

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO
JÚLIA AGUIAR MENDES

**Descrição do Perfil Clínico e Radiológico dos Pacientes Pediátricos com Malformação
Adenomatosa Pulmonar Congênita - Série de Casos no IPPMG - UFRJ**

Rio de Janeiro
2026

Júlia Aguiar Mendes

Descrição do Perfil Clínico e Radiológico dos Pacientes Pediátricos com Malformação
Adenomatosa Pulmonar Congênita - Série de Casos no IPPMG - UFRJ

Orientadoras: Rafaela Baroni Aurilio

Ana Alice Amaral Ibiapina Parente

Rio de Janeiro

2026

RESUMO

Introdução: A Malformação Adenomatosa Pulmonar Congênita (MAC) consiste em uma anomalia rara do desenvolvimento pulmonar, caracterizada por áreas císticas ou adenomatosas nos pulmões que resultam em tecido pulmonar disfuncional (1,2). Estima-se que MAC represente a forma mais comum de malformação pulmonar congênita, com incidência aproximada de 1 para 10.000–35.000 nascimentos (3). A disponibilidade crescente de ultrassonografia pré-natal e exames de imagem pós-natais ampliou a detecção precoce dessas lesões, embora apresentações clínicas possam variar de sintomáticas logo ao nascimento até achados incidentais em crianças mais velhas (4). Clinicamente, pode se manifestar como desconforto respiratório, infecções pulmonares de repetição e, em alguns casos, massa torácica que causa desvio mediastinal; muitas vezes, a tomografia computadorizada (TC) de tórax é essencial para caracterizar a morfologia e extensão das lesões (5). Este espectro clínico e radiológico torna o estudo de MAC relevante para aprimorar o manejo diagnóstico e terapêutico em pediatria (6). O Instituto de Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) atende a uma população pediátrica diversa, e a avaliação de casos dos pacientes portadores de Malformação Adenomatosa Pulmonar Congênita pode fornecer informações valiosas para melhor conhecimento do perfil dos pacientes atendidos na região.

Objetivo: Este estudo tem como objetivo descrever o perfil clínico e radiológico, além do desfecho, dos pacientes pediátricos diagnosticados com MAC acompanhados no serviço de Pneumologia Pediátrica do IPPMG/UFRJ no período de 2015 a 2025, por meio de uma série de casos descritiva. **Metodologia:** Consiste em uma série de casos de MAC Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do IPPMG-UFRJ. A coleta de dados foi feita por meio da revisão dos prontuários médicos, com foco em informações clínicas e de imagem. **Resultados:** Foram incluídos cinco pacientes pediátricos com MAC, sendo três masculinos e dois femininos. Três casos tiveram diagnóstico pré-natal e dois pós-natal. As lesões envolviam principalmente lobos inferiores e superiores, variando de cistos únicos a múltiplos cistos complexos. Todos os pacientes que evoluíram para cirurgia foram submetidos a lobectomia por videotoracoscopia, com ausência de intercorrências intraoperatórias significativas. Os casos pós-natais sintomáticos apresentaram complicações leves no pós-operatório, resolvidas com manejo clínico. O seguimento ambulatorial mostrou expansão pulmonar adequada, ausência de infecções recorrentes e evolução satisfatória em todos os pacientes. **Discussão:** Os casos analisados reforçam a importância do diagnóstico precoce, acompanhamento multidisciplinar

e cirurgia eletiva em MAC. Pacientes com diagnóstico pré-natal permaneceram assintomáticos, enquanto os pós-natais apresentaram sintomas respiratórios e infecções recorrentes. A TC foi essencial para caracterizar as lesões e planejar a cirurgia. Todas as lobectomias por videotoroscopia apresentaram boa evolução clínica e radiológica, manutenção da expansão pulmonar e mínima complicação a longo prazo. O acompanhamento contínuo é fundamental para detecção precoce de complicações e monitoramento funcional pós-ressecção.

Palavras-chave: pediatria, anormalidade congênita, pneumopatia, pneumologia

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Comparação de parâmetros de sexo, característica radiológica, momento de diagnóstico, sintomatologia, cirurgia e desfecho clínico-cirúrgico	Página 23
--	-----------

SUMÁRIO

1. Introdução.....	7
2. Objetivos.....	9
a. : Objetivos Gerais.....	9
b. : Objetivos específicos.....	9
3. Metodologia.....	9
4. Descrição dos Casos.....	10
5. Resultados e Discussão	24
6. Conclusão.....	26
7. Referências Bibliográficas.....	

1. INTRODUÇÃO

As malformações pulmonares congênitas compreendem um grupo heterogêneo de alterações estruturais resultantes de falhas no desenvolvimento embrionário do sistema respiratório, ocorrendo predominantemente entre a 5ª e a 17ª semana de gestação (2,7). Entre essas entidades, incluem-se a Malformação Adenomatosa Pulmonar Congênita (MAC), o sequestro pulmonar, o enfisema lobar congênito e os cistos broncogênicos. Dentre essas, a MAC é a mais frequente, sendo responsável por uma parcela significativa dos diagnósticos de massas pulmonares congênitas na infância (3).

A MAC é caracterizada por uma proliferação anômala das vias aéreas terminais, com formação de estruturas císticas ou sólidas que substituem o parênquima pulmonar normal (1,8). Essa alteração resulta em tecido pulmonar não funcional, com potencial impacto respiratório variável conforme o tamanho, localização e tipo da lesão.

Quanto à etiopatogênese, esta ainda não foi completamente elucidada, porém estudos sugerem um distúrbio da diferenciação bronquiolar durante o desenvolvimento pulmonar fetal. Evidências recentes apontam para alterações na sinalização molecular envolvida na ramificação das vias aéreas, como vias do fator de crescimento fibroblástico (FGF) (2,7).

