

Malformações pulmonares e mediastinais com repercussões respiratórias

CARLOS A. RIEDI¹, NELSON A. ROSÁRIO FILHO², ISABELLE V. TREVISAN³,
JOSÉ E. CARREIRO⁴, DANTE L. ESCUISSATO⁵

Objetivos: Avaliar aspectos clínicos das malformações pulmonares e mediastinais. **Métodos:** Análise retrospectiva de 51 pacientes com malformações pulmonares e mediastinais identificadas no Departamento de Pediatria da UFPR entre 1982 e 1997. Verificaram-se as manifestações clínicas, investigação diagnóstica e o tratamento dos referidos pacientes. **Resultados:** A anomalia mais freqüente foi fistula traqueoesofágica/atresia de esôfago (12), seguida por anel vascular (11), enfisema lobar congênito (7), hérnia diafragmática-eventração (7), cisto broncogênico (5), aplasia/hipoplasia pulmonar (4), seqüestração pulmonar (3) e fistula arteriovenosa (2). A idade ao diagnóstico variou desde recém-nascido até dez anos. A maioria era sintomática nos primeiros meses de vida, alguns ao nascimento. As principais manifestações clínicas foram respiratórias (taquipnéia, tosse, tiragem, dispnéia, sibilos, pneumonia e estertores). A radiografia simples do tórax e a seriografia esofagogastroduodenal (SEED) foram os exames mais importantes para o diagnóstico. A tomografia computadorizada de tórax é um ótimo exame diagnóstico para malformações broncopulmonares, quando o radiológico não é conclusivo. O tratamento foi por intervenção cirúrgica em 86% dos casos. **Conclusões:** As malformações pulmonares e mediastinais com manifestações respiratórias requerem investigação diagnóstica adequada e intervenção imediata. As manifestações respiratórias mais freqüentes foram tosse e taquipnéia e o exame radiológico do tórax e o esofagograma, os principais meios diagnósticos. A sobrevida é boa e a mortalidade é geralmente secundária às malformações associadas. (*J Pneumol 1998;24(5):303-310*)

Pulmonary and mediastinal malformations with respiratory symptoms

Objective: To evaluate clinical features of malformations of lung and mediastinum. **Methods:** Retrospective analysis of 51 patients with malformations identified in the author's division between 1982 and 1997. They verified the clinical manifestations, diagnostic procedures, and treatment. **Results:** The most frequent anomaly was esophageal atresia/tracheoesophageal fistula (12), followed by vascular ring (11), congenital lobar emphysema (7), diaphragmatic hernia/eventration (7), bronchogenic cyst (5), pulmonary hypoplasia (4), pulmonary sequestration (3), and arterial-venous fistula (2). Age at diagnosis varied from birth to 10 years. Most of them exhibited symptoms at first month, some even at birth. The main respiratory symptoms were tachypnea, coughing, retractions, dyspnea, wheezing, pneumonia and rales. Chest X-rays with barium swallow were most important for diagnosis. When chest radiology was inconclusive, CT scans were next in achieving diagnosis. Surgical intervention was the effective treatment in 86% of cases. **Conclusions:** Lung and mediastinal congenital malformations with respiratory symptoms require adequate diagnostic evaluation and immediate intervention. The most frequent respiratory symptoms were coughing and tachypnea and chest X-rays with barium swallow was the main diagnostic method. Survival is good and mortality is secondary to associated malformations.

Descritores – Malformações broncopulmonares. Dispnéia. Estudos retrospectivos.

Key words – Bronchopulmonary malformations. Respiratory distress. Retrospective studies.

1. R₄ de Pneumologia Pediátrica, HC-UFPR.
2. Professor Titular de Pediatria, HC-UFPR.
3. Professora Auxiliar de Pediatria, HC-UFPR.
4. Professor Assistente de Pediatria, HC-UFPR.
5. Professor Assistente de Radiologia, HC-UFPR.

Endereço para correspondência – Nelson A. Rosário Filho, Departamento de Pediatria – UFPR, Rua Gen. Carneiro, 181 – 80060-900 – Curitiba, PR. Fax: (041) 352-3604.

Recebido para publicação em 27/4/98. Reapresentado em 19/10/98. Aprovado, após revisão, em 9/11/98.

INTRODUÇÃO

As malformações (MF) do pulmão e do mediastino variam consideravelmente em aspectos embriológicos, apresentação clínica, tratamento e prognóstico⁽¹⁾. Anomalias do desenvolvimento do arco aórtico, seus ramos e sistema pulmonar resultam na formação de anel ou alça vascular, que envolve a traquéia, o esôfago, ou ambos, produzindo compressão e obstrução⁽²⁾. A maioria das anomalias pulmonares tem natureza cística, algumas são sólidas enquanto outras têm natureza mista⁽¹⁾.

O conhecimento clínico destas MF é importante, uma vez que sua apresentação pode ser grave o suficiente para provocar risco de vida. Portanto, requerem diagnóstico e tratamento precisos e imediatos⁽³⁾. Nos últimos anos, têm ocorrido mudanças no diagnóstico das MF broncopulmonares e dos anéis vasculares, com o aparecimento de técnicas diagnósticas não invasivas como a tomografia computadorizada (TC)⁽⁴⁾, a TC helicoidal e a ressonância magnética (RM) com imagem tridimensional e reconstrução vascular⁽⁵⁾. São anomalias de identificação fácil, porém difíceis de se definir e requerem avaliação adequada para que se evite a realização desnecessária de exames⁽⁶⁾. O desenvolvimento de novas técnicas, como ressecção cirúrgica das lesões do mediastino por via supraclavicular⁽¹⁾, ou através de mediastinoscopia^(7,8), ou por videotoroscopia, pode evitar procedimento cirúrgico mais agressivo. O surgimento de técnicas de diagnóstico e tratamento intra-útero^(9,10), assim como a melhor assistência neonatal, permite cada vez mais um melhor prognóstico de recém-nascidos com malformações.

