

## Malformação Adenomatóide Cística Congênita do Pulmão (MACC): Relato de Caso em Manaus-AM<sup>1</sup>

AIMÉE JACOB GENTIL

Médica Residente de Pediatria  
Hospital Universitário Getúlio Vargas - HUGV  
Manaus, Estado do Amazonas, Brasil

VERA LUCIA COUTINHO BATISTA

Médica assistencial do Hospital Universitário Getúlio Vargas - HUGV  
Manaus, Estado do Amazonas, Brasil

### Abstract

*Objective: To report a case of a child diagnosed with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (MACC), a rare anomaly in the development of the respiratory tract. Patient of indigenous ethnicity (tribe / community: "Cubel"), located near the city of São Gabriel da Cachoeira-AM, referred to the Hospital Infantil Dr. Fajardo, in Manaus-AM. The most common symptom was acute respiratory failure and the treatment was surgical, similarly to that described in the literature, the thoracotomy was the determining factor for the good evolution of the treatment.*

**Keywords:** MACC, Thoracotomy, Abnormalities/ Lung

### Resumo

*Objetivo: Relatar um caso de uma criança com diagnóstico de malformação adenomatóide cística congênita do pulmão (MACC), uma rara anomalia do desenvolvimento do trato respiratório. Paciente de etnia indígena (tribo/comunidade: "Cubel"), localizada próximo ao município de São Gabriel da Cachoeira-AM, encaminhado ao Hospital Infantil Dr. Fajardo, em Manaus-AM. A principal forma de apresentação clínica foi a insuficiência respiratória aguda e o tratamento foi cirúrgico, onde a realização de toracotomia, de modo*

---

<sup>1</sup> Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (MACC): Case Report In Manaus-AM, Brazil

*semelhante ao descrito em literatura, consistiu no fator determinante para boa evolução do tratamento.*

**Palavras-Chave:** MACC. Toracotomia. Anormalidades/ Pulmão.

## 1. INTRODUÇÃO

A malformação congênita das vias aéreas pulmonares (CPAM), é uma rara anomalia do desenvolvimento do trato respiratório inferior, era denominada como malformação adenomatóide cística congênita (MACC). Os pacientes afetados podem apresentar dificuldade respiratória no período neonatal ou podem permanecer assintomáticos ao longo da vida. Muitos casos são diagnosticados por exames de ultrassom de rotina, durante o pré-natal. A ressecção cirúrgica é o tratamento definitivo.

As primeiras descrições sobre a malformação adenomatóide cística congênita do pulmão (MACC) encontram-se na literatura inglesa por Ch'In e Tang, registrado no ano de 1949 (CLOUTIER et al., 1993; MORAIS et al., 1992). Juntamente com cistos broncogênicos, enfisema lobar e sequestro pulmonar, constituem o grupo das doenças císticas congênitas pulmonares descritas por Butainet al., em 1974 (*apud* Nai et al., 1998).

A MACC procede do desenvolvimento anômalo dos bronquíolos terminais e respiratórios, com proliferação adenomatóide e formação de cistos (HULNICK et al., 1984; STOCKER et al., 1977).

A MACC é uma causa incomum de insuficiência respiratória nos recém-nascidos. Trata-se de uma alteração congênita caracterizada por múltiplos cistos de diversos tamanhos ocupando o parênquima pulmonar (PIXEL; ALVARES, 2020). Além disso, a MACC do pulmão é a malformação pulmonar ressecada cirurgicamente mais comum em crianças (GIUBERGIA et al., 2012). A alteração é considerada uma anormalidade hamartomatososa da árvore brônquica por alguns autores, enquanto outros defendem como causa uma parada no desenvolvimento da árvore brônquica fetal com obstrução das vias aéreas (CLEMENTE, 1999). Conceitos recentes apontam na direção da segunda suposição (LANGSTON, 2003).

A definição e a classificação do MACC ainda são questionadas. Em anos recentes, a MACC foi classificada em cinco tipos por Stocker, com

base em características clínicas e patológicas. Stocker recomendou que fossem usados os tipos 1, 2, 3 e, em seguida, adicionou os tipos 0 e 4. Mais tarde, um mecanismo patogênico unificador, baseado na obstrução das vias aéreas durante o desenvolvimento, foi proposto por Langston e aceito como a base dessas e de outras malformações pulmonares associadas (LANGSTON, 2003). A MACC foi classificada em tipo de cisto grande (tipo 1 de Stocker) e tipo de cisto pequeno (tipo 2 de Stocker), ambas isoladas ou com associação arterial/venosa sistêmica (sequestro intralobar). A forma sólida de malformação adenomatóide cística (tipo 3 de Stocker) foi proposta como exemplo de hiperplasia pulmonar (LANGSTON, 2003).

