Disciplina de Pediatria

Área – **Cirurgia Pediátrica** - Prof. Lionel Leitzke

# **CIRURGIA PEDIÁTRICA TORÁCICA**

## PNEUMOTÓRAX, PNEUMOMEDIASTINO , PNEUMOPERICÁRDIO E ENFISEMA SUBCUTÂNEO

#### **Definições**

- ENFISEMA SUBPLEURAL (EP) = ar no espaço subpleural, entre alvéolos e pleura visceral
- ENFISEMA INTERSTICIAL (EI) = ar no tecido intersticial e nas bainhas vasculares
- PNEUMOMEDIASTINO (PM) = ar no mediastino
- PNEUMOTÓRAX (PT) = ar no espaço pleural
- PNEUMOPERICÁRDIÓ (PC) = ar intrapericárdico
- ENFISEMA SUBCUTÂNEO (ES) = ar no tecido subcutâneo do pescoço e parede torácica

## **Epidemiologia**

### PNEUMOTÓRAX (PT)

- Ocorre em 1 − 2 % dos recém-nascidos, sendo a maioria de pequeno volume e assintomático.
- Incidência semelhante nos lados Direito e Esquerdo e em 10% dos casos é bilateral.
- Incidência む:
  - Entubação endotraqueal e manobras de reanimação vigorosas,
  - Ventilação mecânica assistida, com CPAP (Pressão Positiva Alveolar Contínua) e/ou PEEP (Pressão Expiratória Positiva Final)
- Hipoplasia pulmonar
- Doenças pulmonares Ex.: Membrana Hialina, Enfisema Lobar Congênito, ...
- Obstrução tipo "válvula esférica" em brônquios, bronquíolos. Ex.: aspiração de mecôneo
- Traumáticas (cateter de aspiração no brônquio, cateter de punção subclávia,....)
- **PM** ocorre em + 25 % dos PT e em guase todos ES de neonatos e lactentes
- PC freqüente associação com Pneumotórax e Enfisema subcutâneo
- **ES** secundário ao Pneumomediastino

## **Etiopatogên**ia

Aumento de pressão intra-alveolar → rotura da parede alveolar → Enfisema Intersticial, dissecando ao longo das bainhas peribrônguicas e perivasculares até a raiz do pulmão →

- **Sem ruptura da pleura visceral** → extravasamento do ar pelos tecidos intersticiais (ENFISEMA INTERSTICIAL), em direção ao mediastino (PNEUMOMEDIASTINO) e/ou pericárdio (PNEUMOPERICÁRDIO) e/ou peritônio (PNEUMOPERITONEO) e/ou em direção aos tecidos moles do pescoço e regiões supraclaviculares (ENFISEMA SUBCUTÂNEO).
- Com ruptura da pleura visceral -> acúmulo de ar entre as pleuras visceral e parietal -> PNEUMOTÓRAX

	Ruptura da		
	<b>Sem</b> Ruptura da		Com ruptura da
	Pleura Visceral		Pleura visceral
Interstício ->	Interstício ->	Interstício ->	Interstício ->

mediastino	pericárdio	Tecidos moles	Pleura
PNEUMOMEDIASTINO	PNEUMOPERICÁRDIO	ENFISEMA	PNEUMOTÓRAX
		SUBCUTANEO	

**OBS.:** Pneumotórax hipertensivo → o ar acumulado é suficiente para elevar a pressão intra-pleural acima da pressão atmosférica, causando desvio do mediastino para o outro lado, comprimindo o pulmão contralateral, a veia cava superior e prejudicando o retorno venoso.