O objetivo do presente trabalho é descrever nossa experiência com malformações associadas a manifestações respiratórias em crianças.

CASUÍSTICA

Foi realizada uma análise retrospectiva de todos os pacientes com MF pulmonares e mediastinais com repercussões respiratórias, do Departamento de Pediatria da UFPR, com especial atenção para as manifestações clínicas, procedimentos diagnósticos e tratamentos. No período de 1982 a 1997 foram identificados 51 pacientes, que foram a base desta revisão.

RESULTADOS

Não houve diferença entre os sexos – masculino : feminino (51% : 49%). Cerca de 60% dos pacientes eram sintomáticos nos primeiros 30 dias de vida e 80% até um ano de idade. Apenas 37% deles procurou tratamento médico no primeiro mês de vida (fig. 1).

As manifestações respiratórias ocorreram em (80%) dos pacientes e as mais freqüentes foram tosse e taquipnéia (32%), dispnéia e tiragem (30%), seguidas por pneumonias, sibilos, tórax hiperinsuflado e estertores (fig. 2). Os sintomas digestivos (engasgos, salivação e vômitos) foram menos freqüentes (38%).

Siglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

MF – Malformações
 TC – Tomografia computadorizada
 RM – Ressonância magnética
 SEED – Seriografia esofagogastroduodenal
 RGE – Refluxo gastroesofágico
 ELC – Enfisema lobar congênito
 HDC – Hérnia diafragmática congênita
 ECMO – Oxigenação por circulação extracorpórea

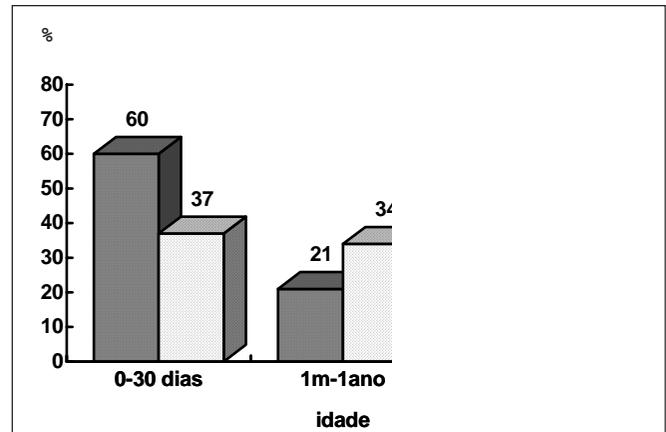


Figura 1 – Idade de início dos sintomas e primeira consulta

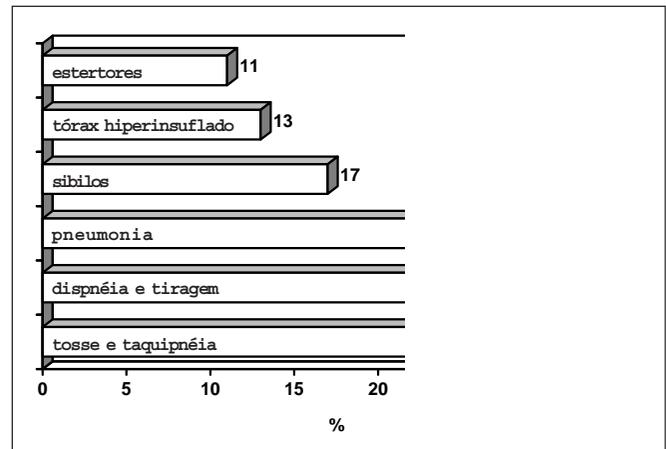


Figura 2 – Freqüência dos sintomas respiratórios

Na avaliação diagnóstica, o exame radiológico do tórax e a seriografia esofagogastroduodenal (SEED) foram os exames mais realizados e foram diagnósticos em mais de 80% dos casos (fig.3). Outros exames, como TC, cateterismo cardíaco e ecocardiograma, foram realizados de maneira dirigida, baseados em resultados prévios, com a finalidade de confirmar ou esclarecer diagnósticos. A distribuição das lesões é mostrada na tabela 1. Detalhes específicos de cada anomalia são descritos abaixo.

ATRESIA DE ESÔFAGO/FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

Atresia de esôfago/fístula foi diagnosticada em 12 dos 51 pacientes (23%) e representou a MF mais comum da

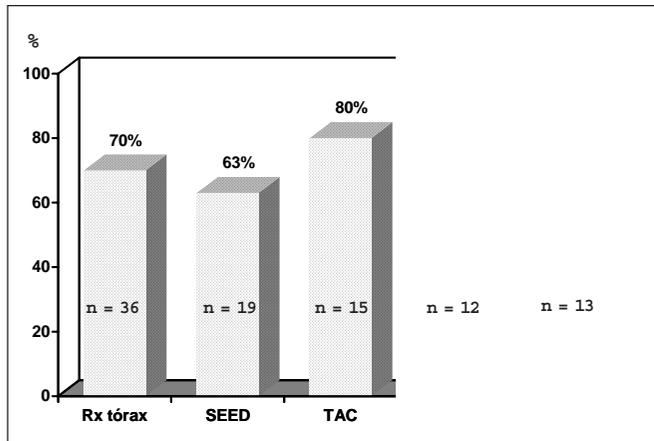


Figura 3 – Número de exames e percentual diagnóstico

nossa série. Dez pacientes tinham atresia de esôfago com fístula distal e dois, fístula traqueoesofágica sem atresia. O diagnóstico foi feito nos primeiros dias de vida, exceto um, cujo diagnóstico foi aos 8m e se tratava de caso de fístula sem atresia. As manifestações respiratórias foram mais frequentes que as digestivas (salivação). A maioria (70%) apresentava alterações perinatais com polidrâmnio ou prematuridade. O diagnóstico foi por exame radiológico contrastado e broncoscopia (figs. 4 e 5). Outras malformações foram encontradas em 6 (50%) e eram múltiplas, dentro de síndromes genéticas. O tratamento foi cirúrgico e a mortalidade foi alta, 5/12 (42%), devido às malformações associadas. Dos 7 pacientes que evoluíram bem, 4 (57%) apresentaram refluxo gastroesofágico (RGE) no seguimento.

