

Malformações do Trato Respiratório Inferior: Casos Pediátricos

Maria de Fátima Bazhuni Pombo March*
Clemax Couto Sant'Anna*

Resumo

Os autores descrevem as principais anormalidades congênitas do trato respiratório inferior, ilustrando com imagens radiológicas de tórax, os casos mais expressivos em crianças. São citadas malformações congênitas de traquéia, brônquios, vasos, pulmões e caixa torácica.

Palavras-Chave: malformações congênitas; aparelho respiratório; crianças.

Introdução

As malformações congênitas do aparelho respiratório podem acometer qualquer segmento do trato respiratório durante seu desenvolvimento, ou seja, nos estágios embrionários (6-7 semanas), canalicular (16-26 semanas), sacular (24-38 semanas) e alveolar (36 semanas aos 8 anos).

O objetivo desta breve revisão é citar os exemplos mais

comumente observados de malformações envolvendo o trato respiratório inferior em crianças, com as correspondentes manifestações clínicas observadas. Alguns comentários são feitos sobre a conduta terapêutica em cada caso.

Além da revisão descritiva, apresentamos alguns exemplos radiológicos que nos parecem mais expressivos como forma de ilustrar algumas das anormalidades que citamos.

Parede torácica

Peito de pombo, ou *pectus carinatum*: caracteriza-se pela protusão da parede anterior do tórax. Em geral não tem repercussão na função pulmonar. A cirurgia cosmética pode ser indicada por problemas psicológicos.

Tórax em funil ou *pectus excavatum*: é mais frequente que o anterior e ocorre por defeito nas cartilagens costais

inferiores. Pode evoluir para melhora, estacionar ou mesmo piorar com a idade. O tórax é largo, com diminuição do diâmetro ântero-posterior.

Fissuras do esterno são mais encontradas na forma parcial, na parte superior do osso.

Síndrome de Jeune ou distrofia torácica asfixiante: é uma doença genética, autossômica recessiva, com desenvolvimento anormal das costelas que impede o crescimento pulmonar. Pode estar associada a membros curtos, asas ilíacas hipoplásicas e displasia renal. A radiografia de tórax mostra caixa torácica pequena, costelas curtas e articulações costo-condrais alargadas.

Diafragma

Hérnia diafragmática congênita ou de Bochdalek: ocorre do lado esquerdo em mais de 85% dos casos e é pósterolateral. O conteúdo herniário

* Professores do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFRJ. Serviço de Pneumologia Infantil do IPPMG. Trabalho realizado no Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG - UFRJ).

passa através do seio pleuropéritoneal ou forame de Bochdalek, até a oitava semana de vida intra-uterina. Como ocorre em fase precoce do desenvolvimento, gera também hipoplasia pulmonar pela diminuição do número de alvéolos. Pode-se constituir em emergência, quando sintomática nas primeiras 24 horas de vida, obrigando a conduta cirúrgica no recém-nascido. O pós-operatório pode cursar com hipertensão vascular pela deficiente oxigenação prévia. É quatro vezes mais frequente do que herniação à direita e costuma estar associada a cardiopatias congênitas, seqüestro pulmonar e má rotação intestinal.

Hérnia de Morgani: acomete mais meninas, ocorre através dos forâmens de Morgani, localizados lateralmente atrás do esterno. São raras, menores e provocam menos sintomas que as anteriores. O tratamento é cirúrgico.

Hérnia de hiato: são as mais freqüentes. Cursam com sintomas de refluxo gastroesofágico, pneumonias de repetição e quadros asmáticos. Exames radiológicos contrastados permitem o diagnóstico na maioria das vezes (Figura 1). Em casos graves há indicação cirúrgica, mas o encarceramento é raro.

Eventração diafragmática: deve-se a um mau desenvolvimento do diafragma que torna-se mais fino ou ausente. A lesão do nervo frênico durante o parto ou cirúrgica, pode alterar a mobilidade do músculo. À radiografia de tórax observa-se diafragma elevado no lado afetado (Figura 2).

Quilotórax

Ocorre mais à direita, por malformações de vasos linfáticos pulmonares e mediastinais. Também pode se desenvolver em decorrência de correção da hérnia de Bochdalek, trauma, toracotomia, tumor mediastinal. Raramente asso-

cia-se à tuberculose pulmonar por compressão ganglionar do ducto torácico.

Traquéia

Atresia de traquéia: raríssima; é incompatível com a vida. Costuma estar associada à malformação esofágica devido à mesma origem embrionária.

Estenose de traquéia: atualmente a forma adquirida é mais comum do que a congênita, devido a intubações prolongadas e traumáticas em serviços de terapia intensiva.

