normal ipsolateral, devido a hiperdistensão do lobo afetado. (PORTO, 2003) (NELSON, 2016).

O diagnóstico diferencial inclui patologias respiratórias, tais como: pneumonia, pneumotórax, pneumatocele, atelectasia pulmonar e hipoplasia pulmonar, entre outras causas, sendo realizado diagnóstico através de exames específicos para diagnosticar ou descartar a ELC, tais como: radiografia de tórax (RX), tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) de tórax, ressonância magnética (RM), broncoscopia e ainda ultrassonografia fetal, além do exame semiológico, levando assim a um diagnóstico precoce e intervenção imediata. (GÓMEZ, 2020) (NELSON, 2016)

O tratamento é geralmente cirúrgico imediato, quando os pacientes recém-nascidos apresentam insuficiência respiratória grave ou casos que os pacientes apresentam infecções respiratórias recorrentes, sendo realizado a lobectomia do pulmão afetado e casos assintomáticos e/ou sintomáticos leves optam por tratamento conservador, com acompanhamento e observação a qualquer agravamento do quadro. (SOUZA, 2003)

Visto a raridade da patologia e os mais variados diagnósticos diferenciais ainda assim o Enfisema Lobar Congênito é observado e deve ser levado em consideração. Logo este trabalho propõe-se em apresentar um relato de caso de Enfisema Lobar Congênito diagnosticado no Hospital Universitário da Grande Dourados (HU – UFGD).

2 MATERIAIS E MÉTODOS

Foi realizado um estudo observacional, tipo relato de caso e revisão bibliográfica. Estudo descritivo, retrospectivo e estudo de caso. O trabalho desenvolver-se-á no Hospital Universitário (HU) – UFGD onde foi realizado seguimento da paciente relatado no trabalho. O estudo foi realizado de acordo com os preceitos éticos da resolução 510/16 do Conselho Nacional de Saúde e aprovado pela Comissão de Avaliação e Extensão (CAPE), e do comitê de ética em pesquisa (CEP) do HU-UFGD.

A autorização do paciente e do responsável se deu através do termo de consentimento livre e Esclarecido (TCLE), para estudo do prontuário, sendo explicado de forma clara e entendível ao responsável da criança. O relato foi realizado a partir do caso clínico de uma criança que esteve em acompanhamento no ambulatório de Cirurgia Pediátrica do HU-UFGD. Criança do sexo masculino, na época do início do acompanhamento apresentava dois meses de vida, com nacionalidade brasileira, natural do Mato grosso do Sul - MS.

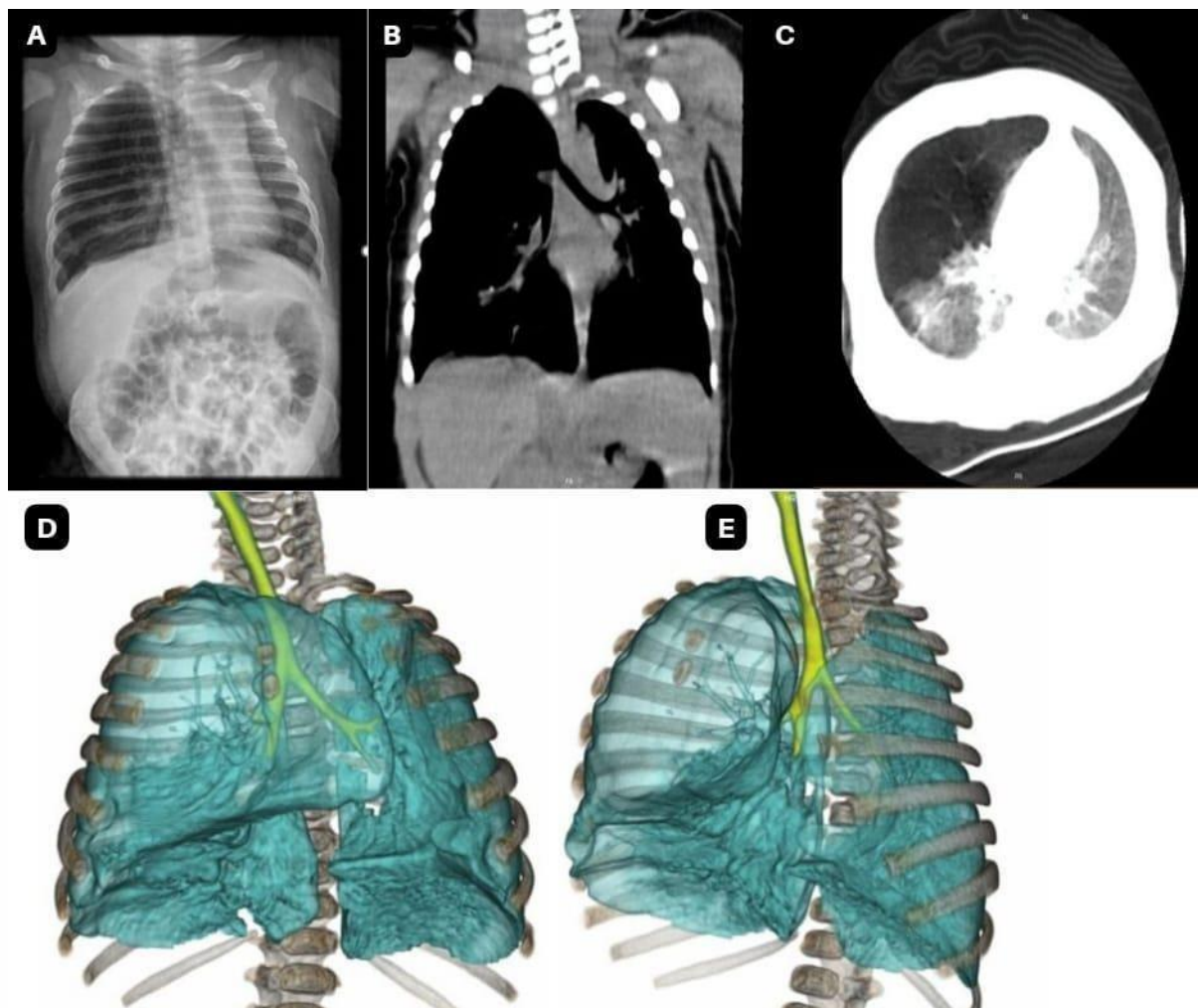
Os procedimentos para coleta dos dados serão após a aprovação do comitê de ética em pesquisa e a liberação do termo de assentimento livre e esclarecido. A coleta ocorrerá somente através de revisão de prontuários médicos incluindo dados do acompanhamento e exames laboratoriais e de imagem realizados durante o seguimento no ambulatório pediatria. O trabalho utilizará informações do caso do paciente, mas não será colocado nada que a exponha ou identifique-o.