ANEL VASCULAR

Anel vascular foi diagnosticado em 11/51 (22%) dos pacientes, dos quais artéria subclávia anômala direita foi a mais frequente (9). Com relação à idade ao diagnóstico, oito estavam abaixo de 1 ano (73%), dois casos com 2 anos e um

TABELA 1
Malformações congênitas com distúrbios respiratórios

Malformações	nº
Atresia de esôfago/fístula	12
Anel vascular	11
Duplo arco aórtico	1
Artéria subclávia anômala esquerda	1
Artéria subclávia anômala direita	9
Enfisema lobar congênito	7
Hérnia diafragmática – eventração	7
Cisto broncogênico	5
Aplasia/hipoplasia pulmonar	4
Seqüestração pulmonar	3
Fístula arteriovenosa	2
Total	51

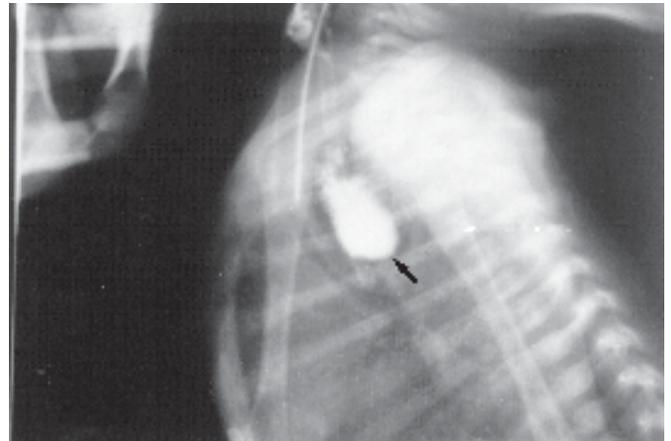


Figura 4 – Atresia de esôfago com fístula distal. Paciente com polidrâmnio e sialorréia. Não foi possível passar sonda nasogástrica até o estômago. O exame contrastado mostra esôfago proximal dilatado em fundo cego.

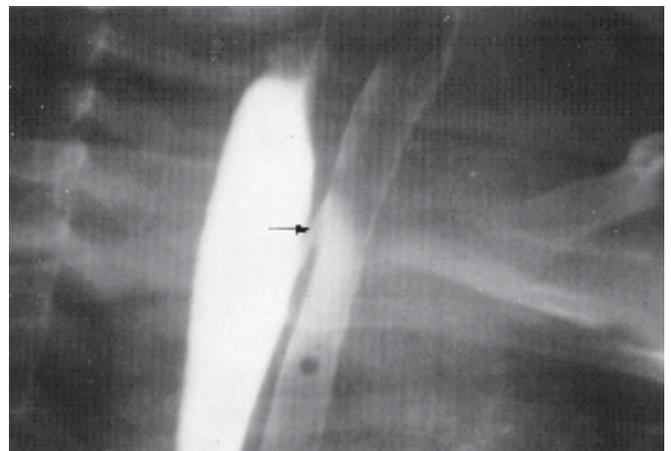


Figura 5 – O esofagograma mostra fístula traqueoesofágica, posteriormente evidenciada por broncoscopia

com 8 anos. Houve predomínio do sexo feminino (73%) em relação ao masculino. As manifestações clínicas respiratórias e digestivas ocorreram em igual proporção, embora o sinal clínico de engasgos e dificuldade para deglutir sólidos estivesse presente em 45% dos casos. A SEED foi diagnóstica em 10/11 (91%) casos (fig. 6). Um paciente com síndrome de Down, assintomático, teve seu diagnóstico durante a realização de cateterismo para investigar malformação cardiovascular. Este paciente não realizou SEED. A aortografia foi efetuada em sete pacientes e um realizou TC helicoidal de tórax com imagem tridimensional e reconstrução vascular. Malformações congênitas associadas estavam presentes em dois casos. Sete crianças foram submetidas a tratamento cirúrgico, das quais duas foram a óbito (uma com síndrome craniofacial e outra com síndrome de West).

ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO

Sete pacientes (14%) tiveram diagnóstico de enfisema lobar congênito (ELC), seis dos quais com menos de dez meses e

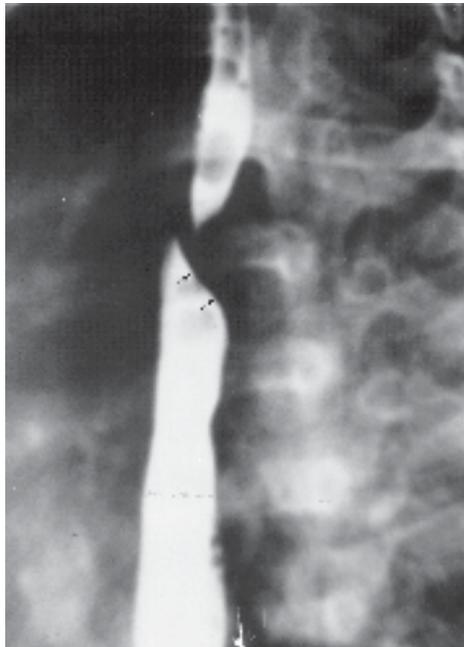


Figura 6
Artéria subclávia anômala direita. O esofagograma mostra compressão persistente do esôfago posterior com inclinação de 70 compatível com artéria subclávia anômala direita.

