

Pneumatocelos gigantes: relato de caso*

VIVIAN KIRAN LEE¹, ANTÔNIO CARLOS PASTORINO², JOSELINA MAGALHÃES ANDRADE CARDIERI³, TATIANA ROZOV⁴

As pneumatocelos geralmente apresentam evolução benigna. Relatamos um caso incomum de menino que apresentou pneumonia e derrame pleural esquerdo aos três meses de idade. Aos dois anos, teve episódio semelhante com o aparecimento de pneumatocelos. Evoluiu com sibilância e aumento das pneumatocelos, além de varicela, infecção urinária, abscessos hepáticos e toxocaríase. Aos três anos, foi internado com pneumonia, pneumatocelos gigantes bilaterais, mal asmático e suspeita de imunodeficiência. Foi realizada a drenagem de uma das pneumatocelos na tentativa de melhorar a expansibilidade pulmonar, mas não houve melhora do quadro restritivo. Evoluiu com septicemia e insuficiência ventilatória, necessitando de ventilação mecânica. Foi submetido à bulectomia bilateral de alívio, com expansão do parênquima pulmonar colapsado; entretanto, o paciente faleceu no pós-operatório imediato. Este foi um caso incomum de pneumatocelos que evoluiu para insuficiência ventilatória e necessidade de intervenção cirúrgica.

(*J Pneumol* 1997;23(2):105-109)

Giant pneumatoceles: report of a case

Pneumatocelos usually have a benign presentation. The authors describe an uncommon case of a 3-month-old boy who had a first episode of pneumonia and left pleural effusion. At the age of 2, he had another episode of pneumonia with pneumatoceles formation. He progressed with wheezing and enlargement of the pneumatoceles, chickenpox, urinary infection, liver abscess and toxocaríasis.

When he was 3 years old, the patient was admitted to hospital with pneumonia, giant bilateral pneumatoceles, status asthmaticus and possible immunodeficiency. Due to a restrictive pulmonary disorder, a chest tube was placed in one of the pneumatoceles, but there was no improvement in his respiratory status. He progressed to sepsis and respiratory failure, needing mechanical ventilation. The patient was submitted to bilateral bullectomy with expansion of the collapsed lung. However, he died soon after the surgery. This was an uncommon case with pneumatoceles that evolved to respiratory failure requiring surgical intervention.

Descritores – Pneumatocelos. Doença pulmonar bolhosa. Cistos. Pneumonia estafilocócica. Insuficiência ventilatória. Bulectomia.

Key words – Pneumatocelos. Bullous lung disease. Cysts. Staphylococcal pneumonia. Ventilatory insufficiency. Bullectomy.

* Trabalho realizado na Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança, Unidade de Alergia e Imunologia do Instituto da Criança, Hospital das Clínicas/Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

1. Pós-Graduanda de Mestrado em Pediatria da Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança/Hospital das Clínicas-FMUSP.
2. Mestre em Pediatria pela FMUSP. Médico-Assistente da Unidade de Alergia e Imunologia do Instituto da Criança/Hospital das Clínicas-FMUSP.
3. Médica-Assistente da Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança/Hospital das Clínicas-FMUSP.
4. Livre-Docente em Pediatria pela FMUSP.

Endereço para correspondência – Instituto da Criança-HC/FMUSP, Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 647 – 05403-900 – São Paulo, SP. Tel. (011) 3066-5779/Fax: (011) 3066-5703. e-mail: viviankl@icr.hcnet.usp.br.

Recebido para publicação em 24/2/97. Reapresentado em 28/4/97. Aprovado, após revisão, em 5/5/97.

Síglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

REG – Regular estado geral

MV – Murmúrio vesicular

HIV – Vírus da imunodeficiência humana

NBT – Nitroblue tetrazolium

PMA – Acetato de forbol miristato

RELATO DO CASO**

D.A.P., masculino, branco, procedente de São Paulo, apresentou pneumonia e derrame pleural esquerdo aos três meses de idade e evoluiu com episódios de sibilância.

