

O.F.C.C.

5

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE CLÍNICA CIRÚRGICA

CISTO PULMONAR CONGÊNITO
REVISÃO BIBLIOGRÁFICA E
RELATO DE TRÊS CASOS

Autores: * JOSÉ ALFONSO MONESTEL MONTOYA
* GERALDO SWIECH

Doutorandos da 12.^a fase do Curso de
Graduação em Medicina da UFSC
Florianópolis, junho de 1984.

9 (Nove) Murillo

NOSSOS AGRADECIMENTOS:

- Ao Dr. Murillo Ronald Capella
Cirurgião Pediatra do Hospi -
tal Infantil Joana de Gusmão
- A todas aquelas Pessoas que de
uma ou outra forma nos ajuda -
ram na elaboração do nosso tra -
balho.

ÍNDICE

RESUMO	pag. 1
INTRODUÇÃO E REVISÃO BIBLIOGRAFICA	pag. 2
RELATO DOS CASOS	pag. 23
DISCUSSÃO	pag. 34
CONCLUSÕES	pag. 39
SUMMARY	pag. 40
REFERÊNCIAS BIBLIOGRAFICAS	pag. 41

R E S U M O

Os autores realizaram o estudo de 3 (três) casos de Cisto Pulmonar Congênito, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (dois casos) e no Hospital Infantil Edith Gama Ramos.

Foram analisados dados sobre sexo, idade, raça, quadro clínico, exame radiológico, achados cirúrgicos e exame anátomo-patológico.

Distingue-se a importância do diagnóstico precoce, através do quadro clínico e estudo radiológico, para a correta indicação e o seu sucesso evidenciado nos três casos em estudo.

INTRODUÇÃO E REVISÃO BIBLIOGRAFICA

As malformações pulmonares são muito menos frequentes que as cardiovasculares, renais e do tubo / digestivo. Neste sentido, o cirurgião pediatra não as vê de uma maneira rotineira e o aparecimento de casos sempre desperta grande interesse. (3).

Desde o primeiro relato sobre cisto congênito de pulmão por Bartholinus em 1687, vários artigos sobre este assunto tem reaparecido na literatura (6).

Em 1925 Koontz, coletou 102 casos, sendo / que 26 ocorreram nos primeiros 10 anos de vida e dos / 26, 16 foram diagnosticados nos primeiros anos. Em 1937, Wood e associados adicionaram 48 casos tratados cirurgicamente. (12). Nos anos seguintes, Schnch reportou um total de 381 casos. Nos últimos anos há series grandes como a de Szotz, de Budapest, com 215 casos que contrastaram com os 20 casos de Ravitch em 1966. (12).

Mesmo não sendo muito frequentes os cistos pulmonares, apresentam-se com tanta variedade de formas que constituem, no periodo neonatal, um problema diagnóstico e terapêutico.

DEFINIÇÃO

Cisto pulmonar congênito é toda cavidade com paredes próprias, revestidas de epitélio do trato respiratório, de forma geralmente oval, simples ou múltiplos, uni ou bilaterais e, com conteúdo sólido, líquido ou gasoso. Habitualmente esta localizado, radiologicamente, nos pulmões ou no mediastino. (8).

Esta definição exclui as hipertransparências pulmonares localizadas, como por exemplo o enfisema lobar, as bolhas enfisematosas, os "blebs" subpleurais e o pneumotórax por tensão, assim como os pseudocistos, pneumatocele infecciosa, caverna tuberculosa, abscessos cronicados, etc. (8).

ETIOLOGIA

A verdadeira origem do cisto pulmonar congênito não é bem conhecida, sendo que ainda existe confusão e discrepâncias para estabelecer uma classificação capaz de agrupar adequadamente os cistos de origem bronco pulmonar. (5,8).

Healy (7) acha que os cistos se originam a partir de um pinçamento anormal de uma parte do intestino primitivo em uma fase precoce do desenvolvimento, do qual

forma-se uma bolsa anômala que persiste como um cisto.

Sante (7) afirma que durante o período de maior subdivisão dos brotos pulmonares se produz uma parada do desenvolvimento de algum broto e se estabelece uma conexão atrésica com a árvore brônquica, formando-se um cisto cheio de líquido.

A comunicação bronquial que se estabelece explica a transformação observada do conteúdo do cisto, umas vezes líquido e outras vezes ar.

Dubrou (7) descreve 3 possíveis mecanismos para a formação dos cistos pulmonares:

- 1- Malformação bronquial com estenose próximal e dilatação periférica.
- 2- Agenesia alveolar e consequente dilatação bronquial.
- 3- Defeito no desenvolvimento dos vasos linfáticos

King e Harris (7) creem que, ao impedir-se o processo de canalização normal dos brotos pulmonares, algumas células secretoras ficam isoladas e altera-se sua / relação com o resto do pulmão. Assim, forma-se um cisto cheio de líquido com tecido pulmonar periférico normal.

O desenvolvimento e crescimento do cisto dependem da persistência e da sua comunicação com o brônquio:

- a- Se esta comunicação é pequena e possui um mecanismo valvar, o cisto aumenta de tamanho e causa com-

pressão e deslocamento das estruturas próximas.

b- Se a comunicação é mediana, o cisto permanece pequeno e tenso.

c- Se a comunicação é grande, o cisto oblitera-se com frequência.

d- Se não há comunicação, o cisto persiste cheio de líquido, sem produzir sintomas a não ser que infecte ou drene em um brônquio.

Na realidade, a comunicação bronquial não tem sido demonstrada consistentemente. Heller assinala, que / somente uma dissecação meticulosa do pedículo pode demonstrar esta pequena estrutura. (7)..

Há alguns autores (4,7,13) que chamam cistos verdadeiros ou congênitos, aos que se observam nos recém-natos e na infância, reservando o termo de adquiridos aos cistos que aparecem nos adultos.

C L A S S I F I C A Ç Ã O

Cooke e Blades (14) propuseram a seguinte classificação para os cistos pulmonares:

I- Cistos pulmonares congênitos:

a- tipo de células bronquiogênicas (~~de~~)

1- Solitários

2- Múltiplos (bronquiectasia congênita)

b- tipo de células alveolares

1- solitários (cisto globosa, pneumatocele)

2- Múltiplos

c- combinação de a e b

II- Cistos pulmonares adquiridos

a- Enfisema ampolar

b- Ampolas subpleurais.