Traqueomalácia: deve-se a anormalidade das cartilagens da traquéia que sofrem amolecimento. Pode estar associada a lesão extrínseca, como anel vascular. A endoscopia permite avaliar o nível e a extensão da lesão. Algumas crianças necessitam de traqueostomia.

Lesão Extrínseca

Anel vascular: ocorre por desenvolvimento anormal dos grandes vasos sangüíneos,

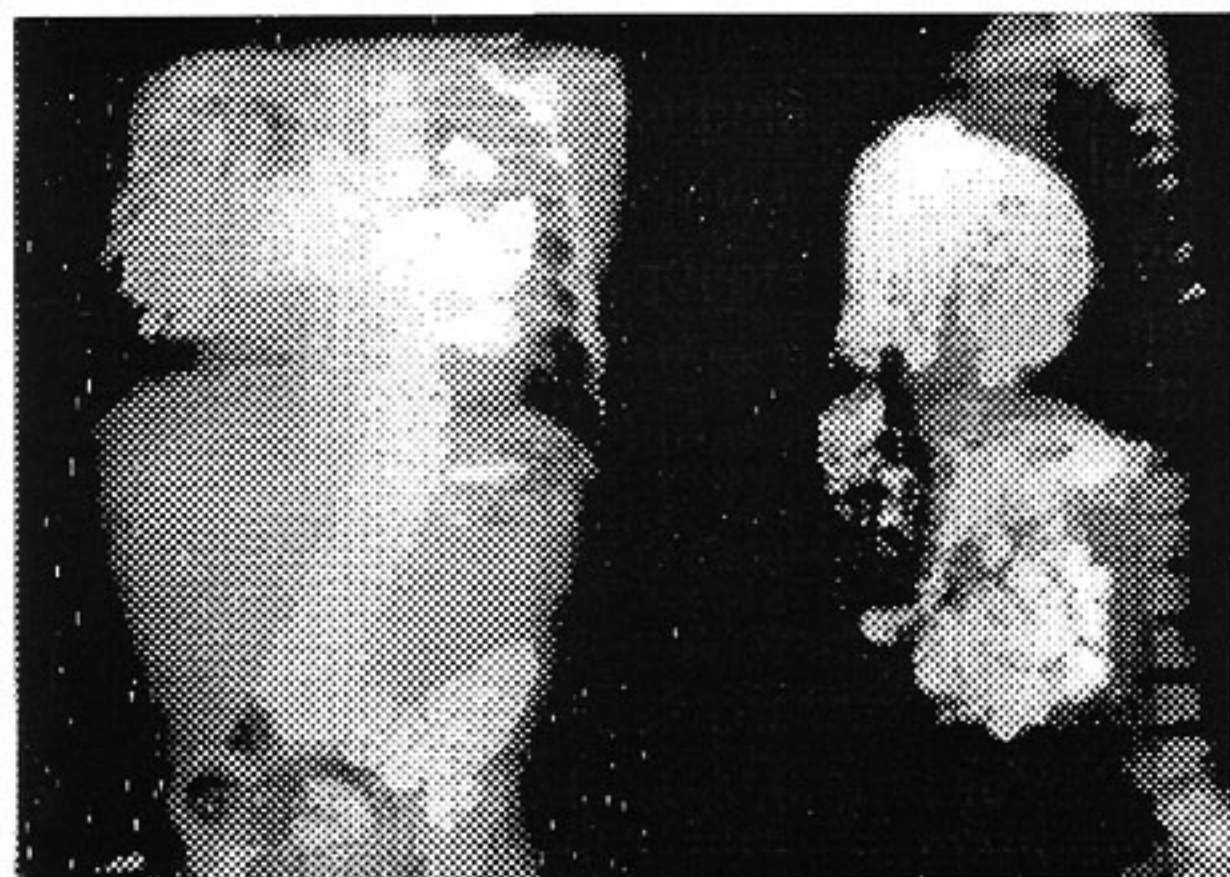


Figura 1 - Hérnia de hiato: radiografia contrastada mostrando as alças intestinais dentro do tórax, bilateralmente.



Figura 2 - Eventração diafragmática: elevação da cúpula diafragmática esquerda.

como aorta, *ductus arteriosus* e artéria pulmonar que causam compressão traqueal e freqüentemente, traqueoma-lácea associada. Em geral o tratamento é cirúrgico e há redução gradual da tráqueo-malácea.