Aos dois anos, teve nova pneumonia com derrame pleural esquerdo e pneumatocelos, sendo isolado *S. aureus* na cultura de líquido pleural (figura 1).

Evoluiu com infecções pulmonares e aumento das pneumatocelos, um episódio de pneumotórax, abscessos hepáti-

** Este caso foi apresentado no V Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica e V Congresso Latino-Americano de Fibrose Cística, realizados no período de 3 a 7 de abril de 1993 em Recife, PE.

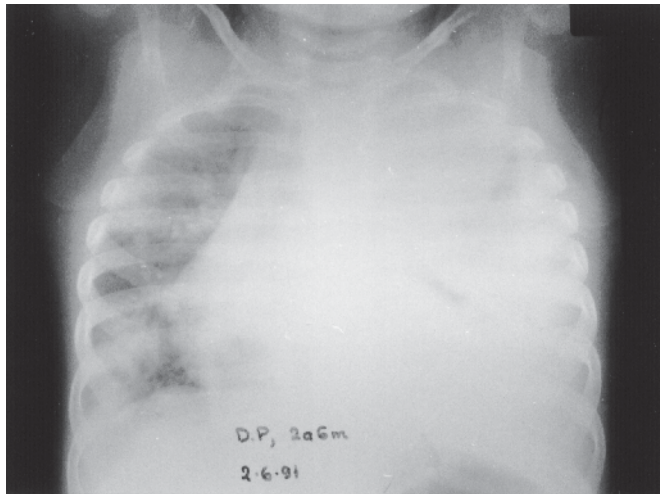


Figura 1 – Radiografia de tórax evidenciando condensação em todo o pulmão esquerdo e na base pulmonar direita e derrame pleural esquerdo

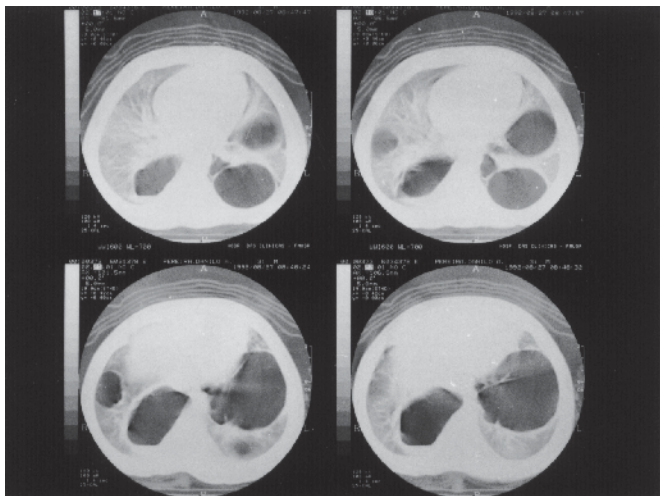


Figura 3 – Tomografia computadorizada de tórax evidenciando múltiplos cistos aerados bilaterais e colapso do parênquima pulmonar

cos, varicela, infecção urinária e toxocaríase até aos três anos, quando foi admitido no Instituto da Criança com história de três dias de febre, tosse, expectoração esverdeada e piora da dispnéia. Ao exame físico encontrava-se em REG, afebril, com palidez cutânea, baqueteamento digital, aumento do diâmetro ântero-posterior do tórax e taquipnéia moderada ($f = 56\text{irpm}$). À percussão, observava-se timpanismo no hemitórax direito e, à ausculta, apresentava MV diminuído em hemitórax esquerdo, roncos, estertores grossos e sibilos difusos. O fígado era palpável a 7cm do rebordo costal direito e o baço a 5cm do rebordo costal esquerdo. Havia lesões sugestivas de monilíase oral. Os demais aparelhos apresentavam-se sem alterações. Foram feitas as seguintes hipóteses diagnósticas: pneumonia, pneumatoceles gigantes bilaterais, mal asmático, monilíase oral e suspeita de imunodeficiência.