Também será realizada revisão bibliográfica sobre o tema em revistas, livros científicos, on-line e impressos, plataformas de pesquisa como: Up to date, Pubmed, Science Direct, Scielo e Bireme utilizando os termos: enfisema lobar congênito, pneumotórax, atelectasia, síndromes respiratórias: asma, bronquiolite, pneumonia e pneumatocele comparando os diferentes dados da literatura com as informações obtidas pelo prontuário médico do paciente do relato.

3 RESULTADOS

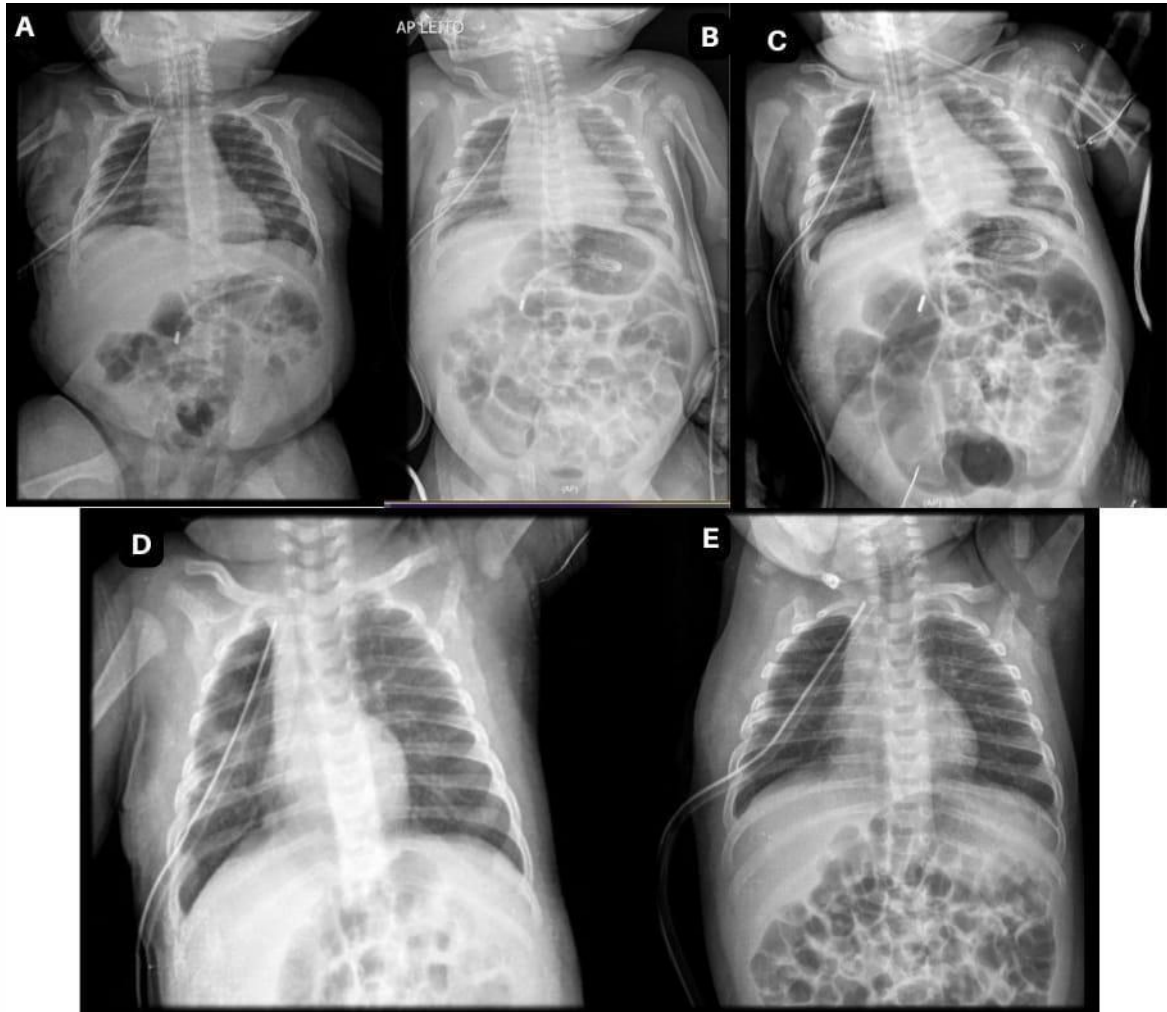
Paciente Lactente, masculino, parto cesária, sem assistência pediátrica, IG 40, peso 3500g, com histórico de anemia no pré-natal, além de infecção urinária e Doença Hipertensiva da gravidez (DHEG). Inicialmente apresentou desconforto respiratório e cianose, hidratado, descorado +1/+4, acianótico, anictérico, afebril, taquipneico, AR MV + sem estertores, retração de fúrcula, tiragem sub-costal, FR 60, SO₂ 93 em cateter nasa, ACV: taquicardico, rítmico, sem sopro FC170, abdome sem alterações. Foram realizadas radiografias de tórax (RX-Tórax) (IMAGEM 1.A) e TC de Tórax (IMAGEM 1.B), que revelou sinais de hiperinsuflaçãopulmonar do lobo superior direito determinando desvio das estruturas mediastais para esquerda. O aspecto corresponde a Hiperinsuflamação pulmonar congênita / Efisema lobar congênito, não apresentando evidências ou sinais evidentes de broncocele / atresia brônquica à direita. Redução volumétrica do lobo pulmonar inferior direito e superior esquerdo com espessamento do feixe peribronquiovascular em correspondência com faixas atelectasicas de permeio, confirmando o diagnóstico de Efisema pulmonar congênito. Após a elucidaçãodiagnóstica a conduta adotada foi a realização de lobectomia média e superior à direita, por meio de toracotomia lateral direita. No pós operatório (PO o paciente apresentou melhora estadogeral com aumento da expansão pulmonar, evidenciada por RX-Tórax PA (IMAGEM 2). No PO de oito dias o paciente mantém-se assintomático e em bom estado geral, apresentando à TCtórax expansão do lobo inferior direito.

