



Revista Portuguesa de Pneumología

ISSN: 0873-2159

sppneumologia@mail.telepac.pt

Sociedade Portuguesa de Pneumologia
Portugal

Rocha, Gustavo; Fernandes, Paula Cristina; Proença, Elisa; Quintas, Conceição; Martins, Teresa;
Azevedo, Inês; Guimarães, Hercília

Malformação congénita das vias aéreas pulmonares - Experiência de cinco centros

Revista Portuguesa de Pneumología, vol. XIII, núm. 4, julio-agosto, 2007, pp. 511-523

Sociedade Portuguesa de Pneumología
Lisboa, Portugal

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=169718609002>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Artigo Original

Original Article

Gustavo Rocha¹
Paula Cristina Fernandes²
Elisa Proença³
Conceição Quintas⁴
Teresa Martins⁵
Inês Azevedo⁶
Hercília Guimarães¹

Malformação congénita das vias aéreas pulmonares – Experiência de cinco centros

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung – The experience of five medical centres

Received para publicação/received for publication: 06.06.09
Aceite para publicação/accepted for publication: 07.02.05

Resumo

Introdução: O espectro clínico da malformação adenomatóide cística pulmonar congénita (MACPC) varia desde lesões assintomáticas e dificuldade respiratória no recém-nascido a hidrópsia fetal.

Objectivos: Avaliação da casuística de MACPC, realçando a história natural, tratamento e evolução.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos de todos os recém-nascidos com o diagnóstico de MACPC, admitidos nas unidades de cui-

Abstract

Background: The clinical spectrum of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAML) ranges from asymptomatic lesions to neonatal respiratory distress and hydrops fetalis.

Aim: To review our experience with CCAML, emphasising natural history, management and outcome.

Material and methods: A retrospective chart review of all CCAML-diagnosed neonates admitted

¹Serviço de Neonatologia, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança (UAGMC), Hospital de São João (HSJ), Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP) / *Neonatal Unit, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança (UAGMC), Hospital de São João (HSJ), Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP)*

²Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos, Hospital Geral de Santo António / *Neonatal and Paediatric Intensive Care Unit, Hospital Geral de Santo António*

³Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Júlio Dinis / *Neonatal Intensive Care Unit, Maternidade Júlio Dinis*

⁴Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / *Neonatal Unit, Paediatric Unit, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia*

⁵Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos / *Neonatal Unit, Paediatric Unit, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos*

⁶Unidade de Pneumologia, UAGMC, HSJ, FMUP / *Pulmonology Unit, UAGMC, HSJ, FMUP*

Correspondência/Correspondence to:

Gustavo Rocha

Serviço de Neonatologia / Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança

Hospital de São João – Piso 2

Alameda Prof. Hernâni Monteiro

4200-451 Porto

Telefone / Telephone: 225095816

Fax: 225505919

E-mail: gusrocha@oninet.pt

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

dados intensivos neonatais de cinco centros terciários do Norte de Portugal, entre 1996 e 2005.

Resultados: Foram identificados 15 recém-nascidos, 9F/6M, peso ao nascimento 3100 g (645-3975), idade gestacional de 38 semanas (24-40). A incidência de MACPC foi de 1:9300 nascimentos. Onze (73%) recém-nascidos apresentaram diagnóstico pré-natal de lesão pulmonar cística pelas 22 semanas (19-30). Esta ocorreu no hemitórax direito em seis (40%) casos e no lado esquerdo em 9 (60%). Foi documentada regressão *in utero* da lesão em dois casos. Foi necessária intervenção ante-natal (pleurocentese e colocação de derivação toraco-amniótica) num feto com hidropsia fetal. Ao nascimento, cinco recém-nascidos apresentaram radiografia de tórax dentro da normalidade, sendo a tomografia axial computorizada diagnóstica da lesão. Três (20%) recém-nascidos tornaram-se sintomáticos durante o período neonatal (dificuldade respiratória) e um (7%) após o período neonatal (pneumotórax espontâneo). Dois (13%) faleceram. Seis (40%) doentes foram submetidos a toracotomia e exérese da lesão. O estudo anatopatológico demonstrou achados definitivos de MACPC (classificação de Stoker: tipo I = 4; tipo II = 1; tipo III = 2). Oito (53%) crianças mantiveram-se assintomáticas e permanecem em vigilância clínica.

Conclusões: A MACPC com diagnóstico pré-natal tem bom prognóstico na ausência de sofrimento fetal; uma radiografia de tórax sem alterações ao nascimento não exclui MACPC; o tratamento da lesão assintomática é controverso; a cirurgia está indicada devido à baixa morbidade e possibilidade de prevenção de complicações tardias, como a degenerescência maligna.

Rev Port Pneumol 2007; XIII (4): 511-523

Palavras-chave: Congénito, malformação adenomatóide cística.

to the neonatal intensive care units of five tertiary medical centres in the north of Portugal between 1996 and 2005.

