

manifestations and diagnosis. Radiographics. 1997;17(3):579-94.

5. Cereceda MB, Solanes F. Insuficiencia Aórtica. *Cardiología Clínica* 2006; 22(1):42-52

6. Enriquez-Sarano M, Tajik AJ. Clinical practice. Aortic regurgitation. *N Engl J Med* 2004; 351:1539.

7. Sá MPL. A aorta, o tecido elástico e a necrose cística da média. *Rev Bras Cir Cardiovasc* vol.26 no.1 São José do Rio Preto Jan./Mar. 2011

8. Yuan SM, Jing H. Cystic medial necrosis: pathological findings and clinical implications. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2011;26:107-15.

9. Gaasch WH. Pathophysiology, clinical features, and evaluation of chronic aortic regurgitation in adults. Literature review current through: Up to Date 2011. Disponível em <http://www.uptodate.com/online>>acesso em:19/11/12

10. Souza AWS, Neves RMS, Oliveira KR, Sato EI. Tratamento da arterite de Takayasu. *Rev Bras Reumatol* 2006; 46:2-7.

RELATO DE CASO: MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA PULMONAR EM PACIENTE ADOLESCENTE

CASE REPORT: CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG IN TEENAGER PATIENT

Vanderlei Pereira Lima*, Giselle Macedo de Souza*, Diego da Costa Matos*, Tamara Mendes Ferrugem*, Hugo Sanmarony*, Ana Paula Leão**

Resumo

As malformações congênitas do pulmão são raras e variam muito na sua forma de apresentação clínica e gravidade, dependendo principalmente do grau de envolvimento pulmonar e de sua localização na cavidade torácica. Elas podem se manifestar em qualquer idade e podem ser fonte de importante morbidade e mortalidade em lactentes e crianças. O objetivo deste estudo foi relatar o caso clínico de paciente do sexo masculino, com 12 anos de idade apresentando dispneia e pneumonias de repetição desde período lactente, diagnosticado com malformação adenomatoide cística pulmonar e operado no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Instituto da Saúde da Criança do Amazonas (ICAM), em Manaus.

Palavras-chave: Malformação Adenomatoide Cística Pulmonar; Dispneia; Pneumonia; Adolescente.

Abstract

Congenital malformations of the lung are rare diseases and they have several ways of clinics presentations and severities that depends on the degree of pulmonary involvement and location in the chest cavity. The clinical symptoms may appear at any age and they can be a significant source of morbidity and mortality in infants and children. We present a case of 12-years old male patient who complained of dyspnea and recurrent pneumonia since childhood, diagnosed with

pulmonary cystic adenomatoid malformation and operated in Pediatric Surgery Department of Child Institute Amazon (ICAM) in Manaus.

Keywords: Cystic Adenomatoid Malformation of Lung; Dyspnea; Pneumonia; Teenager.

Introdução

malformação adenomatoide cística pulmonar MACs são responsáveis por aproximadamente 25% das malformações pulmonares congênitas, pulmonar e foi descrita como uma entidade com um risco de insuficiência respiratória ao clínica distinta em 1949.¹ Alguns autores nascer em torno de 30% dos casos.² sumarizaram, pela primeira vez, em 1962, os critérios microscópicos usados na sua definição.¹ Alguns autores definem a malformação adenomatoide cística congênita (MACC) do A incidência das malformações pulmonares pulmão como uma anormalidade hamartomatosa congênitas varia de 30-42 casos para cada da árvore brônquica, outros defendem como

100.000 habitantes por ano ou de 0,06-2,2% dos pacientes internados em hospitais gerais. As A

*Médico Residente de Cirurgia Geral do Hospital Universitário Getúlio Vargas **Médica Cirurgião Pediátrica do Instituto da Criança do Amazonas

RELATO DE CASO: MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA PULMONAR EM PACIENTE ADOLESCENTE

uma interrupção no desenvolvimento da árvore brônquica fetal com obstrução das vias aéreas. É a malformação pulmonar ressecável cirurgicamente mais comum em crianças.³⁻⁴ A lobectomia é o procedimento de escolha, o desfecho cirúrgico é favorável e apresenta complicações tratáveis.^{1,2}

A seguir relatamos o caso de um paciente, adolescente, diagnosticado com malformação adenomatoide cística pulmonar que foi submetido a lobectomia de lobo superior esquerdo, realizado no Instituto da Criança do Amazonas.

Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 12 anos, estudante, natural e procedente de Parintins-

AM. Segundo familiares, apresentava episódios de dispneia aos moderados esforços e pneumonias de repetição desde o período de lactação. Além disso, informou dificuldade de ganho de peso. Ao exame físico apresentava pectus excavatum, ausculta pulmonar diminuída e com estertores crepitantes em ápice pulmonar. Realizou radiografia de tórax (Figura 1) e tomografia de tórax que evidenciou redução volumétrica do pulmão esquerdo caracterizada por opacidade amorfa fibrocicatricial com brônquios dilatados de permeio associado à elevação da cúpula frênica correspondente (Figura 2). Internado na enfermaria cirúrgica do ICAM com diagnóstico de malformação adenomatoide cística pulmonar tipo I, submetido à toracotomia posterolateral esquerda com lobectomia superior de pulmão esquerdo e dupla drenagem de tórax esquerdo em selo d'água.

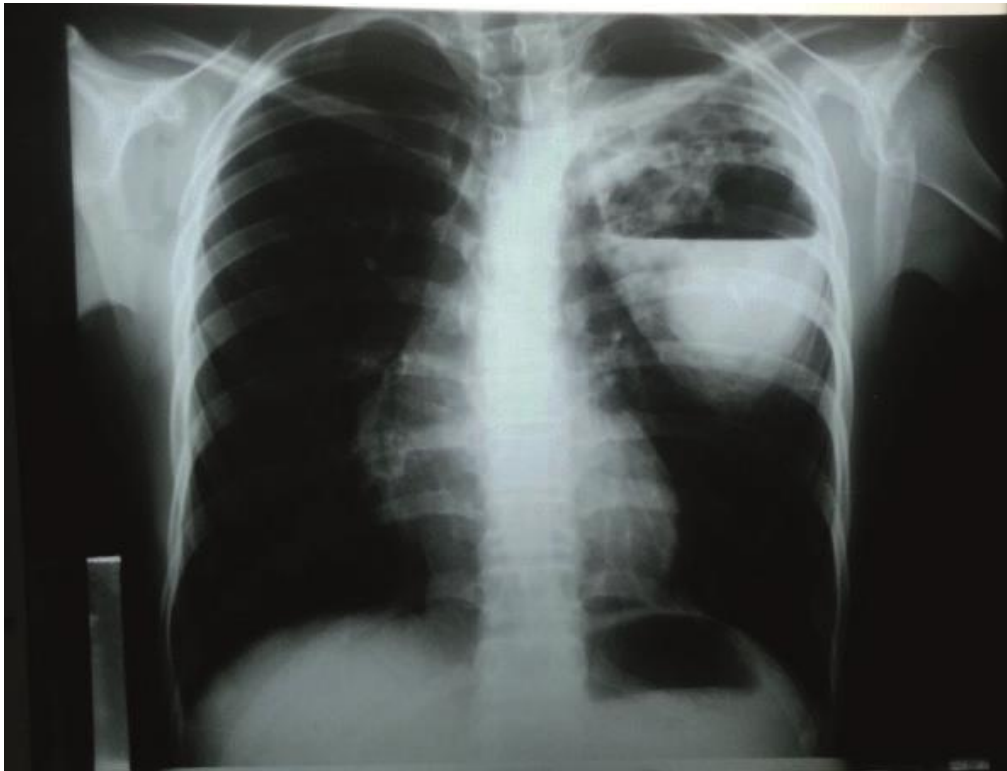


Figura 1: Radiografia de Tórax demonstrando nível hidroaéreo em macrocisto
RELATO DE CASO: MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA PULMONAR EM PACIENTE ADOLESCENTE