#### Manifestações clínicas

#### Pneumotórax

- Assintomático fregüente nos neonatos
- Taquipnéia de início súbito -> dispnéia com retração subcostal -> apnéia
- Inspeção abaulamento do(s) hemitórax comprometido(s), com ou sem cianose
  - transiluminação do tórax com luz fria > no lado com PT
- Percussão do hemitórax comprometido Timpanismo
- Ausculta do hemitórax comprometido redução do MV + Taquicardia com desvio do Ictus cordis para o lado oposto

#### Pneumomediastino

- Assintomático fregüente nos neonatos
- Inspeção Abaulamento da caixa torácica + dilatação das veias cervicais
- Hipotensão arterial sistêmica por compressão das veias pulmonares e sistêmicas
- Enfisema subcutâneo é quase patognomônico de PM

#### Enfisema Subcutâneo

Crepitação de subcutâneo ao palpar-se a zona atingida

#### Pneumopericárdio

- Assintomático raro
- Choque hipovolêmico por tamponamento cardíaco

#### Diagnóstico e diagnósticos diferenciais

- Exames complementares
  - Rx Tórax (PA e Perfil) com RN em decúbito lateral e/ou Rx com raios horizontais
    - EI = múltiplos cisto pulmonares, pequenos, homogêneos e aparecimento súbito
    - PT = Visualiza-se linha da pleura visceral, desvio contralateral do mediatino
    - PM = halo de hipertransparência ao redor do coração, que parece suspenso
- Toracocentese punção torácica com saída de ar

#### **Medidas terapêuticas**

- Assintomáticos, de pequeno volume => Expectante
- Sintomáticos
  - **Enfisema Intersticial** → Ventilação de alta freqüência e/ou ECMO. Se cronificar, com cistos grandes, "hipertensivos", pode ser indicada a drenagem ou lobectomia.
  - Pneumotórax oligosintomático → Oxigênio a 100 %, e se necessário punção diagnóstica e de alívio. Se piora ou recidiva → Drenagem pleural
  - Pneumotórax Hipertensivo → Toracostomia com drenagem pleural fechada sob selo d'água ou aspiração contínua no 4°, 5° ou 6° espaço intercostal, na linha axilar média (NÃO na face anterior do tórax), com dreno tubular de silicone multiperfurado, por mínimo de 2 a 3 dias. Controle radiológico após retirada do dreno para avaliar lesões residuais do parênguima.
  - **Pneumediatino com Enfisema Subcutâneo** → se sintomático deve ser realizada drenagem supraesternal aberta.
  - Pneumopericárdio → É uma urgência! Realizar punção abaixo do apêndice xifóide (diagnóstica e de alívio), e se recidivada realizar drenagem.

#### **Recursos preventivos** → nos pacientes entubados, sob CPAP e principalmente PEEP:

- evitar aumentos desnecessários da pressão intra-alveolar
- curarizar o neonato/lactente que está "brigando" com o respirador.
- Uso de ventilação de alta frequencia e ECMO

#### **Complicações**

- Pneumotórax residual
- da cirurgia sangramento, infecção local, lesão pulmonar, ou do ducto torácico, ou do nervo frênico,...

**Prognóstico** → depende da patologia de base

## DERRAMES PLEURAIS – EMPIEMA, QUILOTÓRAX

#### **Definição**

- EMPIEMA = presença de pus na cavidade pleural
- PIOPNEUMOTÓRAX = presença de pus + ar na cavidade pleural
- QUILOTÓRAX = presença de linfa na cavidade pleural

#### **Epidemiologia**

- Empiema ocorre + 5 meses aos 12 anos ( mediana = 18 meses)
  - + meninas (3 : 1)
- Quilotórax Congenito ocorre em RN (+ meninos e + no lado direito)
  - Adquirido em qualquer faixa etária

#### Etiopatogênia

- EMPIEMA O movimento dos fluidos no espaço pleural obedece a lei de Starling, com a influência das pressões hidrostática, coloidosmótica e força teciduais, com renovação de até 500 ml de líquido/dia. Na inflamação há aumento da pressão osmótica e alteração da permeabilidade capilar com acúmulo de líquido seroso, inicialmente sem bactérias, de aspecto citrino (Derrame metapneumônico). Com a invasão das bactérias o líquido fica turvo, fibrinoso (Empiema), que evolui em 3 fases:
  - **Exsudativa** = líquido claro, seroso, baixa celularidade, pequeno volume (24 horas)
  - *Fibrinopurulenta* = leucócitos polimorfonucleares, debris celulares e fibrina
  - Organizada = fibroblastos no espaço pleural, com aderencias e reabsorção dos exsudatos. A fibroplasia é geralmente pequena, com boa evolução. Raramente a fibroplasia é acentuada, com encarceramento pulmonar (Paquipleuriz).

