

SEQUESTRAÇÃO PULMONAR. A Propósito de um Caso Clínico

ROSÁRIO FERRO, RENATO SOTTO-MAYOR, PAULA CAMPOS, TERESA M. GODINHO, A. BUGALHO DE ALMEIDA, M. FREITAS E COSTA

Serviços de Pneumologia e Radiologia. Hospital de Santa Maria. Serviço de Cirurgia-Torácica. Hospital de Pulido Valente. Lisboa.

RESUMO

A propósito de uma situação clínica de sequestração pulmonar intralobar, num jovem de 17 anos de idade, os autores fazem uma revisão desta entidade nosológica. Salientam a importância dos exames auxiliares de diagnóstico, nomeadamente da tomografia axial computadorizada e da aortografia, no estabelecimento deste diagnóstico.

SUMMARY

Pulmonary sequestration. Concerning a clinical situation

Concerning a clinical situation of intralobar pulmonary sequestration, in a seventeen year old young man, the authors review this nosological entity. They emphasize the importance of the complementary exams of diagnosis, namely of thoracic scan and aortography, for the establishment of the said diagnosis.

INTRODUÇÃO

A sequestração broncopulmonar é uma malformação congénita rara, em que, uma porção de tecido pulmonar embrionário se destaca do restante parênquima normal, recebendo a sua irrigação arterial de artérias sistémicas anómalas.

Existem duas variedades: a sequestração intralobar e a extralobar. Na primeira o tecido pulmonar embriónico persiste, adjacente ao parênquima pulmonar normal, sendo recoberto pela mesma pleura visceral. Na segunda variedade a sequestração desenvolve-se dentro de um envólucro pleural próprio, podendo estar situada abaixo do diafragma¹.

Diversas teorias foram propostas para explicar a sua patogénese sendo actualmente aceite que resulta duma anomalia na ramificação traqueo-brônquica com persistência do seu sistema vascular embrionário². No presente trabalho abordaremos detalhadamente a sequestração intralobar e será apresentado e discutido um caso clínico.

Sequestração intralobar — Numa revisão da literatura, feita em 1979, por Savic e colaboradores, foram identificados 400 casos de sequestração pulmonar intralobar³.

Invariavelmente o tecido anómalo é irrigado pelos ramos da aorta torácica ou abdominal.

Os elevados níveis tensionais destas artérias condicionam alterações arterioscleróticas nas suas paredes e têm sido responsabilizados pela transformação quística de sequestração⁴.

A drenagem venosa faz-se pela via do sistema venoso pulmonar criando-se assim um shunt esq.^o-esq.^o. Em casos esporádicos a drenagem faz-se para a veia cava inferior ou para o sistema azigos⁵.

Em 2/3 dos casos, o pulmão sequestrado está situado na goteira paravertebral esquerda no segmento posterior do Lobo Inferior Esquerdo. Na quase totalidade dos restantes casos situa-se na mesma região anatómica à direita⁶.

Os lobos superiores raramente são atingidos.

A associação da sequestração intralobar a outras malformações é pouco frequente ($\pm 13,7\%$) excepto para as raras lesões dos lobos superiores.

As malformações associadas mais comuns são o divertículo esofagobrônquico, hérnia diafragmática e uma variedade de anomalias cardíacas ou ósseas.

a) Clínica — O quadro clínico é inespecífico.

A maioria dos doentes são assintomáticos até ao aparecimento do quadro pneumónico agudo o que ocorre frequentemente na idade adulta⁷.

A infecção é usualmente piogénica, embora tenham sido descritas infecções tuberculosas⁸, a nocárdia⁹ e a aspergillus¹⁰.

Outras manifestações clínicas incluem hemoptises, dispneia e tosse crónica rebelde¹¹.

Uma rara complicação da sequestração intralobar descrita em crianças é a descompensação cardíaca devida, provavelmente, a um volumoso shunt esq.^o-esq.^o dos sistema arterial sistémica para o venoso pulmonar.

b) Características Anatómo-Patológicas — O tecido anómalo costuma estar bem delimitado do parênquima pulmonar circundante e consiste em um ou mais espaços quísticos intercalados por uma quantidade variável de tecido sólido.