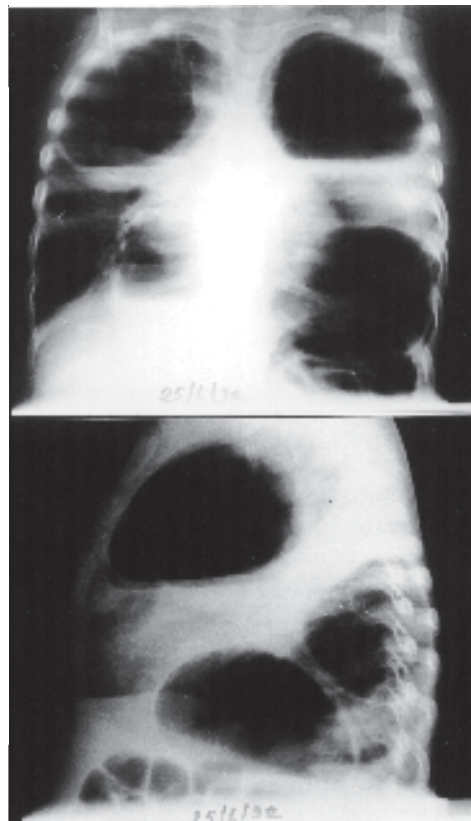


Figura 2
Radiografia de tórax evidenciando pneumatoceles gigantes bilaterais e colapso do parênquima pulmonar

Exames laboratoriais: Hb = 10,7g%, Ht = 32%, leuc. = 29.600 (meta = 3, B = 18, S = 65, L = 13, M = 1), plaq. = 282.000. Gasometria arterial em ar ambiente: pH = 7,33, $\text{PaCO}_2 = 46,5\text{mmHg}$, $\text{PaO}_2 = 104,7\text{mmHg}$, $\text{SO}_2 = 97,4\%$, Bic = 24,6mEq/L, BE = -0,9mEq/L. IgG = 2.570mg/dL (nL = 857-1.563), IgM = 386mg/dL (nL = 52-156), IgA = 125mg/dL (nL = 66-200), IgE = 296UI/mL (nL = até 60). Anticorpos anti-HIV: negativo. Alfa-1-antitripsina = 440mg/dL (nL = 150 a 350). Cloro no suor (iontoforese por pilocarpina) = 12,6mEq/L. Radiografia de tórax: pneumatoceles gigantes bilaterais e colapso do parênquima pulmonar (figura 2). Tomografia computadorizada de tórax: múltiplos cistos aerados bilaterais, cistos maior que 10cm de diâmetro localizado no ápice do pulmão esquerdo, colapso do parênquima pulmonar com aproximação dos vasos sanguíneos e pequeno cisto hepático (figura 3). Pesquisa imunológica (quadro 1) – Imunidade humoral: imunoglobulinas aumentadas com arco de precipitação policlonal; isoemaglutininas, anticorpos anti-sarampo e antipoliomielite normais. Imunidade celular: subpopulação de linfócitos (CD4 e CD8) e imunoglobulina de superfície em linfócitos B normais; fagócitos: teste do *nitroblue tetrazolium* (NBT) com estimulação pelo acetato de forbol miristato normal, quimiotaxia normal, índice de fagocitose normal e capacidade bactericida reduzida em relação ao controle. Complemento total e frações normais.