Brônquios

Cistos broncogênicos, bron-cógenos ou brônquicos: são mais freqüentes no mediastino médio ou posterior, principalmente no terço médio, próximo à árvore traqueo-brônqui-ca. Localizam-se mais à direita e são quase sempre unilaterais, com suprimento sangüíneo próprio. Alguns cistos são assintomáticos mas podem cursar com dificuldade respiratória e pneumonias recorrentes, necessitando condu-ta cirúrgica.

Pulmões

Vários graus de defeito na formação de tecido pulmonar a partir do intestino primitivo, vão repercutir nas anomalias seguintes:

Agenesia e aplasia: a agenesia pulmonar bilateral é incompatível com a vida. No caso de ser unilateral, existe um só brônquio fonte sem carina. Na aplasia há um só brônquio com carina.

Hipoplasia: o parênquima é pouco diferenciado e conectado a brônquio malfor-mado. Ocorre em cerca de 1/1000 nascimento¹. A radio-grafia de tórax mostra hipotransparência homogênea na região atingida (Figura 3). A broncoscopia, broncografia (Figura 4), tomografia computadorizada, arteriografia (Figura 5) ou, mais recentemente a ressonância magnética permitem o diagnóstico diferencial com outras atlectasias vistas radiologicamente. A hipoplasia pulmonar bilateral grave pode estar associada a oligodrâmnio e agenesia renal, constituindo a síndrome de Potter, a unilateral quase sempre é assinto-mática.

Síndrome da cimitarra: corresponde a hipoplasia pulmonar associada à drenagem venosa anômala para o átrio direito ou veia cava inferior. O termo cimitarra foi criado por Neil e Halaasz⁵ pela semelhança com a espada