Results: Fifteen neonates with CCAML were identified, 9F/6M, birth weight 3100 g (645-3975), gestational age 38 weeks (24-40). The incidence of CCAML was 1: 9300 births. There were 11 (73%) cases of cystic lung lesion diagnosed during pregnancy, median age 22 weeks (19-30). The lesion was right sided in six (40%) and left sided in nine (60%) cases. *In utero* spontaneous regression of the lesion was observed in two cases. Antenatal intervention (pleurocentesis and thoracoamniotic shunting) was performed in one foetus with impending hydrops. Normal lung radiographic findings at birth were present in five cases, with an abnormal CT scan. Three (20%) neonates became symptomatic during the neonatal period (respiratory distress) and one (7%) after the neonatal period (spontaneous pneumothorax). Two neonates (13%) died. Six (40%) patients underwent thoracotomy and appropriate excisional surgery. Histological examination showed definitive features of CCAML (Stocker classification: type I = 4; type II = 1; type III = 2). Eight (53%) patients remain asymptomatic and did not undergo surgery.

Conclusions: Antenatally diagnosed CCAML has a good prognosis in the absence of severe foetal distress; normal radiographic findings at birth do not rule out CCAML; treatment of asymptomatic CCAML is controversial; surgery may be advocated because of its low morbidity and the prevention of late complications such as malignancy.

Rev Port Pneumol 2007; XIII (4): 495-523

Key-words: Congenital, cystic adenomatoid malformation.

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

Introdução

A malformação adenomatóide cística pulmonar congénita (MACPC) é uma anomalia do desenvolvimento pulmonar e foi descrita como uma entidade clínica distinta em 1949, por Ch'in e Tang.¹ Kwittken e Reiner sumarizaram, pela primeira vez, em 1962, os critérios microscópicos usados na sua definição.² Em 1973, foram reconhecidas três variedades: cística, intermédia e sólida³, que Stocker recomendou se denominassem tipos 1, 2 e 3. Em 1977, Stocker e colaboradores propuseram uma classificação mais alargada, incluindo os tipos 0 e 4, baseada em critérios clínicos, macroscópicos e microscópicos.⁴ Desde 2002, de acordo com Yousem⁵, podemos interpretar esta anomalia como uma malformação espectral, compreendendo cinco tipos, dependentes do nível a que ocorre na árvore traqueo-broncopulmonar (tipo 0 – traqueobrônquica; tipo 1 – brônquica / bronquiolar; tipo 2 – bronquiolar; tipo 3 – bronquiolar / ductos alveolares; tipo 4 – acinar distal) e, assim, aplicar a designação abrangente de malformação congénita das vias aéreas pulmonares.⁶

Desde o início dos anos 80, com a utilização da ecografia pré-natal, tem sido possível diagnosticar e documentar a progressão da MACPC *in utero*, bem como orientar o nascimento para centros com cuidados perinatais diferenciados.

Este estudo teve por objectivo avaliar a experiência de cinco unidades de cuidados intensivos neonatais, salientando a história natural, o tratamento e a evolução de recém-nascidos com MACPC.

Material e métodos

Foi efectuada a análise retrospectiva dos processos clínicos de recém-nascidos e respectivas mães, admitidos em cinco centros hospitalares com cuidados perinatais diferenciados (Hospital de São João, Hospital Geral de Santo António,

Introduction

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAML) is a pulmonary growth anomaly which was described as a distinct clinical entity in 1949 by Ch'in and Tang.¹ Kwittken and Reiner were the first to summarise (1962) the microscopic criteria used in defining CCAML.² Three varieties were recognised in 1973: cystic, intermediate and solid,³ which Stocker recommended be classified as types 1, 2 and 3. In 1977, Stocker *et al* proposed a wider classification of types 0-4 based on clinical, macroscopic and microscopic criteria.⁴ Following Yousem (2002),⁵ this abnormality has been interpreted as a multi-spectral malformation consisting of five types, depending on the part of the tracheo-broncho-pulmonary tree at which it onsets. The designation of congenital malformation of the lung is applied as follows.⁶ Type 0 is tracheobronchic; type 1, bronchic / bronchiolar; type 2, bronchiolar; type 3, bronchiolar / alveolar ducts; type 4, distal acinar.

The use of antenatal scans since the beginning of the 1980s has made it possible to diagnose and chart the *in utero* development of CCAML and ensure the birth takes place in specialist neonatal care units.

The aim of this study was to review our experience with five neonatal intensive care units, emphasising the natural history, management and outcome of neonates with CCAML.

Com a utilização da ecografia pré-natal, tem sido possível diagnosticar e documentar a progressão da MACPC *in utero*

Material and methods

We undertook a retrospective review of the files of all CCAML-diagnosed neonates and their mothers admitted to the specialised neonatal intensive care units of five tertiary medical centres (Hospital de São João,

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

Hospital Pedro Hispano, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Maternidade Júlio Dinis), do Norte do país, entre 1996 e 2005.

