

# SEQUESTRO PULMONAR EXTRA-LOBAR COM FÍSTULA BRONCO-ESOFÁGICA

HELENA PEDROSO, RUI ANJOS, JOSÉ SENA LINO, ANA MARIA NUNES,  
M. ANJOS BISPO, J. MARTINS PALMINHA  
Serviço de Pediatria. Hospital São Francisco Xavier. Lisboa.

## RESUMO

Descreve-se um caso clínico de sequestro pulmonar extra-lobar gigante com fístula bronco-esofágica, num recém-nascido do sexo masculino, com quadro clínico de polipneia, cianose e cansaço a mamar. O diagnóstico foi feito por esofagograma, ressonância magnética nuclear e angiografia digital de subtração, e confirmado pelo exame anátomo-patológico. O trabalho de uma equipa multidisciplinar e interhospitalar permitiu um diagnóstico precoce e a instituição de uma terapêutica correcta e eficaz numa situação pouco frequente.

## SUMMARY

### Extra-Lobar Pulmonary Sequestration with Broncho-Esophageal Fistula

We describe a case of extralobar pulmonary sequestration with broncho-esophageal fistula in a newborn male who presented respiratory distress, cyanosis and feeding difficulties. The diagnosis was made with a swallowed contrast examination, nuclear magnetic resonance, digital subtraction angiography and confirmed by gross and histologic examination. The work of a multidisciplinary team was essential for an early diagnosis and the correct and effective treatment of this uncommon condition.

## INTRODUÇÃO

Um sequestro pulmonar é constituído por tecido pulmonar anómalo que não comunica com a árvore traqueo-brônquica e é irrigado por vasos arteriais sistémicos<sup>1,2</sup>. Ocasionalmente pode possuir um sistema brônquico que comunica com o esófago ou com o estômago<sup>2-4</sup>.

Os sequestros pulmonares são habitualmente classificados em *intra-lobares* e *extra-lobares*. Os *intra-lobares* estão contidos na pleura que reveste o restante tecido pulmonar, mas por definição não têm comunicação com a árvore traqueo-brônquica e constituem 75 a 90% dos casos de sequestro<sup>1,4</sup>. A vascularização arterial é constituída por vasos que existem normalmente mas que estão hipertrofiados, com origem na aorta. A drenagem venosa faz-se habitualmente para veias pulmonares normais. Estes achados têm sido considerados como argumentos a favor de uma origem adquirida deste tipo de sequestro.

Pelo contrário, os sequestros *extra-lobares*, também

chamados lobos acessórios ou de Rokitanski<sup>1,4</sup>, mais raros, possuem uma pleura independente do pulmão normal. Têm vasos arteriais anómalos e drenam para veias sistémicas<sup>1,4</sup>. Tais achados são a favor de uma origem embriológica distinta do pulmão normal. Os sequestros pulmonares extra-lobares constituem cerca de 0,5 a 6 % de todas as lesões congénitas do pulmão<sup>1</sup>.

Neste trabalho descreve-se um caso clínico de sequestro pulmonar extra-lobar, com apresentação no período neonatal.

## CASO CLÍNICO

F.Q. recém-nascido (RN) de termo, sexo masculino e produto de gravidez vigiada em que foi diagnosticado atraso de crescimento intrauterino no 3º trimestre. O parto foi distócico (cesareana por sofrimento fetal) num hospital distrital. Teve um índice de Apgar de 9 ao 1º minuto e 10 aos 5 minutos. O peso ao nascer foi de 2480

gramas, o comprimento era 45,5 cm e o perímetro cefálico 33 cm. Teve alta para o domicílio com 4 dias de vida. A mãe refere desde essa altura aumento de frequência e da amplitude respiratória, cansaço e cianose sobretudo após as refeições, e má progressão ponderal.

Ao 23º dia de vida foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital São Francisco Xavier após paragem respiratória com bradicardia, cianose e palidez generalizada ocorrida no domicílio. No primeiro exame após a admissão o RN estava apirético, com frequência respiratória de 76 ciclos/min., tiragem e abundantes secreções mucosas na orofaringe. A auscultação cardíaca revelou um sopro sistólico 1/6 no bordo esquerdo do esterno, e à auscultação pulmonar havia diminuição do murmúrio vesicular no hemitórax direito. A radiografia do tórax mostrou uma hipotransparência nos 3/4 superiores desse hemitórax (Figura 1). Os primeiros exames laboratoriais evidenciaram uma leucocitose com neutrofilia (22.200 leucocitos/mm<sup>3</sup> com 81% de neutrófilos) e proteína C reactiva de 3,6 mg/dl, tendo sido iniciado antibioticoterapia (ampicilina e gentamicina).

