

Quando sibilância recorrente no lactente não é asma

When recurrent wheezing in infants is not asthma

Marcos Geraldini¹, Hevertton L. B. S. Santos², Nelson A. Rosário³,
Laura M. L. Araújo¹, Carlos A. Riedi⁴, Fabíola K. Tigrinho², Gabrielle L. C. Westphal²

Resumo

Objetivo: Relatar um caso de enfisema lobar congênito (ELC) em um lactente sibilante diagnosticado como asmático, e chamar atenção para o diagnóstico diferencial de sibilância recorrente em lactentes.

Descrição: Menino com diagnóstico de asma (sibilância recorrente) desde os cinco meses foi internado aos 16 meses de idade por insuficiência respiratória aguda e submetido à drenagem torácica após diagnóstico de pneumotórax. Após a remoção do dreno, a criança permaneceu sintomática e foi encaminhada a um centro terciário para investigação diagnóstica. As radiografias de tórax e tomografia computadorizada do tórax demonstraram lobo superior esquerdo grande, hiperlucente, com desvio do mediastino para o lado oposto. Broncoscopia foi indicada para afastar a presença de corpo estranho. Foi realizada lobectomia e a análise microscópica do tecido pulmonar confirmou o diagnóstico de enfisema lobar congênito. Dois meses após a cirurgia, a criança encontrava-se assintomática.

Comentários: Sibilância é um sintoma comum na infância e queixa freqüente no consultório de pediatras e especialistas. Em geral está associada à hiper-responsividade brônquica, mas pode estar presente em qualquer situação que leve ao estreitamento das vias aéreas. O diagnóstico diferencial nestas crianças é essencial para o tratamento adequado da causa da sibilância.

Rev. bras. alerg. imunopatol. 2008; 31(1):42-45 enfisema pulmonar, congênito; sibilância; lactente; pulmão, hipertransparente; asma.

Abstract

Objective: To report a case of congenital lobar emphysema in a wheezing infant diagnosed with asthma and emphasizing the differential diagnosis of recurrent wheezing in infants.

Description: A boy diagnosed with asthma (recurrent wheezing) since age of 5 months was admitted at 16 months of age in an emergency service with acute respiratory failure. Pneumothorax was diagnosed and draining thoracic tube was introduced. After its removal he remained symptomatic and for this reason, he was referred to a specialty care center for a complete diagnosis workup. Chest radiograph and thoracic computed tomography demonstrated a large hiperlucent left upper lobe with shift of the mediastinum away from the emphysematous side. Bronchoscopy was indicated to rule out the possibility of a foreign body aspiration. Lobectomy was performed and the microscopic examination of the lung tissue confirmed the diagnosis of congenital lobar emphysema. Two months after surgery, the child was asymptomatic.

Comments: Wheezing is a common symptom during infancy and responsible for frequent pediatrician and specialists office visits. Typically, it is associated with hyperreactive airway disease but any narrowing of the airways can produce wheezing. The differential diagnosis in these children is essential for properly treating the wheezing's cause.

Rev. bras. alerg. imunopatol. 2008; 31(1):42-45 Pulmonary emphysema, congenital; wheezing; infant; lung, hyperlucent, asthma.

1. Residente em pneumologia pediátrica;
2. Especializando em alergia pediátrica;
3. Prof. Titular do Departamento de Pediatria;
4. Médico. Serviço de alergia, imunologia e pneumologia.

Departamento de Pediatria - Hospital de Clínicas - Universidade Federal do Paraná, PR.

Artigo submetido em 02.08.2007, aceito em 21.11.2007.

Introdução

Sibilância é um sintoma comum na infância e queixa freqüente nos consultórios de pediatras e especialistas. Geralmente está associada à hiper-responsividade brônquica, porém pode estar presente em qualquer situação que leve ao estreitamento das vias aéreas¹. Em estudo transversal realizado em Curitiba, PR, envolvendo 3003 crianças com idade de 12 a 15 meses, 45,4% apresentavam história de pelo menos um episódio de sibilância durante o primeiro ano de vida e 22,6% apresentaram três ou mais episódios².