A classificação mais aceita da MAC é a proposta por Stocker, que divide a entidade em cinco tipos (0 a 4), com base nas características histológicas, tamanho dos cistos e origem anatômica das vias aéreas afetadas (1):

- Tipo 0: raro, cistos sem tecido muscular e diminutos, pode ser incompatível com a vida;
- Tipo 1: o mais comum, caracterizado por cistos grandes (>2 cm), menor risco de malignização;
- Tipo 2: múltiplos cistos pequenos (<2 cm), frequentemente associado a outras malformações congênitas;

- Tipo 3: lesão sólida ou microcística, associada a maior morbimortalidade neonatal;
- Tipo 4: grandes cistos periféricos, sintomáticos ou assintomáticos, com potencial associação a malignidade.

A apresentação clínica da MAC é variável e depende de fatores como o tamanho da lesão e a idade do paciente. No período neonatal, os casos sintomáticos podem cursar com desconforto respiratório grave, insuficiência respiratória e desvio mediastinal. Em lactentes e crianças maiores, manifestações comuns incluem infecções respiratórias de repetição, tosse crônica, sibilância e, ocasionalmente, achado incidental em exames de imagem realizados por outros motivos (9,3).

Para diagnóstico, a radiografia de tórax costuma ser o primeiro exame realizado no contexto pós-natal, podendo revelar imagens císticas, consolidações recorrentes ou hiperinsuflação lobar. No entanto, sua sensibilidade é limitada, especialmente em lesões pequenas ou complexas (10).

Na prática clínica pediátrica, a TC de tórax é considerada o método padrão-ouro para a caracterização radiológica da MAC, permitindo avaliar o padrão cístico, extensão da lesão, envolvimento lobar e possíveis complicações, como infecção, hemorragia ou pneumotórax, além de auxiliar na diferenciação com outras malformações pulmonares e no planejamento cirúrgico quando indicado (5,4). A literatura de maior nível de evidência reforça a TC como exame essencial na avaliação completa da MAC após o período neonatal.

A evolução dos pacientes com MAC é heterogênea. Estudos observacionais e séries de casos demonstram que uma proporção significativa dos pacientes pode permanecer assintomática nos primeiros anos de vida, o que gera dúvidas quanto ao manejo conservador versus cirúrgico em determinados cenários clínicos (11). No contexto dos pacientes assintomáticos, a indicação cirúrgica é controversa, pois existe o risco, mesmo nestes, de evolução para malignização, mesmo que sua probabilidade seja incerta. Dentre tais tumores, o principal tipo é o blastoma pleuropulmonar, sejam os pacientes sintomáticos ou não (27). Atualmente, a cirurgia por via videotoroscópica vem cada vez mais sendo utilizada, em consonância com técnicas minimamente invasivas. Ainda, nos casos de maior gravidade, com indicação de intervenção, há relatos de complicações tardias pós cirúrgicas, como infecções

recorrentes e, raramente, transformação maligna, embora muitos apresentem bom prognóstico após ressecção cirúrgica (1).

Nesse contexto, a descrição do perfil clínico e radiológico em séries institucionais torna-se fundamental para ampliar o conhecimento sobre a apresentação da doença em diferentes populações, identificar padrões de diagnóstico e contribuir para o aprimoramento das estratégias de acompanhamento e manejo em serviços de referência em pediatria, como o IPPMG - UFRJ (Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira - Universidade Federal do Rio de Janeiro).

2. OBJETIVOS

2.A OBJETIVO GERAL

Descrever o perfil clínico e radiológico dos pacientes pediátricos diagnosticados com MAC acompanhados no serviço de Pneumologia Pediátrica do IPPMG/UFRJ no período de 2015 a 2025.

2.B OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

1. Identificar o perfil epidemiológico dos pacientes
- 2 . Descrever suas manifestações clínicas
3. Analisar os achados radiológicos
4. Relatar a conduta terapêutica e desfechos

3. METODOLOGIA

Trata-se de um estudo descritivo retrospectivo, do tipo série de casos, realizado no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do IPPMG da UFRJ, abrangendo o período de 2015 a 2025. Foram incluídos pacientes pediátricos com diagnóstico confirmado de MAC, estabelecido por exames de imagem pré-natais ou pós-natais; e excluído 1 paciente por mudança de diagnóstico após investigação completa. A coleta de dados foi realizada por revisão detalhada de prontuário eletrônico, exames de imagem, relatórios cirúrgicos e

prontuário físico. Foram analisadas variáveis epidemiológicas (sexo, idade, antecedentes neonatais), clínicas (apresentação, sintomas), radiológicas (localização e tipo de lesão), conduta cirúrgica (tipo de procedimento, via de acesso, intercorrências) e desfecho clínico, incluindo evolução pós-operatória e acompanhamento ambulatorial.

Os dados foram organizados de forma descritiva, com apresentação em frequências absolutas, para fins de comparação. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do IPPMG-UFRJ e submetido à Plataforma Brasil, com CAAE de número 95134626.4.0000.5264.

4. DESCRIÇÃO DOS CASOS

Caso 1

R.M.C., masculino, avaliado pela primeira vez no IPPMG aos 3 meses de vida. Foi encaminhado com diagnóstico de MAC aventado na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Neonatal. Paciente nascido de mãe previamente hígida, que fez pré natal, sem intercorrências gestacionais, com parto vaginal a termo (39 semanas). Apresentou boa vitalidade ao nascer, APGAR 9/9, classificado como adequado para idade gestacional. Evoluiu, ainda no primeiro dia de vida, com desconforto respiratório, sendo encaminhado à UTI neonatal. Realizada radiografia de tórax que identificou imagem compatível com MAC em lobo inferior direito. Permaneceu na UTI neonatal por 6 dias, sem necessidade de suporte ventilatório.