Imagem 1 – Exames radiográficos de tórax de entrada



A: Radiografia de Tórax de entrada; B: TC de tórax; C: TC de tórax; D: TC de tórax; E: TC de tórax. Fonte: Autor próprio.

Imagem 2 – Exames tomográficos



A: RX de tórax pós operatório 1° dia; B: RX de tórax pós operatório 2° dia ; C: RX de tórax pós operatório 3° dia;
D: Rx de tórax pós operatório 4° dia; E: Rx de tórax pós operatório 5° dia.
Fonte: Autor próprio.

4 DISCUSSÃO

O ELC tem como provável causa uma deficiência no desenvolvimento das cartilagens brônquicas, compressão extrínseca da via aérea, geralmente causada por estenose brônquica idiopática, tampão mucoso ou malformações vasculares ou torção bronquial por herniação até o mediastino, lobo polialveolar, no entanto, aproximadamente metade dos casos são indefinidos (TIBANA, 2019) (NELSON, 2016).

Segundo Souza (2003) e Nacif (2005) o pneumotórax, cisto broncogênico, atelectasia ou hipoplasia de um pulmão ou lobo com enfisema compensatório no outro, mal formação congênita conhecida por sequestro broncopulmonar: definido como uma malformação congênita na qual uma porção de tecido pulmonar não apresenta comunicação com a árvore brônquica normal, bem como outras síndromes respiratórias, tais como: bronquite, asma, pneumonia e pneumatocele.

A hiperinsuflação lobar é provavelmente o resultado final de inúmeras falhas no processo de desenvolvimento broncopulmonar, como interações anormais entre os componentes endodérmicos e mesodérmicos do pulmão. Alguns distúrbios podem levar a mudanças no número de alvéolos ou mesmo do tamanho do alvéolo. Entretanto, um agente causal definitivo não pode ser identificado em 50% dos casos (DEMIR, 2019).

A etiologia do ELC não é facilmente definida, em 50% dos casos não é encontrada causa aparente. Em 35% dos casos a origem da doença é decorrente de uma obstrução brônquica intrínseca (gerando colapso do brônquio e impedindo o fluxo expiratório) advinda principalmente de deficiência do suporte cartilaginoso brônquico ou broncomalácia. A microscopia do lobo afetado revela, geralmente, um aumento de até cinco vezes o número de alvéolos, os quais também são aumentados de volume, contudo essa análise não é feita rotineiramente no serviço abordado em razão da falta de padrões normais para serem comparados (ROCHA et al., 2010).

Com relação ao quadro clínico, geralmente é de uma criança com insuficiência respiratória, cuja radiografia do tórax revela um lobo pulmonar hiperinsuflado, às vezes com herniação pulmonar para o hemitórax contralateral e desvio mediastinal contralateral. Podem ser observadas retrações, sibilos, cianose, tosse crônica, infecções recorrentes do trato respiratório e dificuldade na alimentação. No exame físico, é provável que a hiperressonância

na percussão no lobo afetado seja detectada, porque os sons respiratórios diminuem nessa parte do pulmão. Roncos e estertores podem ser ouvidos raramente (KUNISAKI, 2019).