Este estudo apresenta o relato de um caso de uma criança de três anos de idade, de etnia indígena residente em São Gabriel da Cachoeira-AM, que apresentou presença de pneumonia com necessidade de encaminhamento para capital do Estado, para suporte, e sendo diagnosticado com mal formação congênita cística adenomatóide tipo II e paquipleurite crônica inespecífica.

## **2. MATERIAL E MÉTODOS**

O estudo de caso aqui relatado, apresenta detalhes (evolução e tratamento) de um paciente com diagnóstico de malformação adenomatóide cística congênita do pulmão (MACC).

O sujeito da pesquisa é uma criança de três anos de idade, etnia indígena (tribo/comunidade: “Cubel”), localizada próximo ao município de São Gabriel da Cachoeira-AM. Cujo tratamento foi realizado no Hospital Infantil Dr. Fajardo em Manaus-AM.

## **3. DESCRIÇÃO DO CASO**

M.J.G.T., 03 anos de idade, nascido de parto vaginal em casa, sem intercorrências relatadas pela família, possui dois irmãos, sendo o segundo filho de seus pais, previamente hígido, sem alterações ou informações referidas na história patológica pregressa, crescimento e desenvolvimento, e na história familiar.

Paciente iniciou quadro súbito de sintomas respiratórios leves, com piora clínica rápida para insuficiência respiratória aguda. Sendo encaminhado a Manaus-AM no dia 08/09/2018, para Fundação de Medicina Tropical Dr. Heitor Vieira Dourado (FMT-HVD), onde

permaneceu em unidade de terapia intensiva (UTI) pediátrica por dois meses, tendo como diagnóstico inicial de pneumonia necrotizante com Hemocultura positiva para *Staphylococcus aureus*, evoluindo durante esta mesma internação com Derrame Pleural + Pneumotórax Bilateral com colocação de dreno fechado de tórax+ Pneumatoceles bilaterais, sendo realizado Tomografia (TC) de tórax, que revelou múltiplas escavações multiloculadas, de paredes irregulares, com consolidações circunjacentes, sugerindo processo inflamatório necrotizante nos segmentos basais posteriores e basais laterais.

Observou-se ainda múltiplas formações císticas de paredes finas e algumas bolhas parenquimatosas, predominando nos segmentos anteriores dos lobos superiores. Evidenciou também consolidação parenquimatosa com broncogramas aéreos de permeio, nos segmentos posteriores dos lobos superiores e segmentos dos lobos inferiores, pneumotórax moderado a direita e mínimo e desprezível pneumotorax à esquerda. Ausência de derrame pleural. Coração de dimensões aumentadas com pequeno derrame do saco pericárdico. Presença de nefrolitíase bilateral. Sem outras anormalidades.

A criança foi encaminhada ao Instituto Cirurgia do Amazonas (ICAM) no dia 12/10/2018 para ser submetido à toracotomia direita com necrosectomia e lobectomia de lobo médio, e retornando ao serviço prévio para manter suporte adequado.

Após 12 dias de pós-operatório, paciente mantendo-se em intubação orotraqueal e ventilação mecânica e desconforto respiratório inalterado, foi indicada realização de Traqueostomia, sendo necessária transferência para serviço de cirurgia, foi então encaminhado para o serviço de UTI do Hospital Infantil Dr. Fajardo, para realização de procedimento cirúrgico.

Paciente deu entrada no setor no dia 07 de novembro de 2018, grave, edemaciado, em intubação orotraqueal, ventilação mecânica, dreno fechado de tórax a direita, altas doses de sedoanalgesia, em uso de antibioticoterapia e sondagem vesical. Mantendo quadro infeccioso de origem pulmonar e pneumatoceles bilaterais ao Rx de tórax, sem melhoras no quadro clínico.