A diferença do cisto pulmonar congênito e adquirido baseia-se no seu aspecto histológico e é difícil de estabelecer-lo, já que na variedade congênita o cisto está revestido por alguma forma de epitélio respiratório, que no transcurso de uma infecção que sobrevenha pode perder as características deste e os cistos adquiridos podem epitelizar-se no seu interior, a partir do epitélio do / brônquio de drenagem, como se pode observar na cura de algumas cavernas tuberculosas. (8).

A N A T O M I A P A T O L O G I C A

Os cistos pulmonares congênitos podem ter origem bronquiolar, alveolar ou de ambas estruturas, e apresentam-se como cavidades solitárias, de paredes finas, de contorno geralmente circular e sem reação do parênquima pericavitário. (4,14).

Os cistos de origem bronquiolar tem uma parede lisa, pálida, nacarada e com frequência trabecular, e / pode conter quantidades variáveis de epitélio cilíndrico ou cubóide, parecido ao da mucosa bronquial. O parênquima circundante pode estar atelectasiado e a parede conter músculo liso, cartilagem e glândulas mucosas. (4,7, 13, 14).

Os cistos de origem alveolar são revestidos com o epitélio cuboide ou escamoso sem cílios. Na parede não existem músculos ou cartilagens, mas aparece hiperplasia do tecido conjuntivo. (4).

Estes elementos sugerem a origem congênita dos cistos, os quais se enchem de líquido durante a vida fetal. (7).

Em certos pacientes, alguns cistos mostram sinais de erosão e tecido de granulação, como resultado das infecções e podem estar revestidos por um epitélio escamoso-pseudoestratificado, sendo que estas alterações estruturais dificultam o diagnóstico histológico. (4,13).

I N C I D Ê N C I A

Os cistos congênitos constituem uma malformação rara, incidindo nas porcentagens de 0,03 e 1,3 %, com a média de 0,26%.

O sexo masculino tem sido mais atingido e na proporção de 3:2. O pulmão direito é a sede mais frequente, explicável pela sua maior probabilidade de apresentar alterações de crescimento e de lobulações e por apresentar dimensões maiores do que o pulmão esquerdo. (4,7).

Q U A D R O C L I N I C O E C O M P L I C A Ç Õ E S

Os sintomas do cisto de pulmão variam de acordo com a idade do paciente, tamanho do cisto e a presença de um mecanismo valvular na comunicação deste com a árvore brônquica. (8).

Nos recém-natos com doença cística, as manifestações pulmonares se observam em consequência da expansão rápida dos cistos. A taquipneia, dispnéia ou cianose podem aparecer no instante do nascimento ou após. É possível a intensificação rápida ou paulatina da dispnéia. Neste caso, é crítico o estado da criança no transcurso de horas e, pode evoluir de forma fulminante sendo necessário diagnóstico precoce e tratamento cirúrgico de urgência. O mecanismo essencial para o aparecimento desta lesão, assim como o da infecção do cisto é a obstrução bronquial ou bronquiolar em válvula, que permite a entrada de ar, mas não a sua saída. (4,5,8)

Ao distender-se o cisto comprime gradualmente os tecidos vizinhos e desvia o mediastina para o lado não comprimido. Desta forma podem surgir as seguintes alterações:

- a- Compressão do pulmão contralateral
- b- Torsão dos grandes vasos, especialmente a veia cava, com possível obstrução do retorno venoso
- c- Pneumotórax devido à hipertensão por rotura do cisto insuflado. (8).

Quando os cistos são solitários e grandes, são diagnosticados pela macicez à percussão caso de conter

pūs, ou pelo hipertimpanismo, caso de estar cheio de ar, como é mais frequente.

Sobre o cisto encontra-se diminuição ou ausência do murmúro vesicular, por auscultação. Há desvio do coração para o lado oposto do cisto; podem escutar-se estertores produzidos pela compressão dos lóbulos contiguos. (14)

Alguns cistos pulmonares manifestam-se pelo aparecimento de complicações, representadas pela supuração, hemorragia e grave perturbação respiratória. (4,5,8,13).

Os cistos pulmonares infectados apresentam-se com sintomas similares aos da pneumonia, abscesso pulmonar ou bronquite recorrente, manifestações próprias da infecção dos cistos. (8). Esta infecção se dá através da comunicação mais ou menos ampla que mantém o cisto com a árvore brônquica. (4,5).

O quadro clínico apresenta habitualmente, uma evolução mais benigna daquela do abscesso pulmonar, explicável pela proteção do epitélio respiratório dos cistos, que disminui a incidência da disseminação da infecção e a absorção das toxinas (4). As manifestações são constituidas por tosse, expectoração de material septico em quantidade variável e toxemia. (4,5).

A hemorragia é pouco frequente na criança, pode ser discreta, evidenciada pelo escarro hemoptoico ou ser profusa, constituindo hemoptise grave. A hemorragia é

devida à rotura de capilares em consequência da distensão dos cistos ou a corrosão dos vasos pela supuração da cavidade, ou à rotura de traves internas do cisto. (4,5). Os sinais físicos não são característicos e superpõem-se a outras afecções pulmonares, variando com a forma / clínica, situação, tamanho e número de cistos. (5).

Nos cistos infectados a repercussão sobre o estado geral depende da intensidade da infecção e grau de / toxemia que o paciente apresenta.

Quando ocorre rotura do cisto infectado na cavidade de pleural, instála-se o empiema que repercute acentuadamente sobre as condições respiratórias e gerais.

As crianças maiores ou adultos podem permanecer assintomáticos ou com sintomas leves durante muitos anos, habitualmente queixam-se de tosse esporádica e dispneia, e é raro encontrar-se neles um severo stress respiratório. Parece ser que o crescimento lento do cisto, permite ao organismo adaptar-se a ele e só quando o crescimento do mesmo é desmensurável, os sintomas tornam-se severos. (8).

O cisto pulmonar congênito costuma associar-se com outras pneumopatias no mesmo paciente e dar um quadro clínico similar aos mesmos ou ser mascarado por estes processos. A asma brônquica, a tuberculose, a bronquiectasia e os tumores figuram entre essas doenças. Esta comitancia leva a erros no diagnóstico e terapêutica seguida. (9).

QUADRO RADIOLOGICO

O exame radiológico é fundamental e indispensável ao diagnóstico dos cistos pulmonares.