O diagnóstico de ELC ocorre precocemente, uma vez que 33% dos acometidos apresentam sintomas logo no nascimento (TIBANA et al., 2019). A suspeita clínica se inicia a partir da suspeita clínica, pelo quadro de insuficiência respiratória progressiva em RN ou lactente, associado a imagem de lobo pulmonar hiperinsuflado, desvio do mediastino contralateral e retificação do diafragma em RX-Tórax, assim como ocorrido no caso descrito. A partir da clínica e imagem radiográfica sugestivas, foi solicitada TC-Tórax para maior detalhamento (BIYYAM et al., 2010).

Para iniciar o tratamento, deve-se ponderar os diagnósticos diferenciais, visto que a radiografia de tórax será o primeiro passo usado no diagnóstico de angústia respiratória, mostrando hiperinflação do lobo afetado, que pode ser facilmente confundida com pneumotórax, pneumatocele, hipoplasia pulmonar e hiperinsuflação pulmonar contrária devido a atelectasias (SANTRA, 2014).

Os pacientes assintomáticos podem ser conduzidos de forma conservadora mantendo o acompanhamento ambulatorial próximo e suporte necessário uma vez que a conduta expectante pode acarretar maior número de complicações como infecções e essas dificultam o procedimento cirúrgico por aumento de inflamação local, tecido fibrótico e aderências (COSTA JÚNIOR; PERFEITO; FORTE, 2008). Em casos de falha da conduta conservadora, o paciente pode apresentar deterioração do quadro respiratório necessitando de intervenção de urgência (CATANEO et al., 2013). O tratamento de suporte em casos sintomáticos inclui monitorização e oxigênio terapia, na qual deve ser evitada a intubação precoce associada a ventilação mecânica em detrimento dessas aumentarem a retenção de ar no lobo doente agravando o caso, fator pelo qual o suporte escolhido foi a campânula de Hood (CATANEO et al., 2013).

A indicação de tratamento cirúrgico (lobectomia do lobo acometido) para pacientes sintomáticos ou que não apresentaram resultados satisfatórios ao tratamento conservador é amplamente difundida para ELC, justificando a abordagem inicial do estudo por meio de lobectomia dos lobos acometidos logo nos primeiros dias de vida (BIYYAM et al., 2010; CATANEO et al., 2013; ROCHA et al., 2010; TIBANA et al., 2019). O adiamento da cirurgia pode aumentar riscos de infecção, propiciar malignização das lesões, assim como, insuficiência cardíaca e interferência no crescimento do pulmão sadio. Apesar do

intraoperatório ser marcado por dificuldades decorrentes da ventilação mecânica e anestésicos inalatórios broncodilatadores, os quais são facilitadores da retenção de ar no lobo doente, o tratamento cirúrgico preconizado apresenta baixa morbidade e mortalidade (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011).

No caso apresentado, observa-se que se trata de uma apresentação típica de ELC, acometendo mais o sexo masculino e apresentando dispneia nos primeiros meses de vida. Ao analisar a TC de pulmão, verifica-se que o enfisema é predominante no lobo superior direito¹, o que corresponde ao segundo local mais comum (21% conforme a literatura) (DEMIR, 2019). Foi necessária a realização de radiografia de tórax e de tomografia computadorizada a fim de refutar diagnósticos diferenciais como pneumonia, pneumotórax hipertensivo, hipoplasia pulmonar, entre outros. Além disso, a TC se faz crucial na exclusão de anomalias vasculares, malformação adenomatoide cística pulmonar, pneumatoceles, herniação de diafragma, entre outros (CERAN, 2010). O tratamento de suporte em casos sintomáticos inclui monitorização e oxigênio terapia, na qual deve ser evitada a intubação precoce associada a ventilação mecânica em detrimento dessas aumentarem a retenção de ar no lobo doente agravando o caso (CATANEO et al., 2013).

A indicação de tratamento cirúrgico (lobectomia do lobo acometido) para pacientes sintomáticos ou que não apresentaram resultados satisfatórios ao tratamento conservadoré amplamente difundida para ELC, justificando a abordagem inicial do estudo por meio lobectomia dos lobos acometidos logo nos primeiros meses de vida (BIYYAM et al., 2010; CATANEO et al., 2013; ROCHA et al., 2010; TIBANA et al., 2019). O adiamento da cirurgia pode aumentar riscos de infecção, propiciar malignização das lesões, assim como, insuficiência cardíaca e interferência no crescimento do pulmão sadio (COSTA JÚNIOR; PERFEITO; FORTE, 2008). Apesar do intraoperatório ser marcado por dificuldades decorrentes da ventilação mecânica e anestésicos inalatórios broncodilatadores, os quais são facilitadores da retenção de ar no lobo doente, o tratamento cirúrgico preconizado apresenta baixa morbidade e mortalidade (ANDRADE; FERREIRA; FISCHER, 2011).