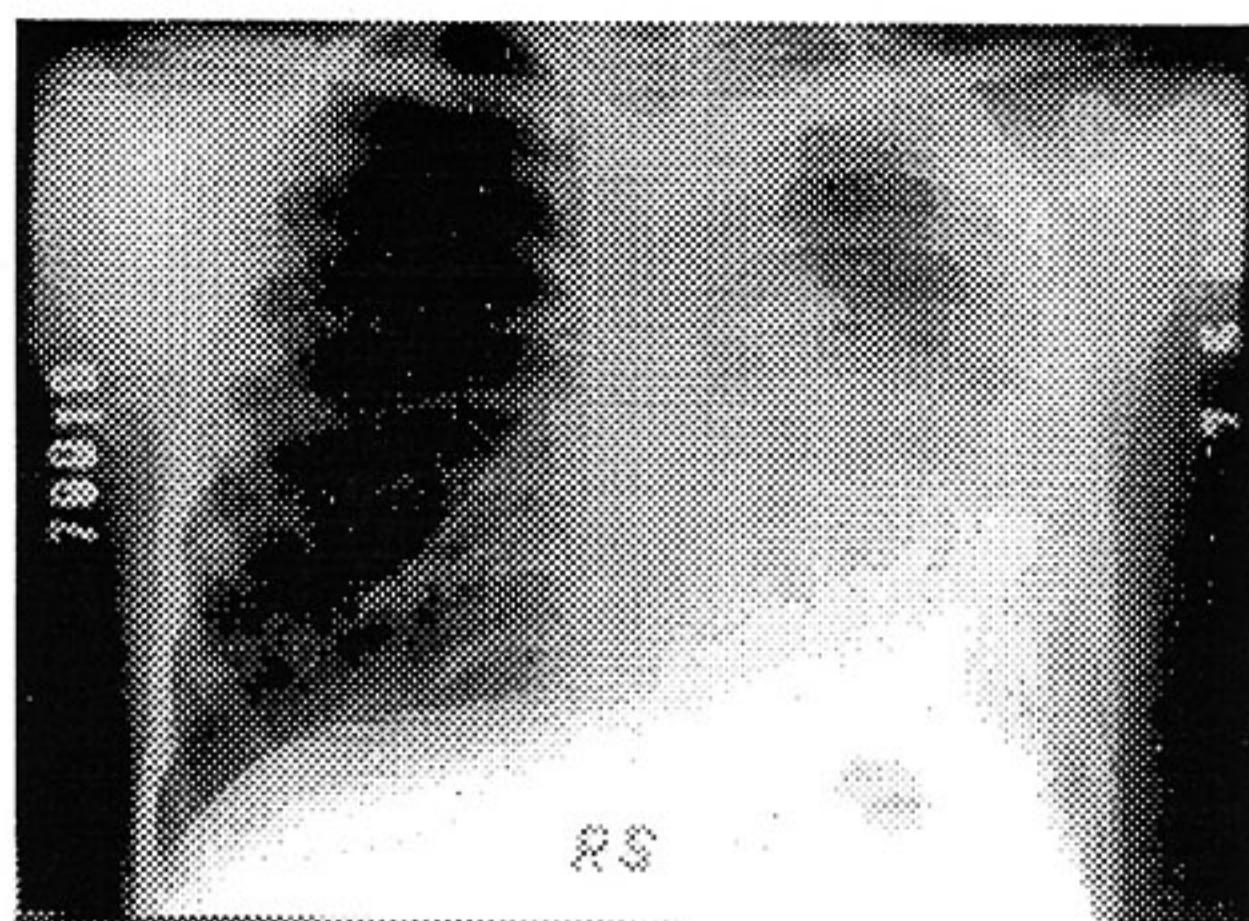


Figura 3 - Hipoplasia pulmonar esquerda: hipotransparência não homogênea à esquerda com desvio do mediastino para este lado.



Figura 4 - Broncografia mostrando brônquios malformados, terminado em dedo de luva à esquerda.



Figura 5 - Arteriografia: hipoplasia do ramo superior da artéria pulmonar esquerda.

turca de forma convexa que pode ser vista radiologicamente, em decorrência da anomalia vascular (Figura 6). Pode ser assintomática ou cursar com pneumomias de repetição.

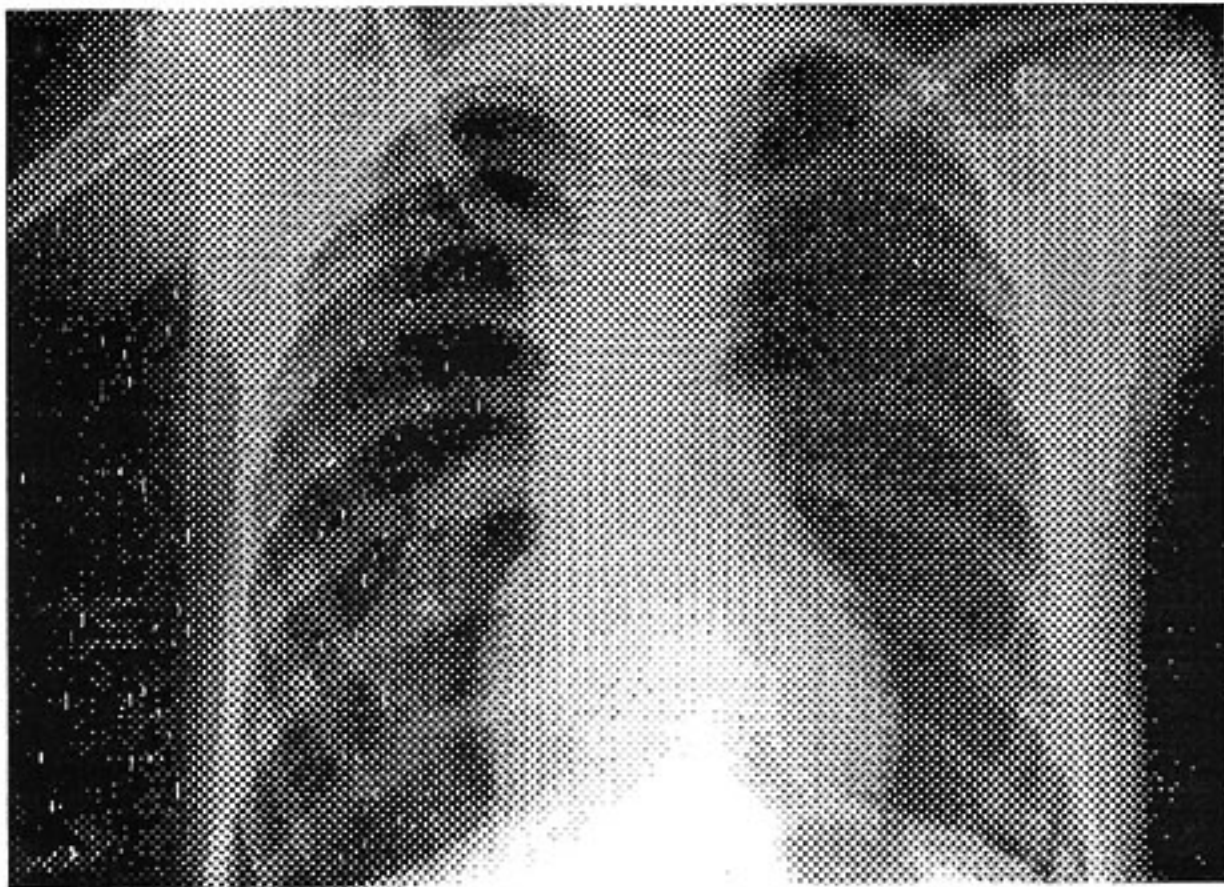


Figura 6 - Síndrome da cimitarra: hipotransparência curvilínea de origem vascular na base direita