Iniciou acompanhamento nos ambulatórios de Pneumologia e Cirurgia Pediátrica, sendo realizados nova radiografia de tórax (Fig 1) e TC tórax (Fig 2). Evidenciados achados típicos de MAC, incluindo hipertransparência pulmonar localizada, e em exames de controle, efeito de massa com desvio do mediastino, compatível com lesão expansiva pulmonar congênita. Nos primeiros meses de vida, o paciente evoluiu com episódios de dessaturação associados ao choro e internações por desconforto respiratório, nas quais houve necessidade

de oxigenoterapia e broncodilatadores. Deste modo, foi indicada abordagem cirúrgica. Realizada lobectomia inferior direita por videotoracoscopia, aos cerca de 4 meses de idade.



Figura 1. Radiografia de tórax em PA evidenciando hipertransparência ocupando quase em totalidade o hemitórax direito, com visualização de formações císticas em seu conteúdo, apresentando efeito de massa, rechaçando mediastino para a esquerda. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG

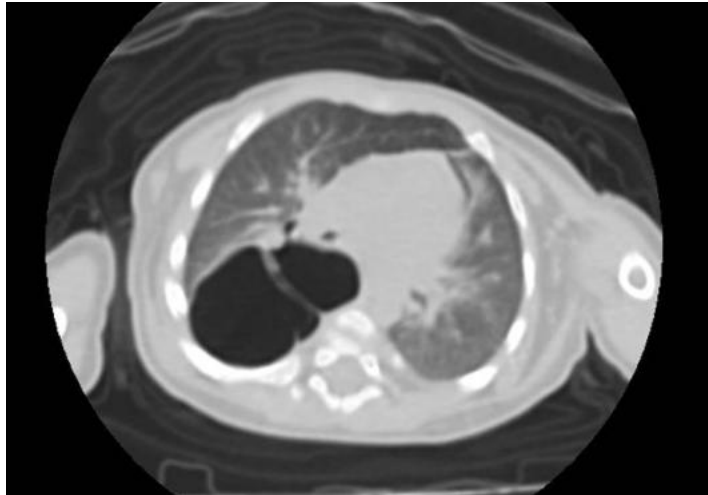


Figura 2. TC de tórax evidenciando área de hipoatenuação em região posterior de lobo médio direito. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG

No pós-operatório, o lactente apresentou complicações respiratórias, incluindo pneumatocele/pneumotórax à direita, com achados radiológicos de hipertransparência nos lobos médio e inferior direitos e desvio mediastinal contralateral, necessitando de toracostomia com drenagem em selo d'água. Evoluiu com melhora clínica e radiológica progressiva, sem necessidade de reabordagem cirúrgica, culminando em retirada do dreno torácico e alta hospitalar.

Em seguimento ambulatorial, encontrava-se clinicamente estável, em ar ambiente, com crescimento ponderoestatural abaixo do esperado, sem novas intercorrências infecciosas graves. Exames radiológicos de controle demonstraram resolução das áreas de escape aéreo, sendo o único achado atelectasia de lobo médio, atribuída a abordagem cirúrgica (Fig 3).