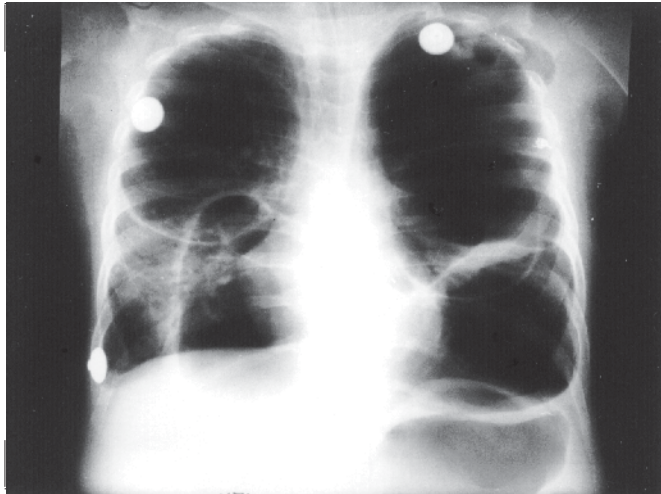


Figura 4 – Radiografia de tórax evidenciando aumento de volume das pneumatoceles

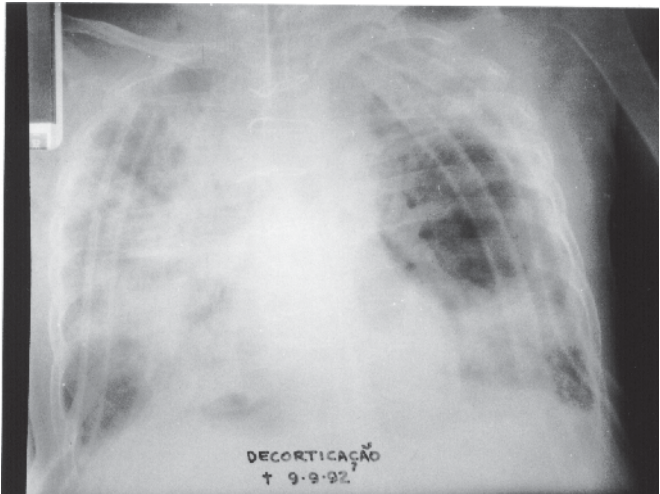


Figura 5 – Radiografia de tórax evidenciando opacidades pulmonares difusas e expansão do parênquima pulmonar no pós-operatório imediato de bulectomia bilateral

QUADRO 1		
Avaliação da função imunológica		
Pesquisa imunológica	Resultados	Valores de referência
Imunoglobulina G	2.570mg/dL	857-1.563mg/dL
Imunoglobulina M	386mg/dL	52-156mg/dL
Imunoglobulina A	125mg/dL	66-200mg/dL
Imunoglobulina E	296UI/mL	até 60UI/mL
Imunoglobulina M anti-B	1 : 128	> 1 : 4
Anticorpo anti-sarampo	1 : 16	> 1 : 8
Anticorpo antipoliiovírus I	1 : 128	> 1 : 8
Anticorpo antipoliiovírus II	1 : 256	> 1 : 8
Anticorpo antipoliiovírus III	< 1 : 8	> 1 : 8
Teste de Schick	positivo	negativo
Linfócitos CD4	40% (1.224/mm ³)	38,8 ± 9,79%
Linfócitos CD8	27% (834/mm ³)	25,1 ± 5,94%
CD4/CD8	1,47	1,66 ± 0,64
Imunoglobulinas de superfície de linfócitos B	23% (693/mm ³)	14,8 ± 8,18%
Teste do NBT		
paciente	26%	> 10%
controle	60%	
Teste do NBT com PMA		
paciente	88%	> 90%
controle	98%	
Quimiotaxia		
paciente	43μ	> 30μ
controle	31,5μ	
Índice de fagocitose		
paciente	5,77	controle
controle	6,83	
Capacidade bactericida		
paciente	40,43%	controle
controle	83,66%	
Complemento		
C3	140mg/dL	55-120mg/dL
C4	47mg/dL	20- 50mg/dL

NBT – nitroblue tetrazolium
PMA – acetato de forbol miristato

Recebeu oxacilina (21 dias), cloranfenicol (12 dias), metilprednisolona, aminofilina e oxigenioterapia. Foi realizada a drenagem em selo d'água de uma pneumatocele em lobo superior esquerdo na tentativa de melhorar a expansibilidade pulmonar, porém sem sucesso. O paciente apresentou fistula broncopleural e infecção secundária por *S. aureus* na pneumatocele, recebendo netilmicina por 19 dias, seguida do uso de vancomicina por 11 dias. Houve resolução da fistula broncopleural após 20 dias de drenagem.