Cistos pulmonares: apresentam comunicação com a árvore traqueobronquial. Às vezes é impossível o diagnóstico diferencial com enfisema lobar congênito (Figura 7a e 7b). A conduta geralmente é cirúrgica. Os denominados cistos pulmonares adquiridos, correspondem a bolhas sub-pleurais ou pneumatoceles conseqüentes à pneumonias bacterianas complicadas. Costumam ter evolução favorável com o

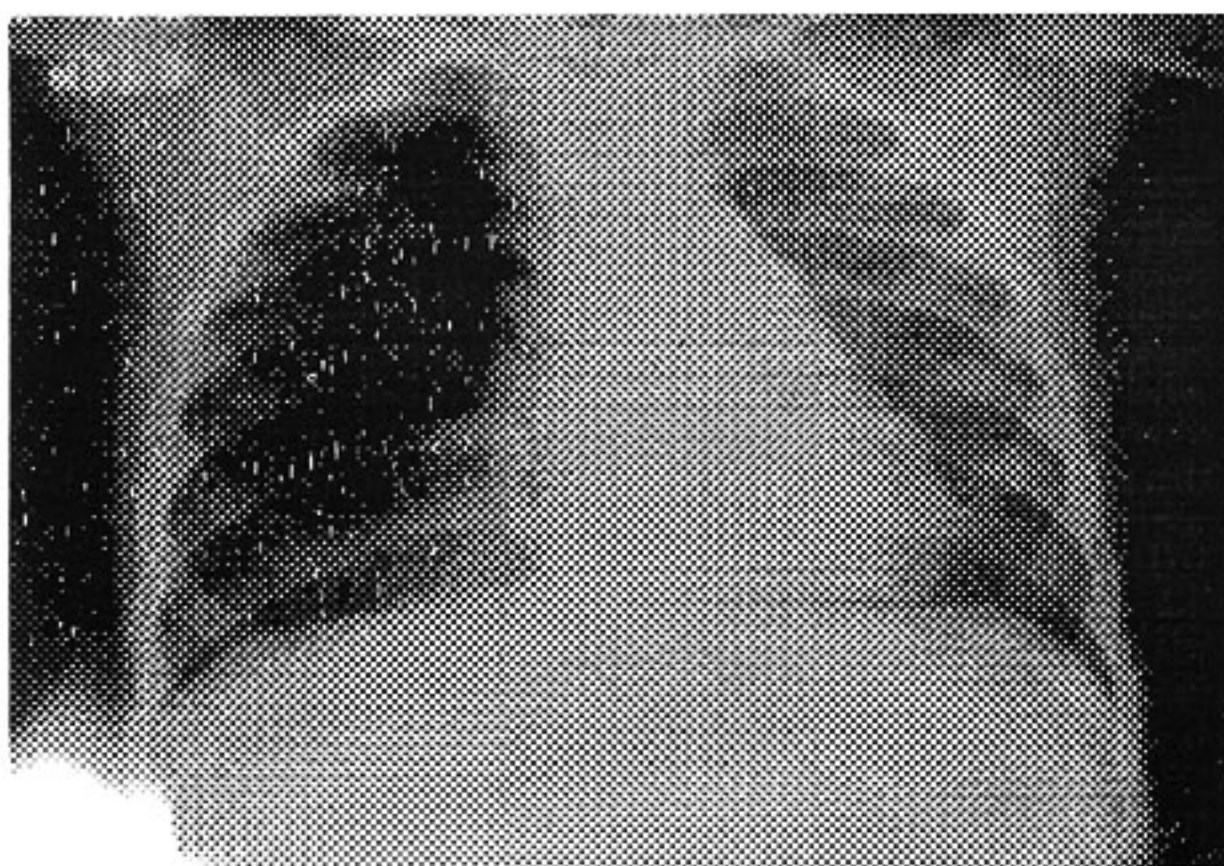


Figura 7a - Cisto pulmonar: hipertransparência pulmonar à direita nos dois terços superiores.

passar do tempo, tendendo a desaparecer após alguns meses.