Foram colhidos dados relativos à gestação, ao diagnóstico pré-natal e/ou pós-natal de MACPC, localização, volume, tipo, progressão da lesão, existência de anomalias congénitas associadas, clínica, tratamento e evolução dos recém-nascidos.

As lesões foram classificadas de acordo com os critérios propostos por Stocker⁴: **Tipo 0** – aspecto sólido, com vias aéreas tipo brônquico contendo cartilagem, músculo liso e glândulas, separados por abundante tecido mesenquimatoso; **tipo I** – aspecto cístico, com um ou múltiplos grandes cistos (> 2 cm de diâmetro) revestidos por epitélio ciliado colunar pseudoestratificado com células produtoras de muco; **tipo II** – aspecto espongiforme, com múltiplos cistos pequenos (< 1 cm de diâmetro) revestidos por epitélio colunar ou cubóide ciliado; **tipo III** – aspecto sólido, massa de pequenos cistos ($< 0,5$ cm de diâmetro) revestidos de epitélio cubóide; **tipo IV** – aspecto cístico, com grandes cistos (até 10 cm) revestidos por epitélio achatado sobre tecido mesenquimatoso laxo.

Resultados

Foram identificados 15 recém-nascidos, nove do sexo feminino, seis do sexo masculino, com a mediana do peso ao nascimento nos 3100 g (645-3975) e da idade gestacional nas 38 semanas (24-40). A distribuição do número de casos por centro foi a seguinte: Hospital de São João = 4; Hospital Geral de Santo António = 3⁷; Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia = 4; Hospital Pedro Hispano = 1; Maternidade Júlio Dinis = 3. Estima-se uma frequência de 14 000 partos por ano no conjunto dos cinco centros hospitalares onde foi efectuado este estudo, o

Hospital Geral de Santo António, Hospital Pedro Hispano, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Maternidade Júlio Dinis) in the north of Portugal between 1996 and 2005. We collected data on gestation, antenatal and/or post-natal CCAML diagnoses, location, size, type, progression of lesion, the existence of associated congenital abnormalities, clinical and neonate treatment and development.

The lesions were classified using the Stocker criteria⁴. **Type 0** has a solid appearance, with bronchial type airways containing cartilage, smooth and glandular muscle, separated by abundant mesenchymatous tissue. **Type I** has a cystic appearance with one or more large cysts (> 2 cm in diameter) overlaid with pseudostratified columnar ciliated epithelium with mucous producing cells. **Type II** has a spongiform appearance with multiple small cysts (< 1 cm in diameter) overlaid with columnar epithelium or ciliated cuboidal epithelium. **Type III** has a solid appearance and is a mass of small cysts (< 0.5 cm in diameter) overlaid with cuboidal epithelium. **Type IV** has a cystic appearance with large cysts (up to 10 cm) overlaid with flat epithelium on loose mesenchymatous tissue.

Results

Fifteen neonates, nine female, six male, median birth weight 3100 g (645-3975) and gestational age 38 weeks (24-40) were identified. The cases were distributed among the medical centres as follows: Hospital de São João = 4; Hospital Geral de Santo António = 3⁷; Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia = 4; Hospital Pedro Hispano = 1; Maternidade Júlio Dinis = 3.

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

que confere uma incidência aproximada de MACPC de 1: 9300 nascimentos.

Onze (73%) recém-nascidos apresentaram diagnóstico pré-natal de lesão pulmonar cística pelas 22 semanas (19-30). Esta ocorreu no lado direito em seis (40%) casos e no lado esquerdo em 9 (60%). Foi documentada regressão *in utero* da lesão em dois (13%) casos. Foi necessária intervenção ante-natal (pleurocentese e colocação de derivação toraco-amniótica) num feto com hidropsia fetal. (Quadro I)

Ao nascimento, cinco (33%) recém-nascidos apresentaram radiografia de tórax dentro da normalidade, sendo a tomografia axial computorizada diagnóstica da lesão.

Três (20%) recém-nascidos tornaram-se sintomáticos durante o período neonatal (dificuldade respiratória) e um após o período neonatal (pneumotórax espontâneo). Dois (13%) faleceram durante o período neonatal. (Quadro II)

Seis (40%) doentes foram submetidos a toracotomia e exérese da lesão. O estudo anatopatológico demonstrou achados definitivos de MACPC (Stoker: tipo I = 4; tipo II = 1; tipo III = 2). Oito (53%) crianças mantiveram-se assintomáticas e permanecem em vigilância clínica. (Quadro II)

Discussão

Este estudo consiste numa avaliação de 15 casos clínicos de MACPC observados num período de 10 anos, em cinco unidades de cuidados intensivos neonatais.