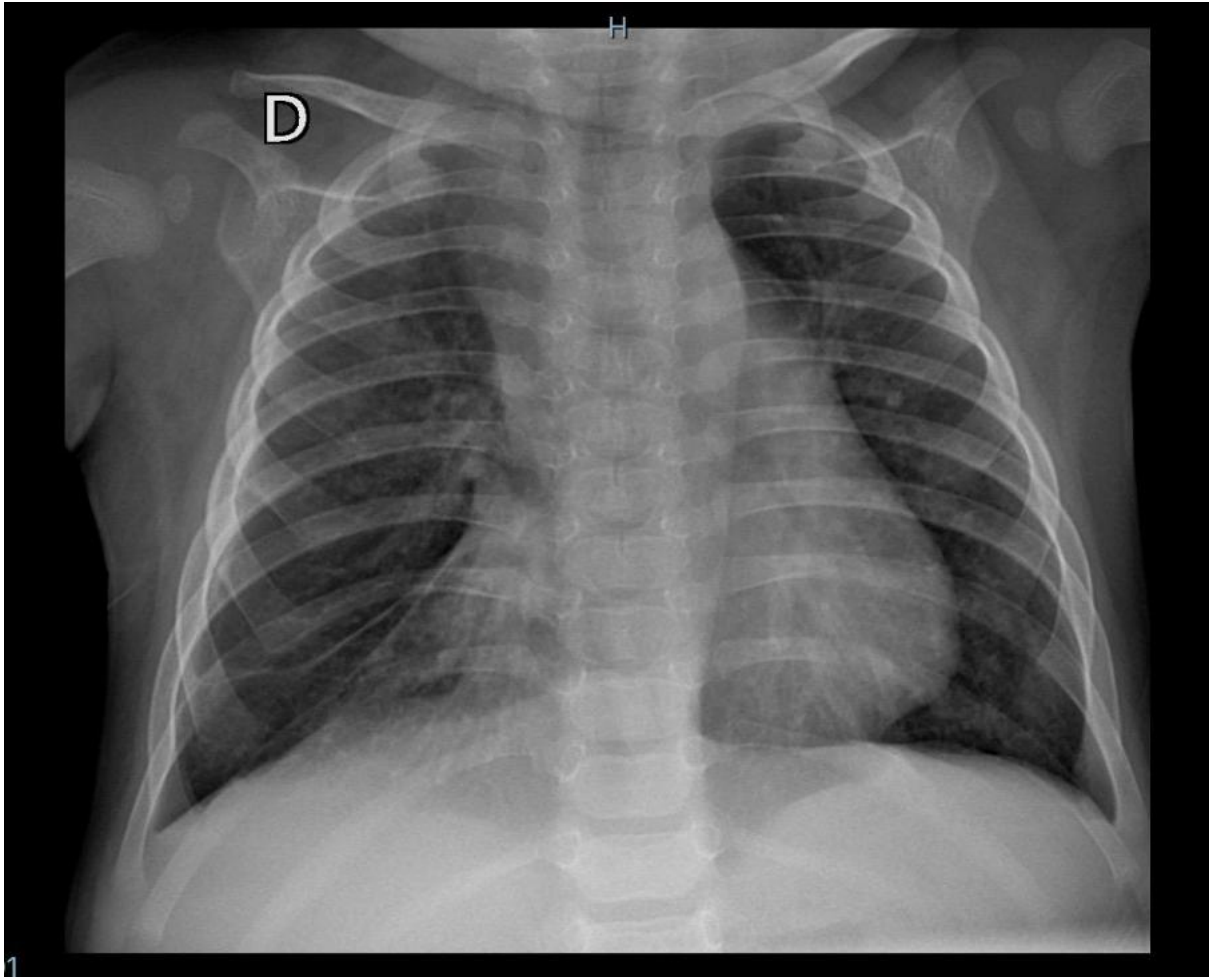


Figura 3. Radiografia de tórax em PA evidenciando atelectasia em lobo médio/inferior direito. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG.

Caso 2

M.M.C., masculino, nascido em 28/05/2025, com diagnóstico pré-natal de MAC, identificado em ultrassonografia (US) obstétrica de segundo trimestre, que evidenciou formação cística intrapulmonar localizada no lobo superior do pulmão esquerdo. Em razão do achado antenatal, foi programado parto cesáreo eletivo com 37 semanas de gestação. O recém-nascido apresentou boas condições ao nascimento (APGAR 9/9), sem necessidade de reanimação neonatal.

Permaneceu internado em unidade de UTI neonatal por aproximadamente 15 dias, sem necessidade de intubação orotraqueal ou oxigenoterapia, evoluindo de forma estável. Realizada realizou TC de tórax, que confirmou o diagnóstico de MAC, sendo então encaminhado para acompanhamento ambulatorial pela Cirurgia Pediátrica (CIPE) e pela Pneumologia Pediátrica no IPPMG.

A primeira consulta especializada no IPPMG ocorreu aos cerca de 3 meses de idade, quando o paciente encontrava-se em ótimo estado geral, sem sinais de desconforto respiratório, mantendo saturação adequada em ar ambiente e sem histórico de infecções pulmonares. Solicitados exames de imagem, com realização de radiografia de tórax (Fig 4) e angiotomografia computadorizada de tórax (Fig 5) aos 4 meses de vida. Esta última demonstrou volumosa lesão cística aérea de paredes finas, medindo cerca de $6,5 \times 4,8$ cm, localizada no lobo superior esquerdo, com efeito compressivo sobre estruturas mediastinais e áreas adjacentes de perfusão em mosaico, achados considerados típicos de MAC macrocística. Deste modo, foi iniciada programação cirúrgica eletiva.



Figura 4. Lesão hipertransparente de aspecto cístico em lobo superior esquerdo, rechaçando lobo inferior ipsilateral e mediastino. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG.



Figura 5. Lesão cística com conteúdo formando nível hidroaéreo em seu interior, de paredes finas, medindo cerca de $6,5 \times 4,8$ cm, localizada no lobo superior esquerdo, com efeito compressivo sobre estruturas mediastinais e áreas adjacentes com perfusão em mosaico. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG.

Neste período, aos 6 meses de idade, foi admitido na emergência do IPPMG por quadro de broncoespasmo associado a sintomas de infecção respiratória viral, iniciado cerca de cinco dias antes da internação. Apresentava esforço respiratório leve a moderado, tosse e sibilância, sem dessaturação em ar ambiente. Painel viral ampliado foi positivo para Metapneumovírus. Mediante o quadro infeccioso, evoluiu com piora radiológica. A radiografia de tórax (Fig 6) evidenciou imagem cística ocupando aproximadamente dois terços do hemitórax esquerdo, associada a desvio do mediastino para a direita. Pela presença de broncoespasmo ativo no contexto de infecção respiratória, o procedimento cirúrgico foi postergado por contraindicação anestésica. Optou-se por manejo clínico conservador naquele momento.



Figura 6. Imagem cística ocupando aproximadamente dois terços do hemitórax esquerdo, associada a desvio do mediastino para a direita. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG

Evoluiu com melhora progressiva do padrão respiratório sob assistência medicamentosa, mantendo-se estável hemodinamicamente, em ar ambiente, sem necessidade de suporte ventilatório. Recebeu alta hospitalar, mantendo seguimento ambulatorial conjunto pela Pneumologia e pela Cirurgia Pediátrica, permanecendo com lobectomia pulmonar eletiva pendente.

Caso 3

M.J.F.S., Paciente feminina, encaminhada com diagnóstico realizado ainda no período pré-natal. Durante a gestação, US morfológica realizada com 20 semanas de idade gestacional evidenciou imagem cística pulmonar anecoica, com crescimento progressivo em exames subsequentes, associada a desvio mediastinal significativo. Diante da evolução

volumétrica da lesão, foi realizada toracocentese intrauterina com 34 semanas de gestação, com aspiração do conteúdo cístico, visando redução do efeito compressivo.

O nascimento ocorreu por cesariana eletiva, com 39 semanas e 2 dias de idade gestacional, Apgar 8/9 e peso adequado para a idade gestacional. A recém nascida manteve-se em ar ambiente desde o nascimento, sem necessidade de ventilação mecânica ou oxigenoterapia. Radiografia de tórax neonatal demonstrou pulmões bem expandidos, com hipotransparência e imagem cística no hemitórax direito, compatíveis com o diagnóstico antenatal. Recebeu alta hospitalar no sexto dia de vida, sendo encaminhada para seguimento especializado no IPPMG.