## As bactérias + frequentes são:

- Streptococus pneumoniae
- Haemóphilus influenza
- Staphilococus aureus (o + frequente abaixo dos 2 anos de idade)
- Anaeróbios só em pacientes neurológicos (coma, paralisia cerebral, pós-convulsão)
- QUILOTÓRAX aproximadamente 60 70 % das gorduras ingeridas são absorvidas pelos linfáticos intestinais (quilo), e junto com a linfa proveniente do fígado, em volume estimado de 1,3 ml/kg/hora (podendo aumentar até 10 x após refeição gordurosa) são transportados pelo ducto torácico. As causas de quilotórax podem ser:
  - Congênitas malformação do ducto torácico ou por lesão dos linfáticos toracicos durante o parto
  - Adquiridas lesão ducto torácico por cirurgia (cardíaca), trauma, neoplasia, infecção

#### Manifestações clínicas

#### Derrame metapneumônico e EMPIEMA -

- Assintomático nos derrames metapneumônicos de pequeno volume
- Sinais e sintomas da doença de base (disfunção respiratória, febre, tosse, anorexia)
- Dor pleurítica na fase inicial
- Inspeção abaulamento do hemitórax comprometido, > dos espaços intercostais.
- Percussão do hemitórax comprometido Macicez
- Ausculta do hemitórax comprometido
  - em RN respiração brônquica
  - ♣ MV + ♣ FTV com desvio do Ictus cordis para o lado oposto + estertores e roncos
  - Ruídos de Atrito podem ser audíveis na fase inicial

#### QUILOTÓRAX

 disfunção respiratória (precoce no RN ou entre 7 – 14 dias de pós-operatório nas cirurgias torácicas) + assimetria torácica + ♣ MV, sem sinais de infecção.

### <u>Diagnóstico e exames complementares</u> Empiema

- Rx de tórax Densidade >, homogênea, obliterando as marcas normais do pulmão + desaparecimento dos seios costofrênico e cardiofrênico + velamento da base pulmonar + desvio de mediastino, se derrame volumoso. Exames em 2 posições mostram o deslocamento do líquido.
- Toracocentese (clique aqui para ver rotina da técnica cirúrgica em arquivo anexo) se derrame extenso e/ou + 48 horas, de preferencia com ecografia prévia, coletando líquido para exames, e esvaziando o derrame (se não for drenar).
- Ecografia avalia se o derrame já está organizado, detecta as lojas septadas, passíveis de serem puncionadas ou drenadas.
- Videotoracoscopia desfazendo as traves fibrinosas, liberando o pulmão encarcerado, lavando o espaço pleural e recolocando dreno sob visão direta.

#### Quilotórax

- Rx torax = empiema
- Ecografia raramente é necessária, pois não provoca aderências, septações, encarceramento pulmonar
- Toracocentese diagnóstica e terapêuticas (esvaziamentos repetidos, se necessário)
  - Aparência leitosa (ou transparente/amarelado, se o RN ainda não foi alimentado)
  - pH alcalino (7,4 7,8)
  - + 1.000 cél/mm3 com predomínio de linfócitos (80 − 100 %)
  - Glóbulos de gordura corados pelo Sudão III
  - Triglicerídeos > 110 mg/dl
  - Colesterol = 65 a 220 mg/dl
  - Proteinas totais = 2,2 a 5,9 g/dl (principalmente albumina, globulina e fibrinogênio)
- Avaliar o grau de desnutrição proteico-calórica e acidose metabólica
- Se causa não definida -> TC de tórax para pesquisa de tumor
- Linfangiografia podem mostrar o local de estravasamento (raramente necessárias)
- Videotoracoscopia com ligadura do ducto torácico