O cisto pulmonar solitário não complicado apresenta-se como uma imagem arredondada ou oval, transparente, de tamanho muito variado, limitada por uma membrana fina e regular, sem sinais de reação inflamatória circunvizinha. A espessura da membrana pericavitária aumenta nos casos em que as cavidades se apresentam distendidas devido a uma zona de atelectasia linear do parênquima. As vezes, podem ser reconhecidas as traves de parênquima que atravessam a cavidade cística, constituindo um sinal importante para o diagnóstico. (4,5).

Os grandes cistos esféricos com ar causando hipertensão confundem-se em ocasiões com o pneumotórax valvular. Ocorre hipertensão de um hemitórax, achatamento e até concavidade do hemidiafragma e desvio cardiaco para o outro lado da linha média. Estes cistos se diferenciam do pneumotórax pelos seguintes sinais:

a- Presença de um delicado desenho linear dentro da zona translúcida, o que indica a sua traveculação fina.

b- A presença do pulmão comprimido no ápice, o qual delimita-se com frequência do cisto por uma linha curva visível em uma ou outra projeção.

c- Ausência de qualquer sombra hilar.

No pneumotórax com frequência observa-se o pulmão colapsada em forma de uma de uma sombra densa que sobressae da região hilar ou que se projeta para cima desde o diafragma. (14).

Os cistos múltiplos manifestam-se como um grupo de zonas translúcidas esféricas ou ovais dentro do hemitórax, com aspecto de favo de mel (4,5,14). As vezes, zonas translúcidas, esféricas ou ovais produzidas pela / presença de intestino intratoraxico oferecem dificuldade para fazer o diagnóstico. Ao suspeitar da possibilidade de uma hernia do tipo diafragmática, obter-se-á uma serie de radiografias intestinais, após ingestão de bario, (14)

Os cistos grandes que contém no seu interior ar e líquido são difíceis de diferenciar do hidropneumotórax. Nestes casos o sinal para fazer o diagnóstico diferencial consiste na visualização de um bordo curvo e côncavo entre o cisto e o pulmão comprimido no ápice ou na base. (14).

Nos cistos supurados, a reação inflamatória pericavitária e as lesões brônquicas extensas podem produzir o quadro radiológico da supuração pulmonar, com imagem de condensação. (5,13).

A imagem radiológica^{gráfica} depende do conteúdo do cisto, quando contém ar, são transparentes; outros apresentam / nível hidroaéreo e quando cheios de líquido, a imagem / apresenta-se opaca e com limites nítidos, semelhante à / dos tumores metastáticos ou lesões específicas estabilizadas. (4,5).

Pode ser utilizado além do exame radiográfico simples, a tomografia e a broncografia. A tomografia consiste na decomposição do pulmão em camadas, sem superposições de outras imagens, permitindo descobrir e localizar cistos pequenos. (5).

A broncografia revela a presença de dilatações vesiculares nos extremos distais dos brônquios, além da de formação da árvore bronquial.

Quando a comunicação do cisto com a árvore bronquial ^{quã} é ampla, o contraste pode penetrar no interior do cisto constituindo a cistografia, que permite delimitar o contorno, dimensões e localização do cisto. Nos pulmões polícisticos formam-se várias cavidades com níveis líquidos superpostos, reproduzindo a imagem do favo de mel. (4).

D I A G N Ó S T I C O

A presença de manifestações desde os primeiros / dias de vida, o aparecimento de surtos pulmonares agudos repetidos, apesar de medidas terapêuticas adequadas, constituem elementos, juntamente com o quadro radiológico, que permitem suspeitar de malformação pulmonar cística. (4).

O quadro clínico apresentado pelos pacientes (tosse, expectoração, dispneia, hemoptise, taquipneia, etc) não basta para realizar o diagnóstico de cisto pulmonar, sobretudo, levando em conta que muitas doenças se asso-

ciam ou são concomitantes com o cisto e que apresentam sintomas similares. (8,10).

Em muitos pacientes, a evolução trascorre sem sintomas e estes são detectados ocasionalmente no trascurso de um exame radiográfico. Outras vezes as complicações dos cistos pulmonares são responsáveis pelos sintomas / clínicos. O exame radiológico resulta imprescindível para suspeitar da doença, mas não constitui, de forma alguma, o diagnóstico de certeza, já que só o estudo histológico e o achado do epitélio bronquial da parede do cisto podem confirmar o diagnóstico. (8).

DIAGNÓSTICO
DIFERENCIAL

A diversidade de processos que produzem sintomas similares ao do cisto pulmonar congênito dificultam / extraordinariamente o diagnóstico deste. Por isso é necessário fazer o diagnóstico diferencial com as seguintes afecções do aparelho respiratório:

PNEUMOTÓRAX - a diferenciação entre cisto solitário insuflado e pneumotórax hipertensivo é muito difícil, e vários elementos devem ser analisados. Já a diferenciação com pneumotórax espontaneo torna-se mais fácil.

Os grandes cistos solitários insuflados são intrapulmonares e devido à sua localização comprimem o parênquima pulmonar na região apical e no ângulo costo-frenico.

Quando o cisto situa-se na região inferior do pulmão, o pedículo desloca-se para cima, ocorrendo o contrario / quando a situação do cisto é superior.

Por vezes, através do parênquima pulmonar atravessam a cavidade cística facilitando o diagnóstico. O contorno inferior do cisto é de forma côncava, para cima, sendo isto melhor observado em uma radiografia com o / paciente sentado, quando existe nível hidroaéreo.

No pneumotórax espontâneo, o paciente apresenta dor torácica súbita; ao Rx observa-se um pedículo pulmonar mais denso, pelo colapso pulmonar e os ângulos costofrênicos são livres de parênquima pulmonar e tornam-se bem visíveis.

A broncografia mostra a árvore ^{brônquica} bronquial deslocada, deformada com os ramos contornando a cavidade cística. Se o contraste penetrar no cisto, observamos o nível líquido e a delimitação interna do cisto. No pneumotórax, devido ao colapso pulmonar, o contraste não avança na árvore brônquica, que se acha deformada e a imagem / contrastada apresenta-se amputada. (4,5,8).

PNEUMATOCELE _ a diferenciação dos cistos pulmonares das pneumatoceles é mais difícil, porém possível de realizar. As pneumatoceles caracterizam-se pela alteração rápida e frequente, de suas dimensões e forma, de modo que as imagens radiológicas se modificam nos exames sucessivos. As pneumatoceles são em maior número, de dimensões variadas e, os contornos são lineares e finos, não apresentando reação inflamatória nem atelectasia pericavitária ..