89% com localização em lobo superior esquerdo. As manifestações respiratórias eram tosse, cansaço, tiragem e dispnéia presentes em cinco e infecção respiratória em dois. O diagnóstico em todos os pacientes foi realizado por radiografia simples de tórax (fig. 7). A TC de tórax foi efetuada em três, com o objetivo de afastar compressão brônquica extrínseca. Dois deles foram tratados de maneira conservadora e cinco submetidos à lobectomia. Não houve óbitos neste grupo.

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA-EVENTRAÇÃO

Quatro crianças do sexo masculino (8%) tiveram diagnóstico de hérnia diafragmática de localização à esquerda. Uma delas apresentava má rotação intestinal associada. Todos com manifestações respiratórias desde o nascimento e o diagnóstico foi por radiografia simples de tórax. O tratamento foi cirúrgico e um deles foi a óbito nas primeiras 48 horas. Este paciente apresentava má rotação intestinal, hipoplasia pulmonar e foi a óbito por pneumotórax.

Três pacientes tiveram diagnóstico de eventração diafragmática (6%), dois do sexo feminino e um do masculino. Dois tinham sintomas respiratórios desde o nascimento e um deles apresentava crises de broncoespasmo. O diagnóstico foi radiografia simples de tórax e o tratamento, cirúrgico. Não houve mortalidade neste grupo.

CISTO BRONCOGÊNICO

Cinco pacientes (10%) apresentavam massas císticas que consistiam de cistos bronco gênicos, localizados no mediastino e um com localização pulmonar. A média de idade de apresentação foi de 45 meses para os de localização em mediastino. Sintomas respiratórios de tosse, sibilos, tiragem, dispnéia e pneumonia estavam presente em três deles. Um

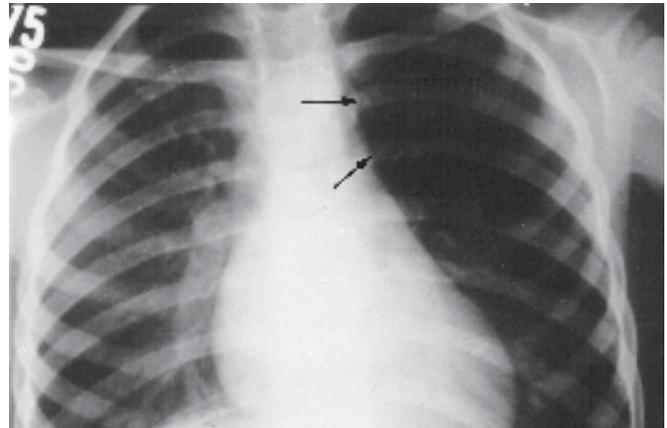


Figura 7 – Enfisema lobar congênito. A radiografia de tórax mostra hiperinsuflação do lobo superior esquerdo com herniação para a direita.

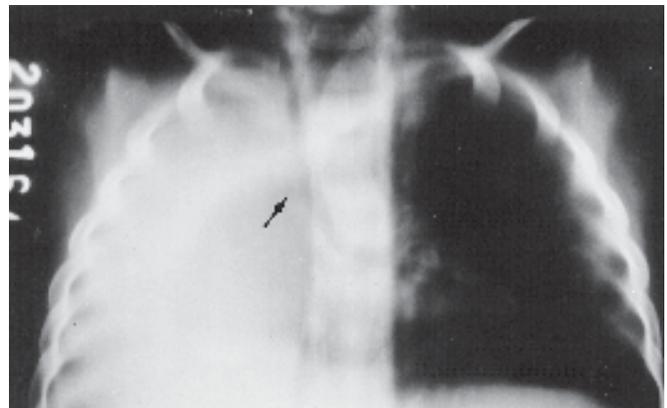


Figura 8 – Agenesia de pulmão. A radiografia de tórax mostra hiperinsuflação do pulmão esquerdo com ausência do pulmão à direita. Não é possível observar a origem do brônquio fonte direita.

era assintomático. O paciente com cisto de localização pulmonar teve seu diagnóstico aos dez anos com clínica de pneumonias de repetição. A radiografia simples de tórax foi o método diagnóstico em todos (fig. 9), mas três fizeram tomografia computadorizada e um, ressonância magnética do tórax. Os pacientes foram submetidos à toracotomia com ressecção do cisto e o paciente com cisto de localização pulmonar foi submetido à lobectomia. Todos evoluíram assintomáticos.

APLASIA-HIPOPLASIA PULMONAR

Quatro pacientes (8%) fizeram parte deste grupo (três com agenesia e um com hipoplasia pulmonar), todos de localização à direita. Dois tinham malformações associadas (rim pélvico, síndrome de Goldenhar) e um portava hipotireoidismo congênito. Clinicamente apresentavam manifestações respiratórias de tosse, dispnéia, tiragem, sibilos e infecção pulmonar de repetição. O diagnóstico foi por radiografia simples de tórax (fig. 8). O tratamento foi cirúrgico em dois e conservador nos outros dois. Não houve mortalidade neste grupo.

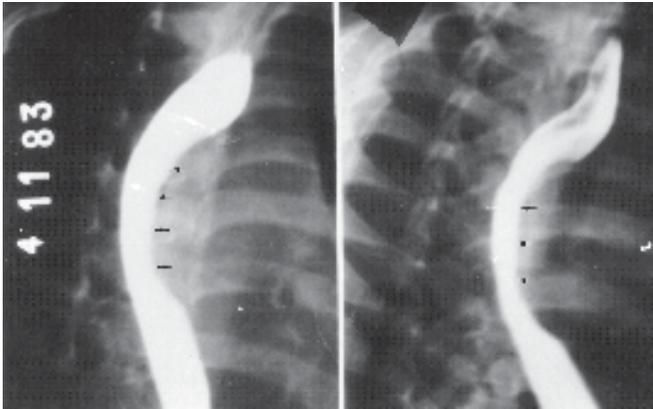


Figura 9 – Cisto broncogênico. O esofagograma mostra massa arredondada que comprime e desloca o esôfago posteriormente.