Foi realizada nova toracotomia à direita, devida persistência de quadro pulmonar. Após realização de nova toracotomia com decorticação pleural e fistulorrafia a direita, melhora significativa do quadro clínico e estabilização do quadro pulmonar, retirada de ventilação mecânica, mantendo drenos torácicos bilaterais, paciente

recebeu alta da UTI e foi encaminhado a enfermaria do mesmo serviço para continuidade do tratamento. Uma semana de pós-operatório, paciente evoluiu com dispneia grave e necessidade de reposicionamento de dreno torácico a esquerda, por aumento de lesões císticas a esquerda e necessidade de retorno à UTI onde permaneceu por 30 dias em internação, observando-se oscilação do quadro clínico, com realização de diversos esquemas terapêuticos, e realizada traqueostomia, porém não obteve melhora significativa do quadro.

Foi investigado procedimento cirúrgico anterior e foi encontrado amostra de peça pulmonar da primeira cirurgia realizada, então foi solicitado laudo histopatológico, com resultado liberado em dezembro de 2018, com microscopia evidenciando cortes de segmentos de pulmão exibindo extensa áreas de necrose de coagulação e exsudato fibrinopurulento, que ocupam a luz dos alvéolos, a par de áreas de fibrose e tecido de granulação. Em outras áreas notam-se várias formações císticas revestidas por células cilíndricas, albergando na luz substância eosinofílica amorfa proteinácea, a par de áreas de atelectasia. Concluindo-se presença de Pneumonia necrosante em organização, com mal formação cística adenomatóide tipo II e Paquipleurite crônica inespecífica.

Após resultado de histopatológico, a criança foi estabilizada e submetida a novo procedimento cirúrgico: Toracotomia com ressecção das cavidades bolhosas extrapulmonares + ressecção de pneumatoceles de lobo inferior + decorticação pulmonar à esquerda. Com relatório imediato de patologista: broncopneumonia crônica + bolhas extrapulmonares + encarceramento pulmonar + cisto em lobo inferior. Tendo uma boa evolução e melhora clínica e recebendo alta hospitalar em fevereiro de 2019, sem necessidade de suporte respiratório. No momento atual, criança mantém-se em acompanhamento anual regular, sem necessidade de nova internação.

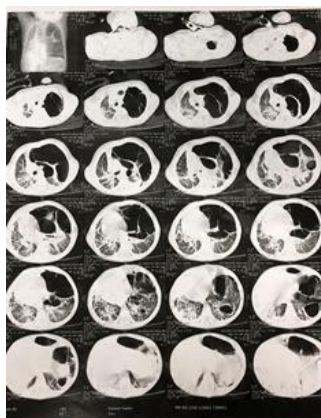
**Figura 1 - Rx Tórax no dia de internação: lesões císticas a direita.**



**Figura 2 - Rx tórax - lesões císticas a esquerda.**



**Figura 3 - TC de Torax- janeiro de 2019**



#### **4. RESULTADO E DISCUSSÃO**

É importante mencionar que a criança estudada é de origem indígena, com três anos de idade, pertencente a uma classe socioeconômica baixa em que a acessibilidade à triagem por ultrassom é limitada.

A incidência da malformação adenomatóide cística (MAC) fica em torno de 1,2 por 10.000 nascimentos, não apresentando relação com raça, idade ou exposição das gestantes a algum fator; bem como, como não há associação com fatores genéticos. Pode afetar qualquer um dos lobos pulmonares, ocorrendo com mais frequência nos lobos inferiores e raramente afetando mais de um lobo (ANDRADE, 2020). A MACC é uma doença rara, correspondendo a 25% das malformações pulmonares. (NAI et al., 1998; REVILLON et al., 1993).

O diagnóstico pré-natal, associado a adequado planejamento terapêutico entre obstetras, neonatologistas e cirurgiões pediátricos, protege neonatos de desenvolverem síndrome de angústia respiratória imediatamente após o nascimento, o que poderia ser fatal (CABRAL et al., 1994). Posteriormente ao período neonatal, as MAC não tratadas têm curso crônico e podem ser assintomáticas por anos.

Apesar da etiologia exata da MAC ser desconhecida, acredita-se que represente um defeito no desenvolvimento do pulmão embrionário. Há a suposição de que haja uma parada localizada no desenvolvimento tecidual durante esse tempo, com subsequente excesso de crescimento dos tecidos que já se desenvolveram. Certos autores acreditam que esse defeito ocorra entre 26 dias e 19 semanas de gestação (ALT et al., 1982).