Onze (73%) recém-nascidos apresentaram diagnóstico ecográfico pré-natal. A detecção pré-natal permite uma melhor avaliação fetal, incluindo o rastreio de outras anomalias congénitas e/ou cromossómicas associadas. Permite também informar os pais e orientar

There was a birthrate of 14,000 per year among the five hospitals involved in the study, meaning the CCAML rate was approx. 1: 9300 births.

Eleven (73%) neonates had an antenatal diagnosis of cystic lung lesion by 22 weeks (19-30). The lesion was right sided in six cases (40%) and left sided in 9 (60%). *In utero* spontaneous regression of the lesion was observed in two cases (13%). Antenatal intervention (pleurocentesis and thoracoamniotic shunting) was performed in one foetus with impending hydrops (Table I).

Normal lung radiographic findings at birth were present in five neonates (33%), with an abnormal CT scan.

Three (20%) neonates became symptomatic during the neonatal period (respiratory distress) and one after the neonatal period (spontaneous pneumothorax). Two neonates (13%) died (Table II).

Six (40%) patients underwent thoracotomy and lesion excision. Histological examination showed definitive features of CCAML (Stoker classification: type I = 4; type II = 1; type III = 2). Eight (53%) patients remain asymptomatic and did not undergo surgery (Table II).

Discussion

This study evaluated 15 clinical cases of CCAML observed in five neonatal intensive care units over a 10 year period.

Eleven (73%) neonates had an antenatal scan diagnosis. Antenatal detection allows a better foetal evaluation, including detection of other associated congenital and/or chromosomal abnormalities. It also allows physicians to inform parents and en-

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

Quadro I – Dados obstétricos da amostra estudada

N.º Doente	Sexo	IG DPN	IG	PN	Localização da MACPC	Volume da MACPC	Evolução	Outras alterações associadas	Parto
1	M	16	38	3650	LSE, LIE	grande	aumento progressivo	hidrópsia, desvio do mediastino, toracocentesese, derivação pleuroamniótica	C
2	M	23	24	645	LSE, LIE	grande	estável	desvio do mediastino	E
3	F	–	39	3810	LSE	grande	estável	hidrâmnios	C
4	M	19	39	2960	LID	pequeno	estável	–	C
5	M	23	38	3100	LID	pequeno	estável	–	E
6	F	22	38	3260	LID	grande	estável	desvio do mediastino	E
7	M	23	39	2750	LSE, LIE	grande	regressão <i>in utero</i>	desvio do mediastino	E
8	F	19	39	2660	LSE, LIE	grande	regressão <i>in utero</i>	desvio do mediastino	E
9	F	30	37	3095	LID	médio	estável	–	C
10	F	–	35	2460	LSD, LMD	médio	estável	–	C
11	F	–	37	3590	LSE	médio	estável	–	E
12	F	30	39	3200	LIE	grande	estável	desvio do mediastino	E
13	F	20	40	3440	LIE	pequeno	estável	–	E
14	F	21	37	3975	LSE	pequeno	estável	–	E
15	M	–	36	3010	LID	médio	estável	–	E

C – cesariana; DPN – diagnóstico pré-natal; E – eutóxico; F – feminino; IG – idade gestacional (semanas); LID – lobo inferior direito; LIE – lobo inferior esquerdo; LSD – lobo superior direito; LSE – lobo superior esquerdo; LMD – lobo médio direito; M – masculino; PN – peso ao nascimento (g)

o nascimento para um centro com cuidados perinatais diferenciados.

O diagnóstico de MACPC torna-se, frequentemente, difícil ao nascimento, uma vez que a maioria das lesões são assintomáticas, o que realça o interesse do diagnóstico pré-natal.

A apresentação clínica mais frequente é a dificuldade respiratória no recém-nascido,⁸⁻¹⁰ que

sure the birth takes place in a specialist neonate care unit.

Diagnosis of CCAML at birth is frequently difficult as the majority of lesions are asymptomatic, placing greater weight on antenatal diagnosis.

The most common clinical presentation is respiratory distress in neonates,⁸⁻¹⁰ and this

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS
 Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

Table I – Obstetric data in our study population

Patient n. ^o	Gender	GA AND	GA	BW	Location of CCAML	Size of CCAML	Evolution	Other associated abnormalities	Birth
1	M	16	38	3650	LSL, LIL	large	progressive increase	oedema, mediastinal shift, thoracentesis, pleuroamniotic shunt	C
2	M	23	24	645	LSL, LIL	large	stable	mediastinal shift	E
3	F	–	39	3810	LSL	large	stable	hydramnios	C
4	M	19	39	2960	RIL	small	stable	–	C
5	M	23	38	3100	RIL	small	stable	–	E
6	F	22	38	3260	RIL	large	stable	mediastinal shift	E
7	M	23	39	2750	LSL, LIL	large	<i>in utero</i> regression	mediastinal shift	E
8	F	19	39	2660	LSL, LIL	large	<i>in utero</i> regression	mediastinal shift	E
9	F	30	37	3095	RIL	medium	stable	–	C
10	F	–	35	2460	RSL, LMD	medium	stable	–	C
11	F	–	37	3590	LSL	medium	stable	–	E
12	F	30	39	3200	LIL	large	stable	mediastinal shift	E
13	F	20	40	3440	LIL	small	stable	–	E
14	F	21	37	3975	LSL	small	stable	–	E
15	M	–	36	3010	RIL	medium	stable	–	E

