

Linfangiectasia Pulmonar na Infância

Resumo

Objetivo: Descrever aspectos clínicos, radiológicos, histopatológicos e terapêuticos sobre linfangiectasia pulmonar na infância, entidade rara, de reconhecimento difícil.

Método: revisão da literatura através do banco de dados PubMed.

Conclusão : a linfangiectasia pode se apresentar sob as formas primária (ou congênita) e secundária. No primeiro caso, pode ser de aparecimento precoce ou tardio, sendo, esta forma, de diagnóstico mais difícil que a anterior. A suspeição clínica e a realização de biópsia pulmonar na maioria das vezes selam o diagnóstico. O tratamento é muito limitado.

Palavras-chave: Linfangiectasia pulmonar, malformação; congênita; criança

Abstract

Objective: To describe clinical, radiological and histopathological and therapeutic features of the pulmonary lymphangectasis (PL) in children, a rare and a difficult to recognize disease.

Methods: a non systematic review based on Pubmed databank.

Conclusion: PL may be primary or congenital and secondary forms. The primary PL may be a early or late onset one; the last is more difficult to diagnose than the late PL. Clinical suspicion and pulmonary biopsy confirm the diagnosis. The treatment is very limited.

Keywords: pulmonary lymphangectasis; congenital lung malformations; child

Aline Liporraga do Amor Divino Nogarol¹

Trabalho realizado no Instituto de Puericultura e Peditria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG-UFRJ).

¹ Ex-especializanda do curso de Especialização em Pneumologia Infantil do IPPMG-UFRJ.

Endereço para Correspondência

Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG-UFRJ).
Av. Brig Trompowsky s.n.
Cidade Universitária Ilha do Fundão.
Cep 21941-590, Rio de Janeiro, RJ.

Introdução:

A linfangiectasia pulmonar (LP) é uma condição rara na qual se observa proliferação e dilatação dos vasos linfáticos⁽¹⁾. Há dois tipos: a linfangiectasia pulmonar congênita (LPC) ou primária, provavelmente por desenvolvimento anômalo de vasos linfáticos pulmonares, e a secundária, como consequência de uma obstrução da drenagem linfática ou de uma cardiopatia congênita com obstrução do retorno venoso.⁽²⁾

A classificação mais utilizada para LP foi a proposta por Noonan e col.⁽³⁾ e divide a LP em 3 grupos: grupo 1, fazendo parte de uma linfangiectasia generalizada, com hemihipertrofia e linfangiectasia intestinal; grupo 2, associada à cardiopatias congênitas que dificultem o retorno venoso pulmonar; grupo 3, isolada, por defeito primário no desenvolvimento de linfáticos pulmonares.

A LP também tem sido descrita em associação à outras alterações clínicas como a Síndrome de Noonan, asplenia, ictiose ou fazendo parte de uma nova condição autossômica recessiva, caracterizada por linfangiectasia pulmonar congênita, quilotórax, edema facial e de membros inferiores⁽⁴⁾.

Clínica:

A LPC limitada aos pulmões pode ser de início precoce ou tardio. A apresentação precoce é a mais comum e se caracteriza por desconforto respiratório importante com dispnéia e cianose no período neonatal, geralmente com óbito nas primeiras horas de vida é comum a presença de quilotórax.^(5,6) Na maioria dos casos não há intercorrência durante a gestação e o parto. Seu diagnóstico não é fácil pois a clínica é bem semelhante à outras causas de desconforto respiratório em recém nascidos como doença da membrana hialina, algumas cardiopatias congênitas, atelectasia fetal, Mikity –Wilson. A presença de qui-

lotórax aumenta o grau de suspeição e pela sua alta mortalidade não há tratamento descrito.

Na apresentação tardia os sintomas surgem no período pós-neonatal e sua evolução vai depender da extensão da doença pulmonar. A forma localizada geralmente acomete um ou dois lobos pulmonares com melhor prognóstico que a difusa uma vez que o tratamento é a ressecção do lobo ou lobos afetados.⁽⁷⁾ A forma difusa é mais rara e há acometimento bilateral dos pulmões. Na literatura existem poucos casos de LPC isolada difusa e de início tardio^(7,8,9). Todos apresentaram uma evolução bastante semelhante, com aparecimento de tosse, derrame pericárdico, quilotórax e infiltrado reticulo nodular difuso, com prognóstico muito ruim. Contrariamente, Barker e col.⁽²⁾, em trabalho retrospectivo, sugerem que a LPC difusa de início pós natal não apresente um prognóstico tão ruim quanto o descrito

na literatura.