SEQÜESTRAÇÃO PULMONAR

Seqüestração pulmonar foi diagnosticada em três de 51 pacientes (6%). Um, com manifestação clínica de esforço respiratório e taquipnéia ao nascimento, teve seu diagnóstico por ecografia. Os outros dois apresentavam clínica de infecção respiratória de repetição, com pneumonias localizadas. O diagnóstico foi radiológico (radiografia simples de tórax) e confirmado por aortografia, que identificou vaso anômalo com origem na aorta. A tomografia de tórax foi realizada em dois e, em um, foi possível evidenciar vaso anômalo (fig. 10). Os três pacientes apresentavam seqüestração pulmonar intralobar com localização em lobo inferior esquerdo. Evoluíram sem complicações após lobectomia.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA

Dois pacientes tiveram diagnóstico de fistula arteriovenosa (4%), clínica de dispnéia, baqueteamento digital, hemoptise e abscesso cerebral. A radiografia simples de tórax e a tomografia apresentavam imagem sugestiva da MF. Em um o cateterismo confirmou a presença de fistula arteriovenosa, além de cardiopatia congênita (comunicação interatrial com hipoplasia tricúspide e de ventrículo direito). Estes pacientes foram acompanhados clinicamente.

DISCUSSÃO

As malformações congênitas do pulmão e do mediastino são relativamente raras. Contudo, freqüentemente elas apresentam sintomas graves que requerem diagnóstico e tratamento imediatos. A patogênese destas lesões permanece desconhecida à exceção de seqüestração pulmonar⁽¹¹⁾ e cistos broncogênicos⁽¹²⁾.

Em nossa revisão, a malformação mais freqüente foi fistula traqueoesofágica (12), em dez pacientes associado à atresia de esôfago com fistula distal. Nos pacientes com atresia de esôfago, a radiografia simples com um cateter radiopaco geralmente é suficiente para o diagnóstico ou, então, com contraste diluído para identificar a presença de fistula proximal⁽¹³⁾. Os pacientes com fistula sem atresia podem



Figura 10 – Tomografia de tórax mostra condensação de lobo inferior esquerdo. Durante a injeção de contraste foi possível evidenciar a presença de vaso anômalo compatível com seqüestração pulmonar. A aortografia mostrou ter origem no tronco celíaco.

ficar meses e até anos sem diagnóstico⁽¹⁴⁾ e pode ser preciso repetir o esofagograma inúmeras vezes para se obter o diagnóstico^(14,15), ou então, como alternativa, realizar endoscopia e/ou broncoscopia⁽¹⁴⁾. Um caso teve o diagnóstico de fistula aos oito meses, após três esofagogramas, e a presença de fistula de parede posterior foi confirmada por broncoscopia. A forma mais comum de atresia de esôfago é com fistula distal, que corresponde a 85% deste tipo de malformação⁽¹⁵⁾, a mesma freqüência encontrada nesta revisão. É importante lembrar as malformações associadas^(16,17), principalmente de brônquio fonte superior direito (47%) e traqueomalacia, uma vez que muitos dos sintomas respiratórios podem ser atribuídos ao refluxo gastroesofágico⁽¹⁸⁾. O tratamento sempre é cirúrgico e, quanto mais precoce, melhor⁽¹³⁾. Cerca de 60% destes pacientes apresentam refluxo gastroesofágico no seguimento, o que aconteceu em nossa casuística⁽¹⁴⁾. Os pacientes com atresia de esôfago apresentaram maior mortalidade (50%). A maioria apresentava outras MF associadas, como CHARGE (coloboma, atresia de coana, retarde do crescimento e desenvolvimento, anomalias genitais e do ouvido), síndrome genética e malformações cardiovasculares. A sobrevida depende do grau de prematuridade, da presença de infecção e de outras MF associadas^(14,15).

No mediastino normal, o coração e as grandes artérias são posicionados intimamente com traquéia, brônquios e esôfago, de tal forma que anomalias vasculares podem levar à compressão da via aérea, esôfago ou ambos⁽¹⁴⁾. Cerca de 3% da população geral apresentam alguma alteração do arco aórtico, como conseqüência da persistência de vasos que deveriam desaparecer, ou da regressão de vasos que deveriam persistir^(14,19). Os anéis vasculares são uma das causas mais freqüentes de obstrução da via aérea^(20,21), variando de 13 a 26% em algumas séries.^{22,23} A malformação vascular sintomática mais freqüente é o duplo arco aórtico^(2,21,22). A artéria subclávia anômala direita é a malformação mais fre-

qüente do arco aórtico^(14,24); no entanto, a maioria dos casos é assintomática. Em pacientes com manifestações respiratórias exuberantes, cujo diagnóstico é artéria subclávia anômala ou artéria inominada, é imperativo que outras causas sejam excluídas, antes de se atribuir os sintomas a estas variantes benignas, ou então afastar outras malformações associadas, como alterações cardiovasculares⁽²⁵⁾. A artéria subclávia anômala direita ocorre em torno de 1 : 200 indivíduos. Em pacientes com síndrome de Down pode ocorrer em até 37% dos casos⁽²⁶⁾. Três pacientes da nossa casuística apresentavam esta síndrome e um, síndrome de Moebius. Localiza-se entre o esôfago e a coluna vertebral (78%), entre o esôfago e traquéia (18%) e apenas 4% anterior à traquéia^(24,27).