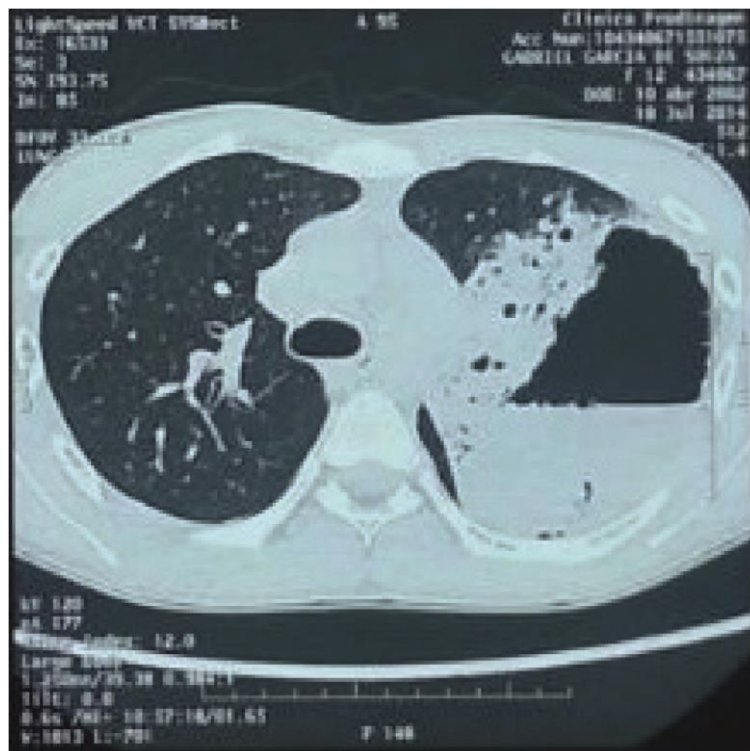


Figura 2: Tomografia de tórax evidenciando área fibrocicatricial com brônquios dilatados

Paciente realizou o pós-operatório imediato em unidade de terapia intensiva, sendo admitido em ventilação mecânica. No 1º dia pósoperatório - DPO foi extubado com sucesso e realizou radiografia de tórax que evidenciou boa expansibilidade pulmonar (Figura 3). Recebeu alta da unidade de terapia intensiva no 2º DPO. Na enfermaria realizou fisioterapia respiratória.

Foram retirados os drenos de tórax no 14º DPO, momento no qual não se evidenciava fuga aérea. Evolui sem intercorrências e apresentou evolução clínica satisfatória, recebendo alta hospitalar no décimo sétimo dia de pós-operatório. No acompanhamento ambulatorial, paciente encontra-se sem queixas ou intercorrências.

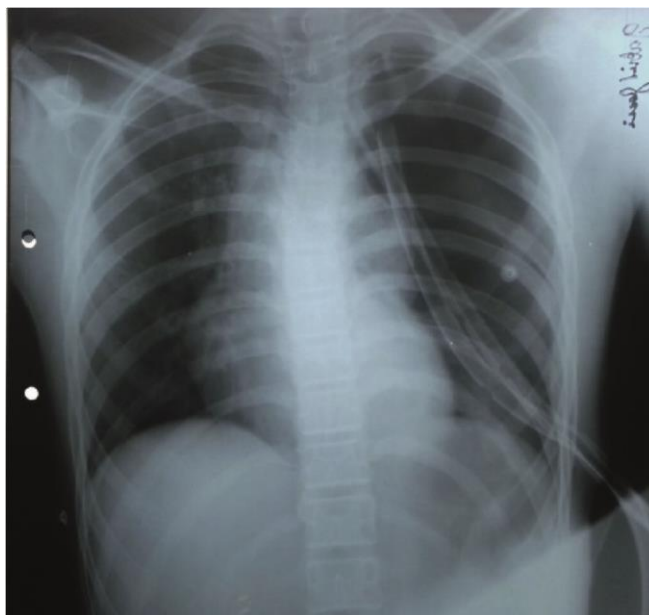


Figura 3: Radiografia de tórax: demonstrando boa expansibilidade pulmonar e presença de drenos de tórax bem posicionados