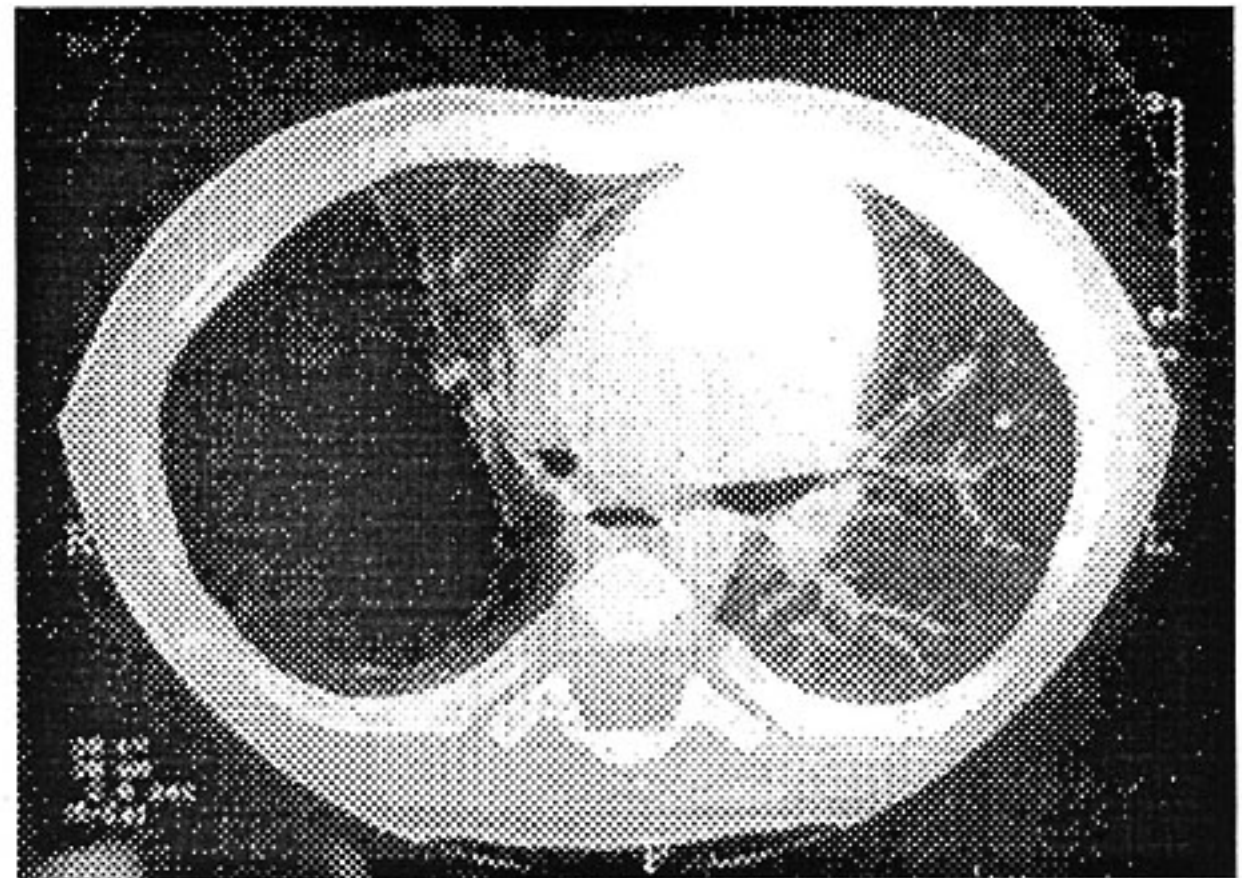


Figura 7b - Tomografia computadorizada mostrando área cística periférica no pulmão.

Enfisema lobar congênito: ocorre geralmente por obstrução brônquica parcial ou doença alveolar intrínseca, comprometendo um lobo, mais comumente o lobo superior esquerdo. Os outros lobos mais atingidos são o lobo médio e o superior direito (Figura 8). Há dificuldade respiratória progressiva desde o nascimento. A radiografia de tórax mostra grande hipertransparência na região envolvida com desvio do mediastino para o lado oposto. A conduta é cirúrgica.