As causas mais comuns de sibilância em crianças e lactentes são asma e bronquiolite, respectivamente. Cerca de 70% dos casos de asma em crianças ocorrem antes dos três anos de idade, sendo que em um terço deles os sin-

tomas começam antes de um ano de vida³.

A análise de um caso de sibilância recorrente deve levar em consideração dados da anamnese e do exame físico, essenciais para o diagnóstico correto e conduta adequados. Três categorias de sibilantes tem sido descritas em crianças menores de cinco anos⁴: Os sibilantes transitórios de início precoce associado a prematuridade e tabagismo passivo e que melhoram até os três anos de idade; sibilantes persistentes de início precoce (antes dos três anos), que tipicamente apresentam sibilância associada a infecções virais do trato respiratório, persistem com sintomas durante toda a infância e não demonstram evidência de atopia; e, finalmente, os sibilantes de início tardio também chamados de asmáticos "verdadeiros", que são caracteristicamente atópicos e com sintomas que costumam persistir na vida adulta. Outras causas de sibilância recorrente devem sempre ser lembradas e afastadas nessa faixa etária (tabela 1). Na ausência dos achados sugestivos de asma como episódios freqüentes de sibilância, tosse e sibilância induzidos por atividade física, tosse noturna na ausência de infecções, ausência de variação sazonal da sibilância, sintomas que persistem após os três anos e nos casos em que a resposta ao tratamento é insatisfatória, diagnósticos alternativos devem ser considerados.

Tabela 1 - Causas de sibilância em lactentes

Asma
Disfunção de cordas vocais
Infecções virais recorrentes bacterianas (<i>Mycoplasma</i> , <i>Pertussis</i>)
Irritantes inalatórios (cigarro, gases tóxicos)
Doença aspirativa
Mal formações (broncomalácia, anéis vasculares, enfisema lobar congênito, etc)
Compressão extrínseca (linfonodos, tumores cistos)
Displasia broncopulmonar
Fibrose cística
Discinesia ciliar
Bronquiolite obliterante
Imunodeficiências
Insuficiência cardíaca

O objetivo deste relato é alertar para o diagnóstico diferencial de sibilância recorrente em lactentes, apresentando uma criança acompanhada e tratada como asma e com diagnóstico definitivo de enfisema lobar congênito.

Descrição do caso

Menino, branco, 19 meses de idade, procedente de Ponta Grossa, PR, iniciou aos cinco meses com episódios frequentes de sibilância e tosse seca que duravam cerca de dois a três dias. Estes episódios eram precipitados por infecções de vias aéreas superiores (IVAS) e melhoravam espontaneamente ou após inalação de broncodilatador. Com 16 meses foi internado por insuficiência respiratória

aguda e colocado dreno torácico após diagnóstico de pneumotórax. O dreno permaneceu onze dias com débito mínimo. Após a alta seguiu com taquipnéia, tosse seca diária e dispnéia às atividades físicas como andar e correr. Não apresentava sintomas nasais ou história de eczema. Irmã de 20 anos com história de “bronquite” na infância. Pais e irmã de 13 anos saudáveis. A criança nasceu de parto normal a termo, Apgar 9/10 e com peso de 2770g. Não houve intercorrências no parto. Recebeu aleitamento materno até os sete meses. Ao exame observou-se assimetria torácica com aumento do diâmetro ântero-posterior maior à esquerda (figura 1), e tiragem intercostal baixa. A percussão mostrou hipersonoridade à esquerda. As bulhas cardíacas eram mais audíveis em bordo esternal direito e havia redução do murmúrio vesicular em todo o hemitórax esquerdo. Fígado e baço eram palpáveis a 2,5 e 3 cm dos rebordos costais direito e esquerdo respectivamente. Não se observou baqueteamento de dedos. O teste cutâneo para aeroalérgenos (ácaros, fungos e pêlo de cão) foi negativo. Hemograma e leucograma eram normais. A radiografia de tórax (figura 2) mostrou um lobo superior esquerdo hiperlucido e aumentado de volume com desvio do mediastino para o lado direito. Devido à história de internação por insuficiência respiratória aguda, foi considerada a hipótese de aspiração de corpo estranho e realizada broncoscopia, a qual foi normal. A tomografia de tórax (figura 2) evidenciou hiperinsuflação do lobo superior esquerdo com compressão do lobo inferior adjacente e desvio das estruturas mediastinais para o lado contralateral. Não se observou compressão brônquica extrínseca. As hipóteses de enfisema lobar congênito e malformação adenomatóide cística foram consideradas e lobectomia foi realizada através de toracotomia lateral esquerda. A análise microscópica do tecido pulmonar confirmou a hipótese de enfisema lobar congênito. Dois meses após a lobectomia a criança encontrava-se assintomática.