A maioria dos casos de subclávia anômala direita não apresenta sintomas respiratórios^(14,27). No entanto, não houve diferença entre a frequência de sintomas digestivos e respiratórios nos casos revisados. A artéria subclávia anômala, quando sintomática, manifesta-se na maioria das vezes por volta de seis meses, embora haja casos de início tardio⁽²⁸⁾. Uma paciente nossa iniciou sintomas aos oito anos. O esofagograma é o principal exame no diagnóstico de anel vascular^(2,5,20-22,29). Os achados radiológicos na artéria subclávia anômala direita consistem de falha de enchimento posterior do esôfago com inclinação de 70° ao nível de segunda vértebra torácica à direita e quarta à esquerda, que se apresenta de maneira persistente^(14,27). A tomografia helicoidal com imagem tridimensional e reconstrução vascular (fig. 11) e a imagem por ressonância magnética substituem o cateterismo no diagnóstico das MF vasculares^(5,30,31). A RM é um exame não invasivo e sem os inconvenientes de fenômenos embólicos e alérgicos ao contraste⁽⁵⁾. Além disso, permite estudar a circulação pulmonar, identificar estruturas não vasculares, fornecer dados de anatomia para o cirurgião, diminuir a morbidade e o tempo de hospitalização^(5,22,31). O esofagograma ainda é o principal exame na avaliação de pacientes com compressão e obstrução da via aérea.

O tratamento da artéria subclávia anômala sintomática é sempre cirúrgico⁽²⁹⁾. A mortalidade neste grupo foi baixa; houve apenas um óbito em paciente com síndrome de West. Múltiplos defeitos genéticos em pacientes com anomalias do 4° e 6° arco aórtico não são freqüentes. No entanto, pacientes com artéria subclávia anômala, sintomáticos, deveriam ser investigados para outras anomalias associadas, como tetralogia de Fallot, defeitos do septo, coarctação de aorta e estenose pulmonar⁽²⁵⁾.

O enfisema lobar congênito é uma entidade caracterizada por hiperinsuflação pulmonar de um lobo e distúrbio respiratório progressivo, ocorrendo nos primeiros dias de vida, geralmente sem lesão intraluminal, como observado em sete casos deste estudo. Murray *et al.*⁽³²⁾, numa revisão de 166 casos, encontraram leve predomínio do sexo masculino numa proporção de 2 : 1, o que não foi constatado em nossa sé-



Figura 11 – Tomografia helicoidal com reconstrução vascular: vaso anômalo do arco aórtico, que emerge após artéria subclávia esquerda, com deslocamento posterior e para a direita, compatível com artéria subclávia anômala direita.

rie. Os lobos superiores e médios são envolvidos com maior frequência⁽¹⁴⁾ e na maioria dos casos um só lobo pulmonar é envolvido^(14,15). A radiografia simples do tórax geralmente é suficiente para o diagnóstico de ELC^(1,3,6). A broncoscopia é útil na criança maior com suspeita de corpo estranho⁽¹⁴⁾. A tomografia serve para afastar compressão extrínseca⁽⁶⁾. Estes pacientes podem apresentar outras malformações, sendo as cardiovasculares as mais freqüentes. O tratamento conservador é controverso e lobectomia quase sempre é necessária^(3,14). Precauções com anestesia geral devem ser tomadas até que o tórax seja aberto^(33,34).

A hérnia de Bochdaleck é a forma mais comum de hérnia diafragmática e corresponde a 80% das HDC⁽³⁵⁾. As manifestações clínicas dependem do tamanho da hérnia ou eventração e se traduzem por desconforto respiratório de intensidade variável determinado por uma lesão ocupando espaço com compressão pulmonar, levando a hipoplasia e hipertensão pulmonar⁽³⁶⁾, assimetria torácica e abdômen escavado⁽¹⁴⁾. As manifestações respiratórias foram tosse, taquipnéia e tiragem. As hérnias diafragmáticas eram à esquerda (Bochdaleck) e as eventrações à direita. A eventração total do diafragma é mais freqüente à esquerda e a parcial, à direita⁽¹⁵⁾. O diagnóstico de HDC é radiológico, com ou sem contraste. As eventrações diafragmáticas pequenas geralmente são assintomáticas e as grandes apresentam quadro semelhante à hérnia de Bochdaleck⁽¹⁴⁾. O diagnóstico pré-natal, através da ecografia e amniografia, permite à gestante ser transferida para um centro terciário com recursos adequados para atendimento do recém-nascido⁽³⁵⁾. Apesar do desenvolvimento da neonatologia, a mortalidade dos pacientes com hérnia diafragmática continua elevada. O uso de oxigenação por circulação extracorpórea (ECMO) no manejo da hérnia diafragmática é discutível, embora alguns relatos mostrem sobrevivência de até 86%⁽³⁶⁾. Um estudo de dois centros, comparando o tratamento com ventilação mecânica

seguida de ECMO e ventilação mecânica seguida de ventilação de alta frequência, mostrou que não houve diferença significativa entre as duas formas de tratamento e que a mortalidade continua alta, em torno de 50%^(37,38).

Novos métodos terapêuticos precisam ser desenvolvidos no tratamento da hipoplasia e hipertensão pulmonar do recém-nascido. A ligadura ou oclusão traqueal intra-útero parece ser promissor no tratamento da HD^C⁽¹⁰⁾.

Os cistos broncogênicos de desenvolvimento mais precoce localizam-se no mediastino, ao passo que os de desenvolvimento mais tardio têm localização pulmonar^(9,39). No entanto, podem situar-se ao longo de toda a via aérea. A maioria tem localização no mediastino^(6,39,40), são únicos⁽³⁹⁾ e não se comunicam com a via aérea^(3,7). A disfagia é uma manifestação pouco freqüente dos cistos broncogênicos^(14,39,40). As manifestações clínicas foram tosse, estridor e dispnéia, embora possam ser assintomáticos. Um paciente foi diagnosticado por radiografia simples de tórax, durante um episódio de infecção de vias aéreas superiores. Normalmente os achados clínicos e radiológicos são suficientes para o diagnóstico, embora em alguns casos o diagnóstico só possa ser feito durante o ato cirúrgico^(39,41). A radiografia simples de tórax e o esofagograma são os principais exames no diagnóstico de cisto broncogênico⁽⁹⁾. A tomografia computadorizada de tórax define melhor a localização e a relação com estruturas vizinhas^(14,41). Na nossa série, a radiografia simples do tórax sempre foi sugestiva do diagnóstico, mas um caso precisou ressonância magnética. O tratamento do cisto broncogênico sintomático ou não é sempre cirúrgico⁽⁷⁾.