5 CONCLUSÃO

Conclui-se que o EPC é uma patologia rara e grave, a qual sem a abordagem correta pode culminar em repercussões graves e morte, atribuindo-se importância aos vários diagnósticos diferentes possíveis, sendo satisfatoriamente solucionada por lobectomia dos lobos acometidos com expectativa de um bom prognóstico e resultados satisfatórios, principalmente tardiamente, assim como apresentado pelo paciente descrito. Ressaltar a importância do Pediatra na sala de parto para um diagnóstico precoce de esta e outras patologias.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANDRADE, C. F.; FERREIRA, H. P. DA C.; FISCHER, G. B. Malformações pulmonares congênitas. *J Bras Pneumol*, v. 37, n. 2, p. 259–271, 2011.

BIYYAM, D. R. et al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, v. 30, n. 6, p. 1721–1738, 2010.

CATANEO, D. C. et al. Enfisema lobar congênito: série de casos de 30 anos em dois hospitais universitários. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 39, n. 4, p. 418–426, 2013.

CERAN S, ALTUNTAS B, SUNAM GS, BULUT I. Congenital lobar emphysema: is surgery routinely necessary? *Afr J Pediatr Surg*. 2010 Jan;7(1):36-7.

COSTA JÚNIOR, A. DA S.; PERFEITO, J. A. J.; FORTE, V. Tratamento operatório de 60 pacientes com malformações pulmonares: O que aprendemos? *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 34, n. 9, p. 661–666, 2008.

COSTA JÚNIOR, A. DA S.; PERFEITO, J. A. J.; FORTE, V. Tratamento operatório de 60 pacientes com malformações pulmonares: O que aprendemos? *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 34, n. 9, p. 661–666, 2008.

DEMIR OF, HANGUL M, KOSE ML. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2019;14:921-8.

GIUDICI, R. et al. Polialveolose: patogênese do enfisema lobar congênito?. *Revista da Associação Médica Brasileira* [online]. 1998, v. 44, n. 2

GÓMEZ, M. L.; JIMÉNEZ SALAZAR, J. C. Enfisema lobar congênito. *Pediatria*, v. 53, n. 3, p. 107-110, 30 sep. 2020.

KUNISAKI SM, SAITO JM, FALLAT ME, PETER SDS, KIM AG, JOHNSON KN, ET AL. Current operative management of congenital lobar emphysema in children: a report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg*. 2019 Jun;54(6):1138-42.

NACIF, M. S. ET AL. Sequestro broncopulmonar intralobar: relato de caso.

PORTO, A. S. et al. Enfisema lobar congênito diagnosticado em paciente adulta. *Jornal de Pneumologia* [online]. 2000, v. 26, n. 5 [Acessado 13 Fevereiro Radiologia Brasileira [online]. 2005, v. 38, n. 1 2022], pp. 266-268.

ROCHA, G. et al. Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases. *Revista Portuguesa de pneumologia*, v. 16, n. 5, p. 849, 2010.

SANTRA A, DUTTA P, MANJHI R, POTHAL S. Congenital lobar emphysema presenting at late childhood: a rare case report. Lung India. 2014 Jul/Set;31(3):302-4.

SOUZA, J. A. de et al. Enfisema lobar congênito: análise de 9 casos. ACM arq. catarin. med, p. 44-51, 2003.

TIBANA, T. K. et al. Congenital lobar emphysema. Radiologia Brasileira [online]. 2019, v. 52, n. 1

APÊNDICE A Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)

Seu filho está sendo convidado como voluntário a participar do trabalho: Enfisema Lobar Congênito: relato de caso. O estudo será desenvolvido no Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados (HU-UFGD/Ebserh) onde foi realizado o seu diagnóstico, terá início o levantamento dos dados a partir de junho/2022 com término do levantamento de dados na apresentação do trabalho de conclusão de residência médica em pediatria em outubro/2022. Porém devido a importância científica o trabalho poderá ser publicado em revistas, congressos ou anais. O motivo que leva a realização do relato de caso é melhorar diagnóstico e disseminar mais conhecimento no campo científico desta unidade de saúde (HU-UFGD/Ebserh) sobre a patologia identificada. O objetivo do projeto é relatar o quadro clínico, diagnóstico e tratamento realizado com seu filho neste hospital e o seguimento que teve após o diagnóstico, descrevendo as consultas realizadas no serviço. Para a coleta dessas informações será feito uma análise no prontuário médico que contém os registros de atendimentos e posteriormente será comparado com dados da literatura. Praticamente não existe desconforto ou riscos para seu filho. O risco mínimo que o projeto pode acarretar é a exposição da história do atendimento, porém sem que haja exposição de qualquer dado que possa identificá-lo tais como nome, endereço ou imagens. Os benefícios não são diretos ao paciente, porém pode contribuir para melhorar o conhecimento da comunidade científica acerca do choro excessivo na infância, beneficiando outros pacientes no futuro. O responsável será esclarecido (a) sobre a pesquisa em qualquer aspecto que desejar, podendo se recusar a participar, e ainda mesmo quando autorizada pode a qualquer momento retirar seu consentimento ou interromper a participação, sem que acarrete qualquer penalidade ou perda de benefícios. Caso você identifique que seu filho tenha sofrido algum dano decorrente da pesquisa, você tem o direito de solicitar indenização de acordo com casos previstos em lei. Página 2 de 2 O autor tratara sua identidade com sigilo e os resultados serão enviados para você e permanecerão confidenciais. O nome de seu filho não será revelado em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo. Uma via deste consentimento informado será arquivada no Curso de Residência Médica em Pediatria do Hospital Universitário da Universidade da Grande Dourados e outra lhe será fornecida. A participação não possui custos para você e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional. Eu, _____ fui informado (a) dos objetivos e intenção da pesquisa acima de maneira clara e detalhada e