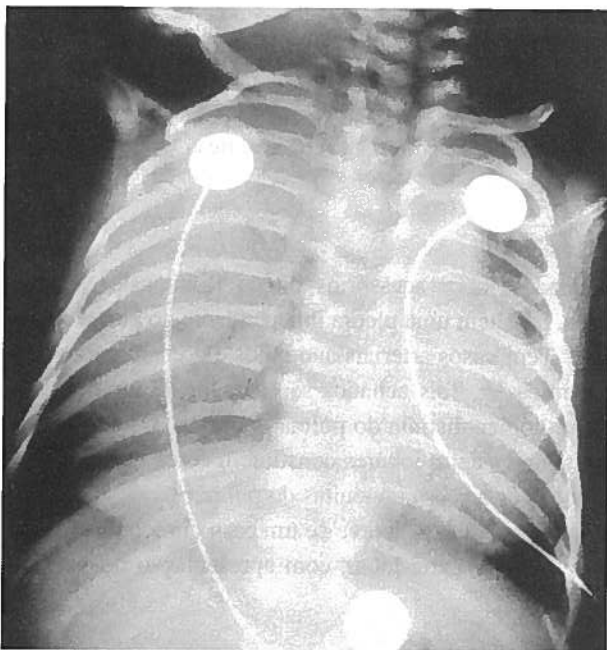


Fig. 1 - Radiografia do tórax postero-anterior, evidenciando hipotransparência do hemitórax direito.

Foi realizado ecocardiograma que revelou anatomia intracardíaca normal. O esofagograma revelou imagem de fístula bronco-esofágica em *N* invertido, com preenchimento da árvore brônquica direita (Figura 2) e existência simultânea de broncograma aéreo e de broncografia por produto de contraste na mesma região. Esta fístula não foi visualizada em duas broncoscopias con-

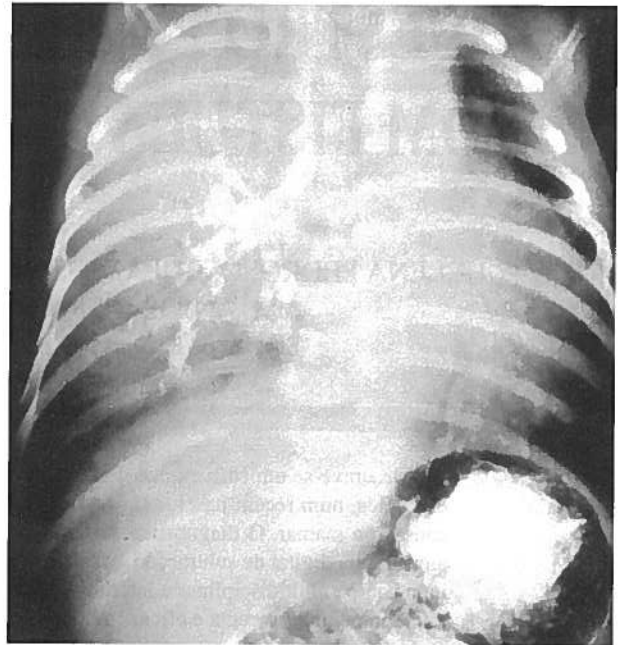


Fig. 2 - Fístula bronco-esofágica com preenchimento de árvore brônquica direita, demonstrada por esofagograma.

secutivas, apesar da instilação de azul de metileno no esôfago, sugerindo ausência de comunicação com a árvore traqueo-brônquica, que apresentava aspecto normal na endoscopia. Colocou-se então a hipótese de sequestro pulmonar com fistulização brônquica para o esôfago. A ressonância magnética confirmou tratar-se de um sequestro gigante extra-lobar, ocupando os 2/3 superiores do hemitórax direito, condicionando moderado efeito de massa nas estruturas cardio-mediastínicas e redução do volume pulmonar contralateral (Figura 3). Era



Fig. 3 - Ressonância magnética nuclear - visualização do sequestro ocupando o hemitórax direito (seta), com desvio das estruturas mediastínicas para o lado oposto.

visível uma estrutura hilar no sequestro, constituída por artéria, veia e brônquio e havia um pequeno derrame pleural antero-inferior. Para uma definição completa das estruturas vasculares, foi realizada angiografia digital de

subtração. Esta demonstrou que a irrigação sanguínea do sequestro era feita por uma artéria de grandes dimensões com origem na carótida primitiva direita (Figura 4).