Após dois meses de internação, o paciente apresentou septicemia e insuficiência ventilatória restritiva grave, necessitando de antimicrobianos de amplo espectro (vancomicina, cefotaxima, anfotericina B) e de ventilação mecânica devido à hipóxia e à hipercapnia (figura 4). Evoluiu com arritmia cardíaca, insuficiência renal, hipertensão arterial, dois episódios de parada cardiorrespiratória e dificuldade no manejo da ventilação mecânica, motivo pelo qual foi submetido à esternotomia total com bulectomia bilateral. Houve expansão do parênquima (figura 5). Entretanto, o paciente faleceu no pós-operatório imediato. A biópsia intraoperatória evidenciou a presença de broncopneumonia com formação de abscessos, hemorragia intra-alveolar recente, inclusões de citomegalovírus, septos fibrosos extensos envolvendo o tecido pulmonar, fragmento de parede de cisto constituído por tecido fibroso e focos de infiltrado inflamatório mononuclear. Não foram encontrados dados histológicos que sugerissem lesões congênitas.

COMENTÁRIOS

As pneumatoceles são lesões pulmonares císticas adquiridas, de paredes finas, que geralmente surgem na evolução de pneumonias agudas e são caracterizadas pela tendência à modificação rápida de forma e de localização. Ocorrem

em lactentes e crianças mais jovens, sendo infreqüentes em adultos. Podem ser secundárias a pneumonias estafilocócicas e também a outras etiologias: *Streptococcus pneumoniae*, *Hemophilus influenzae*, *Klebsiella pneumoniae*, *Escherichia coli*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Streptococcus* do grupo A, *Pneumocystis carinii*, vírus e após pneumonite química por hidrocarbonetos^(1,2).

As infecções por *S. aureus* em nosso paciente indicavam a possibilidade de imunodeficiência ligada à função de fagócitos, o que foi sugerido pela alteração na capacidade bactericida dos fagócitos. A hipergamaglobulinemia, também presente, poderia ser explicada pela estimulação crônica dos processos infecciosos.

O mecanismo preciso da formação de pneumatoceles ainda não está estabelecido. Caffey⁽³⁾, em 1940, propôs que as pneumatoceles eram causadas por enfisema pulmonar localizado, resultante de mecanismo valvular secundário a obstrução bronquiolar. Conway⁽⁴⁾, em 1951, sugeriu que a entrada de ar no interstício poderia ocorrer após a ruptura de abscessos peribrônquicos, resultando em cavidade aerada que aumentaria de volume por mecanismo valvular secundário à inflamação da mucosa. Boisset⁽⁵⁾, em 1972, apresentou evidência anatômica de que o rompimento das paredes bronquiolares permitia a comunicação entre o lume bronquiolar e o espaço subpleural através de "corredores de ar" no interstício, formando coleções de ar subpleurais. Quigley e Fraser⁽⁶⁾, em 1988, apresentaram evidência histopatológica de que a formação de pneumatoceles resultava da combinação de necrose do parênquima e de mecanismo valvular pós-bronquiolar. Morgan *et al.*⁽⁷⁾, em 1989, citaram que em amostras cirúrgicas não havia evidência de mecanismo valvular e que, durante a respiração espontânea, as bolhas estariam sujeitas às mesmas pressões que o pulmão adjacente. Por outro lado, Ting *et al.*⁽⁸⁾, em 1963, demonstraram que as bolhas intraparenquimatosas se expandiam porque eram extremamente complacentes em relação ao pulmão adjacente e, quando estavam sujeitas à mesma pressão intrapleural, as bolhas se insuflavam preferencialmente em relação ao pulmão. A teoria do mecanismo de formação do enfisema pulmonar intersticial reúne esses postulados contraditórios. O enfisema pulmonar intersticial desenvolve-se pela hiperdistensão e ruptura dos alvéolos, com a presença de ar perivascular nos septos interlobulares. O ar pode permanecer localizado ou dissecar o interstício perivascular atingindo o mediastino ou a pleura, resultando em enfisema subpleural (pneumatoceles), pneumotórax, pneumomediastino, pneumoperitônio ou enfisema subcutâneo^(9,10).