esclareci minhas dúvidas. Sei que em qualquer momento poderei solicitar novas informações e motivar minha decisão se assim o desejar. O professor orientador Sidney Antônio Lagrosa Garcia e o Residente de Pediatria Leudys Aliaga Brizuela certificaram-me de que todos os dados desta pesquisa serão confidenciais. O CEP/ UFGD é um comitê responsável pela análise e aprovação ética de todas as pesquisas desenvolvidas com seres humanos, assegurando o respeito pela identidade, integridade, dignidade, prática de solidariedade e justiça social. Em caso de dúvidas poderei entrar em contato com a residente de Pediatria Leudys Aliaga Brizuela pelo telefone (67) 998514197 e/ou o professor orientador Sydney Antônio Lagrosa Garcia ou ainda o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal da Grande Dourados CEP/ UFGD, sito Rua João Rosa Góes, 1761 - Vila Progresso, Dourados - MS, CEP 79825-070, Dourados-MS. Cx. Postal:364. Telefone: (67) 3410-2853. E-mail: cep@ufgd.edu.br. Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma via deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

_____ Assinatura do Responsável Local/ Data
_____ Assinatura do Pesquisador Local/ Data
_____ Assinatura da Testemunha Local/ Data

ANEXO A Carta de anuência da CAPE

Informo para os devidos fins e efeitos legais, objetivando atender as exigências para a obtenção de parecer do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos, e como representante legal da Instituição, estar ciente do projeto de pesquisa: “ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO: RELATO DE CASO”, sob a responsabilidade do Pesquisador Principal LEUDYS ALIAGA BRIZUELA.

Declaro ainda conhecer e cumprir as orientações e determinações fixadas na Resolução n° 466, de 12 de dezembro de 2012, do Conselho Nacional de Saúde e demais legislações complementares.

No caso do não cumprimento, por parte do pesquisador, das determinações éticas e legais, a Gerência de Ensino e Pesquisa tem a liberdade de retirar a anuência a qualquer momento da pesquisa sem penalização alguma.

Considerando que esta instituição tem condição para o desenvolvimento deste projeto, autorizo a sua execução nos termos propostos mediante a plena aprovação do CEP competente.

(assinada eletronicamente)

Gerente de Ensino e Pesquisa

Documento assinado eletronicamente por Tiago Amador Correia, Gerente, Substituto(a), em 12/04/2022, às 12:16, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015.

A autenticidade deste documento pode ser conferida no site https://sei.ebserh.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_org_ao_acesso_externo=0, informando o código verificador 20746390 e o código CRC 05A28A5A.

ANEXO B Carta de aprovação do CEP

As informações elencadas nos campos "Apresentação do Projeto", "Objetivo da Pesquisa" e "Avaliação dos Riscos e Benefícios" foram retiradas do arquivo Informações Básicas da Pesquisa (PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1971275.pdf, de 17/08/2022).

Introdução O Enfisema Lobar congênito (ELC) é uma patologia rara que acomete um ou mais lobos pulmonares, sua origem é desconhecida que resulta em um quadro de hiperinsuflação de um ou mais lobos pulmonares, sendo acometido com mais frequência o lobo superior esquerdo, por se tratar de uma doença rara com prevalência de 1 caso a cada 20.000 a 30.000 nascidos vivos e a relação quanto ao sexo é de 2:1 meninos/meninas. (PORTO, 2003) (SANTOS et al, 2020) Segundo Giudici, o ELC é uma má formação congênita que se observa principalmente em neonatos e lactentes, quando acometidos necessitam de intervenção cirúrgica urgente, a excisão cirúrgica do lobo afetado é o tratamento mais adequado, diminuindo assim os riscos de mortalidade infantil. (GIUDICI, 2000). Em 50% dos casos de ELC se pode identificar uma causa. Se há descrito obstrução bronquial [...] secundária a deficiência congênita da cartilagem bronquial, compressão externa por vasos aberrantes, estenose bronquial, retalhos de mucosa brônquica redundantes ou torção do brônquio por herniação até o mediastino. (NELSON, 2016) De acordo com Porto e Nelson as manifestações clínicas iniciam-se geralmente logo após o nascimento em cerca de 90% dos casos, 50% diagnosticados com ELC, que pode estender-se até o sexto mês de vida, alguns pacientes seguem-se assintomáticos até idade escolar, o quadro clínico pode caracterizar-se desde uma taquipneia leve, taquicardia, tosse, ronco, sibilo e até dispneia intensa com cianose, podendo chegar a um quadro de atelectasia do pulmão normal ipsolateral, devido a hiperdistensão do lobo afetado. (PORTO, 2003) (NELSON, 2016). O diagnóstico diferencial inclui patologias respiratórias, tais como: pneumonia, pneumotórax, pneumatocele, atelectasia pulmonar e hipoplasia pulmonar, entre outras causas, sendo realizado diagnóstico através de exames específicos para diagnosticar ou descartar a ELC, tais como: radiografia de tórax (RX), tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) de tórax, ressonância magnética (RM), broncoscopia e ainda ultrassonografia fetal, além do exame semiológico, levando assim a um diagnóstico precoce e intervenção imediata. (GÓMEZ, 2020) (NELSON, 2016) O tratamento é geralmente cirúrgico imediato, quando os pacientes recém-nascidos apresentam insuficiência respiratória grave ou casos que os pacientes apresentam infecções respiratórias recorrentes, sendo realizado a lobectomia do pulmão afetado