DIAGNÓSTICO:

O padrão radiológico clássico na LP é infiltrado reticulo nodular difuso, o que não permite o diagnóstico diferencial entre processos infecciosos pulmonares e cardiopatias congênitas congestivas. No entanto, a presença de infiltrado reticulo nodular difuso mantido que não melhora com uso de antibiótico ou diurético, é um fator de extrema importância para se pensar em LP. Linhas B de Kerley indicativas de linfáticos dilatados também podem ser encontradas (FIGURAS 1 e 2). Já a presença de derrame pleural é infreqüente, porém alguns casos podem apresentar derrame pleural de característica quilosa.^(7,10,11) O aparecimento de pneumotórax é raro⁽¹²⁾.

O diagnóstico de certeza é histopatológico através de biópsia pulmonar. O exame anátomo-patológico revela dilatação dos vasos linfáticos subpleurais, interlobares, perivasculares e peribron-

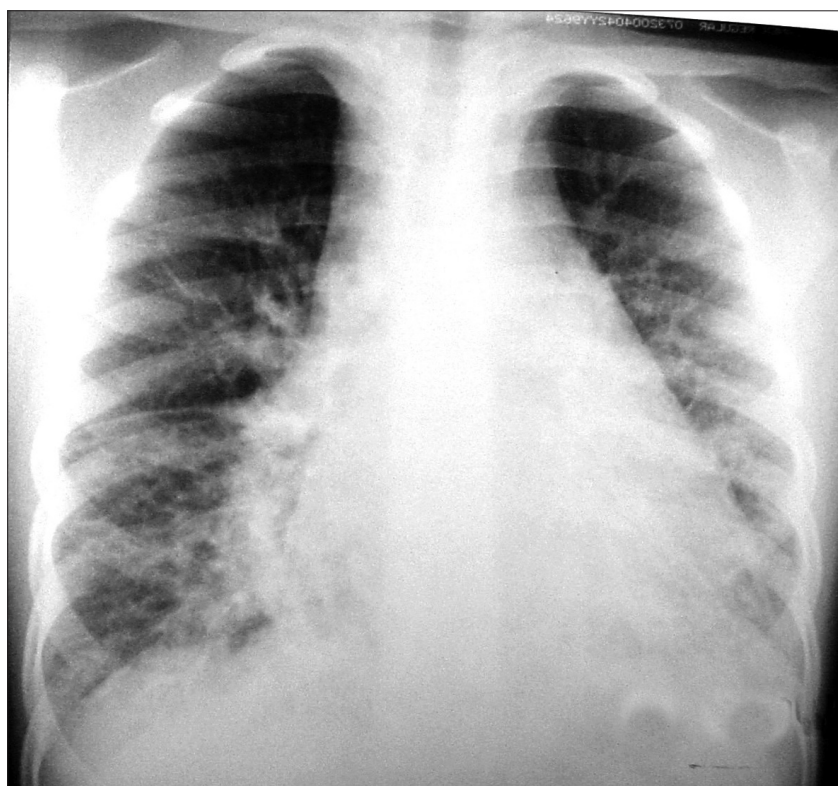


Figura 1 – Radiografia de tórax com infiltrado intersticial difuso bilateral e linhas B de Kerley.

quicos 11 (FIGURA 3). Durante o período de investigação, muitas vezes o paciente é submetido à prova terapêutica para outras doenças pois o diagnóstico é pouco lembrado, pela sua raridade⁽¹¹⁾.

A linfografia deve ser realizada, não só para descartar obstrução linfática, como para auxiliar no diagnóstico.

Tratamento:

O tratamento da LPC isolada localizada é curativo com ressecção da área afetada. Já o da forma difusa é paliativo e tem como objetivo evitar o acúmulo de linfa nas serosas. Baseado nisto lança-se mão da terapia dietética com triglicerídeos de cadeia média ou nutrição parenteral pois a absorção se dá diretamente pelo sistema portal, o que leva à diminuição na formação de linfa. Diante da falência do tratamento conservador, lança-se mão do tratamento cirúrgico (pericardiectomia, pleurodesse, circlagem da artéria pulmonar, ligadura do ducto torácico, shunt pleuroperitoneal, pleurectomia e abrasão pleural). Atualmente, os métodos mais utilizados em relação ao quilotórax são pleurectomia com pleurodesse química associado ou não a ligadura de ducto torácico^(11,13).