A pneumatocele apresenta as mesmas complicações dos cistos, sendo observadas pneumatoceles hiperinsfladas ou infectadas. Naquelas o conteúdo é gasoso e, nas últimas é constituído por líquido e ar, que formam o nível líquido.

O diagnóstico diferencial é importante, porquanto os tratamentos são bastante diferentes. Na pneumatocele, o tratamento clínico é a regra e com bons resultados com restauração normal do aspecto pulmonar. No / cisto pulmonar, como malformação do parênquima, o tratamento cirúrgico é eletivo. (4,13)

MALFORMAÇÃO CÍSTICA ADENOMATOIDE - o diagnóstico diferencial entre malformação cística adenomatoide e cisto pulmonar congênito, não é possível apenas através de um Rx de tórax, necessitando uma comprovação anátomo - patológica. As malformações císticas adenomatoides, possuem estruturas glandulares desorganizadas, distribuídas entre canais dilatados, cujo revestimento interno consiste em epitélio cúbico e colunar pseudoestratificado. As placas de cartilagem podem estar presentes ou não, enquanto que nos cistos pulmonares congênitos, as glândulas estão distribuídas regularmente e as placas de cartilagem sempre estão presentes.

Na malformação cística adenomatoide também podem ser encontradas células muco-secretórias, que lembram glândulas da região cardio-gástrica, o que não ocorre com o cisto pulmonar congênito central.

O conteúdo da malformação cística adenomatoide é

?

o

O conteúdo da malformação cística adenomatoide é um tecido amarelo acizentado de consistência mole com áreas de hemorragia, enquanto no cisto congênito pulmonar o conteúdo é mucoide.

A malformação cística adenomatoide é uma forma muito rara de doença cística congênita pulmonar, que incide tanto em recém-nascidos como em crianças maiores. A relação com polidrami^{no} e partos prematuros tem sido observados. Neste tipo de malformação o lobo comprometido geralmente é o inferior, de consistência firme e formas arredondadas e comprimem os lobos pulmonares ipsolaterais e contralaterais. (1,8,11)

CISTO BRONCOGÊNICO - estes cistos derivam de um desenvolvimento anômalo do intestino e se localizam no mediastino, próximo a um brônquio fonte, ou na camada muscular do esôfago.

Outras vezes são encontrados na pele e tecido celular subcutâneo do tórax. São revestidos por epitélio ciliado e podem ter placas de cartilagem em suas paredes. Via de regra não se comunicam com a árvore traqueobrônquica. Os sintomas são devido ao comprometimento da luz do esôfago ou de um dos brônquios principais. (2).

CISTO ENTERÓGENO - provavelmente derivam de uma duplicação gastrointestinal, porém dificilmente se comunicam com esta estriatura de origem. (15).

Localizam-se no mediastino médio e são revestidos por mucosa gástrica ou intestinal, contendo tecido muscular liso, porém não possui tecido cartilaginoso ou

glândulas mucosas subepiteliais.

A presença da mucosa gástrica pode determinar ulceração péptica e erodar o parênquima pulmonar, brônquios ou esôfago. Ao Rx apresentam-se como massas ovais ou esféricas que deslocam o esôfago e outras estruturas vizinhas. (15).

EMPIEMA PLEURAL CRÔNICO - os cistos infectados distinguem-se do empiema pleural crônico por permanecerem com sua forma esférica, por não interferirem na dinâmica do hemitórax lesado, por terem a superfície coberta por uma membrana lisa e brilhante, com recessos cavitários, limitados por traves de parênquima pulmonar e por não ocasionarem espesamento da pleura nem imbricamento de costelas ou elevação diafragmática. (5).

HERNIA DIAFRAGMÁTICA - o diagnóstico mais difícil apresenta-se com a hernia diafragmática e pneumatôrax no recém-nascido. Em ambos, os sintomas clínicos são similares; na hernia diafragmática, a presença de níveis hidroaéreos no tórax e as ausências de alças intestinais no abdome sugerem o diagnóstico. (8).

ABSCESSO PULMONAR - a diferenciação entre cisto infectado e o abscesso de pulmão é difícil, sendo possível as vezes, somente no ato operatório ou pelo exame da peça cirúrgica. O cisto infectado pode apresentar / imagem hidroaérea por tempo variável, acompanhado de febre, expectoração abundante, simulando uma supuração / pulmonar com escavação do parênquima. A reação pericavitária e a repercussão sobre o estado geral da criança são menos intensas nos cistos pulmonares e, decorrem da ação protetora exercida pela membrana do cisto.

Com tratamento adequado, o abscesso de pulmão in volui clínica e radiologicamente, enquanto que o cisto permanece com suas dimensões. (4,5).

P R O G N Ó S T I C O

Os cistos congênitos constituem uma anomalia real e potencialmente de prognóstico reservado, apesar de assintomáticos por períodos longos de tempo, são passíveis de transformar-se em grave pneumopatia, pela natureza e complicações que apresentam. (4,14).

A mortalidade dos cistos pulmonares na criança é alta, alcançando 60 a 70 % (5). A insuflação brusca e / mesmo hipertensiva, pode desencadear um quadro de asfixia que exige terapêutica adequada imediata. (4).

A infecção dos cistos, apesar de não repercutir tão intensamente sobre o estado geral da criança, pode evoluir para empiema pleural, o que agrava o prognóstico por dificultar o tratamento.

O prognóstico dos cistos pulmonares depende de vãrios fatores; tais como a situação, tipo de lesão, dimensões, número e idade da criança. Na criança a insuflação dos cistos é mais frequente que a infecção, o que explica maior mortalidade observada nesse grupo etário. (4).

T R A T A M E N T O

O tratamento definitivo é o cirúrgico, devendo no entanto, limitar-se tanto quanto o possível à retirada da parte lesada, poupando o tecido normal. Nem sempre, entretanto, consegue-se evitar a ressecção do tecido normal. (4).

A intervenção cirúrgica é aconselhável, inclusive na ausência de sintomas, tendo em conta que estes / aparecerão fatalmente. A intervenção em uma criança com um cisto ou grupo de cistos não infectados é mais segura que intervir em um enfermo crônico ou com um pulmão infectado. (13).

O resultado cirúrgico como tratamento do cisto pulmonar é gratificante. A baixa mortalidade pós-operatória e as complicações em número reduzido, justificam plenamente a intervenção, mesmo porque as complicações em casos não operados, são importantes e de prognóstico ruim. (3,10).