C – caesarean; AND – antenatal diagnosis; E – eutocic; F – female; GA – gestational age (weeks); RIL – right inferior lobe; LIL – left inferior lobe; RSL – right superior lobe; LSL – left superior lobe; RML – right middle lobe; M – male; BW – birth weight (g)

ocorreu em 20% dos casos, neste estudo. O pneumotórax espontâneo foi a forma de apresentação no caso n.^o 3 deste estudo⁴, facto já descrito, anteriormente, por outros autores.^{8,9} A radiografia de tórax, neste estudo, teve um valor limitado, não apresentando alterações em cinco (33%) casos. Apesar de poder ser normal nos doentes com MACPC a radio-

was seen in 20% of the cases we studied. Spontaneous pneumothorax, the form of presentation in case n.^o 3 in our study⁴, has been documented in the literature.^{8,9} Chest CT scan had a limited use in this study as five cases (33%) had no abnormalities. While there could be normal radiographic findings in CCAML patients,

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

Quadro II – Descrição clínica e evolução

N.º doente	Radiografia	TAC	Clínica	Tratamento	Histologia	Evolução	Idade actual
1	“cisto”	tipo I	SDR ao nascimento	cirurgia D1	tipo I	óbito D20	–
2	negativa	tipo III	SDR ao nascimento	não	tipo III (autópsia)	óbito D2	–
3	“cisto”	tipo I	pneumotórax D36	cirurgia D40	tipo I	lesões císticas residuais, assintomático	6 anos
4	“cisto”	tipo II	assintomático	cirurgia aos 11 meses	tipo II	assintomático	4 anos
5	negativa	tipo III	assintomático	vigilância	–	assintomático	12 meses
6	negativa	tipo III	assintomático	cirurgia D14	tipo III	assintomático	5 anos
7	negativa	tipo II	assintomático	vigilância	–	assintomático	12 meses
8	negativa	tipo III	assintomático	vigilância	–	assintomático	2 anos
9	“cisto”	tipo I	assintomático	vigilância	–	assintomático	3 meses
10	“cisto”	tipo I	assintomático	vigilância	–	assintomático	4 anos
11	“cisto”	tipo I	assintomático	vigilância	–	assintomático	16 meses
12	“cisto”	tipo I	SDR D15	cirurgia D15	tipo I	assintomático	18 meses
13	“cisto”	tipo I	assintomático	vigilância	–	assintomático	18 meses
14	“massa”	tipo III	assintomático	vigilância	–	assintomático	9 meses
15	“cisto”	tipo I	assintomático	cirurgia aos 3 meses	tipo I	assintomático	4 anos

D – dia de vida; TAC – tomografia axial computorizada; SDR – sinais de dificuldade respiratória

grafia de tórax deve ser realizada, pois pode revelar alterações, principalmente nas lesões volumosas, incluindo desvio do mediastino e efeito de massa sobre o hemidiáfragma ipsilateral.¹¹ A tomografia axial computorizada permite confirmar o diagnóstico, bem como detectar alterações associadas e avaliar a extensão anatómica da lesão.^{12,13}

Os diagnósticos diferenciais de uma lesão torácica cística ou multicística, num recém-nascido, incluem o cisto broncogénico, o enfisema lobar congénito, o sequestro pulmo-

chest CT scan should still be carried out as it can show abnormalities, principally in the bulky lesions. These can include mediastinal shift and mass effect on the hemidiaphragm ipsilateral.¹¹ CT scans can confirm diagnosis, detect associated abnormalities and evaluate the anatomical extent of the lesion.^{12,13}

Differential diagnoses of cystic or multicystic thoracic lesions in a neonate include bronchogenic cyst, congenital lobar emphysema, pulmonary sequestration, congenital dia-

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS
 Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