## **Medidas terapêuticas**

#### **EMPIEMA**

- Antibióticoterapia de preferencia iniciar com Penicilina
- Fisioterapia mesmo com a presença do dreno de tórax
- Toracocentese diagnóstica e de alívio -> vide PROTOCOLO anexo

- Se confirmar EXSUDATO (pH < 7,2 e glicose < 40 g / dl, DHL > 1.000 u / l e proteínas > 3 g / dl) -> Toracostomia com drenagem fechada em selo d'água por 3 a 10 dias
- Videotoracoscopia precoce após 3 a 5 dias, se evolução desfavorável serve para debridar, lavar e liberar o pulmão "encarcerado" e reposicionar o dreno sob visão direta
- Toracostomia sob drenagem aberta versus Pleurostomia
- Decorticação pulmonar

#### QUILOTÓRAX

- Antibióticoterapia
- Fisioterapia mesmo com a presença do dreno de tórax
- Toracocentese(s) diagnósticas e de esvaziamento (até 2 −3 x) seguidas por drenagem contínua, se recidivar.
- Videotoracoscopia ou toracotomia, no insucesso após 3 4 semanas de tratamento clínico, ou nas drenagens persistentes com alto volume (+ 100 ml/dia/ano de vida). As opções cirúrgicas são:
  - Abordagem direita do local de extravasamento no ducto torácico (fechando a fístula + "cola de fibrina" ou "teflon" e/ou pleurodese com talco e/ou pleurectomia parcial ao redor) + ligadura do ducto torácico abaixo da fístula.
  - Derivação pleuro-peritoneal de baixa pressão.
- Alimentação
  - dieta com T.C.M. por 15 dias ou + (passam direto ao sangue pelo sistema porta)
  - ou jejum + Nutrição Parenteral Total por no mínimo 15 dias

## **Recursos preventivos**

#### **EMPIEMAS**

diagnóstico e tratamento precoce e adequado das pneumonias

### QUILOTÓRAX

evitar lesões no ducto torácico durante o parto ou nas cirurgias torácicas

#### **Complicaç**ões

não resposta ao tratamento clínico e/ou cirúrgico, e complicações próprias da cirurgia

#### **Prognóstico**

- **EMPIEMA** depende do estado geral da criança, do patógeno, e do tratamento
- **QUILOTÓRAX** favorável na maioria dos casos (90 100%)

## HÉRNIAS DIAFRAGMÁTICAS CONGÊNITAS

**<u>Definição</u>** - São soluções de continuidade no diafragma, com herniação da vísceras abdominais para a cavidade torácica.

#### **Epidemiologia**

- 1: 2.000 a 1: 3.000 nascimentos
- Herança multifatorial com risco de recorrência de 1,3 a 2,0 %

**<u>Etiopatogênia</u>** - Na 3<sup>a</sup> ou 4<sup>a</sup> semanas de vida surge o septo transverso, separando 2 canais pleuro-peritoneais, que se fecham progressivamente até a 8<sup>a</sup> semana de vida.

Entre a 9<sup>a</sup> e 12<sup>a</sup> semanas, a partir das paredes abdominal e torácicas (junto com os mioblastos que acompanham o nervo frênico) ocorre a muscularização do diafragma (última porção a fechar é o forame postero-lateral esquerdo de Bochdalek).

HIPÓTESE 1 = A falha **primária** no fechamento do canal pleuro-peritoneal é seguida pela herniação dos órgãos abdominais para dentro do tórax, impedindo o desenvolvimento normal do pulmão → Hipoplasia pulmonar e Hipertensão Pulmonar.