Lima et al

Discussão

As malformações congênitas pulmonares formam um espectro de doenças pouco frequentes, ocorrendo a partir do desenvolvimento do intestino primitivo e da sua diferenciação em sistema respiratório.⁵ A malformação adenomatoide cística pulmonar (MACP) é caracterizada por anomalia de desenvolvimento do epitélio bronquiolar endodérmico e seu mesênquima adjacente originando a proliferação excessiva das estruturas respiratórias terminais. Esta falha embrionária ocorre entre a 6ª e a 8ª semana após a concepção, sendo que algumas lesões podem se desenvolver mais tardiamente entre a 14ª e a 18ª semana da gravidez.⁶

As MACPs são consideradas como lesões de tipo hamartoma, com displasia focal e desenvolvimento anômalo e é caracterizada por uma massa multicística de tecido pulmonar com proliferação de estruturas brônquicas e tecido pulmonar mostrando arquitetura aberrante e diferenciada, com graus variados de formação cística.²

A MACP foi classificada em cinco tipos², com base em características clínicas e patológicas. Em recém-nascidos e crianças, o diagnóstico de MACP é usualmente feito através de radiografia simples, embora a TC de tórax ainda seja recomendada. Cada um dos tipos principais possui uma aparência característica.

Tipo 0: MACP é letal ao nascimento e o diagnóstico é feito na necrópsia.

Tipo 1: MACP aparece como uma única lesão com um ou poucos cistos grandes que podem ser inteiramente cheios de ar ou ter nível de fluido e ar.

Tipo 2: MACP tem imagem radiográfica semelhante ao tipo 1. Contudo apresenta numeroso pequenos cistos mais homogêneos, tem uma aparência “borbulhante”.

Tipo 3: MACP frequentemente aparece como uma massa grande, sólida e homogênea. Geralmente apresenta desvio do mediastino para o lado contralateral a lesão e hipoplasia pulmonar ipsilateral devido ao efeito de massa.

Tipo 4: MACP pode se manifestar ao nascimento ou na infância com pneumotórax hipertensivo, infecção ou como um achado incidental.⁷

As MACPs normalmente são detectadas no período neonatal ou no início da infância. Com avanços no diagnóstico, o tratamento da MACP pode iniciar até no período pré-natal. Em países em desenvolvimento, um grande número de crianças com lesões pulmonares congênicas são, inicialmente, atendidas e tratadas em hospitais periféricos antes de serem encaminhadas a centros de nível terciário. O diagnóstico pode ser tardio, e o início do tratamento apropriado pode ser atrasado como visto neste relato de caso.⁸

A Cirurgia fetal é efetuada 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. A lobectomia eletiva é o tratamento de escolha mesmo nos pacientes assintomáticos.^{1,2,5,8} A maioria dos autores recomenda a ressecção pós-natal da MACP, pois ela permite evitar complicações como infecções recorrentes, pneumotórax e o potencial de degenerescência maligna na vida futura.^{1,2}

Em conclusão, podemos afirmar que a malformação adenomatoide cística pulmonar é uma patológica rara e a principal representante das malformações pulmonares congênicas. O seu espectro clínico varia entre pacientes assintomáticos, que apresentam dificuldade respiratória ou fetos hidrópicos. O seu tratamento de escolha é a lobectomia da área acometida e é realizado principalmente na infância. A importância deste relato se deve ao fato de poucos dados na literatura e da idade da intervenção cirúrgica e da excelente evolução clínica do paciente, tais condutas adotadas podem servir de exemplo para outros casos.

Referências

1. R
o
c
h
a
G
,
F
e
r
n
a
n
d
e
s
C
P
,
P
r
o
e
n
ç
a
E
,
Q
u
i

n
t
a
s
C
,
M
a
r
t
i
n
s
T
,
A
z
e
v
e
d
o
l
e
t
a
l
. M
a
l
f
o
r
m
a
ç
ã
o
c
o
n
g
ê
n
i
t
a

d
a
s
v
i
a
s
a
é
r
e
a
s
p
u
l
m
o
n
a
r
e
s
-
E
x
p
e
r
i
ê
n
c
i
a
d
e
c
i
n
c
o
c
e
n
t
r
o

s
.
R
e
v
P
o
r
t
P
n
e
u
m
o

l
2
0
0
7
;
X
|
|
|
(
4
)
:

RELATO DE CASO: MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA PULMONAR EM PACIENTE ADOLESCENTE

511-523.