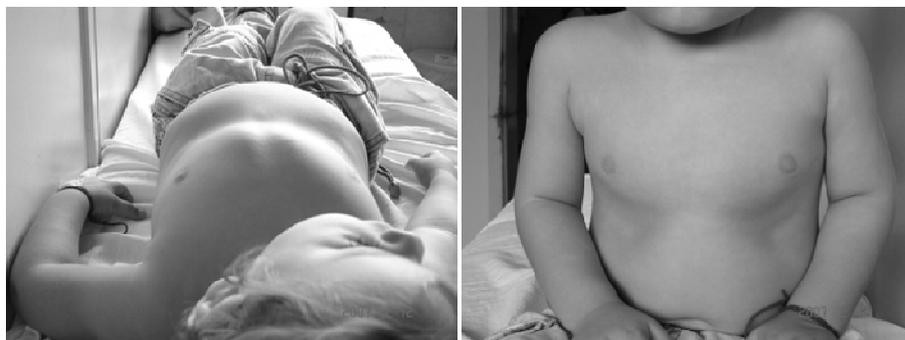


Figura 1 - Observar o aumento do diâmetro antero-posterior do tórax mais pronunciado à esquerda.

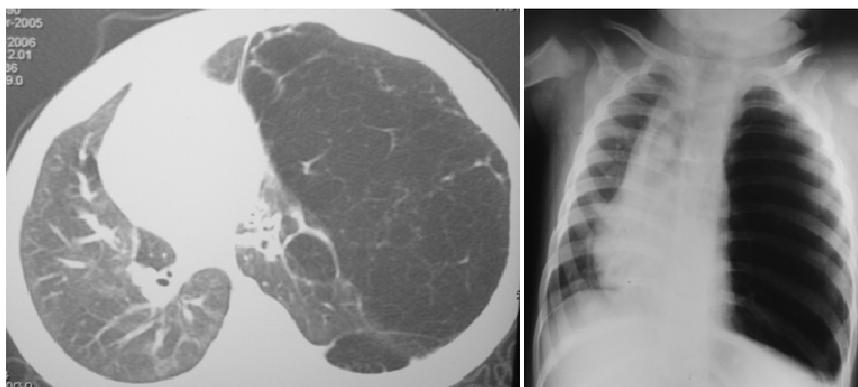


Figura 2 - Tomografia e radiografia de tórax mostrando hiperinsuflação do lobo superior direito e desvio das estruturas mediastinais.

Discussão

O diagnóstico de asma é particularmente difícil em crianças com idade inferior a cinco anos. Isto se deve ao fato de que nesta faixa etária, tosse e sibilância estão frequentemente presentes em crianças não asmáticas, especialmente naquelas menores de três anos⁴. Diagnosticar asma em um lactente sibilante tem importantes conseqüências clínicas, sendo necessário considerar e excluir diagnósticos alternativos.