Na agenesia e aplasia pulmonar há uma completa ausência de vasos e parênquima do lado afetado. A diferença entre ambas está na presença de um brônquio rudimentar na aplasia pulmonar. Cardiopatias congênitas acompanham aproximadamente 50% dos pacientes com agenesia pulmonar. As malformações de localização à direita podem acompanhar-se de aumento da morbidade, da mortalidade e de anormalidades cardíacas associadas^(4,15), o que não ocorreu com nossos pacientes. Recém-natos com agenesia podem apresentar taquipnéia, dispnéia e cianose, mas estes sintomas podem ser secundários às malformações cardíacas⁽⁴⁾. O diagnóstico é radiológico, mas às vezes a radiografia de tórax é normal e exames como broncoscopia, tomografia, ecocardiografia e arteriografia devem ser realizados para definir o diagnóstico^(4,15). Não há tratamento específico. Deve ser realizado tratamento das anomalias associadas e, nos casos de aplasia com infecção pulmonar de repetição, a ressecção do coto brônquico⁽⁴⁾. A hipoplasia pulmonar primária é rara. Geralmente é secundária a uma outra condição. O tratamento geralmente é de suporte com fisioterapia respiratória e antibióticos^(6,15). O prognóstico depende da causa e das malformações associadas^(4,15). Na agenesia pulmonar direita a mortalidade é duas vezes maior que à esquerda⁽¹⁵⁾.

A seqüestração pulmonar consiste de uma massa de tecido pulmonar não funcionante que não se comunica com a árvore traqueobrônquica^(4,6) e suprida por um vaso anômalo. Savic *et al.*⁽⁴¹⁾, numa revisão de 540 casos de seqüestração pulmonar, encontraram 73% dos casos com apresentação intralobar (localização dentro da pleura visceral) e 27% com apresentação extralobar. Destes, a grande maioria localiza-se em lobo inferior esquerdo⁽⁴¹⁾. A patogenia da seqüestração pulmonar é desconhecida^(4,6,14). Na forma extrapulmonar são freqüentes as malformações associadas (50%)^(6,14). São geralmente assintomáticos e o diagnóstico pode ser feito ao acaso por uma radiografia simples de tórax ou então apresentarem episódios de pneumonia de repetição localizados⁽⁶⁾. No período neonatal, além das malformações, estes neonatos são geralmente prematuros e podem ter história de polidrâmnio⁽¹⁴⁾. A seqüestração pulmonar intralobar geralmente é assintomática na infância e apenas 30% apresentam sintomas de pneumonia de repetição antes dos dez anos. Cerca de 15% dos pacientes com seqüestração intrapulmonar são assintomáticos e são detectados por radiografia de tórax de rotina⁽¹⁴⁾. O diagnóstico de seqüestração pulmonar geralmente é feito através de aortografia, que confirma a presença de vaso anômalo⁽⁴⁾, porém a tomografia^(4,43) e a ressonância magnética^(6,44) podem identificar o vaso anômalo. Além disso, a ecografia, e mais recentemente o *ecodoppler*, têm sido úteis no diagnóstico de seqüestração pulmonar^(44,45). Nos casos com apresentação intralobar, realiza-se lobectomia⁽⁶⁾, ao passo que nas formas extralobares procede-se à ressecção da lesão⁽⁶⁾. A videotoracoscopia surge como forma alternativa para se evitar a toracotomia no tratamento cirúrgico de lesões pulmonares e da seqüestração pulmonar⁽⁸⁾.

Neonatos prematuros, com desconforto respiratório, polidrâmnios, hidróticos ou crianças e adultos com infecções pulmonares de repetição devem ser investigados para malformação adenomatosa cística^(14,15). O diagnóstico diferencial pode ser por radiografia simples de tórax ou TC de tórax. A SEED é importante no diagnóstico diferencial de HDC. O tratamento é cirúrgico e a lobectomia é o procedimento de escolha⁽⁴⁶⁾. Nesta experiência não houve caso de malformação adenomatosa cística.

As fistulas arteriovenosas geralmente são únicas, unilaterais e em 60% localizam-se em lobos inferiores⁽⁴⁾. Cerca de 50% estão associadas a síndrome de Osler-Weber-Rendu. A patogênese é desconhecida e clinicamente manifestam-se com dispnéia, cianose, baqueteamento digital, policitemia. Podem apresentar manifestações neurológicas de zumbido, cefaléia e síncope. O diagnóstico é radiológico e a TC helicoidal com reconstrução tridimensional substitui a angiografia com vantagens⁽⁴⁷⁾. O tratamento é cirúrgico ou por embolização, quando a ressecção não é possível^(4,14).

O diagnóstico precoce e preciso das malformações pulmonares e o tratamento imediato, especialmente em crian-

ças com distúrbio respiratório progressivo, permanecem como meio para se obter um ótimo resultado. A ressecção cirúrgica é necessária na maioria das MF para se reduzir a morbidade e a mortalidade^(48,49).

Técnicas novas têm progressivamente surgido, de forma a permitir o diagnóstico e tratamento adequados e menos agressivos.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos à equipe de cirurgiões e médicos residentes que contribuíram na avaliação e tratamento dos pacientes apresentados.