Os quistos têm um conteúdo mucoso ou purulento, se a infecção está presente.

Microscopicamente os quistos são semelhantes a brônquios dilatados, com epitélio respiratório e ocasionalmente, placas de cartilagem mural.

O segmento sequestrado é um sistema fechado sem ligação com a árvore brônquica normal; quando a comunicação existe geralmente é devida à infecção do sequestro e do tecido pulmonar circundante¹³.

Tipicamente o vaso anómalo entra no pulmão pela porção inferior do ligamento pulmonar. Histologicamente o vaso é uma artéria elástica com espessamento da íntima e alterações arteroescleróticas. Ele pode irrigar apenas o tecido sequestrado ou alimentar também o parênquima aparentemente normal¹⁴.

c) Radiologia — O aspecto radiológico vai depender do volume de pulmão sequestrado, da presença ou não, de

infecção e das suas características de *lesão ocupando espaço*.

Esta última característica leva a que a árvore broncovascular do pulmão normal seja desviada pelo lobo sequestrado, particularidade que é evidenciada claramente através da tomografia convencional, broncografia ou tomografia computadorizada.

Se não existe comunicação entre a sequestração e o pulmão contíguo, o tecido anómalo aparece como uma massa lobulada, homogênea de limites bem definidos, na porção posterior do lobo inferior (geralmente o esquerdo) quase sempre contígua ao hemidiafragma. A calcificação é rara¹⁵.

Quando a infecção abre uma comunicação com a árvore brônquica, a apresentação radiológica consiste numa massa quística de parede regular fina ou espessa, contendo ar, com ou sem níveis líquidos no seio de uma opacidade pneumónica¹⁶.

Os quistos podem ser únicos ou múltiplos e de tamanho variável.

A pneumonia afecta, geralmente, o parênquima circundante obscurecendo portanto a anomalia subjacente¹⁷.

O quadro tomodensitométrico é também variável e consiste em imagens de tecidos de partes moles mais ou menos definidas ou massas quísticas com ou sem níveis líquidos¹⁶.

O vaso anómalo que alimenta o pulmão sequestrado não é visível, habitualmente, sem o recurso à aortografia. A aortografia toraco-abdominal confirma o diagnóstico demonstrando as artérias sistémicas que irrigam a sequestração¹⁸.

d) Diagnóstico Diferencial — No diagnóstico diferencial incluem-se bronquiectasias, abscesso pulmonar, empiema, neoplasia, hérnia de Bochdalek e ainda quisto broncopulmonar, que pode assumir aspectos clínicos e radiológicos idênticos excepto no que respeita à sua localização, pois o quisto broncopulmonar atinge tipicamente os lobos superiores¹⁸.

e) Tratamento — O tratamento da sequestração pulmonar intralobar é cirúrgico: lobectomia, ou pneumectomia com laqueação dos vasos anómalos¹⁹.

O diagnóstico pré-operatório com a angiografia é importante com vista a prevenir complicações ligadas à secção de vasos anómalos¹¹.

CASO CLÍNICO

J.M.P.G., sexo masculino, 17 anos de idade, raça caucasiana, natural e residente em Lisboa, estudante, que é internado a 91/10/04 por expectoração hemoptóica.

Trata-se de um indivíduo sem qualquer antecedente clínico digno de relevo nomeadamente respiratório, que, no início de Setembro/91, refere um quadro agudo de calafrios, febre (38,5°C), toracalgia de intensidade moderada, com características pleuríticas, no 1/3 inferior do hemitórax esquerdo e expectoração mucosa. É-lhe pedida Rx-tórax e instituída terapêutica com amoxicilina, pelo seu médico de família.

A 91/09/04 é enviado à Consulta de Pneumologia por se detectar imagem radiológica de pequeno derrame pleural à esquerda (Fig. 1) referindo, na altura, apenas toracalgia com as características atrás referidas.

É efectuada toracentese e biópsias pleurais com extracção de 100 cc de líquido amarelo-citrino com características de exsudado, e é-lhe mantida a terapêutica antibiótica com amoxicilina, tendo ficado assintomático.

A 2 de Outubro/91 inicia queixas de tossicula, com emissão de expectoração hemoptóica, pelo que é internado.