Table II – Clinical description and evolution

Patient n.º	Radiography	CT	Clinical	Treatment	Histology	Evolution	Current age
1	“cyst”	type I	SRD at birth	surgery D1	type I	died D20	–
2	negative	type III	SRD at birth	no	type III (autopsy)	died D2	–
3	“cyst”	type I	pneumothorax D36	surgery D40	type I	residual cystic lesions, asymptomatic	6 years
4	“cyst”	type II	asymptomatic	surgery at 11 months	type II	asymptomatic	4 years
5	negative	type III	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	12 months
6	negative	type III	asymptomatic	surgery D14	type III	asymptomatic	5 years
7	negative	type II	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	12 months
8	negative	type III	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	2 years
9	“cyst”	type I	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	3 months
10	“cyst”	type I	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	4 years
11	“cyst”	type I	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	16 months
12	“cyst”	type I	SRD D15	surgery D15	type I	asymptomatic	18 months
13	“cyst”	type I	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	18 months
14	“mass”	type III	asymptomatic	monitoring	–	asymptomatic	9 months
15	“cyst”	type I	asymptomatic	surgery at 3 months	type I	asymptomatic	4 years

D – day of life; CT – computerised axial tomography; SRD – signs of respiratory distress

nar, a hérnia diafrágmatica congénita e massas mediastínicas, como o neuroblastoma.^{12,13} Não existe um tratamento específico para a MACPC. Os antibióticos estão indicados nos casos complicados com pneumonia. O suporte respiratório pode ser necessário, desde o oxigénio suplementar à ventilação mecânica. Pode, também, ser preciso proceder a tratamento médico da hipertensão pulmonar persistente que pode complicar a MACPC.¹⁴ Foram já descritos vários casos de regressão da lesão *in utero*.¹⁵

phragnostic hernia and mediastinal masses such as neuroblastoma.^{12,13}

There is no specific treatment for CCAML. Antibiotics are recommended in cases with pneumonia complications. Respiratory support ranging from supplementary oxygen to mechanical ventilation may be necessary. Medical treatment of persistent pulmonary hypertension which could complicate the CCAML could also be necessary.¹⁴

Medical literature has described several cases of *in utero* spontaneous regression of the lesion.¹⁵

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

A idade média de aparecimento de carcinoma bronquioloalveolar associado a MACPC é de cerca de 27 anos

A idade média do aparecimento de tumores mesenquimatosos, nomeadamente de rhabdomiossarcoma, é de cerca de 2,5 anos

A cirurgia fetal é efectuada em raros centros, pois implica uma técnica altamente especializada. A principal indicação para cirurgia fetal é a presença de hidropsia; no entanto, a colocação de drenagem pleuroamniótica pode ser uma alternativa eficaz.⁷ A ressecção pós-natal da MACPC é recomendada pela maioria dos autores, pois permite evitar complicações directas, como infecções recorrentes e pneumotórax e também o potencial de degenerescência maligna na vida futura.¹⁶ De facto, vários casos de carcinoma bronquioloalveolar e de rhabdomiossarcoma foram descritos associados a MACPC, alguns de aparecimento em idade pediátrica.^{17,18} A idade média de aparecimento de carcinoma bronquioloalveolar associado a MACPC é de cerca de 27 anos^{18,19}, e todos os casos descritos ocorreram em associação a MACPC tipo I. A idade média do aparecimento de tumores mesenquimatosos, nomeadamente de rhabdomiossarcoma, é de cerca de 2,5 anos.¹⁸ Neste estudo, oito (53%) crianças, assintomáticas, ainda não efectuaram cirurgia e mantêm-se em vigilância clínica. É geralmente aceite que as lesões sintomáticas devem ser ressecadas na altura do diagnóstico, de modo a evitar infecções recorrentes e compromisso respiratório.¹⁸ O tratamento da MACPC assintomática está menos bem definido. Alguns autores mantêm vigilância clínica, devendo informar os pais da criança afectada do risco de infecções e de degenerescência maligna. Nestes casos, a ressecção deve ser efectuada se a lesão se torna sintomática ou se um componente sólido se desenvolve numa lesão anteriormente puramente cística. Contudo, o facto de já terem sido descritas lesões neoplásicas em lesões de MACPC assintomáticas justifica a atitude de ressecção imediatamente após o diagnóstico. A lobectomia

Antenatal intervention is rarely performed as it requires a highly specialised technique. The main indication for antenatal intervention is impending hydrops but putting a pleuro-amniotic drain in place can be an effective alternative.⁷ Post-natal excision of CCAML is recommended by the greater part of authors as it avoids direct complications such as recurrent infections, pneumothorax and potential future malignancies.¹⁶ Several cases of CCAML-associated bronchoalveolar carcinoma and rhabdomyosarcoma have been described, some onsetting in paediatric age.^{17,18} Mean age for onset of CCAML-associated bronchoalveolar carcinoma is approx. 27 years old^{18,19} and every documented case onset with type I CCAML. Mean age for onset of mesenchymatous tumours, particularly rhabdomyosarcoma, is approx. 2.5 years old.¹⁸ In our study eight (53%) children, asymptomatic, had not undergone surgery and were being clinically monitored. It is generally accepted that symptomatic lesions should be excised at diagnosis to avoid recurrent infections and respiratory distress¹⁸. Treatment of asymptomatic CCAML is less well defined. Some authors defend clinical monitoring, informing parents of the affected child of the risk of infection and malignancy. In these cases, excision should be performed if the lesion becomes symptomatic or if a solid component develops in a lesion which was previously purely cystic. All in all, the fact that cancerous lesions have been seen in asymptomatic CCAML lesions justifies excision immediately at diagnosis. Elective lobectomy is probably the gold standard treatment, even for asymptomatic lesions.¹⁸

