

## Caso Clínico / Radiological Case Report

## Um Caso de Malformação Congénita das Vias Aéreas Pulmonares Sobreinfectada

### *A Case of Infected Congenital Pulmonary Airway Malformation*

Filipa de Sousa Costeira<sup>1</sup>, Filipa Gomes Vieira<sup>1</sup>, Carolina Leite<sup>1</sup><sup>1</sup>Serviço de Radiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal**Correspondência**Filipa de Sousa Costeira  
Rua do Montinho n°8  
4700-677 Palmeira, Braga  
Portugal  
email: filipacosteira@gmail.com**Resumo**

A malformação congénita das vias aéreas pulmonares é um defeito incomum do desenvolvimento pulmonar, diagnosticado habitualmente no período pré-natal ou neonatal, no contexto de stress respiratório. Raramente, pode ser detectada em idade mais tardia, durante o estudo de infeções respiratórias recorrentes. Os autores descrevem o caso de um jovem de 16 anos, sem antecedentes de relevo, que recorre ao SU por toracalgia de características pleuríticas, febre e tosse com três dias de evolução. Foi realizada TC torácica, que revelou a presença de uma área heterogénea constituída por várias formações císticas, de paredes espessadas, no lobo inferior esquerdo, compatível com malformação das vias aéreas pulmonares sobreinfectada. Foi iniciada antibioterapia e, após resolução da infecção respiratória, o paciente foi submetido a segmentectomia pulmonar.

**Palavras-chave**

Malformação congénita das vias aéreas pulmonares; Pulmão; Infecção.

**Abstract**

Congenital pulmonary airway malformation is a rare defect of pulmonary development, usually diagnosed in prenatal or neonatal period, due to respiratory distress. Rarely, it can be detected later in life, becoming apparent as a result of recurrent chest infection.

The authors describe the case of a 16-year-old male patient, with no relevant past clinical history, that is admitted due to thoracalgia, fever and cough for three days. A Chest CT scan revealed a heterogeneous area in the left lower lung, with multiple cystic lesions, with thickened walls, suggesting an infected congenital pulmonary airway malformation.

Antibiotic treatment was started and, after infection resolution, pulmonary segmentectomy was performed.

**Keywords**

Congenital pulmonary airway malformation; Lung; Infection.

**História Clínica**

Um jovem de 16 anos, do sexo masculino, previamente saudável, recorreu ao Serviço de Urgência com queixas de toracalgia posterior esquerda de características pleuríticas, febre e tosse com 3 dias de evolução. Foi realizada uma radiografia torácica, que revelou uma imagem oval, hipertransparente, com nível hidro-aéreo, localizada no hemitórax esquerdo. (Figura 1) Para melhor esclarecimento, foi realizada uma tomografia computadorizada (TC) torácica, que revelou, no segmento apical do lobo inferior esquerdo, uma área heterogénea constituída por várias formações císticas, a maior com 5,5 cm de diâmetro, com espessamento das paredes, aspectos que são compatíveis com malformação congénita das vias aéreas pulmonares (MCVAP), com sinais de sobreinfeção. (Figura 2) Foi iniciada antibioterapia e, após resolução da infecção, o paciente foi submetido a segmentectomia pulmonar.

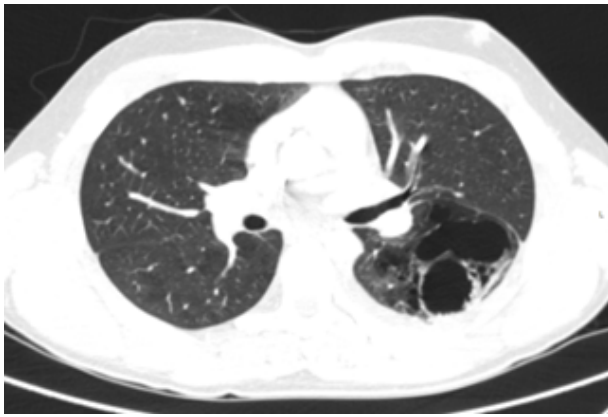
**Discussão**

A malformação congénita das vias aéreas pulmonares, anteriormente conhecida como malformação adenomatóide cística, é um defeito raro do desenvolvimento pulmonar, não hereditário e de etiologia desconhecida. Apresenta uma



**Figura 1 –** Radiografia torácica; incidência postero-anterior; Observa-se uma imagem oval hipertransparente com nível hidro-aéreo, localizada no hemitórax esquerdo.

incidência de 1:25000 a 1:35000 nascimentos e representa cerca de 25% de todas as malformações congénitas do pulmão.<sup>1-3</sup> Habitualmente é unilateral e restrita a um lobo pulmonar, mas pode afectar a totalidade de um ou ambos os pulmões.<sup>3,4</sup> Na maioria dos casos não se associa a malformações vasculares, porém já foram descritos casos que cursam com irrigação arterial ou drenagem venosa anómalas.<sup>4</sup>



**Figura 2** – Tomografia computadorizada; corte axial; janela pulmonar; A imagem revela uma área heterogênea predominantemente cística, com paredes espessadas, no segmento apical do lobo inferior esquerdo.