e casos assintomáticos e/ou sintomáticos leves optam por tratamento conservador, com acompanhamento e observação a qualquer agravamento do quadro. (SOUZA, 2003) Visto a raridade da patologia e os mais variados diagnósticos diferenciais ainda assim o Enfisema Lobar Congênito é observado e deve ser levado em consideração. Logo este trabalho propõe-se em apresentar um relato de caso de Enfisema Lobar Congênito diagnosticado no Hospital Universitário da Grande Dourados (HU – UFGD). Hipótese Pacientes que apresentam síndrome respiratórias recorrentes, bem como RNs e lactentes que apresentam angústia respiratória sem causa definida, podem apresentar Enfisema Lobar Congênito (ELC). Metodologia Proposta: TIPO DE ESTUDO Observacional, tipo relato de caso e revisão bibliográfica. Estudo descritivo, retrospectivo e estudo de caso. LOCAL DE PESQUISA O trabalho desenvolver-seá no Hospital Universitário (HU) – UFGD onde foi realizado seguimento da paciente que será relata no trabalho. O hospital universitário iniciou seus atendimentos no ano de 2003 inicialmente denominados Santos Casa de Dourados e em 2004 tornou-se Hospital universitário de Dourados. Pela Lei Municipal Nº 79.82 3.118, de 2008, o poder Executivo Municipal autorizou a doação da área para atendimentos hospitalares via sistema único de saúde (SUS) e para atividades de hospital escola. O hospital é referência na assistência pública à saúde de 33 municípios aos redores de Dourados, incluindo a população indígena e de fronteiras próximas como o Paraguai. 7.3 AMOSTRA O relato será feito a partir do caso clínico de uma criança que esteve em acompanhamento no ambulatório de Cirurgia Pediátrica do HU-UFGD. Criança do sexo masculino, na época do início do acompanhamento apresentava dois meses de vida, com nacionalidade brasileira, natural do Mato grosso do Sul - MS. Os procedimentos para coleta dos dados serão após a aprovação do comitê de ética em pesquisa e a liberação do termo de assentimento livre e esclarecido. A coleta ocorrerá somente através de revisão de prontuários médicos incluindo dados do acompanhamento e exames laboratoriais e de imagem realizados durante o seguimento no ambulatório pediatria. O trabalho utilizará informações do caso do paciente, mas não será colocado nada que a exponha ou identifique-o. Também será realizada revisão bibliográfica sobre o tema em revistas, livros científicos, on-line e impressos, plataformas de pesquisa como: Up to date, Pubmed, Science Direct, Scielo e Bireme utilizando os termos: enfisema lobar congênito, pneumotórax, atelectasia, síndromes respiratórias: asma, bronquiolite, pneumonia e pneumatocele comparando os diferentes dados da literatura com as informações obtidas pelo prontuário médico do paciente do relato. ASPECTOS ÉTICOS O estudo será realizado de acordo com os preceitos éticos da resolução 510/16 do Conselho

Nacional de Saúde e aprovado pela Comissão de Avaliação e Extensão (CAPE), e do comitê de ética em pesquisa (CEP) do HUFGD. A autorização do paciente e do responsável se dará através do termo de consentimento livre e Esclarecido (TCLE), Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) para estudo do prontuário, será explicado de forma clara e entendível ao responsável da criança e a criança. Metodologia de Análise de Dados A análise dos dados será de descrever as informações para melhor compreender o quadro clínico. Serão coletadas as seguintes informações do prontuário: Antecedentes pessoais e familiares gênero, idade, etnia, naturalidade, procedência, zona de residência (urbana ou rural). História da doença atual. Exame físico. Exames complementares – exames laboratoriais e exames de imagem. Evolução – incluindo sinais e sintomas relacionados a síndromes respiratórios. Critério de Inclusão: A amostra será de uma criança do sexo masculino de dois meses de vida, com diagnóstico Enfisema Lobar Congênito, considerado doença rara. Objetivo Primário Relatar o caso de um Lactente diagnosticado com Enfisema Lobar Congênito acompanhado no ambulatório Cirurgia Pediátrica (CIPE) do Hospital Universitário-UFGD da cidade de Dourados, Mato Grosso do Sul. Objetivo Secundário • Descrever o Enfisema Lobar Congênito (ELC); • Ampliar o conhecimento sobre ELC; • Contribuir com estudos científicos relacionados a Patologia; • Direcionar qual é a melhor conduta terapêutica para o tratamento do ELC Objetivo da Pesquisa: Riscos A produção do estudo acarretará riscos mínimos para a paciente. O risco que o projeto pode acarretar é a exposição da história do atendimento dele, porém sem que haja exposição de qualquer dado que possa identificá-lo tais como nome, endereço ou imagens. Para minimizar o risco, o pesquisador não coletará dados que identifique a criança. Benefícios Os benefícios com a realização do projeto não são diretos do paciente, porém pode contribuir para melhorar o conhecimento da comunidade científica acerca do tema: Enfisema Lobar Congênito, beneficiando outros pacientes no futuro. Avaliação dos Riscos e Benefícios: Trata-se de um estudo observacional (Estudo de Caso). Comentários e Considerações sobre a Pesquisa: Vide “Conclusões ou Pendências ou Lista de Inadequações” Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória: Vide “Conclusões ou Pendências ou Lista de Inadequações” Recomendações: 01 - Não ficou claro para esse Comitê se o pesquisador conversou com o médico que tratou o participante da pesquisa para solicitar que ele conversasse com a família para informar do referido protocolo de pesquisa e verificar se a família autoriza que ele passe o contato para o pesquisador fazer as tratativas iniciais. PENDÊNCIA ATENDIDA 02 - Com relação ao TALE segue as seguintes considerações: 02.01 - No projeto o pesquisador informa