As crianças que não são submetidas a ressecção da malformação adenomatóide cística congênita (MACC) no início da vida estão em risco de contrair infecções pulmonares recorrentes. Neste estudo, o caso foi diagnosticado em uma criança de 3 anos de vida. Em crianças mais velhas, a MACC pode ser diagnosticada como achado incidental (LABERGE, 2005), assim como o caso que se relata.

A apresentação clínica e subsequente manejo da MAC variam com a idade de apresentação (GLAVES; BLAKER, 1983). Dentre as formas de apresentação, as mais comuns são insuficiência respiratória aguda em pacientes menores de 1 ano de idade e infecções respiratórias de repetição em pacientes maiores (TAKEDA et al., 1999).

No caso estudado, a criança apresentou pneumonia necrosante em organização, com mal formação cística adenomatóide de tipo 2 (de

Stocker). No estudo realizado por Giubergia (2012) foram encontrados 172 casos de MACC em um hospital pediátrico. Sendo que a maioria apresentou sinais e sintomas no início da infância. Quase metade da população tinha menos de 2 anos de idade na triagem. Pacientes com MACC tipo 1 (tipo de cisto grande) foram diagnosticados significativamente mais tarde do que os outros casos.

São reconhecidas cinco formas clínicas: a) fetos com diagnóstico pré-natal por ultra-sonografia em gestantes portadoras de polidrâmnio; b) natimortos prematuros em anasarca por interferência de cistos volumosos na função cardiovascular; c) recém-nascidos com insuficiência respiratória progressiva por insuflação dos cistos; d) crianças nos primeiros anos de vida com infecções pulmonares de repetição; e e) achados radiológicos em crianças maiores e adultos (HULNICK et al., 1984; STOCKER et al., 1977).

São escassos os dados disponíveis sobre anomalias associadas à MACC (CLOUTIER et al., 1993; WESLEY et al., 1986; GIUBERGIA, 2012). A coexistência de diferentes lesões sugere que um mecanismo patogênico comum pode estar envolvido no desenvolvimento de, pelo menos, parte dessas lesões aparentemente diferentes (LANGSTON, 2003).

Ainda não existe concordância na literatura referente ao momento ideal para a abordagem cirúrgica dos pacientes portadores de MACC. Alguns autores acreditam que a ressecção do lobo acometido deve ser realizada precocemente em lactentes menores de dois meses de idade, bem como em todos os pacientes que apresentem insuficiência respiratória moderada ou grave, independentemente da idade (KARNAK et al., 1999).

Em caso de insuficiência respiratória grave e/ou instabilidade hemodinâmica, pode ser necessária a realização de toracotomia e lobectomia de emergência (AYED AK; OWAYED, 2003), que foi a indicação para a abordagem cirúrgica no caso aqui relatado.

O diagnóstico precoce e o tratamento cirúrgico imediato, especialmente em recém-nascidos com insuficiência respiratória grave, são os fatores que contribuem para um melhor prognóstico dos pacientes portadores de MACC. O prognóstico depende, via de regra, do tamanho da lesão e do grau de hipoplasia pulmonar, bem como da associação com outras possíveis malformações. Stocker, Madewell e Drake descreveram a associação entre outras malformações



congênitas e a MACC de tipo II em até 70% dos pacientes (STOCKER; MADEWELL; DRAKE, 1977).

A tomografia de tórax ainda é considerada o melhor instrumento de diagnóstico em casos de malformação pulmonar congênita. No paciente deste relato, a realização de toracotomia, de modo semelhante ao descrito em literatura, consistiu no fator decisivo da sua boa evolução (GEORGETTI; EUGÊNIO, 2006).

## 5. CONCLUSÃO

A MACC é a malformação congênita pulmonar pediátrica mais comum e que pode ser detectada ainda no pré-natal, mas que não pode ser subestimada, e sim acompanhada. Neste estudo foi descrita um relato detalhado da malformação observada em uma criança indígena de três anos, onde a realização de toracotomia, de modo semelhante ao descrito em literatura, consistiu no fator determinante para boa evolução do tratamento e posterior alta hospitalar.