Este paciente foi acompanhado por asma na cidade de origem, devido ao quadro de sibilância recorrente. O uso de broncodilatadores de ação curta por via inalatória e oral promovia alívio parcial dos seus sintomas. Apresentava, no entanto, dados de exame físico como assimetria torácica e redução do murmúrio vesicular à esquerda, que chamavam a atenção para uma doença localizada. A presença de sibilância recorrente em lactentes e crianças menores pode ser sugestiva de asma na presença de um fator de risco maior (dermatite atópica e/ou história materna ou paterna de asma) ou dois de três fatores de risco menores (rinite alérgica, eosinofilia e sibilância na ausência de resfriados)⁵. Nenhum destes fatores estava presente no caso em questão. Os sintomas de asma são inespecíficos e podem estar presentes em diversas doenças, especialmente em crianças. Sintomas iniciados no período neonatal, associados a déficit pondo-estatural, sintomas associados a vômitos, sinais sugestivos de doença pulmonar focal ou doença cardiovascular e baqueteamento digital devem alertar o médico para diagnósticos alternativos à asma⁴.

O enfisema lobar congênito é uma condição caracterizada por hiperinsuflação de um lobo com compressão das estruturas intratorácicas adjacentes. É uma doença rara também chamada de lobo grande hiperlucente congênito devido à recomendação para se descrever lesões congênitas de acordo com suas características radiológicas⁶. Nenhuma lesão intraluminal é observada, por definição, e é mais comum em meninos. Afeta principalmente o lobo superior direito (41%) seguido do lobo médio (34%), lobo superior esquerdo (21%) e dos lobos inferiores⁷. Normalmente é unilateral, no entanto, casos bilaterais já foram relatados⁸. Apesar do diagnóstico de ELC já ter sido relatado em adultos, 50% são identificados no período neonatal. Sua etiologia é desconhecida. Acredita-se que a maioria ocorra por alteração na estrutura da cartilagem brônquica ou sua ausência, levando ao colapso da via aérea e aprisionamento de ar no lobo afetado. Menos frequentemente, torção do lobo em seu pedículo pode ser a causa. Um aumento do número de alvéolos também foi descrito como entidade patológica na gênese do ELC⁹.

A apresentação clínica do ELC pode variar desde formas assintomáticas até casos de falência respiratória. A história usual é a de desconforto respiratório no período neonatal ou nos primeiros meses de vida. Os sintomas são muitas vezes intermitentes e precipitados por alimentação, choro e excitação, sintomas que podem ser confundidos com hiper-reatividade brônquica. Algumas crianças desenvolvem sibilância pela anormalidade anatômica das vias aéreas. Outros desenvolvem infecções pulmonares recorrentes secundárias à alteração da *clearance* mucociliar que está frequentemente presente nestes pacientes. O ELC pode ser assintomático e descoberto acidentalmente. Dispnéia, taquipnéia, tosse e cianose também podem ocorrer, entretanto, estes sinais e sintomas costumam ser variáveis. Pneumonia, hemoptise, malignização, pneumotórax e hemotórax são outras formas de apresentação¹⁰. Em revisão anterior de sete casos de ELC, realizada neste serviço, os sintomas mais comumente observados foram tosse, cansaço, tiragem e dispnéia. Seis deles foram diagnosticados antes dos dez meses¹¹. A parede torácica que envolve o lobo afetado pode estar mais proeminente e a expansibilidade reduzida, como foi observada nesse caso. Os sons pulmo-

nares estão menos audíveis, há redução do frêmito tóraco-vocal e aspecto hiperinsuflado do tórax. O "ictus cordis" costuma estar desviado para o lado contralateral. Sibilância difusa pode estar presente assemelhando-se ao quadro clínico da asma¹².

A radiografia de tórax revela hiperinsuflação lobar. As estruturas mediastinais estão desviadas e pode haver herniação do lobo afetado através do mediastino. Os lobos ipsilaterais e contralaterais podem estar colapsados. A hiperlucência acentuada pode se assemelhar a lesões císticas, hérnia diafragmática ou pneumotórax. Acreditamos que a drenagem de tórax realizada aos 16 meses possa ter ocorrido devido ao aspecto muito semelhante do ELC com pneumotórax hipertensivo, o que pode induzir a erro diagnóstico.