que o participante da pesquisa tinha 02 meses de vida, caso o participante seja menor de 06 anos não tem necessidade do TALE, pois o TALE é para menores de idade que possam decidir por si.

PENDÊNCIA ATENDIDA 03 - Com relação ao TCLE segue as seguintes considerações: 03.01 - O documento apresentado para este comitê não é a versão definitiva, pois observasse as seguintes lacunas no texto: "A professora orientadora XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX e o Residente de Pediatria Leudys Aliaga Brizuela certificaram-me de que todos os dados desta pesquisa serão confidenciais." "Em caso de dúvidas poderei entrar em contato com a residente de Pediatria Leudys Aliaga Brizuela pelo telefone (67) 998514197e/ou o professor orientadora XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX ou ainda o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal da Grande Dourados CEP/ UFGD,..." Solicitamos que corrija estas lacunas. PENDÊNCIA ATENDIDA 03.02 - O TCLE dever ser numerado da seguinte forma página 01 de 02 e pagina 02 de 02, no final da primeira página tem que ter o espaço para assinatura do participante da pesquisa ou seu responsável legal e o espaço para a assinatura do pesquisador. PENDÊNCIA ATENDIDA 03.03 - Conforme artigo 9º item VI da Resolução CNS 510/16 faltou explicitar o direito a indenização, o participante tem o direito de ser indenizado pelo dano decorrente da pesquisa, nos termos da Lei. PENDÊNCIA ATENDIDA 03.04 - Conforme o artigo 17º no item IX da Resolução CNS 510/16 faltou uma breve explicação sobre o que é o CEP. PENDÊNCIA ATENDIDA 03.05 - Substituir a palavra "cópia" por "via" na seguinte frase do TCLE "Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas." PENDÊNCIA ATENDIDA 04 - O TCLE já é um documento onde o participante dá sua anuência para participar da pesquisa e compreende que pode deixar de participar a qualquer momento, não tem a necessidade do seguinte documento "CONSENTIMENTO PÓS-INFORMADO", nas páginas 03 e 04 do documento "TCLEAssentimento.pdf" anexado na Plataforma Brasil, o participante recebe essa informação antes do preenchimento do TCLE. PENDÊNCIA ATENDIDA Diante do exposto, o CEP/UFGD, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS nº 510 de 2016, na Resolução CNS nº 466 de 2012 e na Norma Operacional nº 001 de 2013 do CNS, manifesta-se pela APROVAÇÃO em virtude do(a) pesquisador(a) ter atendido as recomendações do parecer n. 5.584.457. Conforme orientações das resoluções vigentes que regem a ética em pesquisa com seres humanos: * o pesquisador deve comunicar qualquer evento adverso imediatamente ao Sistema CEP/CONEP; * O pesquisador deve apresentar relatório parcial e final ao Sistema CEP/CONEP. Considerações Finais a critério do

CEP: Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados: Tipo Documento Arquivo Postagem Autor Situação Informações Básicas do Projeto PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1971275.pdf 17/08/2022 11:55:43 Aceito Outros CartaResposta.pdf 17/08/2022 11:54:59 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Projeto Detalhado / Brochura Investigador PROJETOOK.pdf 17/08/2022 11:53:41 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência TCLEOK.pdf 17/08/2022 11:53:20 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Declaração de Pesquisadores Carta.pdf 24/06/2022 16:03:49 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Orçamento Orcamento.pdf 24/06/2022 16:01:54 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Cronograma Cronograma.pdf 24/06/2022 15:59:58 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Outros Prontuario.pdf 22/06/2022 16:47:56 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Outros Anuencia.pdf 22/06/2022 16:47:11 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Declaração de Instituição e Infraestrutura Infraestrutura.pdf 22/06/2022 16:46:21 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Folha de Rosto Folha.pdf 22/06/2022 16:43:17 LEUDYS ALIAGA BRIZUELA Aceito Situação do Parecer: Aprovado Necessita Apreciação da CONEP: Não DOURADOS, 15 de Setembro de 2022 Leonardo Ribeiro Martins (Coordenador(a))