A primeira consulta no IPPMG ocorreu aos 9 dias de vida, a paciente encontrava-se assintomática, com radiografia de tórax (fig 6) evidenciando volumosa imagem cística ocupando todo hemitórax direito com desvio mediastinal contralateral. Foi optado por acompanhamento clínico e radiológico seriado. Durante o seguimento ambulatorial ao longo do primeiro ano de vida (9 meses, 10 meses e 1 ano e 1 mês), manteve-se sem sintomas respiratórios, com crescimento e desenvolvimento adequados.

A tomografia computadorizada de tórax, realizada em 26/10/2020, evidenciou volumosa formação cística aérea, de paredes finas, ocupando cerca da metade anterior do hemitórax direito, associada a acentuado efeito compressivo sobre o parênquima pulmonar adjacente e desvio mediastinal, achados considerados típicos de CPAM macrocística, compatível com o tipo I da classificação de Stocker.

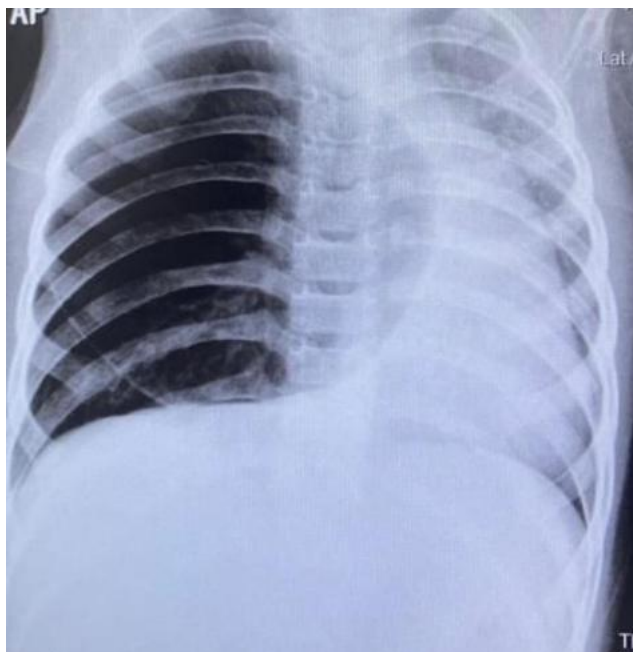


Figura 6. Volumosa imagem cística ocupando todo hemitórax direito com desvio mediastinal contralateral. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG

Apesar da estabilidade clínica, foi indicada abordagem cirúrgica eletiva, em consonância com a conduta recomendada na literatura para lesões volumosas, mesmo em pacientes assintomáticos. A paciente foi internada em julho de 2023, aos 3 anos de idade, para realização de procedimento cirúrgico programado, sendo submetida à lobectomia do lobo superior direito por via videotoroscópica, sem intercorrências intraoperatórias.

O seguimento ambulatorial pós-cirúrgico demonstrou boa evolução clínica e radiológica, com expansão pulmonar adequada do hemitórax direito e cicatrização satisfatória da ferida operatória. Em consultas subsequentes, a paciente manteve-se assintomática, eupneica em ar ambiente, com expansão torácica simétrica. Radiografias de tórax de controle evidenciaram hemitórax direito completamente expandido, sem alterações significativas da transparência pulmonar, sendo descrito apenas discreto pinçamento diafragmático em exame isolado, sem repercussão clínica. Mantém seguimento anual programado pela Cirurgia Pediátrica.

Caso 4

E.V.R.F., feminina, encaminhada por diagnóstico realizado no período pré-natal, a partir de US obstétrica que evidenciou formações císticas no hemitórax direito. O nascimento ocorreu por parto vaginal, a termo (39 semanas), com boas condições neonatais (APGAR 8/9) e peso adequado para a idade gestacional.

Encaminhada ao IPPMG, realizou a primeira consulta aos 15 dias de vida. A paciente encontrava-se assintomática, eupneica em ar ambiente, sendo optado por acompanhamento clínico e radiológico seriado. A radiografia de tórax mostrava imagens hipertransparentes discretas no terço médio e inferior do pulmão direito. A TC de tórax inicial demonstrou múltiplas formações císticas aeradas confluentes, de volumes variados, localizadas no terço médio do pulmão direito, associadas a estruturas vasculares anômalas, achados tais compatíveis com MAC.

Durante o seguimento ambulatorial nos primeiros anos de vida, a paciente manteve-se predominantemente assintomática, com crescimento e desenvolvimento adequados. Retornos aos 3 e 10 meses de idade confirmaram estabilidade clínica, com controle radiológico evidenciando persistência das imagens císticas, com aparente aumento volumétrico do pulmão direito. Em episódio isolado, apresentou crises de choro associadas a cianose, motivando investigação complementar e avaliação cardiológica, sendo esta última sem alterações, sem repercussões clínicas persistentes.

Em TC de tórax realizada aos 1 ano e 4 meses de idade, foram visualizados múltiplos cistos de tamanhos variados no hemitórax direito, com predomínio nos segmentos posteriores do lobo superior direito e na porção superior do lobo médio, medindo até cerca de 2,6 cm, reforçando o diagnóstico. Exames subsequentes, incluindo tomografias realizadas em 2016,

2018 e 2020, demonstraram estabilidade morfológica das lesões, sem regressão significativa ao longo do tempo.

Apesar da ausência de sintomas respiratórios relevantes, a persistência das alterações radiológicas ao longo do seguimento, associada ao risco potencial de complicações infecciosas e respiratórias, motivou a indicação de abordagem cirúrgica eletiva.