A aparência histológica do ELC é variável. Alvéolos normais e hiperdistendidos, disjunções do septo interalveolar e deposição anormal de colágeno nas paredes dos alvéolos foram observados neste caso e são compatíveis com ELC⁶. A maioria dos casos de ELC demonstra contagem normal de alvéolos, entretanto, alguns pacientes podem apresentar aumento do número de alvéolos, condição denominada lobo polialveolar. Não existe evidência de desenvolvimento alveolar pós-natal⁹. Em cinquenta por cento dos casos, não há evidência de alterações brônquicas nos cortes histológicos. Neste caso, não se observaram alterações brônquicas. A contagem de alvéolos não é realizada rotineiramente e também não foi realizada neste caso, pois não há valores de referência confiáveis para nossa população.

Crianças com ELC assintomáticas podem ser tratadas conservadoramente, pois nestes casos, o lobo enfisematoso normalmente não compromete o crescimento e desenvolvimento do pulmão adjacente⁶. Nos demais a mortalidade associada ao tratamento conservador é inaceitável, atingindo taxas de 50% nos que se apresentam com desconforto respiratório progressivo. A lobectomia é o tratamento de escolha. A mortalidade nos pacientes tratados cirurgicamente é de aproximadamente sete por cento¹². O acompanhamento em longo prazo demonstra recuperação da função pulmonar, crescimento compensatório do pulmão restante e evolução assintomática após tratamento cirúrgico¹³.

O caso ilustra a importância do diagnóstico diferencial do lactente com sibilância, uma vez que nesta faixa etária, várias doenças podem simular asma. O atraso diagnóstico e a terapêutica inadequada podem trazer riscos e graves conseqüências para estas crianças.

Referências

1. Pasterkamp H. The history and physical examination. In Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A - Kendig's disorders of the respiratory tract in children, 7th Ed, Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006.p.75-93.
2. Chong Neto HJ, Rosário Filho NA, Solé D, Mallol J. Prevalence of recurrent wheezing in infants. J Pediatr (Rio J) 2007;83: 357-62.
3. Yunginger JW, Reed CE, O'Connell EJ, Melton LJ III, O'Fallon WM, Silverstein MD. A community-based study of the epidemiology of asthma. Incidence rates 1964-1983. Am Rev Respir Dis 1992;146:888-94.
4. National Heart Lung and Blood Institute. World Health Organization. Global Initiative for Asthma (GINA): global strategy for asthma management and prevention. Bethesda, Maryland: National Institute of Health; 2006
5. Castro-Rodriguez JA, Holberg CJ, Wright AL, Martinez FD. A clinical index to define risk of asthma in young children with recurrent wheezing. Am J Respir Crit Care Med 2000;162: 1403-6.
6. Abel RM, Bush A, Chitty LS, Harcourt J, Nicholson AG. Congenital lung disease. In Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A - Kendig's disorders of the respiratory tract in children 7th Ed, Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006.p.280-316.
7. Wood BP. Congenital lobar emphysema: E-medicine [site na Internet]. Disponível em:

- <http://www.emedicine.com/radio/topic188.htm>. Acessado: 04 de Dezembro de 2007.
8. Ekkelkamp S, Vos A. Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 1001-2.
 9. Giudici R, Leão LEV, Moura LAR, Wey SB, Ferreira RG, Crotti PLR. Polialveolose: patogênese do enfisema lobar congênito? *Rev Ass Med Brasil* 1992; 44: 99-105.
 10. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005; 14: 16-33.
 11. Riedi CA, Rosário Filho NA, Trevisan IV, Carreiro JE, Escuissato DL. Malformações pulmonares e mediastinais com repercussões respiratórias. *J Pneumol* 1998; 24: 303-10.
 12. Murray GF. Congenital lobar emphysema. Collective review. *Surg. Gynecol Obstet* 1967; 124: 611-25.
 13. Lierl M. Congenital abnormalities In: Hilman BC, editor. *Pediatric Respiratory Disease: diagnosis and treatment*. Philadelphia: Saunders; 1993:457-98.

Correspondência:
Marcos Geraldini
Rua Guilherme Pugsley, 1140 ap 24
80620-000 - Curitiba - PR
Fones 0XX-41-3016.9415 e 9929-4621
E-mail: markosgeraldini@hotmail.com