

Abordagem Cirúrgica Intraútero De Hidropisia Fetal Decorrente De Malformação Adenomatoide Cística Pulmonar**Intrauterine Surgical Approach to Fetal Hydropsy Resulting from Cystic Adenomatoid Pulmonary Malformation**

DOI:10.34117/bjdv6n11-384

Recebimento dos originais: 20/10/2020

Aceitação para publicação: 18/11/2020

Vitor Nunes

Graduando do curso de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais

E-mail: vitornunes75@hotmail.com

Guilherme Ferreira

Graduando do curso de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais

Giovanna Pardini

Graduandos do curso de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais

Pedro Arcalá

Graduandos do curso de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais

Augusto Brandão

Professor titular do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia na Universidade Federal de Minas Gerais

RESUMO

Introdução: A Malformação Adenomatoide Cística Pulmonar (MACP) caracteriza-se pela presença de hiperplasia adenomatoide epitelial do pulmão. É uma condição congênita rara, responsável por quadros de insuficiência aguda respiratória em recém-nascidos e geralmente é negligenciada como hipótese diagnóstica. Nesse sentido, a cirurgia intraútero ganha espaço ao ser uma alternativa terapêutica inovadora e resolutiva. Descrição do caso: E.V.D, sexo feminino, 38 anos, sem comorbidades, G2PC1A0, gestante de 22 semanas é encaminhada para realização de primeira consulta no dia 08/04/2019, no serviço de medicina fetal do Hospital das Clínicas - UFMG, devido a alterações pulmonares a ultrassonografia (US) fetal (03/04/2019). Nessa US, foi observada a presença de uma área cística complexa lobulada, de cerca de 2cm de diâmetro no pulmão esquerdo, sugestiva de MACP do tipo I de Stocker, e ascite de pequeno volume, caracterizando hidropisia fetal. Em nova US (11/04/2019) constatou-se presença de derrame pericárdico leve. Discussão: A MACP é caracterizada por proliferação dos bronquíolos terminais pulmonares, que coalescem formando cistos no parênquima pulmonar. O diagnóstico pode ser realizado através da US pré-natal, em que são visualizadas estruturas císticas pulmonares, sendo geralmente unilobular e unilateral. Devido ao seu efeito de massa, podem gerar compressão do parênquima pulmonar, ocasionando hipoplasia, e desvio do mediastino, seguido de insuficiência cardíaca. Além disso, há prejuízo do retorno venoso, resultando em acúmulo de líquidos e quadros como hidropisia com derrame pleural e polidrâmnio. Assim, a primeira conduta adotada é o acompanhamento, por meio de US seriadas e, diante da presença de sinais de alerta ou lesões extensas, está indicada a realização de cirurgia intrauterina por meio de derivação tóraco-

amniótica, punção torácica e derivação contínua por meio de cateter. Conclusão: Conclui-se que a realização de US no pré-natal é essencial para o diagnóstico precoce e acompanhamento de malformações. Além disso, apesar de rara, a MACP deve ser cogitada como hipótese diagnóstica por ser responsável por insuficiência respiratória e cardíaca ao nascimento. Ainda não há consenso quanto ao manejo nesse quadro e as atuais técnicas de abordagem cirúrgica intraútero surgem como uma nova proposta terapêutica, visando reduzir as complicações pré e pós-natais, tendo, na maioria dos casos, caráter curativo.

Palavras-chave: Malformação Adenomatóide Cística Congênita do Pulmão, Doenças do Recém-Nascido, Desenvolvimento Fetal, Intervenção Cirúrgica.

ABSTRACT

Introduction: Cystic Adenomatoid Lung Malformation (MACP) is characterized by the presence of epithelial adenomatoid hyperplasia of the lung. It is a rare congenital condition, responsible for acute respiratory failure in newborns and is usually neglected as a diagnostic hypothesis. In this sense, intrauterine surgery gains space by being an innovative and resolute therapeutic alternative. **Case description:** E.V.D, female, 38 years old, without comorbidities, G2PC1A0, pregnant woman of 22 weeks is referred for a first consultation on 04/08/2019, at the fetal medicine service of Hospital das Clínicas - UFMG, due to pulmonary alterations to fetal ultrasonography (US) (04/03/2019). At this US, it was observed the presence of a complex lobulated cystic area, about 2cm in diameter in the left lung, suggestive of Stocker MACP type I, and small volume ascites, characterizing fetal hydrops. In a new US (04/11/2019) the presence of mild pericardial effusion was verified. **Discussion:** MACP is characterized by proliferation of terminal pulmonary bronchioles, which coalesce forming cysts in the pulmonary parenchyma. The diagnosis can be performed through prenatal US, in which cystic lung structures are visualized, being generally unilobular and unilateral. Due to their mass effect, they can generate compression of the lung parenchyma, causing hypoplasia, and deviation of the mediastinum, followed by heart failure. In addition, there is damage to venous return, resulting in accumulation of fluid and conditions such as hydrops with pleural effusion and polydramnio. Thus, the first conduct adopted is the follow-up, through serial US and, in the presence of warning signs or extensive lesions, intrauterine surgery is indicated through thoracoamniotic bypass, thoracic puncture and continuous catheter bypass. **Conclusion:** It is concluded that the performance of US in prenatal is essential for early diagnosis and monitoring of malformations. Moreover, although rare, the MACP should be considered as a diagnostic hypothesis for being responsible for respiratory and cardiac failure at birth. There is still no consensus regarding the management of this condition and the current techniques of intrauterine surgical approach appear as a new therapeutic proposal, aiming to reduce prenatal and postnatal complications, having, in most cases, a curative character.