Seqüestro pulmonar: trata-se de tecido embrionário pulmonar não funcionante, isolado

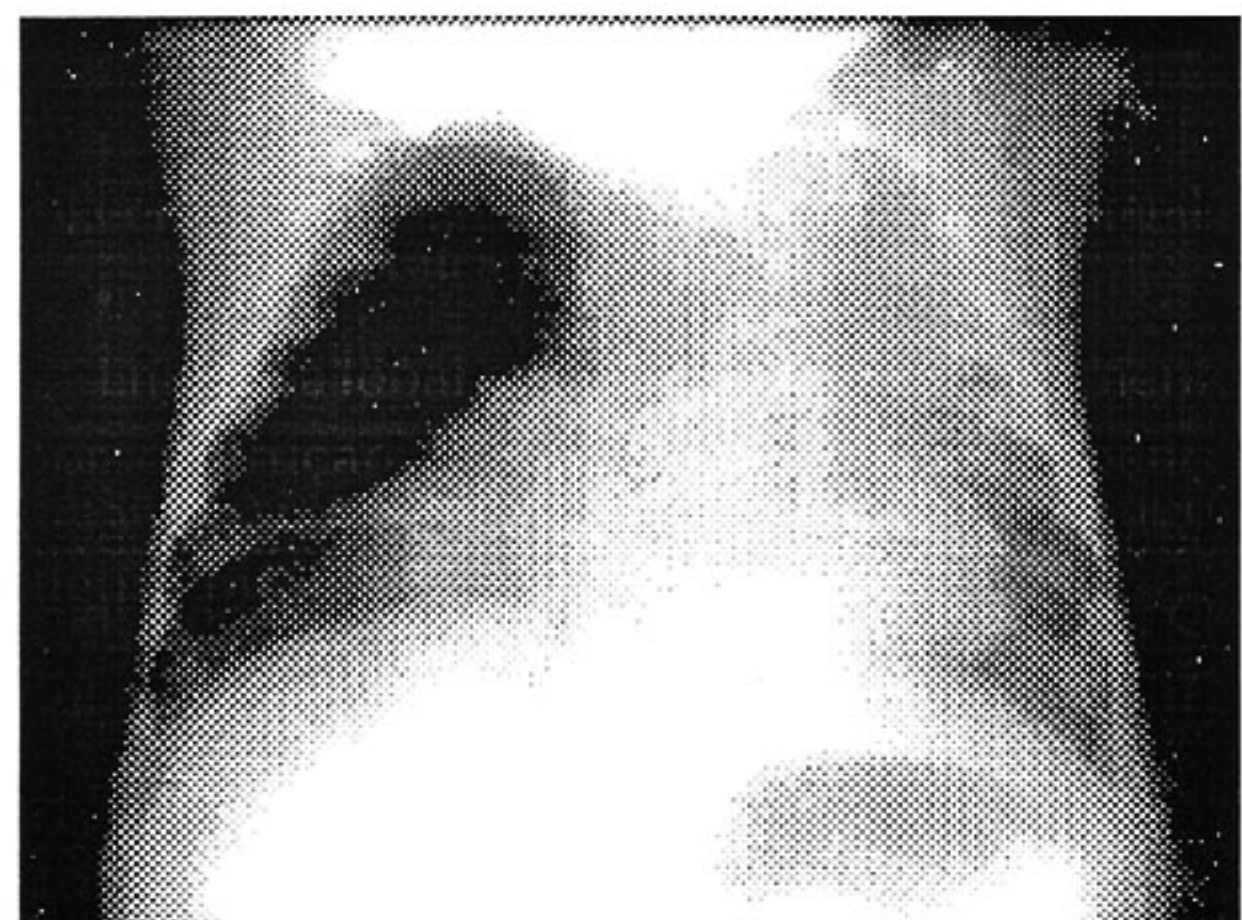


Figura 8 - Enfisema lobar congênito à direita (localização pouco comum): hipertransparência à direita e desvio do mediastino para esquerda.

do pulmão normal e nutrido por artérias sistêmicas. Há dois tipos: extralobar, com pleura própria e suprimento arterial sistêmico e o intralobar, localizado dentro da pleura visceral associado ao tecido pulmonar normal. Os quadros sintomáticos são mais freqüentes no lobo inferior esquerdo. Determina pneumonias recorrentes e deve ser retirado cirurgicamente.

Malformação adenomatóide cística: ocorre por não crescimento alveolar gerando áreas císticas não funcionantes. Pode acometer qualquer lobo. Se há compressão de áreas adjacentes do pulmão ou das vias aéreas, ocorre sofrimento respiratório. O diagnóstico pré-natal é possível por meio de ultra-sonografia. A cintigrafia pulmonar mostra hipoperfusão. Podem levar a pneumonias recorrentes. A ressecção cirúrgica tem bom prognóstico.