## REFERÊNCIAS

- ALT, B.; SHIKES, R.H. STANFORD, R. E, SILVERBERG, S. G. Ultrastructure of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. **UltrastructPathol**, 1982;3: p. 217-228.
- ANDRADE, C. F. **Caso clínico**: malformação Adenomatóide Cística (MAC). Disponível em: <https://cirurgiatoracica.info/caso-clinico-malformacao-adenomatoide-cistica-mac>. Acesso em: 05 out. 2020.
- AYED, A. K, OWAYED, A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. **Chest**, 2003;124: p. 98-101.
- CABRAL, A. C. V, LEITE, H. V, PEREIRA, A. K, ASSREUY, S. S. Diagnóstico pré-natal de malformação cística adenomatosa de pulmão. **Rev Med Minas Gerais**, 1994;4: p. 61-62.
- CLEMENTE, B. S. Congenital malformations of the lungs and airways. In: Taussig L. M.; LANDAU, L. I. Pediatric respirology medicine. St. Louis, MO: **Mosby**; 1999. p. 1106-1136.
- CLOUTIER, M. M.; SCHAEFFER, D. A.; HIGHT, D. Congenital cystic adenomatoid malformation. **Chest**, 1993; 103: p.761-764.
- GEORGETTI, F. C.; EUGÊNIO, G. R. Malformação adenomatóide cística congênita e insuficiência respiratória aguda no período neonatal. **Rev Paul Pediatría**, 2006;24(3): p. 279-284.
- GIUBERGIA, V.; BARRENECHEA, M.; SIMINOVICH, M.; GONZALEZ PENA, H.; MURTAGH, P. Malformação adenomatoide cística congênita: características clínicas,

- conceitos patológicos e tratamento em 172 casos. **J Pediatr (Rio J)**. 2012;88 (2): p.143-148.
- GLAVES, J.; BLAKER, J. L. Spontaneous resolution of maternal hydramnios in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Antenatal ultrasound features. Case report. **Br J ObstetGynaecol**,1983;90: p. 1065- 1068.
- HULNICK.D. H.; NAIDICH, D. P.; MCCAULEY, D. I, FEINER, H. D, AVITABILE, A. M.; GRECO, M. A.; GENIESER, N. B. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of lung. **Radiology**, 1984, p.569-573.
- KARNAK, I.; SENOCAK, M. E.; CIFTCI, A. O, BUYUKPAMUKCU, N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. **J Pediatr Surg**., 1999;34: p. 1347-1351.
- LABERGE, J. M.; PULIGANDLA, P.; FLAGEOLE, H. Asymptomatic congenital lung malformations. **SeminPediatr Surg**., 2005;14: p. 16-33.
- LANGSTON C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. **SeminPediatrSurg**., 2003; p. 12: p. 17-37.
- MORAIS E. A.; PEREIRA, H. C.; FERREIRA, C. S. Malformação adenomatóide cística congênita do pulmão. **Revista Médica de Minas Gerais**, 1992; 2(3): p.182-184.
- NAI, G. A.; FILHO, C. Z.; VIERO, R. M, DEFAVERI, J. Malformação congênita adenomatóide cística do pulmão: relato de quatro casos. **Jornal de Pneumologia**, 1998; 24(5): p. 335-338.
- PIXEL; ALVARES, B. R. **Malformação adenomatóide cística pulmonar: achados clínicos e radiológicos**. Campinas. 2018. Disponível em: <https://drpixel.fcm.unicamp.br/conteudo/malformacao-adenomatoide-cistica-pulmonar-achados-clinicos-e-radiologicos>. Acesso em: 02 out. 2020.
- REYLLON, Y.; JAN D.; PLATTNER, V.; SONIGO, P.; DOMMERGUES, M. MANDEL BRO, T. L, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. **J Pediatr Surg**., 1993; 28(8): p. 1009-1011.
- STOCKER, J. T.; MADEWELL, J. E.; DRAKE, R. M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphological spectrum. **Hum Pathol**., 1977, p. 155-171.
- TAKEDA, S.; MIYOSHI, S. INOUE, M.; OMORI. K. OKUMURA, M.; YOON, H. et al. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. **Eur J CardiothoracSurg**.,1999; 15: p. 11-7.
- WESLEY, J.R.; HEIDELBERGER K. P.; DIPIETRO M.A.; CHO K. J, CORAN A.G. Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children. **J Pediatr Surg**., 1986;21: p. 202-207.