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

electiva é provavelmente o tratamento de escolha, mesmo nas lesões assintomáticas.¹⁸ Após ressecção cirúrgica da lesão, a função pulmonar a longo prazo é geralmente boa,²⁰ apesar de anomalias *minor* na radiografia de tórax, como desvio do mediastino e hiperinsuflação lobar compensatória. A boa evolução pode ser explicada pela compensação funcional à medida que novos ácinos e alvéoli surgem até ao quinto ano de vida.^{21,22} De facto, a principal complicação tardia é a MACPC “residual”, composta por microcistos que não são detectados na tomografia inicial, bem como na primeira toracotomia. Estes cistos expandem secundariamente e podem ser revelados em radiografias de controlo (como no caso n.º 3) e podem causar infecções recorrentes e pneumotórax. Alguns autores preferem lobectomias a segmentectomias mais conservadoras, para diminuir o risco de recorrência¹⁰.

Este estudo não nos permite concluir acerca dos clássicos factores pré-natais de mau prognóstico (formas bilaterais, desvio do mediastino, hidropsia fetal, polidrâmnios, anomalias congénitas associadas), excepto para o caso n.º 1, que apresentou uma MACPC volumosa, com desvio do mediastino, hidropsia e hipoplasia pulmonar, causando severa dificuldade respiratória após o nascimento e óbito no vigésimo dia de vida. Por outro lado, uma má evolução associada às lesões tipo III também não foi encontrada neste estudo. À excepção do caso n.º 2, um recém-nascido de extremo baixo peso, em que a idade gestacional parece ter sido o factor de maior significado na evolução clínica, os outros casos mantêm-se assintomáticos. Dumez e colaboradores não atribuem valor prognóstico a esta classificação²³. Segundo estes autores, o prognóstico pós-natal é influenciado pela severidade da dificuldade respiratória inicial ou no pós-operatório. A mortalidade

Long term lung function is generally good following surgical excision of the lesion,²⁰ despite minor abnormalities in the chest CT scan such as mediastinal shift and compensatory lobar hyperinflation. Positive evolution can be explained by functional compensation, as new acini and alveoli develop until the fifth year of life.^{21,22} The main late complication is ‘residual’ CCAML, consisting of microcysts which are not picked up by initial CT scan or first thoracotomy. These cysts expand secondarily and can be seen in control X-rays (as happened in case n.º 3) and can lead to recurrent infections and pneumothorax. Some authors argue in favour of more conservative lobectomies and segmentectomies to lower the risk of reoccurrence¹⁰.

This study did not allow us to draw any conclusions as to the classic antenatal poor prognosis factors (bilateral forms, mediastinal shift, foetal hydrops, polyhydramnios, associated congenital abnormalities), except in case n.º 1. This presented a bulky CCAML with mediastinal shift, lung oedema and underdevelopment, causing severe respiratory neonate distress and death on the twentieth day of life. Conversely, a poor evolution associated to type III lesions was also not seen in this study. With the exception of case n.º 2, a very low birth weight neonate in whom the gestational age seemed to have been the most significant factor for clinical evolution, all cases were asymptomatic. Dumez *et al* gave no prognostic weight to this classification²³. These authors claimed that post-natal prognosis is conditioned by the severity of the initial or post-operative respiratory distress. Post-operative mortality has been

Após ressecção cirúrgica da lesão, a função pulmonar a longo prazo é geralmente boa

(...) o prognóstico pós-natal é influenciado pela severidade da dificuldade respiratória inicial ou no pós-operatório

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

pós-operatória tem sido documentada em raros casos de MACPC bilateral^{24,25} ou associada a severa hipoplasia pulmonar^{26,27}.

Em conclusão, podemos dizer que a MACPC é uma malformação pulmonar rara, que pode causar dificuldade respiratória no recém-nascido. O diagnóstico pré-natal permite uma avaliação fetal mais pormenorizada, bem como orientar o nascimento para centros com cuidados perinatais diferenciados. A MACPC com diagnóstico pré-natal tem bom prognóstico na ausência de sofrimento fetal. Uma radiografia de tórax sem alterações ao nascimento não exclui uma MACPC. O tratamento da lesão assintomática é controverso. A cirurgia está indicada devido à baixa morbidade e possibilidade de prevenção de complicações tardias, como pneumonias de repetição e degenerescência maligna.