A MCVAP corresponde a um defeito no desenvolvimento embrionário que ocorre antes do 50º dia de gestação, em que ocorre proliferação adenomatóide dos bronquíolos terminais, levando ao desenvolvimento de cistos em lugar dos alvéolos normais.<sup>5</sup>

Originalmente designada como malformação adenomatóide cística, a MCVAP pode actualmente ser classificada, de acordo com a classificação de Stocker, em cinco subtipos, tendo em conta o tamanho das lesões císticas, o aspecto histológico e o local de origem na árvore traqueobroncopulmonar:<sup>2,6</sup>

- tipo 0, muito raro e com mau prognóstico na vida pós-natal, que corresponde a displasia ou disgenesia acinar do pulmão, tendo origem ao nível da traqueia e bronquios;
- tipo I, a forma mais comum, tem origem em estruturas brônquicas e bronquíolares e apresenta cistos com 2-10cm;
- tipo II, que apresenta origem bronquiolar e é caracterizada pela presença múltiplos cistos de pequenas dimensões (0,5-2cm);
- tipo III, de origem bronquiolar/ ductos alveolares, no qual se observam massas com aparência sólida que, à avaliação microscópica, se verifica serem constituídas por lesões císticas, com dimensões inferiores a 5mm; corresponde ao subtipo adenomatóide;
- tipo IV tem origem acinar distal.

O diagnóstico geralmente é feito no período pré-natal ou neonatal, no contexto de stress respiratório progressivo. Em casos que apresentem lesões de grandes dimensões, pode cursar com hipoplasia pulmonar. Quando as lesões são pequenas, o diagnóstico poderá ser estabelecido mais tardiamente, no contexto de infecções respiratórias recorrentes.<sup>4</sup> Pode haver associação com outras malformações, como a agenesia renal bilateral, sequestro pulmonar extralobar ou anomalias cardiovasculares, particularmente no subtipo II.<sup>2</sup>

No período pós-natal, a radiografia torácica é normalmente o primeiro exame a ser efectuado, sendo os achados variáveis, dependendo do tipo de malformação e da presença de infecção associada.<sup>7</sup> A TC desempenha um papel importante no diagnóstico, permitindo uma avaliação mais detalhada das lesões e da sua extensão anatómica, assim como a detecção de alterações associadas.<sup>8</sup>

Em adultos, habitualmente há envolvimento dos lobos pulmonares inferiores, com expansão do hemitórax envolvido e desvio compensatório do mediastino na

direcção oposta. As lesões císticas podem ser isoladas ou múltiplas, podendo ser preenchidas por ar, líquido ou ambos.<sup>3</sup>

No tipo I, o achado mais comum é uma massa multicística, unilateral, preenchida por ar. Se a lesão for de grandes dimensões, pode causar desvio do mediastino e efeito de massa sobre o diafragma. Pode também haver compressão ou atelectasia do pulmão contra-lateral e das porções não afectadas do pulmão ipsilateral. Quando os cistos periféricos estão colapsados ou se encontram preenchidos por líquido, o aspecto radiográfico será de uma massa cística com paredes espessadas. No tipo II poderá ser visível uma área heterogênea, constituída por pequenos cistos. As lesões na MCVAP do tipo III são grandes e homogêneas, mimetizando uma consolidação do parênquima.<sup>9</sup>

Os diagnósticos diferenciais dependem do tamanho das lesões císticas presentes. Caso estas sejam de grandes dimensões devem-se considerar as seguintes hipóteses:

- Cisto broncogénico intra-pulmonar, que raramente apresenta conteúdo gasoso, ao contrário do que acontece nos casos de malformação congénita das vias aéreas pulmonares;
- Blastoma pleuropulmonar cístico de baixo grau, que representa o diagnóstico diferencial mais importante devido ao mau prognóstico associado. Estas lesões são indistinguíveis radiologicamente da malformação congénita das vias aéreas, sendo necessário estabelecer o diagnóstico histologicamente;
- Hérnia diafragmática, que pode ser excluída quando se consegue visualizar o hemidiafragma a separar a lesão cística pulmonar do abdome;
- Pneumonia complicada com necrose cavitada, sendo que, nesta situação, as lesões cavitadas se encontram rodeadas por parênquima pulmonar consolidado;<sup>6</sup>