O sucesso operatório é atribuído ao fato que a / extirpação dos cistos é, uma cirurgia restaurativa. A ventilação dos tecidos aumenta pela eliminação da compressão, infecção e escarro; a função pulmonar melhora seu desempenho sensivelmente. (10).

A cirurgia poderá ser a cistectomia, segmentecto-

mia e lobectomia ou mesmo a pneumectomia, cuidando-se que o resto do pulmão seja o necessário para impedir a instalação da insuficiência respiratória. A extensão da ressecção depende das condições locais, do número, distribuição e natureza da lesão. (4,13).

Os cistos hipertensivos grandes, exigem tratamento imediato, devido ao quadro de asfixia que desencadeiam. A aspiração contínua da cavidade cística se faz por via transparietal. O esvaziamento do cisto pode ser obtido, às vezes, pela eliminação do mecanismo valvular, fazendo-se o cateterismo bronquial com sondas apropriadas, desobstruindo-se as vias brônquicas.

As pequenas hemorragias costumam cessar espontaneamente, fazendo-se correções de anemia, se necessário. Nas hemorragias profusas e incontroláveis, procede-se a ressecção imediata do parênquima lesado. (4).

O tratamento conservador, também chamado de paliativo, está indicado como única terapêutica nos casos de lesão bastante extensa e bilateral. Outras vezes, destina-se a remover graves complicações, proporcionando o desaparecimento da sintomatologia correspondente, atuando / como terapêutica prévia para o tratamento radical.

O tratamento conservador é constituído pelo repouso, antibióticoterapia, drenagem postural, aspiração brônquica, drenagem da cavidade cística através de cistostomia e aspiração contínua transpleural. (5).

Nos casos supurados, o tratamento clínico compreen

de a antibióticoterapia, a drenagem postural, aspiração brônquica e a melhora das condições nutritivas e hematólogicas da criança. (4).

RELATO DOS CASOS

CASO Nº 1:

F.M.S., 1 mes e 26 dias, masculino, branco, nascido a termo de parto normal, pesando 3.150 Kg.

Foi atendido no Serviço de Emergência do Hospital Infantil Joana de Gusmão, com queixa de tosse e cansaço. Desde os 4 dias de vida vem apresentando tosse seca, negando aparecimento de febre ou dispneia. Apartir do 14º dia surgiram dispneia, cianose peri-oral e peri-ocular aos esforços e dificuldade para deglutir, acompanhado de alguns episódios de vômitos pós-prandiais.

Quatro dias antes da internação houve acentuação da dispnéia, associada a recusa alimentar, perda de peso e diminuição da diurese.

Ao exame físico, notou-se: bom estado geral, afebril (temp. 37ºc), apresentando dispneia moderada, desidratado, peso 3.800 Kg. Abaulamento, diminuição do murmúrio vesicular e submacicez no hemitórax direito. O restante do exame físico foi considerado normal.

Foi internado e realizado Rx de tórax em A-P, que revelou massa no hemitórax direito com limites bem definidos, bocelada, desviando o mediastino para a esquerda. Havia herniação do pulmão direito para a esquerda, Cisto Pulmonar ?

O paciente fez preparo pré-operatório durante 6 dias. No 7º dia de foi operado através de uma toracotomia postero-lateral direita no 4º espaço intercostal , onde foi identificada uma tumoração volumosa cística no lobo superior direito. Foi realizada lobectomia.

Os achados anátomo-patológicos foram:

lobo pulmonar superior medindo 8 cm no maior eixo enviado aberto. Apresenta cavidade cística de superfície interna regular medindo 1,2 cm no maior eixo, no mais, parênquima apresenta-se hepatizado.

Macroscopia

pulmão apresentando estrutura cística destituído de epitélio de revestimento mostrando na superfície interna densa camada de fibrina e piócitos. No mais, há intenso infiltrado inflamatório difuso de neutrófilos e mononucleares nas luzes alveolares e bronquiais.

Microscopia

Conclusão Cisto Pulmonar Infectado
Broncopneumonia difusa.

O paciente evolui bem no pós-operatório e teve alta no 11º dia em bom estado geral.

CASO Nº 2

R.C.E., 21 dias, branca, feminina, nascida prematura (34 semanas) de parto cesáreo e gemelar pesando ao nascer 1.900 Kg., com depressão respiratória leve.

Permaneceu durante 14 dias no Berçario da Alto Risco da Maternidade Carmela Dutra. Durante os 6 dias seguintes à alta do Berçario, apresentava-se bem, ganhando peso, mas apresentando leve dispneia após as mamadas.

Aos 20 dias de vida iniciou com súbita e intensa dispneia que piorava com a alimentação, apresentando crise de cianose perioral, sendo atendido na Emergência do Hospital Infantil Edith Gama Ramos.

Ao exame físico notou-se: recém-nato dispneico, mucosas úmidas, coradas, ausência de cianose. Batimentos de asa de nariz. No exame do tórax foram evidenciadas tiragens inter e subcostais, desvio do ictus para a direita e diminuição do murmúrio vesicular a esquerda e hipersonoridade. O restante do exame físico foi considerado normal.

Internado no hospital e solicitado Rx de tórax em A-P que foi interpretado como um quadro de pneumotórax hipertensivo, sendo realizada drenagem pleural fechada sem haver melhora do quadro clínico. O laudo radiológico revelou:

Presença de coleção aérea no hemitórax esquerdo, evidenciando-se imagem linear densa contornando a imagem aérea. Não há evidências de colapso pulmonar por pneumotórax. Seios costofrenicos livres. Sinais compatíveis com cisto pulmonar. Coração normal. Ausência de derrame pleural. Ligeiro desvio do mediastino para a direita. Pulmão direito normal.

Radiografias com o paciente sentado e em decúbito lateral com raios horizontais revelaram nível hidroaéreo, apesar da presença de líquido no hemitórax esquerdo, não havia obliteração dos seios costofrênicos.

O paciente permaneceu no berçário e no 9º dia foi indicada cirurgia, sendo realizada toracotomia no 5º espaço intercostal esquerdo que demonstrou a presença de um cisto pulmonar no lobo superior com conteúdo leitoso, comprimindo a língua e o lobo inferior esquerdo. Feita lobectomia superior esquerda. O paciente permaneceu no pós-operatório durante 10 dias no berçário com boa evolução, tendo alta hospitalar.