(...) a MACPC é uma malformação pulmonar rara, que pode causar dificuldade respiratória no recém-nascido

documented in rare cases of bilateral CCAML^{24,25} or associated to severe lung underdevelopment^{26,27}.

In conclusion, we can say that CCAML is a rare lung malformation which can cause respiratory distress in neonates. Antenatal diagnosis allows both a more detailed foetal evaluation and the birth to be scheduled in a specialist neonatal care unit. CCAML with antenatal diagnosis has a good prognosis in the absence of severe foetal distress. Normal radiological findings at birth do not rule out CCAML. Treatment of an asymptomatic lesion is a controversial topic. Surgery is indicated due to its low mortality and the possibility of preventing later complications such as repeated pneumonias and malignancies.

Bibliografia / Bibliography

1. Chien KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-9.
2. Kwittken J, Reiner L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatrics* 1962; 30:759-68.
3. van Dijk C, Wagenvoort CA. The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. *J Pathol* 1973; 110: 131-4.
4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
5. Kitaichi M, Yousem S. Congenital pulmonary airway malformation – a new name for an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002; 41: 424-58.
6. Sousa V, Carvalho L. Malformação adenomatóide quística congénita do pulmão ou malformação congénita das vias aéreas pulmonares. *Rev Port Pneumol* 2003; IX: 249-56.
7. Carral C, Koehler S, Araújo J, Cunha J, Santos F, Oliveira D, *et al.* Malformação Quística Adenomatoideia Congénita Pulmonar. Duas Formas de Apresentação. *Acta Pediatr Port* 2001; 32: 239-42.
8. Heij HA, Ekkelenkamp S, Vos A. Diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants and children. *Thorax* 1990; 45: 122-5.
9. Madewell JE, Stocker JT, Korsower JM. Cystic adenomatoid malformation of the lung: morphologic analysis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1975; 124: 436-48.
10. Costa V, Castro C, Batista MJ, Nunes T, Azevedo I, Vaz LG. Malformações Congénitas Pulmonares. Experiência de Quatro Anos (93-96). *Acta Pediatr Port* 1998; 29: 35-8.
11. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, *et al.* Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 326-31.
12. Mata JM, Caceres J, Lucaya J, Garcia-Conesa JA. CT of congenital malformations of the lung. *Radiographics* 1990; 10: 651-74.
13. Milner AD, Greenough A. Malformations of the lower respiratory tract. In: Rennie JM, Roberton NRC, eds. *Textbook of Neonatology*. 3rd ed. London: Churchill Livingstone 1999; 637-55.
14. Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, Austin E, Adelman S, Polley TZ, *et al.* Prenatal diagnosis of conge-

MALFORMAÇÃO CONGÉNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES – EXPERIÊNCIA DE CINCO CENTROS

Gustavo Rocha, Paula Cristina Fernandes, Elisa Proença, Conceição Quintas, Teresa Martins, Inês Azevedo, Hercília Guimarães

- nital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 794-9.
15. Calvert J, Boyd P, Chamberlain P, Said S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 year's experience 1991-2001. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006; 91: F26-F28.
 16. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell JJ. Fetal lung lesions: Management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 884-9.
 17. 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.
 18. 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.
 19. Stacher E, Ullmann R, Halbwedl I, Gogg-Kammerer M, Boccon-Gibod L, Nicholson AG, *et al.* Atypical Goblet Cell Hyperplasia in a Congenital Cystic Adenomatoid Malformation as a Possible Preneoplasia for Pulmonary Adenocarcinoma in Childhood: A Genetic Analysis. *Hum Pathol* 2004; 35: 565-70.
 20. Frenckner B, Freyschuss U. Pulmonary function after lobectomy for congenital lobar emphysema and congenital cystic adenomatoid malformation. A follow-up study. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 16: 293-8.
 21. Hislop A, Reid L. Growth and development of the respiratory system – anatomical development. *In: Davis JH, Dobbing J (eds.). Scientific foundations of Pediatrics*. Saunders, Philadelphia, 1974: 214-54.
 22. Thurlbeck WM. Postnatal human lung growth. *Thorax* 1982; 37: 564-71.
 23. Dumez Y, Mandelbrot L, Radumovic N. Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 36-41.
 24. Chao A, Monoson RF. Neonatal death despite fetal therapy for cystic adenomatoid malformation. A case report. *J Reprod Med* 1990; 35: 655-7.
 25. Walker J, Cudmore RE. Respiratory problems and cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch Dis Child* 1990; 65: 649-50.
 26. Harrison MR, Adzik NS, Jennings RW. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; 336: 965-7.
 27. Neilson IR, Russo P, Laberge JM. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis: *J Pediatr Surg* 1991; 26: 975-81.

**Após ressecção
cirúrgica da lesão,
a função pulmonar
a longo prazo
é geralmente boa**