HIPÓTESE 2 = Hipoplasia pulmonar **primária** (+ a E.) induz à Hérnia Diafragmática

#### **Manifestações clínicas**

- Hérnia Diafragmática de Bochdalek
  - 80 % diagnóstico pela ecografia fetal após a 12ª semana de vida
  - 90 % dos RN são sintomáticos nas primeiras 24 horas de vida
  - Desconforto respiratório severo e progressivo
  - Abdome escafóide com distensão progressiva
  - Desvio do *Ictus cordis* e bulhas cardíacas para o lado oposto à hérnia
  - Ausculta homolateral c/ ♣ MV e aparecimento de RHA no tórax
  - Fora do período neonatal -> síndromes obstrutivas G.I. com desconforto respiratório.

#### <u>Diagnóstico</u>

- Ecografia pré-natal após 12<sup>a</sup> semana de gestação com acerto em + 90 % dos casos
- Exames complementares pré-natais -> cariótipo fetal
- Rx de tórax alças intestinais no tórax c/ desvio de mediastino e pouco gás no abdome, e SNG no tórax.
- Raramente necessita Rx E.E.D. Ecografia, Tomografia Computadorizada ou Enema opaco
- Avaliação de malformações associadas (presentes em até 56 % entre os nascidos vivos)

#### **Diagnósticos diferenciais**

- Eventração diafragmática
- Hérnia de Morgagni (antero-medial)
- Derrame pleural
- Malformação adenomatóide cística

#### Medidas terapêuticas

- Entubação traqueal c/ O<sub>2</sub> (NUNCA USAR MÁSCARA!)
- Acesso venoso central + cateterismo arterial + monitor de pO₂ e pCO₂ pré e pós-ductal
- S.N.G. c/ aspiração + sonda vesical + monitorização respiratório e de temperatura
- Óxido Nítrico *versus* E.C.M.O. *versus* Ventilação de alta fregüência *versus* Perfluocarbono
- O tratamento cirúrgico não é uma urgência
- CIRURGIA
  - Fetal obstrução da traquéia do feto visando reduzir a hipoplasia pulmonar
  - Neonatal fechamento primário ou com prótese, ou com retalho muscular.

#### Fatores prognósticos

- Relação inversa entre tempo do início dos sintomas (6 horas) & Mortalidade.
- Prematuridade, baixo peso, malformações associadas cardíacas aumentam a mortalidade.
- Estabilização pré-operatória melhora o prognóstico.

#### Complicações - da hipoplasia pulmonar, da cirurgia

## **Prognóstico**

- 58 % de sobrevida nos casos graves sem E.C.M.O. e 80 % com E.C.M.O. ou "HiFi"
- Mortalidade "oculta" é um problema ainda não resolvido pela Cirurgia Pediátrica

#### **MASSAS MEDIATINAIS**

<u>Conceito, Etiopatogênia e Incidência</u> - Formações congênitas ou adquiridas, sólidas ou císticas, benignas ou malignas, que estão no espaço entre as duas cavidades pleurais, e que pode ser subdividido em:

- Mediastino Anterior onde podemos ter:
  - Linfangioma (raro 7,5% dos 1:12.000 nascidos) indicada cirurgia, s/n múltiplas
  - **Linfoma** só biópsia, a não ser que seja pequeno, totalmente ressecável
  - **Teratoma** (maduros, imaturos e malignos) só 10% de todos teratomas.
  - Doenças do Timo -
    - **Hipertrofia**, com Timo ▲, mas preservando a constituição microscópica benigna
    - **Hiperplasia linfóide**, associada a -- Miastenia gravis (com fraqueza muscular)
      - -- Timoma (- 1% dos tumores da infância)
    - **Cisto tímico**, raros, de etiologias diversas (- 1% dos tumores da infância )
    - Timolipoma
- Mediastino Médio onde pode ocorrer:
  - Linfoma indicado só biópsia, a não ser que seja pequeno, totalmente ressecável
  - **Cisto Broncogênico** 5% das massas mediastinais na infância
- Mediastino posterior onde pode surgir:
  - Cisto neuroentérico por persistência parcial do canal neuroentérico
  - Cisto ou duplicação esofágica
  - **Tumor neuroblástico** originário dos neuroblastos da cadeia simpática. Conforme o grau de diferenciação pode ser classificado em Ganglioneuroma, Neuroblastoma ou Ganglioneuroblastoma.