REFERÊNCIAS

1. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum – A quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997;32:44-47.
2. Bertolini A, Pelizza A, Panizzon G, et al. Vascular rings and slings. *J Cardiovasc Surg* 1987;28:301-312.
3. Bailey PV, Tracy Jr T, Connors RH, et al. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:597-603.
4. Luck SR, Reynolds M, Raffensperger JG. Congenital bronchopulmonary malformations. *Curr Probl Surg* 1986;23:247-313.
5. Azarow KS, Pearl RH, Mark AH, et al. Vascular rings: Does magnetic resonance imaging replace angiography? *Ann Thorac Surg* 1992;53:882-885.
6. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994;41:453-472.
7. Bolton JWR, Santhian DM. Asymptomatic bronchogenic cysts: what is the best management? *Ann Thorac Surg* 1992;53:1134-1137.
8. Mezzetti M, Dell'Agnola CA, Bedoni M, et al. Video-assisted thoracoscopic resection of pulmonary sequestration infant. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1836-1838.
9. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1636-1640.
10. Jona JZ. Advances in fetal surgery. *Pediatr Clin North Am* 1998;45:599-617.
11. Stovin PGI. Early lung development. *Thorax* 1985;40:401-404.
12. Fowler CL, Pokorny WJ, Wagner ML, et al. Review of bronchopulmonary foregut malformations. *J Pediatr Surg* 1988;23:793-797.
13. Holder TM, Ashcraft KW. Developments in the care of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Surg Clin North Am* 1981;61:1051-1061.
14. Lierl M. Congenital anomalies. In: Hilman BC. *Pediatric respiratory disease: diagnosis and treatment*. Philadelphia: WB Saunders, 1993; 457-498.
15. Krummel TM. Congenital malformations of the lower respiratory tract. In: Kendig EL, Chernick V. *Disorders of the respiratory tract in children*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1998;287-328.
16. Waterston J, Carter B, Aberdeen E. Esophageal atresia: tracheoesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1962;21:819-822.
17. Ein SH, Shandling B, Wesson D, Filler R. Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: associated anomalies and prognosis in the 1980s. *J Pediatr Surg* 1989;24:1055-1059.
18. Usui N, Kamata S, Ishikawa S, et al. Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1996;31:258-262.
19. Berlin SC. Magnetic resonance imaging of the cardiovascular system and airway. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:659-679.
20. Stark J, Roesler M, Chrispin A, Leval M. The diagnosis of airway obstruction in children. *J Pediatr Surg* 1985;20:113-117.
21. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, et al. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992;53:597-603.
22. Valetta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatr Pulmonol* 1997;24:93-105.
23. Wood RE. Spelunking in the pediatric airways: explorations with the flexible fiberoptic bronchoscope. *Pediatr Clin North Am* 1984;31:785-789.
24. Miller RN, Robie DK, Davis SL, et al. Survival after aberrant right subclavian artery-esophageal fistula: case report and literature review. *J Vasc Surg* 1996;24:271-275.
25. Smith RJH, Smith MCF, Glossop LP, et al. Congenital vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. *Arch Otolaryngol* 1984; 110:82-87.
26. Goldstein WB. Aberrant right subclavian artery in mongolism. *Am J Roentgenol* 1965;95:131-134.
27. Humphrey PW, Spadone DP, Silver D. Vascular disorders of the upper torso. Congenital disorders. *Curr Probl Surg* 1993;30:834-846.
28. Nicolosi AC, Cambria RA. Late development of esophageal compression from a vascular ring. *Ann Thorac Surg* 1995;60:1413-1415.
29. Roesler M, Leval M, Chrispin A, et al. Surgical management of vascular ring. *Ann Surg* 1983;197:139-145.
30. Bisset GS, Strife JL, Kirks DR, et al. Vascular rings: MR imaging. *Am J Roentgenol* 1987;149:251-256.
31. Phillips RR, Culham JAG. Pulmonary artery and hypoplastic right lung: diagnostic appearances using MRI. *Pediatr Radiol* 1993;23:117-119.
32. Murray GF. Congenital lobar emphysema. *Surg Gynecol Obstet* 1967; 124:611-625.
33. Ahmed H, Gyamfi YA, Grant CS. Congenital lobar emphysema. *Can J Anaesth* 1990;37:377-379.
34. Hendren WH, McKee DM. Lobar emphysema of infancy. *J Pediatr Surg* 1966;1:24-29.
35. Harrison MR, Lorimier AA. Congenital diaphragmatic hernia. *Surg Clin North Am* 1981;61:1022-1035.
36. Stolar C, Dillon P, Reyes C. Selective use of extracorporeal membrane oxygenation in the management of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1988;3:207-211.
37. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, et al. Congenital diaphragmatic hernia – A tale of two cities: the Boston experience. *J Pediatr Surg* 1997; 32:401-405.
38. Azarow K, Messineo A, Pearl R, et al. Congenital diaphragmatic hernia – A tale of two cities: the Toronto experience. *J Pediatr Surg* 1997;32: 395-400.
39. St. Georges R, Deslauries J, Duranceau A, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. *Ann Thorac Surg* 1991;52:6-13.
40. Di Lorenzo M, Collin PP, Vaillancourt R, Duranceau A. Bronchogenic cysts. *J Pediatr Surg* 1989;24:988-991.
41. Yuncu SA, Halilçökar H, Ermete S, et al. Bronchogenic cysts: clinicopathological presentation and treatment. *Eur Respir J* 1996;9:2017-2021.
42. Savić B, Birtel FJ, Tholen W, et al. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979;24:96-101.
43. Sandrini RA, Zorzetto AA, Pacheco CNA, Kanegusuku J, et al. Sequestração pulmonar: relato de um caso. *Radiol Bras* 1989;22:133-136.
44. Newman B. Real-time ultrasound and color-doppler imaging in pulmonary sequestration. *Pediatrics* 1990;86:620-623.
45. Piccione W, Burt ME. Pulmonary sequestration in the neonate. *Chest* 1990;97:244-246.
46. Heij HA, Ekkelkamp S, Vos A. Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. *Thorax* 1990;45:122-125.
47. Toulipoulos P, Costello P. Helical (spiral) CT of the thorax. *Radiol Clin North Am* 1995;33:843-861.
48. Buntain WL, Isaacs Jr H, Payne Jr VC, et al. Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. *J Pediatr Surg* 1974; 9:85-93.
49. Wesley JR, Heindelberger KP, DiPietro MA, et al. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children: a clinical group. *J Pediatr Surg* 1986;21:202-207.