Foi internada em fevereiro de 2021, aos 5 anos de idade, para realização de procedimento cirúrgico programado, sendo submetida à videotoracoscopia com ressecção do lobo médio pulmonar direito, em fevereiro de 2021. O procedimento transcorreu sem intercorrências intraoperatórias, com boa expansão dos lobos pulmonares remanescentes. Radiografia de tórax pós-operatória demonstrou parênquima pulmonar direito adequadamente expandido. A evolução pós-operatória foi favorável, com alta hospitalar em boas condições clínicas. O exame anatomopatológico da peça cirúrgica revelou múltiplas cavidades císticas intrapulmonares, algumas intercomunicantes, revestidas por epitélio colunar e pseudoestratificado ciliado, associadas a estroma colagenizado, achados compatíveis com MAC.

No seguimento ambulatorial tardio, a paciente manteve-se em bom estado geral, eupneica em ar ambiente, com ótima expansibilidade pulmonar bilateral e ausência de deformidades torácicas. Relatou apenas episódios esporádicos de dor em fisgada na região da ferida operatória associada a esforço físico, com melhora espontânea em repouso, sem necessidade de analgesia e sem dor em repouso. Eventuais episódios de dispneia aos esforços foram referidos, sem limitação funcional significativa. Radiografia de tórax de controle demonstrou boa expansão pulmonar, sem assimetrias ou alterações relevantes (Fig 7). Mantida em seguimento ambulatorial anual pela Cirurgia Pediátrica.



Figura 7. Radiografia após procedimento cirúrgico, já em acompanhamento ambulatorial, evidenciando boa expansibilidade pulmonar bilateral, sem lesões residuais. Fonte: base de dados de exames de imagem IPPMG.

Caso 5

M.A.O.R.V., masculino, com primeira consulta em pediatria geral no IPPMG aos 10 anos de idade (15/05/2019), apresentando febre e tosse produtiva. De história prévia, referia episódios de pneumonias adquiridas na comunidade de repetição, em sua maioria tratadas ambulatorialmente, com 1 internação nos 3 meses anteriores. Evoluiu com imagem residual persistente em base pulmonar esquerda, que motivou o encaminhamento ao Hospital de Referência.

Sua história neonatal não apresentava intercorrências, nascido de parto vaginal, a termo (38 semanas de gestação), com peso ao nascer de 2.900 g, sem intercorrências neonatais relevantes relatadas e sem informação de APGAR.

Iniciou investigação, sendo aventadas como hipóteses diagnósticas MAC e pneumatocele. A Radiografia de Tórax evidenciou imagens hipertransparentes circundadas por fino halo hipotransparente, com nível hidroaéreo, sugestivas de formações císticas, em hemitórax esquerdo, predominantemente no lobo inferior, atingindo lobo superior (Fig 8), sendo então solicitada TC de tórax. A imagem, realizada em julho de 2019, evidenciou volumosa lesão cística aérea septada, irregular, medindo aproximadamente $8,5 \times 7,0 \times 6,0$ cm, localizada no lobo inferior do pulmão esquerdo, associada a septações internas e áreas adjacentes com componentes císticos e sólidos.

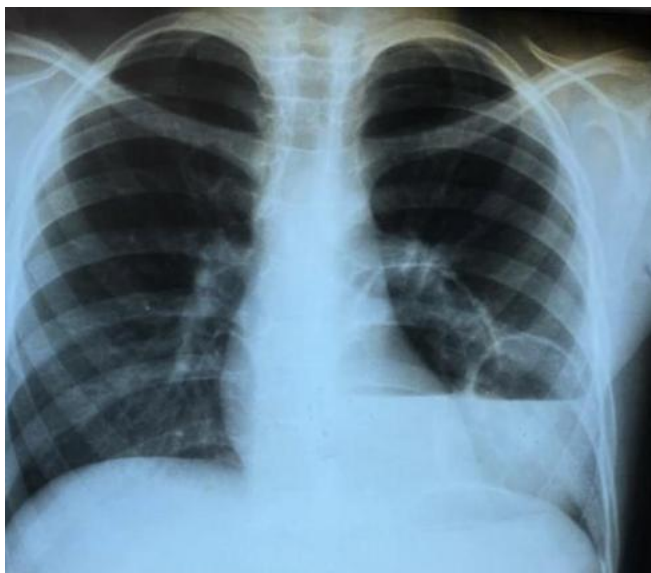


Figura 8. Imagens hipertransparentes circundadas por fino halo hipotransparente, com nível hidroaéreo, em hemitórax esquerdo, predominantemente no lobo inferior, atingindo lobo superior. Fonte:base de dados de exames de imagem IPPMG

Exames subsequentes confirmaram a persistência da lesão, com características típicas de MAC, incluindo paredes finas, conteúdo seroso, bronquiectasias adjacentes com secreção espessa e áreas de aprisionamento aéreo distal, achados descritos na tomografia de outubro de 2020, quando a lesão media cerca de $8,4 \times 8,0 \times 5,0$ cm.

Diante do quadro de infecções respiratórias de repetição, iniciadas nos 2 anos anteriores, associadas à persistência de volumosa lesão cística, foi indicada abordagem cirúrgica eletiva, em consonância com as recomendações da literatura para MAC sintomática diagnosticada tardiamente. O paciente foi internado em novembro de 2021, aos 12 anos de idade, para realização de lobectomia do lobo inferior esquerdo por via videotoracoscópica. Evoluiu com melhora clínica progressiva e recebeu alta hospitalar precoce.