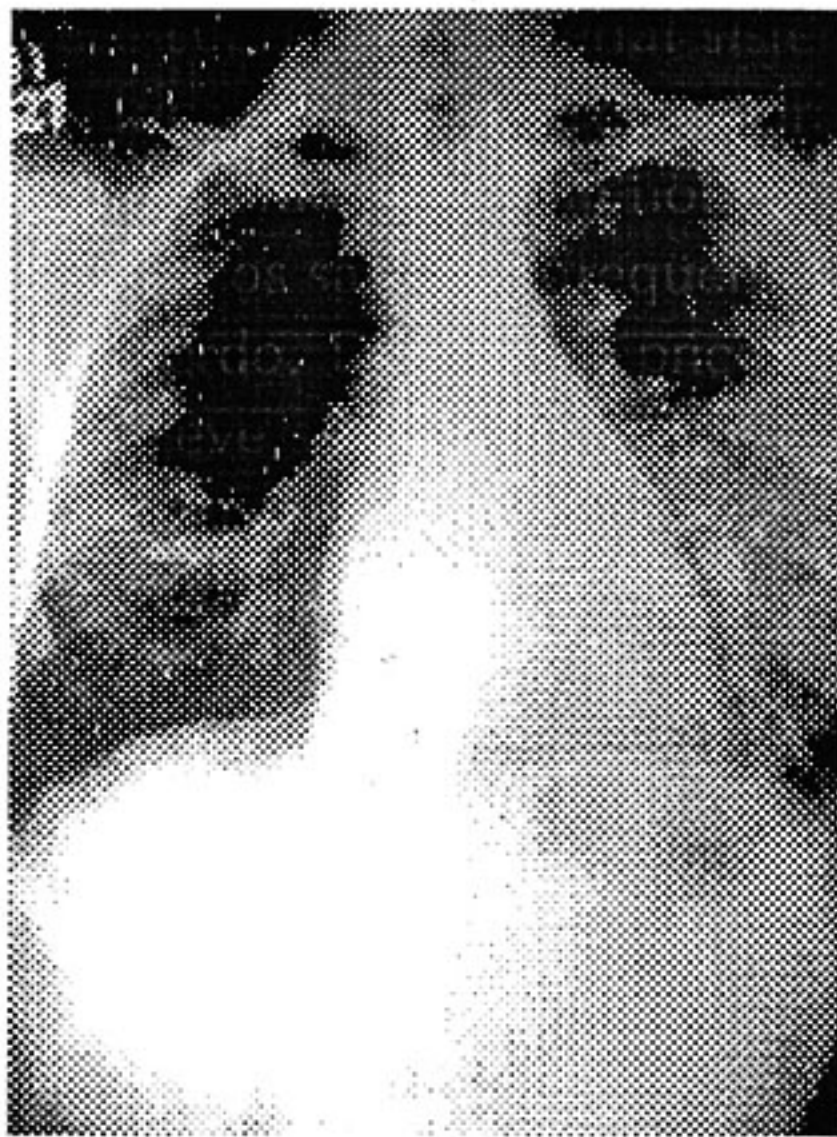


Figura 9 - Fístulas artério-venosas múltiplas, bilaterais: hipotransparências retículo-macronodulares, mais localizadas na base esquerda.

Vasos

Fístula arteriovenosa: é rara e associa-se na maioria das vezes à doença de Osler-Weber-Rendu, ou seja, telangiectasia hemorrágica hereditária. A fístula única aparece radiologi-

camente como lesão nodular no terço inferior esquerdo. As fístulas múltiplas podem ser bilaterais (Figura 9). O tratamento é geralmente cirúrgico.

Conclusão

A apresentação desta revisão ilustrada referente a malformações do trato respiratório inferior pretendeu abordar as anormalidades mais freqüentemente observadas na prática pediátrica e, desta forma, auxiliar no cotidiano do atendimento ambulatorial e hospitalar especializado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. DINWIDDIE, R. - Anomalias do desenvolvimento do trato respiratório. In: DINWIDDIE, R. Doença respiratória pediátrica. Porto Alegre. Artes Médicas, 1991.
2. GERBEAUX, J.; COUVREUR, J.; TOURNIER, G. - Pathologie respiratoire de l'enfant, 2^a ed., Paris, Flammarion, 1979.
3. KNOX, W. F.; BARSON, A. J. - Pulmonary Hypoplasia in a Regional Perinatal Unit. Early Human Development. 14: 33-42, 1986.
4. LIERL, M. - Congenital abnormalities. In: HILMAN, B. C. - Pediatric respiratory disease: diagnosis and treatment. Philadelphia, Saunders, 1993.
5. SANT'ANNA, C. .; MARCH, M. F. B. P. - Síndrome de Cimitarra - ABP - Supl. Arq. Bras. Med., 67(1): 34-35, 1993.
6. TARANTINO, A. B.; PINHEIRO, A. S. P. - Diafragma normal e patológico - JBM 46(1): 40-62, 1984.