Keywords: Congenital Cystic Adenomatoid Lung Malformation, Newborn Diseases, Fetal Development, Surgical Intervention.

1 INTRODUÇÃO

A Malformação Adenomatóide Cística Pulmonar (MACP) caracteriza-se pela presença de hiperplasia adenomatóide epitelial do pulmão. É uma condição congênita rara, responsável por quadros de insuficiência aguda respiratória em recém-nascidos e geralmente é negligenciada como hipótese

diagnóstica. Nesse sentido, a cirurgia intraútero ganha espaço ao ser uma alternativa terapêutica inovadora e resolutive.

2 DESCRIÇÃO DO CASO

E.V.D, sexo feminino, 38 anos, sem comorbidades, G2PC1A0, gestante de 22 semanas é encaminhada para realização de primeira consulta no dia 08/04/2019, no serviço de medicina fetal do Hospital das Clínicas - UFMG, devido a alterações pulmonares a ultrassonografia (US) fetal (03/04/2019). Nessa US, foi observada a presença de uma área cística complexa lobulada, de cerca de 2cm de diâmetro no pulmão esquerdo, sugestiva de MACP do tipo I de Stocker, e ascite de pequeno volume, caracterizando hidropisia fetal. Em nova US (11/04/2019) constatou-se presença de derrame pericárdico leve.

3 DISCUSSÃO

A MACP é caracterizada por proliferação dos bronquíolos terminais pulmonares, que coalescem formando cistos no parênquima pulmonar. O diagnóstico pode ser realizado através da US pré-natal, em que são visualizadas estruturas císticas pulmonares, sendo geralmente unilobular e unilateral. Devido ao seu efeito de massa, podem gerar compressão do parênquima pulmonar, ocasionando hipoplasia, e desvio do mediastino, seguido de insuficiência cardíaca. Além disso, há prejuízo do retorno venoso, resultando em acúmulo de líquidos e quadros como hidropisia com derrame pleural e polidrâmnio. Assim, a primeira conduta adotada é o acompanhamento, por meio de US seriadas e, diante da presença de sinais de alerta ou lesões extensas, está indicada a realização de cirurgia intrauterina por meio de derivação tóraco-amniótica, punção torácica e derivação contínua por meio de cateter.

4 CONCLUSÃO

Conclui-se que a realização de US no pré-natal é essencial para o diagnóstico precoce e acompanhamento de malformações. Além disso, apesar de rara, a MACP deve ser cogitada como hipótese diagnóstica por ser responsável por insuficiência respiratória e cardíaca ao nascimento. Ainda não há consenso quanto ao manejo nesse quadro e as atuais técnicas de abordagem cirúrgica intraútero surgem como uma nova proposta terapêutica, visando reduzir as complicações pré e pós-natais, tendo, na maioria dos casos, caráter curativo.

REFERÊNCIAS

1. Giubergia, V et al. Malformação adenomatoide cística congênita: características clínicas, conceitos patológicos e tratamento em 172 casos. *J. Pediatr. (Rio J.)*, Porto Alegre, v. 88, n. 2, p. 143-148, Apr. 2012.
2. Ferreira, HPC; Fisher, GB; Felicetti, JC; Camargo, JJP; Andrade, CF. Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos. *J. Bras. Pneumol*; v. 36, n. 2, p. 175-180, 2010.
3. Souza, JA et al. Malformação adenomatóide cística pulmonar em crianças: análise de 10 casos. *Arquivos Catarinenses de Medicina*. v. 32, n. 4, 2003.
4. Stocker, JT; Madewell, J; Drake, R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Human Pathology*. v. 8, n. 2, Mar. 1977, p. 155-171.
5. Kim, HK et al. Treatment of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: Should Lobectomy Always Be Performed? *Ann Thorac Surg*. v. 86, Jan. 2008, p. 249–253.
6. Malformação adenomatoide cística pulmonar: achados clínicos e radiológicos. Dr.Pixel. Campinas. 2018.
7. Viggiano, MB et al. Diagnóstico e conduta pré-natal em malformação adenomatóide cística pulmonar fetal: apresentação de um caso. *Rev. Bras. Ginecol. Obstet.*, Rio de Janeiro, v. 27, n. 6, p. 353-356, June 2005.
8. Santos, NCF; Monte, RRL; Tavares, FAF; Oliveira, RCL; Melo, MM; Couto, JJV. Cystic adenomatoid malformation approach. *JOURNAL OF SURGICAL AND CLINICAL RESEARCH*, v. 10, n. 1, p. 39-46, 13 Jun. 2019.
9. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, Howell LJ, Golbus MS, Filly RA. Fetal surgery of cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. 1993 Jun; v. 28, n. 6, p. 806-812.
10. Pereira, HC et al. Malformação Adenomatoide Cística. *Revista Médica de Minas Gerais*. v. 18, n. 4, 2008, p. 284-286.
11. Fan, D et al. Successfully treated congenital cystic adenomatoid malformation by open fetal surgery. *Medicine (Baltimore)*. v. 96, n. 2, 2017.