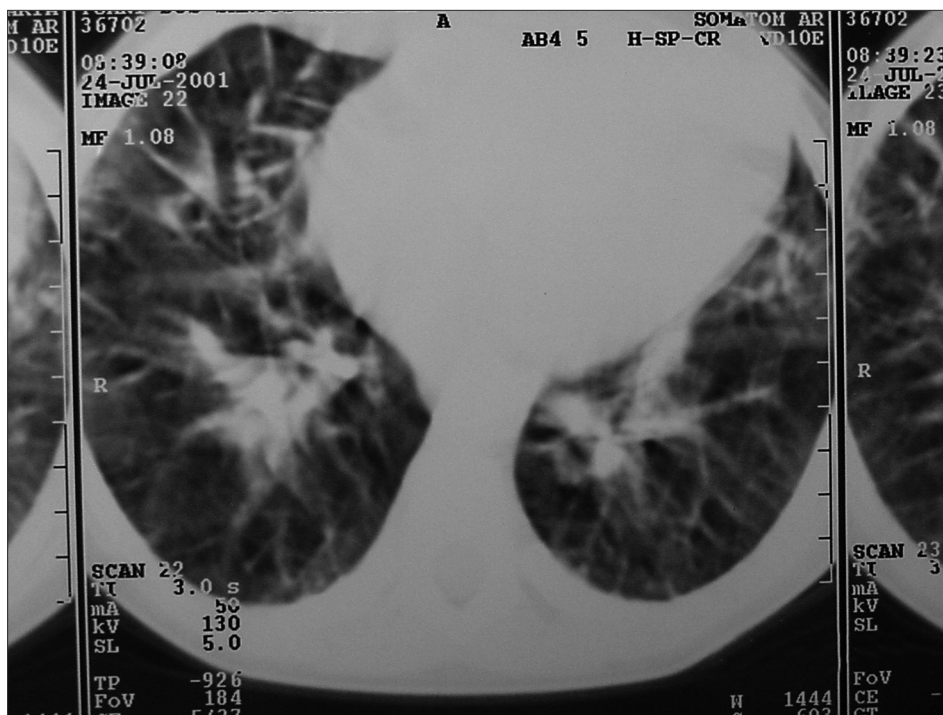


Figura 2: Tomografia computadorizada: espessamento do interstício pulmonar.