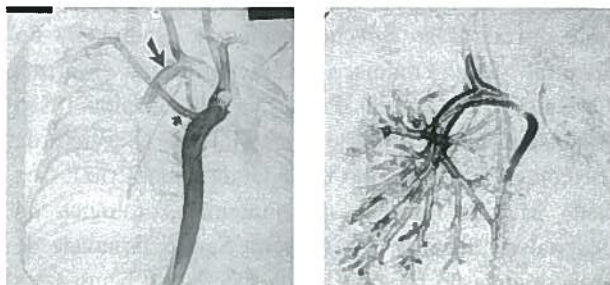


Fig. 4 - Angiografia digital de subtração. A) Aortografia revelando uma artéria de grandes dimensões que nasce da carótida, dirigindo-se para o pulmão direito (seta grande). Observa-se ainda a existência de origem aberrante da subclávia direita, a partir da aorta descendente (seta pequena). 4B) Angiografia selectiva da artéria do sequestro.

Observou-se ainda uma subclávia direita aberrante, a partir da aorta descendente. A drenagem do sequestro fazia-se por uma veia que terminava na confluência da veia cava superior e aurícula direita. O pulmão direito estava reduzido à base do hemitórax direito. A artéria pulmonar dividia-se em dois ramos, não existindo o equivalente à artéria lobar superior direita. As veias do pulmão direito drenavam normalmente para a aurícula esquerda. Toda a vascularização do pulmão esquerdo era normal.

O doente foi então submetido a ressecção do sequestro por toracotomia direita (Figura 5). Macroscopicamente a massa tinha dois lobos, com um brônquio e vasos hilares, e confirmou-se a existência de fístula entre o brônquio do sequestro e o esôfago. O pulmão direito, formado por dois lobos, estava muito comprimido mas não colapsado. O exame histológico da massa mostrou um padrão adenomatoide com *pseudo glândulas* correspondentes a alvéolos estruturalmente alterados, com

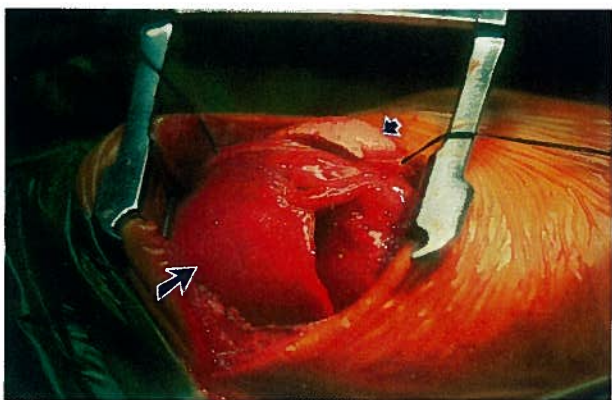


Fig. 5 - Observação do sequestro no acto operatório. O pulmão normal tem dimensões reduzidas e está rosado (seta pequena). O sequestro (seta grande) prolapsa para fora da caixa torácica, está congestionado e comprime o pulmão normal.

septos interalveolares muito alargados. A existência de artérias elásticas permitiu excluir o diagnóstico de malformação adenomatoide tipo sólido.

O pós-operatório decorreu sem complicações e teve alta da Unidade clinicamente bem e com boa expansão pulmonar. Foram excluídas outras malformações associadas, nomeadamente renais.

Em consulta de seguimento realizada um ano após a cirurgia a criança encontra-se bem, com bom desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal, mantendo completa expansão de ambos os pulmões.

## DISCUSSÃO

O sequestro *intra-lobar* manifesta-se apenas muito raramente no período neonatal e quase nunca existem malformações congénitas associadas. A maioria dos doentes têm mais de 20 anos na altura do diagnóstico e habitualmente apresentam tosse, dor torácica ou infecção pulmonar recorrente. Cerca de 15 a 35 % dos casos são assintomáticos e diagnosticados em radiografias do tórax de rotina<sup>4</sup>. Ocorrem mais frequentemente à esquerda e no lobo inferior (60%), sem predomínio de sexo<sup>4,5</sup>.