As pneumatoceles são geralmente assintomáticas e de curso benigno, desaparecendo em semanas a meses^(11,12). Porém, podem aumentar de tamanho e dificultar a expansão pulmonar, resultando em insuficiência ventilatória⁽¹²⁾, como no caso descrito. As pneumatoceles podem compli-

car-se com pneumotórax e infecção secundária, que resultam em espessamento e adesão pleural e na formação de cápsula fibrosa em torno da pneumatocele, tornando-a rígida e permanente⁽⁵⁾.

A decisão de intervenção cirúrgica é difícil e a resposta clínica pós-operatória é extremamente variável, pois o grau de dispnéia depende principalmente da lesão pulmonar subjacente^(13,14). O objetivo cirúrgico é permitir a reexpansão do pulmão colapsado e melhorar a dispnéia. Vários trabalhos têm sido realizados em pacientes adultos com doença pulmonar bolhosa bilateral.

Klingman *et al.*⁽¹⁵⁾, em 1991, sugeriram critérios clínicos, radiológicos e de função pulmonar para a indicação cirúrgica em pacientes adultos portadores de enfisema pulmonar bolhoso; destes, o mais importante era o volume ocupado pela bolha. As bolhas que ocupavam mais de 50% do hemitórax, mas com parênquima adjacente normal, apresentavam melhores resultados pós-operatórios, enquanto as bolhas com volume menor do que um terço do pulmão ou associadas a enfisema pulmonar adjacente poderiam não beneficiar-se significativamente com esse procedimento.

A tomografia computadorizada de tórax é o método mais sensível para determinar o tamanho, o número e a localização das bolhas e para avaliar a arquitetura pulmonar⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

A angiografia pulmonar pode fornecer informações úteis sobre as áreas não afetadas, mas nem sempre é necessária. Caso a vasculatura ao redor da bolha esteja intacta e aglomerada, há alta probabilidade de reexpansão pulmonar após a bulectomia, enquanto a falta desta aglomeração associada ao espessamento e ao rompimento vascular sugerem pobre resultado pós-operatório⁽¹⁵⁾.

Vários procedimentos cirúrgicos têm sido descritos na terapia da doença bolhosa pulmonar: excisão local, lobectomia, ressecção em cunha, bilobectomia, ressecção segmentar, drenagem por tubo de Monaldi, marsupialização, toracoscopia com laser de gás carbônico e bulectomia por via transternal com pleurectomia parietal.

A lobectomia é raramente indicada, pois resulta em maior redução do VEF₁ no pós-operatório do que os procedimentos que conservam o tecido pulmonar⁽¹⁹⁾.

As bolhas pediculadas são retiradas após a ligadura do pedículo, enquanto as pequenas bolhas podem ser ocluídas por coagulação⁽¹⁵⁾.

Monaldi⁽²⁰⁾, em 1947, descreveu a drenagem intracavitária por sucção como sendo o procedimento preferível em casos de insuficiência ventilatória grave. A drenagem intracavitária realizada em nosso paciente não apresentou boa resposta.

Wakabayashi *et al.*⁽²¹⁾, em 1991, descreveram técnica recente que consistia na ablação da bolha pulmonar com laser de gás carbônico através de toracoscopia, em pacientes com bolhas múltiplas e enfisema difuso. Essa técnica

causa menos distúrbios na função respiratória e é menos traumática do que a toracotomia.

Vishnevsky e Nickoladze⁽¹⁸⁾, em 1990, realizaram a bulectomia e pleurectomia parietal por via transternal em 16 pacientes adultos com doença pulmonar bolhosa bilateral. Houve expansão do parênquima pulmonar em todos os casos com melhora da ventilação e da perfusão pulmonar.