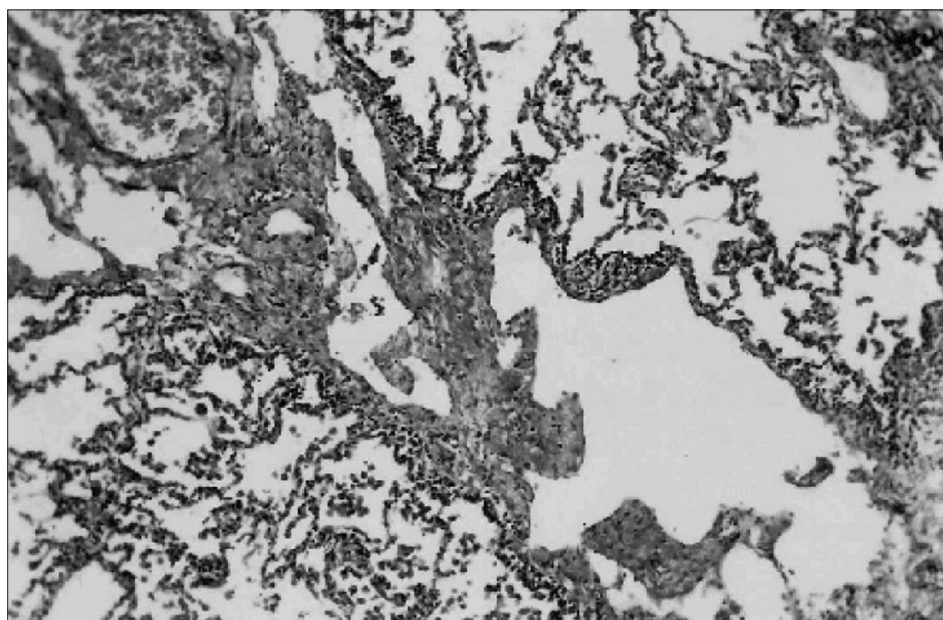


Figura 3. Exame histopatológico de biópsia pulmonar: dilatação dos vasos linfáticos subpleurais.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murray JF, Nadel JA, editors. Textbook of Respiratory Medicine. Philadelphia. W.B.Saunders; 2000:483.
2. Barker PM, Esther CR, Fordham LA, et al. Primary pulmonary lymphangiectasia in infancy and childhood. Eur Respir J 2004; 24:413-9.
3. Noonan JA, Walters LR, Reeves JT. Congenital pulmonary lymphangiectasis. Am J Dis Child 1970;120:314-9.
4. Jacquemont S, Barbarot S, Bocèno M, et al. Familial congenital pulmonary lymphangiectasia, non-immune hydrops fetalis, facial and lower limb lymphedema: confirmation of Njostald's report. Am J Med Genet 2000; 93:264-268
5. Gardner TW, Domm AC, Brock CE, et al. Congenital pulmonary lymphangiectasis. Clin Pediatr(Phila). 1983;22 (1):75-8
6. Brown MD, Reidbord HE. Congenital pulmonary lymphangiectasis. Amer J Dis Child 1967;114:654-7.
7. Diógenes MSB, Carvalho VB, Rozov T, et al. Pericardial effusion due to pulmonary lymphangiectasis. Arq Bras Cardiol 1988;51(2):185-192.
8. Kelso JM, Kerr DJ, Lie JT, et al. Unusual diffuse pulmonary lymphatic proliferation in a young boy. Chest 1991;100 (2):556-60.
9. Toltzis RJ, Rosenthal A, Fellows K, et al. Chylous reflux syndrome involving the pericardium and lung. Chest 1978;74(4):457-8.
10. Chung CJ, Fordham LA, Barker P, Cooper LL. Children with congenital pulmonary lymphangiectasis:after infancy. Am J Roentgenol 1999;173:1583-1588
11. Sant'Anna CC, Nogarol ALAD, March ME, Leal GM, Madi K, Alves L. A 4-year-old child with fever and persistent cough. Breathe 2006; 2: 269-272.
12. Siegal A, Katsenstein M, Wolach B. Neonatal pneumothorax, a rare complication of pulmonary cystic lymphangiectasis. Eur J Respir Dis 1985;66:153-157
13. Beghetti M, La Scala G, Belli D, et al. Etiology and management of pediatric chylotorax. J Pediatr. 2000;136(5):653-8

AVALIAÇÃO

1. **A respeito da linfangectasia pulmonar congênita cujo início se dá após o período neonatal, é correto dizer que cursa com:**
 - a) linfangectasia intestinal e cardiopatia congênita
 - b) linfangectasia intestinal e edema facial
 - c) febre, taquicardia, derrame pleural e edema de membros inferiores
 - d) tosse, dispnéia, derrame pericárdico e quilotórax
2. **Nos casos graves de quilotórax decorrente de linfangectasia pulmonar a melhor conduta é a ligadura do ducto torácico e:**
 - a) dieta hipocalórica
 - b) pleurodese
 - c) circlagem da artéria pulmonar
 - d) citostáticos

Preencher ficha na página 28 e enviar à SOPERJ

FICHA DE AVALIAÇÃO – RESPOSTAS

I) Revisão bibliográfica sobre o tratamento da coréia de Sydenham

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

3. a) b) c) d)

II) Linfangiectasia Pulmonar na Infância

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

III) Má-Rotação Intestinal - uma Causa de Vômitos Não-Biliosos no Período Neonatal

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

3. a) b) c) d)

Sócios: respostas no site www.soperj.org.br

Não sócios: enviar à SOPERJ (R da Assembléia, 10, g 1812 - Centro - Rio de Janeiro, 20011-901 - RJ, junto com comprovação de depósito bancário de R\$ 20,00 - Bradesco - ag. 2756-1, conta 1274-2.