Os achados anátomo-patológicos foram:

lobo superior de pulmão esquerdo medindo 6x4x6 exibindo pleura fosca, enrugada, com área Macroscópica congesta. Ao corte há cisto medindo 4,5 cm revestido inteiramente por tecido esbranquiçado e granuloso. Há ainda áreas de atelectasia.

Cortes de pulmão apresentando estrutura cística de parede revestida internamente por epitélio respiratório. Em algumas áreas há placas de cartilagem hialina. Nas imediações, há fibrina e sangue na luz dos alveolos.

Conclusão Cisto Pulmonar congênito.

CASO Nº 3

R.B.M., 3 dias de vida, masculino, branco, nascido prematuro (32 semanas) com 2.500 Kg. e enviado de Tijucas - SC por apresentar dispnêia, sendo atendido na Emergência do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Ao exame físico notou-se: bom estado geral, afebril mucosas úmidas, ictéricas. No exame do tórax foi observado retração xifo-esternal, tiragens intercostais e subdiafragmáticas. Murmuriu vesicular e fremito toraco-vocal diminuídos no hemi-tórax direito, foi considerado normal o restante do exame físico.

O Rx de tórax revelou: desvio do coração para a esquerda. Velamento do hemi-tórax direito parcial, que sugere aumento de volume do lobo superior ou médio, cheio de líquido. Lobo inferior direito mostra-se atelectasiado. Quadro radiológico compatível com enfisema lobar congênito com retenção do líquido pulmonar intra-uterino.

Rx contrastado de esôfago demonstrou: coleção hidroaérea no pulmão direito compatível com cisto congênito. Coração sem particularidades. Seios costofrenicos livres.

O paciente permaneceu durante 25 dias na enfermaria ~~para~~^{até} ficar em condições ideais para a realização da cirurgia. No 26º dia de internação foi realizada a cirurgia, com uma toracotomia postero-lateral no 6º espaço intercostal / direito, observando-se o lobo superior direito cístico, hi

perinsuflado. Foi realizada a lobectomia superior direita e o paciente evoluiu bem no pós-operatório, tendo alta hospitalar após 28 dias do ato cirurgico com bem estado / geral.

Os achados anátomo-patológicos foram:

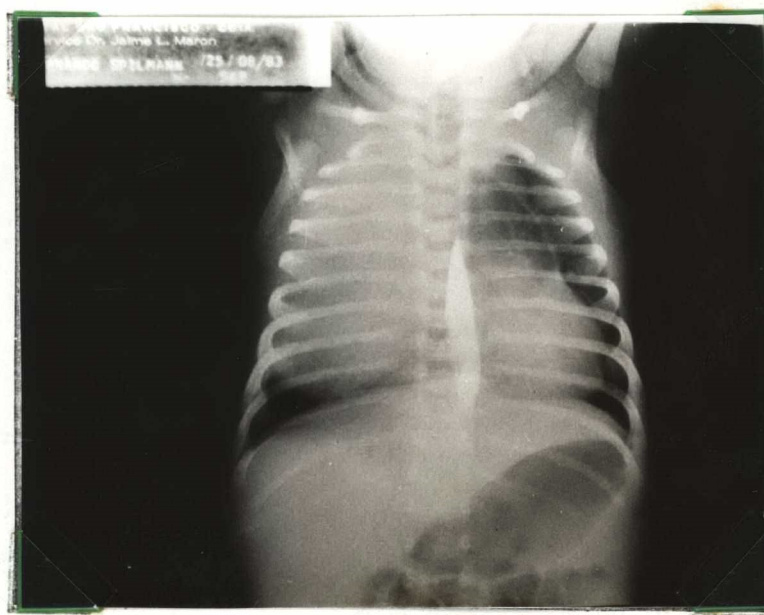
Macroscopia lobo superior do pulmão direito medindo 6 x 5 x 4 cm, apresentando cavidade cística enviada aberta com superfície interna rugosa, irregular.

Microscopia pulmão apresentando estrutura cística ora destituída de epitélio de revestimento, ora revestida por epitélio respiratório. No mais, há áreas de hemorragia intra-alveolar.

Conclusão Císto Pulmonar Congênito.

CASO Nº 1 - PRÉ - OPERATÓRIO

Rx Tórax com esôfago contrastado evidenciando massa no hemi-tórax Direito com desvio do mediastino para o Esquerdo e herniação do pulmão Direito para o Esquerdo.



CASO Nº1 - PÓS-OPERATÓRIO



Controle pós-operatório de Lobectomia Superior Direito
Pulmão D reexpandido
Dreno Pleural à Direita.

CASO Nº 3 - PRÉ-OPERATÓRIO

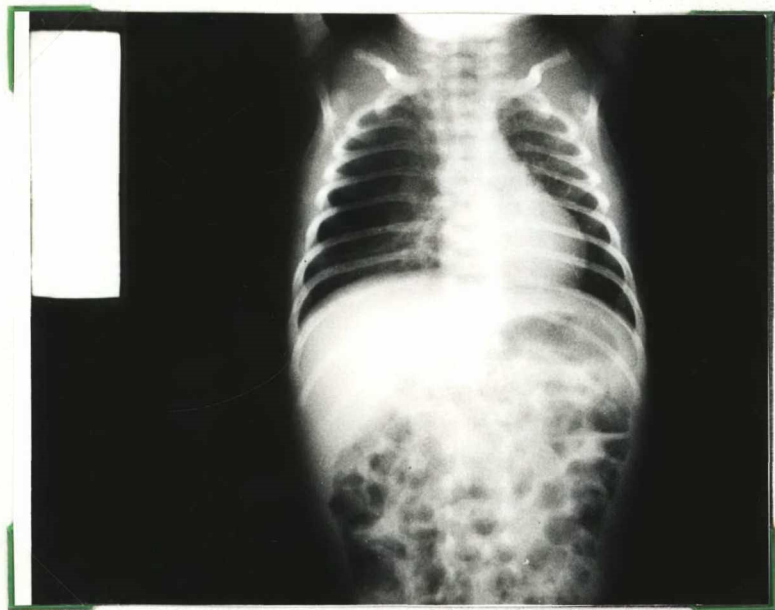
Sinais compatíveis com derrame pleural à Direita encistado.