2. Andrade CF, Ferreira HCP, Fischer GB. Malformações pulmonares congênitas. J Bras Pneumol. 2011; 37(2):259-271.

3. Clements BS. Congenital malformations of the lungs and airways. In: Taussig LM, Landau LI, eds. Pediatric respiratory medicine. St. Louis, MO: Mosby; 1999. 1106-36.

4. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg. 2003;12:17-37.

5. Ferreira HPC, Fischer GB, Felicetti JC, Camargo JJP, Andrade CF. Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos. J Bras Pneumol. 2010;36(2):175-180.

6. Viggiano MB, Amaral WN, Hamú ZC, Fonseca PSP, Castro JD, Pulcinelli F. Diagnóstico e conduta pré-natal em malformação adenomatóide cística pulmonar fetal: apresentação de um caso. Rev Bras Ginecol Obstet. 2005; 27(6): 353-6

7. Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM et al. Congenital cystic adenomatoid

malformation of the lung: CTpathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 1997;168(1):47.

8. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. J Pediatr (Rio J). 2012;88(2):143-8.

DISPLASIA FIBROSA CRANIOFACIAL: RELATO DE UM CASO NA AMAZÔNIA

CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA: A CASE REPORT IN THE AMAZON

Felipe Jezini III,* Fábio Arruda Bindá,* Marco Antônio Cruz Rocha,** Jefferson Moreira de Medeiros,** Emily Barbosa do Nascimento,***Lia Mizobe Ono****

Resumo

A Displasia Fibrosa Óssea é uma doença benigna, caracterizada pela proliferação de tecido ósseo imaturo, levando a deformidades estéticas e, em alguns casos, a dor. É frequentemente diagnosticada durante a infância ou adolescência. Existem duas formas de apresentação, a monostótica em que um único segmento ósseo é afetado e a poliostótica, quando acomete mais de um osso. O distúrbio atinge igualmente ambos os sexos. Os sinais e sintomas são decorrentes geralmente do efeito compressivo nas estruturas vizinhas. Podem ser detectadas pelo exame de Raio-X, TC ou RNM. O diagnóstico de certeza é conhecido pelo exame anatomopatológico, que evidencia excesso de matriz fibrosa, formando um padrão semelhantes à letra C da escrita chinesa. O tratamento da DFO pode variar desde procedimentos conservadores, até condutas cirúrgicas mais radicais. As cirurgias conservadoras são reservadas para pacientes jovens com deformidades estéticas, sem outros sintomas. Já as cirurgias radicais são imperativas quando se tem compressão nervosa gerando dor, disfunção visual ou auditiva. Este artigo apresenta um caso de displasia fibrosa de região craniofacial, enfocando os aspectos clínicos, imaginológicos, laboratoriais, histopatológicos, diagnóstico diferencial e tratamento.

Palavras-chave: Displasia Fibrosa Monostótica, Displasia Fibrosa óssea, face, seio maxilar, displasia fibrosa poliostótica.

Abstract

The Fibrous Dysplasia is a benign bone disease characterized by the proliferation of immature bone tissue, leading to cosmetic deformities and in some cases, to the pain. It is often diagnosed during childhood or adolescence. There are two forms of presentation, monostotic, where a single bone segment is affected, and polyostotic, when it affects more than one bone. The disorder also affects both sexes. Signs and symptoms usually arise from compressive effect on neighboring structures. They can be detected by examining X-ray, CT or MRI. The definitive diagnosis is known for pathological examination, which shows excess fibrous matrix, forming a pattern similar to the letter C of Chinese writing. Treatment of CFD can range from conservative procedures, to more radical surgical procedures. Conservative surgery is reserved for young patients with cosmetic