O doente negava hábitos tabágicos, alcoólicos ou de outros tóxicos e na história familiar não havia nenhum dado a realçar.

O exame objectivo mostrou-nos um doente com bom estado geral, sem deformações torácicas.

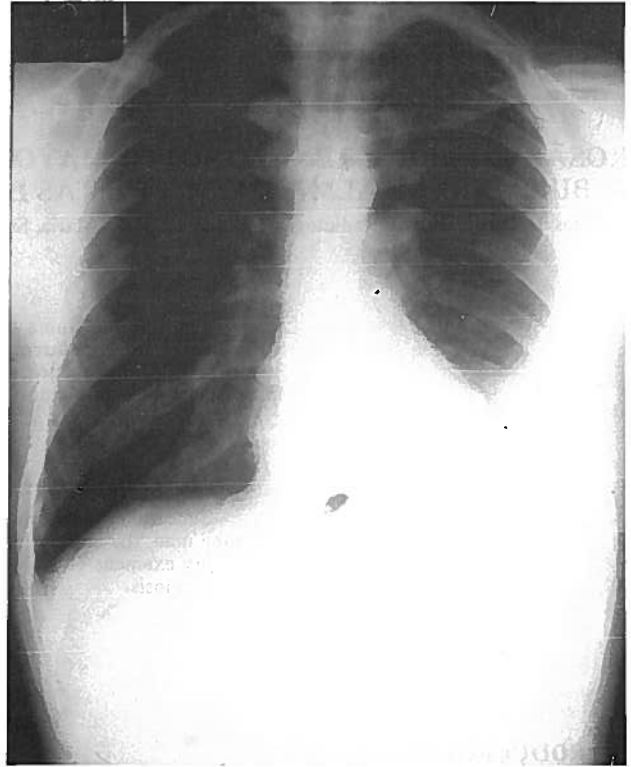


Fig. 1 — Derrame pleural. Opacidade homogênea de concavidade interna, ocupando o 1/3 inferior do campo pulmonar esquerdo e obliterando o seio corto-diafragmático homolateral.

Não se detectavam alterações na transmissão das vibrações vocais à parede torácica nem na percussão torácica.

À auscultação pulmonar havia uma diminuição do murmúrio vesicular na base do campo pulmonar esquerdo.

A auscultação cardíaca era normal.

Na observação dos territórios ORL não se encontraram lesões hemorrágicas.

A hematologia e a bioquímica do sangue não revelaram alterações. A biópsia pleural, de cujo resultado entretanto já dispunhamos, mostrava tecido de granulação inespecífico revestido por células mesoteliais com hiperplasia.

O registo electrocardiográfico não mostrou alterações.

O Rx Tórax na incidência pósterio-anterior, era inocente e o perfil esquerdo mostrava um velado pósterio-inferior sem limites definidos (Figs. 2 e 3).

Foi instituída terapêutica com codeína, em gotas, e reptilase, apesar da qual houve recorrência dos episódios de expectoração hemoptóica e pequenas hemoptises.

Para esclarecimento diagnóstico foram-lhe efectuados os exames seguintes:

Broncoscopia rígida (realizada após umas das pequenas hemoptises) — variante anatómica no lobo superior direito com divisão ápico-posterior e anterior. À esquerda redução generalizada de calibre dos orifícios segmentares basais.

Não existiam sinais endoscópicos de hemorragia brônquica.

TAC Torácica — preenchendo o parênquima pulmonar adjacente à goteira paravertebral esquerda, observa-se condensação de limites definidos, sem broncograma aéreo com lâmina de derrame pleural adjacente (Fig. 4).

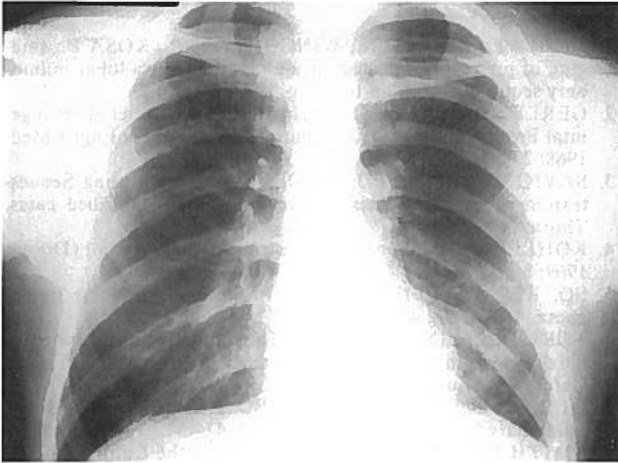


Fig. 2 — Radiografia de tórax, em incidência postero-anterior (PA) aparentemente normal.