Desvio do coração para a Esquerda-



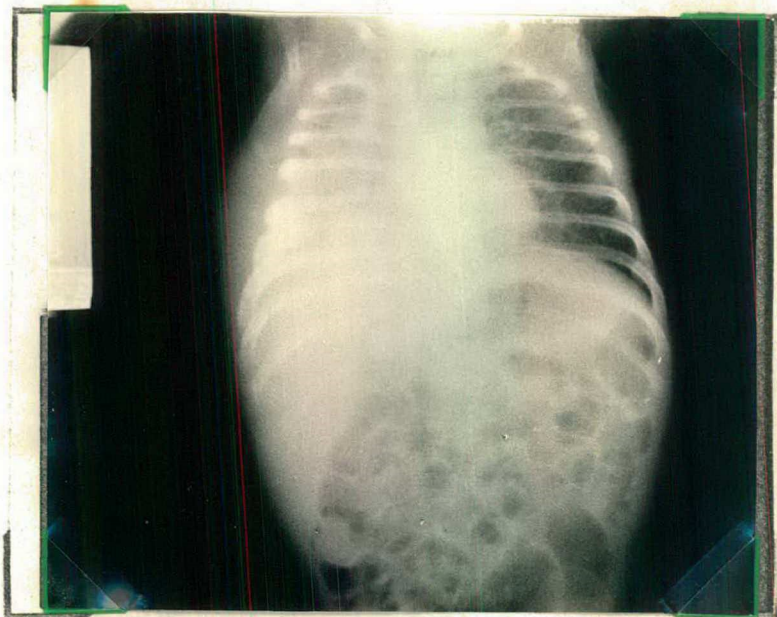
Derrame Pleural encistado à Direita.

CASO Nº 3 - PRÉ-OPERATÓRIO



Presença de coleção de ar e líquido no
hemi-tórax Direito.

CASO Nº 3 - PÓS-OPERATÓRIO



Regressão das lesões Pulmonares. Pulmão
Esquerdo normal.

Obs: O caso Nº 2 não foi possível documentar devida a
inexistência dos Rx, contando unicamente com os
Laudos Radiológicos.

D I S C U S S Ã O

Neste estudo os 3 pacientes tinham menos de 2 meses de idade, concordando com o descrito na literatura / que observaram a maior incidência de cistos pulmonares / na faixa etária de 0 a 10 anos de idade. (4,6,7,8,11).

Os pacientes do sexo masculino são mais acometidos do que os do sexo feminino, na relação de 3:2 (4). No presente estudo dois pacientes eram do sexo masculino e uma do sexo feminino.

O local mais frequente do aparecimento dos cistos pulmonares é no pulmão direito (4,7); em dois pacientes foi evidenciado o cisto no pulmão direito (lobo superior) e, em um localizou-se no pulmão esquerdo (lobo superior).

Os sintomas do cisto pulmonar variam de acordo com a idade do paciente, tamanho do cisto e a presença de um mecanismo valvar na comunicação do cisto com a árvore / brônquica (8). Ao exame físico é comum encontrar-se maciez à percussão, no caso de conter pús ou hipertimpanismo quando contém ar no seu interior, como é mais frequente. Sobre o cisto encontra-se diminuição ou ausência do / murmúrio vesicular na ausculta pulmonar. Pode ser observada a presença de uma massa no hemitórax comprometido ou abaulamento do mesmo. (4).

Das manifestações clínicas, nos 3 pacientes estuda

dos, a tosse, dispnéia e cianose peri-oral foram as queixas mais comuns. Não foi evidenciado o aparecimento de febre, toxemia ou hemoptise por não existir complicação do cisto pulmonar (infecção, hemorragia).

Encontrou-se também assimetria do tórax, tiragens inter e subcostais e diminuição do murmúrio vesicular. O fremito toraco-vocal encontrou-se diminuído em dois pacientes. Em um caso houve hipersonoridade a percussão e, em outro sub-macicez.

Pode ocorrer a associação do cisto pulmonar congênito com outras pneumopatias como por exemplo a asma brônquica, tuberculose, bronquiectasia ou tumores (9). Entretanto nenhum dos casos apresentados neste estudo foi evidenciada a concomitância de pneumopatias associadas ao cisto pulmonar, a não ser broncopneumonia.

A imagem radiológica frequentemente encontrada quando os cistos são solitários, é arredondada ou oval, transparente, de tamanho variado. (4,5).

Nos cistos supurados, a reação inflamatória pericavitária e as lesões bronquicas extensas podem produzir um quadro radiológico similar ao da supuração pulmonar. (5,13)

A imagem radiológica depende do conteúdo do cisto; são transparentes quando contém ar, estando cheio de líquido a imagem apresenta-se opaca e com limites nítidos, semelhante à dos tumores metastáticos. Alguns cistos apresentam nível hidroaéreo. (4,5). Além do Rx de tórax para investigação diagnóstica, pode ser utilizada a tomografia e

a broncografia. (5).

Nos três pacientes estudados, os achados radiológicos não apresentavam semelhanças entre si. Entretanto, apesar de serem diferentes, apresentavam certos padrões radiológicos semelhantes aos descritos na literatura. No caso nº 1, foi evidenciada a presença de uma massa no hemitórax direito, de limites definidos com desvio do mediastino para a esquerda,

No paciente do caso nº 2, havia a presença de coleção aérea no hemitórax esquerdo, evidenciando-se imagem / linear densa contornando a imagem aérea com ligeiro desvio do mediastino para a direita, sinais compatíveis com cisto pulmonar congênito.

No caso nº 3, o Rx demonstrou desvio do coração para a esquerda, velamento do hemitórax esquerdo e presença de coleção hidroaérea no pulmão direito, compatível com / cisto pulmonar congênito.

Não foi realizada em nenhum dos pacientes a tomografia ou estudo contrastado da árvore brônquica.

O estudo anátomo patológico revela que os cistos / de origem bronquiolar são constituídos de epitélio cilíndrico ou cubóide ciliado, parecido ao da mucosa bronquial e a parede pode conter músculo liso, cartilagem e glândulas mucosas. (4,7,13,14). Os cistos alveolares contêm no seu revestimento interno epitélio cubóide ou escamoso sem cílios, inexistindo cartilagem ou músculo na parede. (7).

Nos casos em estudo, dois pacientes apresentavam epitélio respiratório revestindo a superfície interna do cisto, sendo que um deles tinha associado também algumas áreas de cartilagem hialina.

No outro paciente não foi possível verificar o tipo de epitélio que revestia o interior do cisto por conter na sua superfície interna uma densa camada de fibrina e piócitos. A conclusão do exame anátomo-patológico / nos três pacientes foi de cisto pulmonar congênito.

Os achados morfológicos coincidiram com os achados obtidos pela maioria dos autores. (4,7,13,14).