No seguimento ambulatorial pós-operatório, manteve-se assintomático, sem novos episódios infecciosos. Radiografias de tórax de controle demonstraram adequada expansão pulmonar, com discreto velamento de seio costofrênico esquerdo em exames iniciais, com resolução progressiva. Em radiografia realizada em novembro de 2022, os pulmões encontravam-se bem expandidos, sem lesões residuais, sendo mantido em acompanhamento anual.

Os resultados encontrados estão descritos na Tabela 1.

Caso	Sexo	Imagem	Diagnóstico	Sintomas	Procedimento	Desfecho
1	M	Hipertransparência pulmonar, efeito de massa, desvio mediastinal; MAC não especificada	Pós natal precoce	Desconforto neonatal respiratório precoce, dispneia, palidez	Lobectomia videotorascópica inferior direita	Pneumotórax pós operatório com necessidade de drenagem. Seguimento estável
2	M	Formação cística volumosa lobo superior esquerdo; MAC macrocística	Pré natal	Assintomático até os 6 meses, bronquiolite por metapneumovírus	Não realizado	Estável, em seguimento ambulatorial
3	F	Formação cística volumosa lobo superior direito; MAC macrocística tipo I	Pré natal	Assintomática	Lobectomia videotorascópica de lobo superior direito (3 anos)	Pós operatório sem intercorrências . Seguimento ambulatorial estável
4	F	Múltiplos cistos aerados lobo médio direito; MAC não especificada	Pré natal	Crises isoladas de cianose mediante choro	Lobectomia videtorascópica de lobo médio direito (5 anos)	Pós operatório sem intercorrências . Seguimento ambulatorial com episódios de dor torácica leve ao esforço
5	M	Lesão cística septada volumosa em lobo inferior esquerdo, bronquiectasias; MAC não especificada	Pós natal, infantil tardio	Pneumonia de repetição	Lobectomia videotorascópica de lobo inferior esquerdo (12 anos)	Pós operatório sem intercorrências . Seguimento ambulatorial estável

Tabela 1 - Comparação de parâmetros de sexo, característica radiológica, momento de diagnóstico, sintomatologia, cirurgia e desfecho clínico-cirúrgico. Fonte: elaboração própria

5. DISCUSSÃO

Os achados observados no presente trabalho reforçam características já descritas na literatura e evidenciam a importância do diagnóstico precoce, do acompanhamento multidisciplinar e da conduta cirúrgica eletiva em casos selecionados.

Entre os cinco pacientes analisados, houve predomínio equilibrado entre os sexos (3 masculinos, 2 femininos), com idade de diagnóstico variando desde o período pré-natal até a infância tardia, destacando a heterogeneidade temporal de apresentação clínica. Estudos populacionais indicam que a CPAM não apresenta predileção sexual significativa e pode ser detectada em qualquer faixa etária pediátrica, embora a detecção pré-natal tenha se tornado mais frequente devido ao uso rotineiro de ultrassonografia obstétrica detalhada (1)

Nos casos 2, 3 e 4, o diagnóstico foi realizado antenatalmente, permitindo planejamento do parto e acompanhamento precoce, enquanto nos casos 1 e 5, o diagnóstico ocorreu de forma pós natal, sendo motivado por sintomas respiratórios ou achados radiológicos. Este padrão corrobora dados da literatura que indicam que a apresentação clínica tardia, embora menos frequente, é frequentemente associada a infecções respiratórias de repetição, como observado no caso 5 (21).

A apresentação clínica variou desde assintomáticos até episódios de desconforto respiratório, broncoespasmo ou cianose transitória. Nos casos de diagnóstico pré-natal, os pacientes permaneceram predominantemente assintomáticos no período neonatal, mesmo na presença de lesões volumosas, o que evidencia a relevância da avaliação radiológica seriada e cautelosa para decisão cirúrgica (22).

Nos casos de apresentação pós-natal (1 e 5), sintomas respiratórios como dessaturação, tosse produtiva e episódios de pneumonia foram os principais achados,

reforçando que a MAC sintomática pode levar a complicações infecciosas ou respiratórias graves se não abordada adequadamente (1, 23).

A análise das imagens foi central para o diagnóstico e seguimento. Todos os pacientes apresentaram lesões císticas, variando de volumosas formações únicas (casos 2 e 3) a múltiplos cistos confluentes (caso 4) e lesões septadas complexas (caso 5). Estas características são compatíveis com MAC tipo I ou macrocística, que é a forma mais frequente e geralmente associada a bom prognóstico pós-cirúrgico (1).

O uso combinado de radiografia de tórax e tomografia computadorizada permitiu avaliar expansibilidade pulmonar, efeito massa e complicações associadas (aprisionamento aéreo, atelectasias e bronquiectasias adjacentes), seguindo recomendações internacionais para planejamento cirúrgico (24).

A via de escolha, em todos os casos que evoluíram para cirurgia, foi videotoroscópica, demonstrando a viabilidade e segurança da abordagem minimamente invasiva em crianças. A literatura atual recomenda ressecção cirúrgica eletiva em casos de MAC, independentemente da presença de sintomas, principalmente para lesões volumosas, devido ao risco de infecção, compressão mediastinal e, raramente, malignização (risco de carcinoma bronquioloalveolar ou adenocarcinoma) (1)

O tempo cirúrgico variou entre os casos, com procedimentos bem sucedidos e sem intercorrências intraoperatórias significativas. Nos casos pós-natais sintomáticos (1 e 5), houveram complicações leves no pós-operatório imediato, como pneumatocele/pneumotórax, que evoluíram de forma favorável com drenagem torácica e suporte clínico.

O seguimento ambulatorial demonstrou evolução clínica e radiológica satisfatória em todos os pacientes, com manutenção da expansão pulmonar e ausência de complicações

respiratórias significativas. Episódios pontuais de dor à ferida operatória ou dispneia durante esforço leve não comprometeram a função respiratória, confirmando a boa tolerância a longo prazo da lobectomia por videotoracoscopia (24, 25). Podem existir alterações radiológicas residuais (como atelectasia ou discretos velamentos pleurais), mesmo sem repercussão clínica, porém requerem monitoramento contínuo para prevenção de complicações (22).