Ocorrem no tórax só em 11 a 25% dos 1: 18.000 nascidos.

#### Manifestações clínicas

- Sinais e sintomas por compressão de estruturas intratorácicas
- Massa torácica vista no Rx

#### **Exames complementares**

- Rx de tórax
- Ecografia de mediastino
- RNM ou TC
- Suspeita de Teratoma => Dosagem de alfa-fetoproteinas e HCG
- Suspeita de tumor neuroblástico => dosagem de VMA, HVA, ferritina, amplificação do N-myc, enolase neuroespecífica
- Crianças > 2 anos com Hipertrofia versus Hiperplasia do timo? => 1,5 mg./dia de prednisona por 5 dias causa → na Hipertrofia

**<u>Diagnósticos diferenciais</u>** - conforme visto acima

**Medidas terapêuticas** - cirúrgicas

Recursos preventivos - não há

**<u>Complicações</u>** - dependem da causa

**Prognóstico** - depende da causa

## LESÕES PULMONARES CONGÊNITAS

**Conceito** – São as malformações broncopulmonares derivadas do intestino anterior

**<u>Epidemiologia</u>** – raros, variando conforme a malformação

#### Etiopatogênia

- 22° 26° dias de gestação -> evaginação na porção ventral do tubo digestivo torácico primitivo -> divertículo respiratório, junto com 2 sulcos laterais -> septo faringotraqueal.
- 4ª semana de gestação -> 1ª das dicotomias do divertículo respiratório, com a formação dos brônquios fonte Direito e Esquerdo.
- 4° 7° semanas -> sucessivas dicotomizações formam os 5 brônquios principais e 18 segmentos pulmonares.
- 8° 16° semanas -> divisões dicotômicas brônquicas e vasculares até bronquíolos terminais vascularizados.
- 17<sup>a</sup> 24<sup>a</sup> semanas -> formação dos bronquíolos respiratórios, ductos e alvéolos

#### Manifestações clínicas

- Agenesia pulmonar = o brônquio fonte não se desenvolve, ocasionando o não desenvolvimento do pulmão correspondente. Em + 50 % morrem no período neonatal, por malformações cardíacas associadas.
- **Aplasia pulmonar** = o brônquio fonte termina em fundo cego. QC = agenesia
- **Hipoplasia pulmonar** = redução da área e volumes respiratórios por redução das dicotomias, com disfunção respiratória proporcional. Ex.: Hérnia Diafragmática, Enfisema lobar congênito.
- Malformações císticas dispnéia. É difícil a diferenciação clínica entre os:
  - Cistos broncogênicos geralmente + centrais
  - Cistos congênitos do pulmão geralmente + periféricos
  - Doença adenomatóide cística
- Seqüestro pulmonar tecido pulmonar normal, originário de um broto pulmonar acessório, sem comunicação com árvore brônquica e irrigado por artéria sistêmica. 70% ocorrem junto ao lobo inferior esquerdo.
- **Enfisema lobar congênito** hiperinsuflação alveolar por obstrução brônquica parcial (intrínseca ou extrínseca), + freqüente nos lobos superiores (+ à esquerda).

#### **Exames complementares**

- Ecografia antenatal na Doença Adenomatóide Cística
- Rx de tórax -
- Tomografia Computadorizada -
- Broncoscopia Cisto broncogênico, Enfisema lobar congênito.

#### **Diagnósticos diferenciais**

- Entre Cisto pulmonar congênito & Pneumatocele única hiperinsuflada?
  - Pneumatocele é após pneumonia, tem paredes imperceptíveis, podem ser múltiplas e variar de volume.

#### **Medidas terapêuticas**

**CLÍNICAS** - da disfunção respiratória **CIRÚRGICAS** - dependem de cada caso