Por outro lado, os sequestros *extra-lobares* manifestam-se tipicamente no período neonatal ou na primeira infância, tal como no nosso caso, sendo menos frequentes em crianças mais velhas ou adultos. Há uma grande predominância do sexo masculino, com uma relação de 4:1<sup>1,4</sup>. Os sintomas habituais são dificuldade respiratória, cianose e dificuldades na alimentação<sup>1</sup>, que constituíram o quadro de apresentação do nosso doente. Podem ser assintomáticos em 10 % dos casos, sendo estes diagnosticados durante a cirurgia de hérnias diafragmáticas ou casualmente em radiografias do tórax<sup>1,2</sup>. O diagnóstico pré-natal pode ser suscitado por ecografia, que demonstra *hidropsis* associada a massa sólida pulmonar homogénea, bem circunscrita e hipercogénica<sup>1,5</sup>. Aproximadamente 50-65% têm malformações congénitas associadas como hérnia diafragmática (20-50%) hipoplasia pulmonar (em especial nos de grandes dimensões), alterações cardiovasculares, genitourinárias ou gastro-intestinais<sup>1,4</sup>. No nosso caso, a única anomalia associada foi a origem aberrante da subclávia direita, que pode ocorrer aliás em 0,5% da população normal sem manifestações clínicas. Os sequestros extra-lobares são mais frequentemente encontrados no lado esquerdo do tórax (65-90%). São localizados preferencialmente no seio costo diafragmático posterior (63-77%)<sup>1,4,5</sup> e apenas 10-15% são infradiafragmáticos<sup>1</sup>. No nosso caso a localização do sequestro era pouco típica, na porção superior do hemitórax direito e havia fis-

tulização do brônquio do sequestro para o esôfago, achado raramente descrito. A irrigação sanguínea destes sequestros provém em 80 % dos casos directamente da aorta torácica ou abdominal, o que não aconteceu no nosso doente, em que a artéria do sequestro se originava na carótida primitiva. A drenagem venosa é sistémica em 3/4 dos doentes, para o sistema azigos, hemi-azigos, veia cava ou aurícula direita<sup>1</sup>.

O diagnóstico destas situações é essencialmente imagiológico. Radiograficamente o sequestro apresenta-se como uma opacidade triangular homogénea, bem definida, localizada habitualmente na base do tórax. A angiografia e em particular a angiografia de subtração digital, é uma excelente técnica de diagnóstico e caracterização completa da vascularização, fornecendo a informação indispensável no período pré-operatório<sup>1,5</sup>. O diagnóstico diferencial faz-se com a malformação adenomatóide quística congénita, com neoplasias (neuroblastoma, teratoma) e ainda com a hérnia diafragmática<sup>1</sup>.

A terapêutica consiste na excisão do sequestro, sendo de assinalar que as principais complicações operatórias são consequência de secção inadvertida de vasos<sup>6</sup>, dadas as suas dimensões e variabilidade de trajectos, pelo que são de extrema importância os elementos fornecidos pela angiografia.

O prognóstico é geralmente favorável, à excepção dos casos em que há associação com outras malformações congénitas, particularmente a hipoplasia pulmonar<sup>1</sup>. No nosso doente apesar do pulmão normal estar limitado pré-operatoriamente ao 1/3 inferior do hemitorax, houve uma boa expansão pulmonar no pós operatório, com excelente evolução clínica posterior.

## AGRADECIMENTOS

Agradecemos a amável colaboração dos seguintes colegas que contribuíram para a discussão clínica e/ou realização de exames complementares de diagnóstico neste doente: João Strech (Serviço de Radiologia do Hospital São Francisco Xavier); Mena Martins (Consultor de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Francisco Xavier); Maymone Martins (Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz); Ana Paula Martins (Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Santa Cruz); Oliveira Santos (Unidade de Broncoscopia do Hospital Dona Estefânia); Nuno Jales (Ressonância Magnética, Caselas)

## BIBLIOGRAFIA

1. ROSADO-DE-CHRISTENSON ML, FRAZIER AA, STOCKER JT, TEMPLETON PA: Extralobar sequestration: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1993;13:425-441.
2. DRESLER S: Massive pleural effusion and hipoplasia of the lung accompanying extra lobar pulmonary sequestration. *Hum. Pathol.* 1981;12: 862-864.
3. GERLE RD, JARETZKI III A, ASHLEY CA, BERNE AS: Congenital bronchopulmonary-foregut malformation: pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N. Engl. J. Med.* 1968;278:1413-1419.
4. KATZENSTEIN AL, ASKIN FB: Pediatric disorders - congenital malformations. In: Katzenstein A-L, Askin F.B. *Surgical Pathology of non-neoplastic lung disease*. W.B. Saunders Company 1982: 314-321.
5. HADDON MJ, BOWEN A: Bronchopulmonary and neurenteric forms of foregut anomalies. *Radiol Clin North Am* 1991; 29, 2: 241-254.
6. STERN RC: Lower respiratory tract. Congenital anomalies. In: Behrman R.E., Kliegman R.M., Nelson W.E., eds. *Textbook of Pediatrics*. WB Saunders Company, 1992: 1062-64.