Ainda, é importante destacar que este estudo possui algumas limitações, devido a amostra pequena de pacientes e por ser um estudo retrospectivo a partir de dados de atendimentos em unidade saúde de atenção terciária. Não obstante, a importância do acompanhamento longitudinal deve ser destacada.

6. CONCLUSÃO

Observou-se importância do diagnóstico pré-natal e do acompanhamento especializado em parceria entre pneumologia e cirurgia pediátrica, eficácia da abordagem cirúrgica por videotoracoscopia e evolução pós-operatória favorável. O seguimento longitudinal demonstra que a intervenção cirúrgica, quando indicada, mesmo em pacientes previamente assintomáticos, promove desfecho respiratório adequado e previne complicações futuras. Estes achados reforçam a necessidade de protocolo estruturado de acompanhamento clínico e radiológico para crianças com MAC, alinhado às recomendações internacionais, contribuindo para a prática baseada em evidência na pediatria.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for congenital cystic adenomatoid malformation. *Hum Pathol.* 2002;33(10):1077–1080.
2. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12(1):17–37. doi:10.1053/spsu.2003.00001.
3. Leblanc C, Baron M, Desselas E, Phan MH, Rybak A, Thouvenin G, et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr.* 2017;176(12):1559-1571. doi:10.1007/s00431-017-3032-7.
4. Prieto M, Zaleski CG, McCullough AE, Ciet P, Guimaraes CV, Donnelly LF, et al. Congenital pulmonary airway malformations: prenatal diagnosis and postnatal management. *Radiographics.* 2020;40(2):454-471. doi:10.1148/rg.2020190113.
5. MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: imaging appearances and diagnostic pitfalls. *Clin Radiol.* 2003;58(11):871–881. doi:10.1016/S0009-9260(03)00250-3.
6. Bush A, Hogg J, Chitty LS. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol.* 2006;41(4):328–337. doi:10.1002/ppul.20373.
7. Riedlinger WFJ, Vargas SO. Pulmonary developmental anomalies. *Semin Diagn Pathol.* 2017;34(5):408–418. doi:10.1053/j.semmp.2017.06.00
8. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977;8(2):155–171. doi:10.1016/S0046-8177(77)80078-6.
9. Kliegman RM, St Geme JW III, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 21st ed. Philadelphia: Elsevier; 2020.
10. Slovis TL, Haller JO, Strouse PJ, eds. *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging.* 13th ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.
11. Durell J, Lakhoo K. Pathology and management of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2015;24(4):176–182. doi:10.1053/j.sempedsurg.2015.05.004.
12. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *PubMed.* 2017. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>
13. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA Outcomes and Evidence-Based Practice Committee. *J Pediatr Surg.* 2017;52(5):731-737. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.01.047.

14. Zhang N, Zeng Q, Chen C, et al. Clinical characteristics of congenital pulmonary airway malformation of the lungs: a single-center study. *Medicine (Baltimore)*. 2021;100(21):e26056. doi:10.1097/MD.00000000000026056.
15. Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, et al. Outcomes of cases of prenatally diagnosed congenital pulmonary airway malformation. *J Pediatr Surg*. 2019;54(1):148–152. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.10.083.
16. Costeira FS, Nunes TF, Cunha TM, et al. Um caso de malformação adenomatoide cística tipo I sobreinfectada. *Acta Radiol Port*. 2017;29(1):39–42. doi:10.25748/arp.11364.
17. João MS, Takahasi BNA, Tannuri ACA, Tannuri U, et al. Sequestro pulmonar com malformação adenomatóide cística congênita: relato de caso. *Rev Med (São Paulo)*. 2025;104(1):e-214567. doi:10.11606/issn.1679-9836.v104i1e214567.
18. Silva RS, Oliveira LM, Santos AP, et al. Malformação congênita das vias aéreas pulmonares: relato de caso. *Rev Eletrônica Acervo Saúde*. 2025;17(1):e18765. doi:10.25248/reas.e18765.2025.
19. Rodrigues RS, Barreto MM, Zanetti G, Hochhegger B, Marchiori E. Congenital pulmonary airway malformation: radiologic findings. *Radiol Bras*. 2015;48(5):321–326. doi:10.1590/0100-3984.2014.0098
20. Adzick NS, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcomes. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2010;15(4):241–247. doi:10.1016/j.siny.2010.03.002.
21. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, et al. Management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Semin Pediatr Surg*. 2001;10(1):22–31. doi:10.1053/spsu.2001.20052.
22. Yoshida H, Okazaki T, Koga H, Lane GJ, Yamataka A. Clinical outcomes of congenital pulmonary airway malformation. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(3):273–281. doi:10.1007/s00383-016-4017-7.
23. Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, Paltiel HJ, Lillehei CW. Congenital lung malformations: radiologic evaluation and surgical management. *J Pediatr Surg*. 2004;39(4):549–555. doi:10.1016/j.jpedsurg.2003.12.021.
24. Peranteau WH, Wilson RD, Liechty KW, Hedrick HL, Flake AW, Adzick NS. Outcomes after elective resection of congenital lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2012;47(1):167–172. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.10.040.
25. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Congenital pulmonary airway malformation and risk of malignancy: a multicenter review. *J Pediatr Surg*. 2009;44(5):1001–1005. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.01.041.
26. Casagrande A, Pederiva F. Association between congenital lung malformations and lung tumors in children and adults: a systematic review. *J Thorac Oncol*. 2016;11(11):1837–1845. doi:10.1016/j.jtho.2016.06.023.