Nos casos em que se observam lesões císticas de dimensões mais reduzidas é importante ter em consideração:

- Enfisema lobar congénito, no qual se observa um desvio periférico das estruturas broncovasculares e atelectasia do tecido adjacente;<sup>2</sup>
- Sequestro pulmonar, diagnóstico que é favorecido pela presença de irrigação a partir da circulação sistémica.

A distinção imagiológica é difícil, particularmente com o subtipo II, levantando-se a hipótese de estas malformações terem uma origem embriológica comum. Encontram-se descritos casos em que ambas as anomalias estão presentes concomitantemente.<sup>10</sup>

No período neonatal, a principal complicação da MCVAP é a compressão das estruturas mediastínicas, levando a compromisso cardiovascular. Em jovens e adultos, a MCVAP constitui um nicho para o desenvolvimento de pneumonia, abscesso e infecções fúngicas, podendo ainda estar associada a pneumotorax espontâneo, hemoptise, embolismo aéreo ou sequestro intralobar. Foram descritos vários casos de carcinoma bronquioloalveolar e de rabdomyossarcoma em associação com a MCVAP. A idade média de diagnóstico de carcinoma bronquioloalveolar neste contexto é de cerca de 27 anos, podendo, no entanto, surgir em idade pediátrica. Todos os casos descritos ocorreram em associação a malformação congénita das vias aéreas tipo I. A idade média do diagnóstico de tumores mesenquimatosos, nomeadamente de rabdomyossarcoma, é de cerca de 2,5 anos.<sup>11,12</sup>

---

Tendo em consideração o potencial para o desenvolvimento de complicações ou malignização, o tratamento standard desta patologia é a segmentectomia ou lobectomia pulmonar, dependendo da extensão anatómica da lesão.<sup>2,4,7</sup> As lesões do tipo I são as que se encontram associadas a

melhor prognóstico e o envolvimento pulmonar bilateral, a presença de hidrópia no período pré-natal e associação a outras malformações, são factores que conferem um pior prognóstico.<sup>5</sup>

---

**Recebido / Received** 05/06/2017

**Aceite / Acceptance** 05/09/2017

#### **Divulgações Éticas / Ethical Disclosures**

*Conflitos de interesse:* Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

*Conflicts of interest:* The authors have no conflicts of interest to declare.

*Supporte financeiro:* O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

*Financing Support:* This work has not received any contribution, grant or scholarship.

*Confidencialidade dos dados:* Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

*Confidentiality of data:* The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

*Proteção de pessoas e animais:* Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial

*Protection of human and animal subjects:* The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

#### **Referências**

1. Stocker JT. The respiratory tract. In: Stocker JT, Dehner LP, editors. *Pediatric Pathology*. 2nd ed. Vol. 1, Chapter 13. Philadelphia: Lippincott Company; 1992. p466-73.
2. Bolde S, Pudale S, Pandit G, Ruikar K, Ingle SB. Congenital pulmonary airway malformation: a report of two cases. *World J Clin Cases*. 2015;3:470-3.

3. Carl JZ, William RE, David LS, Chad HS. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22:S25-S43.
4. Donald HH, et al. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology*. 1984;151:569-73.
5. Anup M, Ravi PK, Sapna B, Nita K. Cystic adenomatoid malformation of the lung: a diagnostic dilemma. *Afr J Paediatr Surg*. 2009;6:112-3.
6. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis and postnatal radiological-pathological correlation. *RadioGraphics*. 2010;30:1721-38.
7. Kao SW, Zuppan CW, Young LW. Type 2 congenital cystic adenomatoid malformation (type 2 congenital pulmonary airway malformation). *RadioGraphics*. 2011;31:743-8.
8. Rocha G, et al. Malformação congénita das vias aéreas pulmonares-experiência de cinco centros. *Revista Portuguesa de Pneumologia*. 2007;4:511-23.
9. Christenson MLR, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics*. 1991;11:865-86.
10. Andrade CF, et al. Malformações pulmonares congénitas. *J Bras Pneumol*. 2011;37:259-71.
11. Roggin K, Breuer C, Carr S, Hansen K, Kurkchubasche A, Wesselhoeft C, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2000;35:801-5.
12. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Ped Pulmonol*. 1998;25:62-6.