O tratamento cirúrgico das lesões císticas requer avaliação rigorosa devido à alta incidência de complicações no pós-operatório. Portanto, lesões císticas isoladas em paciente assintomático devem ser observadas. Entretanto, em pacientes com múltiplos cistos que dificultam a expansão do parênquima pulmonar adjacente e que evoluem para insuficiência ventilatória, como no caso descrito, o procedimento cirúrgico deve ser considerado e, se indicado, realizado precocemente.

AGRADECIMENTOS

Aos Drs. Beyruti R e Velhote MCP, da equipe cirúrgica, e às Dras. Adde FV e Nakaie CMA, da equipe de pneumologia pediátrica, pela análise, sugestões e revisão do texto.

REFERÊNCIAS

1. Efferen LS, Hendler JM. Pneumatoceles. N Y State J Med 1991;91:311-314.
2. McGarry TM. Pneumatoceles and pneumothorax in *Pneumocystis carinii* pneumonia. N Y State J Med 1991;91:287-288.
3. Caffey J. Regional obstructive pulmonary emphysema in infants and in children. Emphysematous cavities, congenital pulmonary cysts and localized pneumothorax. Am J Dis Child 1940;60:586-605.
4. Conway DJ. The origin of lung cysts in childhood. Arch Dis Child 1951;26:504-529.
5. Boisset GF. Subpleural emphysema complicating staphylococcal and other pneumonias. J Pediatr 1972;81:259-266.
6. Quigley MJ, Fraser RS. Pulmonary pneumatocele: pathology and pathogenesis. AJR 1988;150:1275-1277.
7. Morgan MDL, Edwards CW, Morris J et al. Origin and behavior of emphysematous bullae. Thorax 1989;44:533-538.
8. Ting EY, Klopstock R, Lyons HA. Mechanical properties of pulmonary cysts and bullae. Am Rev Respir Dis 1963;87:538-544.
9. Woodring JH. Pulmonary interstitial emphysema in the adult respiratory distress syndrome. Crit Care Med 1985;13:786-791.
10. Macklin MT, Macklin CC. Malignant interstitial emphysema of the lungs and mediastinum as important occult complication in many respiratory diseases and other conditions: interpretation of the clinical literature in light of laboratory experiment. Medicine 1944;23:281-358.
11. Ping CY, Silvestrini WS. Acompanhamento radiológico de pneumonia aguda com derrame pleural parapneumônico e/ou pneumatocele em crianças. Tese de Mestrado em Pediatria da Escola Paulista de Medicina, 1993;61p.
12. McGarry T, Giosa R, Rohman M et al. Pneumatocele formation in adult pneumonia. Chest 1987;92:717-720.
13. Hughes JA, MacArthur AM, Hutchinson DCS et al. Long term changes in lung function after surgical treatment of bullous emphysema in smokers and ex-smokers. Thorax 1986;39:140-142.
14. Pearson MG, Ogilvie C. Surgical treatment of emphysematous bullae: late outcome. Thorax 1983;38:134-137.
15. Klingman RR, Angelillo VA, DeMeester TR. Cystic and bullous lung disease. Ann Thorac Surg 1991;52:576-580.
16. Morgan MDL, Denison DM, Strickland B. Value of computed tomography for selecting patients with bullous disease for surgery. Thorax 1986;41:62-85.
17. Gaensler EA, Jederlinic PJ, Fitzgerald MX. Patient work-up for bullectomy. Thorac Imag 1986;1:75-93.
18. Vishnevsky AA, Nickoladze GD. One stage operation for bilateral bullous lung disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:30-34.
19. Knudson RJ, Gaensler EA. Surgery for emphysema. Ann Thorac Surg 1965;1:332-362.
20. Monaldi V. Endocavitary aspiration: its practical applications. Tubercle 1947;28:223-228.
21. Wakabayashi A, Brenner M, Kayaleh RA et al. Thoracoscopic carbon dioxide laser treatment of bullous emphysema. Lancet 1991;337:881-883.