A diversidade de processos que produzem sintomas similares ao do cisto pulmonar congênito dificulta muito o diagnóstico desta afecção, sendo assim necessário fazer um bom diagnóstico diferencial.

Nos casos aqui relatados, um paciente foi internado com o diagnóstico de massa a esclarecer no hemitórax direito (caso nº 1). No caso nº 2, a hipótese diagnóstica foi de pneumotórax hipertensivo, inclusive fazendo-se o tratamento terapêutico inicial de forma equivocada, já / que foi realizada a drenagem pleural fechada sem que houvesse melhora do quadro clínico. Só após revisão radiológica chegou-se à conclusão de tratar-se de um cisto pulmonar congênito.

No caso nº 3, houve dificuldade em estabelecer o diagnóstico principal de cisto pulmonar e foi internado com o diagnóstico de pneumotórax à direita e a telectásia

do pulmão direito. Após a realização do Rx de tórax com esôfago contrastado chegou-se a conclusão de tratar-se de um cisto pulmonar congênito.

O prognóstico é reservado (4,14) e a mortalidade alta nos pacientes não tratados (60 a 70%) (5). Entretanto nos três casos aqui relatados o prognóstico foi bom, pois a lesão foi diagnosticada precocemente e a interveção cirúrgica foi coroada de êxito.

O tratamento de escolha nos pacientes portadores de cisto pulmonar congênito é o cirúrgico, devendo realizar-se a cistectomia, segmentectomia, ou lobectomia / ou mesmo a pneumectomia, cuidando-se para que o resto / do pulmão seja o necessário para impedir a instalação / da insuficiência respiratória (4,13). Nos casos aqui relatados foi indicada a intervenção cirúrgica com resecção do lobo pulmonar comprometido. Em dois pacientes, / foi realizada lobectomia superior direita e em um a lo-
bectomia superior esquerda.

A evolução do pós-operatório dos três pacientes foi considerada normal, sem complicação, e todos eles tiveram sua função pulmonar restaurada satisfatoriamente.

C O N C L U S Õ E S

Tendo em vista a proposta do trabalho, a metodologia e as condições específicas pelas quais foram conduzidas os resultados obtidos e sua discussão, parece correto concluir que:

1 - A incidência foi maior no sexo masculino - (2:1) e no lobo superior direito.

2 - O quadro clínico predominante foi tosse, dispneia e cianose.

3 - O exame radiológico foi decisivo na confirmação diagnóstica.

4 - A dificuldade diagnóstica , do cisto pulmonar congênito existe devido às várias doenças que podem simular um quadro clínico semelhante a este.

5 - O achado do epitélio bronquial e a presença de cartilagem na parede bronquial confirmou o diagnóstico da origem congênita dos cistos.

6 - O tratamento cirúrgico de escolha foi a lobectomia.

S U M M A R Y

The authors studied three cases of congenital Pulmonary Cistic disease operated at the Joana de Gusmão Children's Hospital (two cases) and at the Edith Gama Ramos Children's Hospital, Florianópolis - SC.

The authors analysed information about sex, age, race, clinical manifestations, radiological examinations, cirurgical findings and laboratorial examinations.

The importance of the early diagnosis, over / the clinical manifestation and radiological study, for the correct cirurgical indication and its success was evidenced in these three cases.

- 7 - GARCIA, N. C. : Morfología de Quiste Pulmonar Congénito. Su dificultad Diagnóstica. Rev. Cub. de Ped. 51: 195 - 201, Mayo - Junio, 1979.
- 8 - GARCIA, N.C : Quiste Pulmonar Solitario. Forma de manifestarse en el niño y en el adulto. Rev.Cub. de Ped. 51: 283 - 7, Julio - Agosto, 1979.
- 9 - GARCIA, N.C.: El Quiste Pulmonar y su relación con otras neumopatias concomitantes. Rev. Cub. de Cir. 18: 267 - 270, Julio - Agosto, 1979.
- 10- GILBERT, J.W ; MYRES, R.T and BRADSHAW, H.H. : Pulmonary Cysts. Report of Twenty-one cases. JAMA 151: 1075 - 8, March, 1973.
- 11- KISSNE, J.M.: Pathology og Infancy and Childhood. 2 ed. USA C.V. Mosby Company, 1975.
- 12- McCLOSKEY, G.A and MENTEN, M.L.: Congenital Cystic disease of Lung in Infancy. Report of a case - with necropsy findings. The Journal of Pediatrics 34: 626 - 32, 1949.
- 13- RAVITCH, M.M.: Quistes Congénitos del Pulmón. In: Benson, C.D ; Mustard, W.T ; Ravitch, M.M ; Snyder, W.H and Welch, K.J. Cirugia Infantil Salvat Editores S/A. Barcelona. España, 1967. 393 - 8.

B I B L I O G R A F I A

- 1 - BALE, P.M: Congenital Cystic Malformation of the Lung. American Society of Clinical Pathologists. 411 - 20, April, 1979.
- 2 - CAFFEY, J.: Pediatric X Ray Diagnosis. 6 ed. The Year Book Publishers Inc., 1973, V.1
- 3 - CORREA, F.O y LATORRE, G.M : Malformación Pulmonar Quística Insuflada. Revista Chilena de Pediatría. 73 - 75, 1979.
- 4 - CURTI, P.: Cistos Congênitos do Pulmão. In: Alcantara, P. & Marcondes, E. Pediatría Básica. Sarvier S/A Editora. São Paulo. 69 ed., 1978, 1705 - 1709.
- 5 - CURTY, P.: Cisto Congênito do Pulmão. In: Cirurgia Pediatrica. Sarvier S/A Editora. São Paulo, 1972, 95 - 99.
- 6 - FISHER, C.C ; TROPEA, F, Jr and BAILEY, C.P : Congenital Pulmonary Cysts. Report of an infant treated by lobectomy with recovery. Journal Pediatrics. 23: 219 - 23, 1943.

- 14- SCHAFFER, A.F.: Enfermedades de Recién Nacido. Salvat Editores S/A. Barcelona. España, 1968, 166 - 74.
- 15- SWISCHUK, L.E.: Radiology of the Newborn and Young Infant. Baltimor, The Willians & Wilkins Company, 1974.

**TCC
UFSC
CC
0007**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC CC 0007

Autor: Montoya, José Alfo

Título: Cisto pulmonar congénito : revi



972810542

Ac. 252846

Ex.1 UFSC BSCCSM