Fig. 3 — Perfil esquerdo correspondente ao PA da Fig. 2 em que se visualiza uma hipotransparência da região postero-inferior.

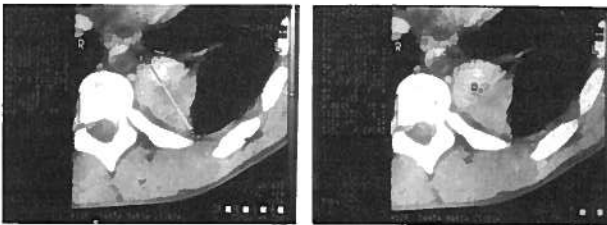


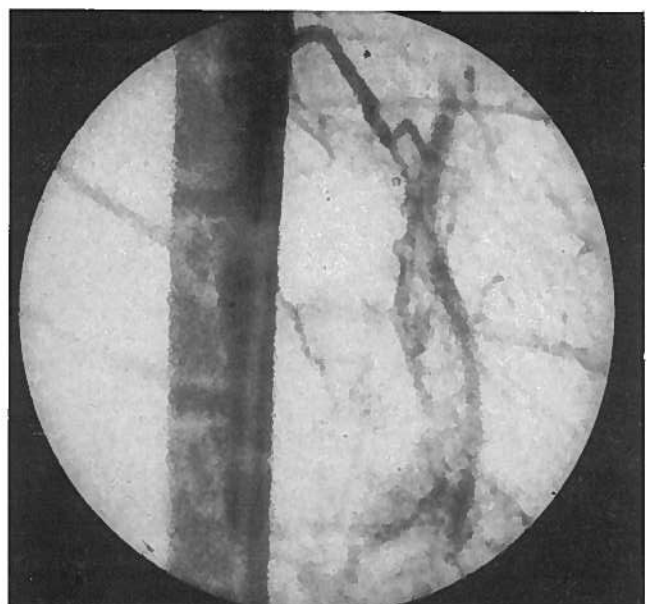
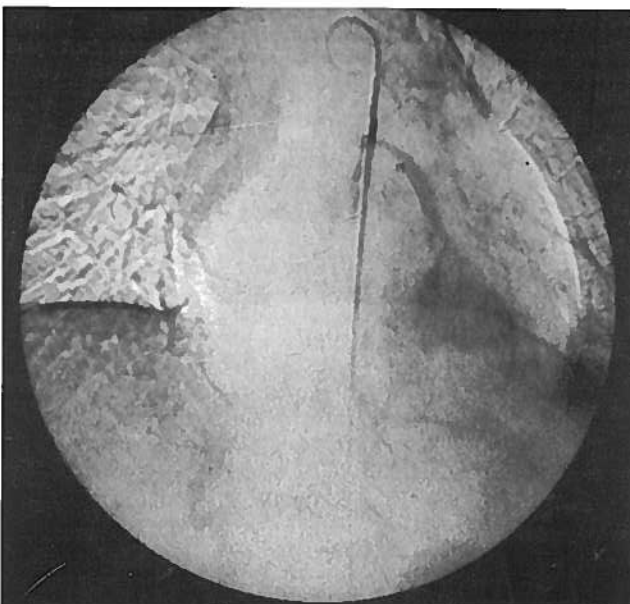
Fig. 4 — Tomografia Computorizada. Corte axial que mostra condensação, bem delimitada e sem broncograma aéreo, do parênquima pulmonar adjacente à goteira paravertebral esquerda.

Estes aspectos sugeriam o diagnóstico de sequestração bronco-pulmonar.

Realizou-se então uma aortografia digital que revelou a existência de artéria anômala, tendo como ponto de partida a parede lateral esquerda da aorta torácica, ao nível de D8, que ia vascularizar o parênquima pulmonar adjacente à goteira paravertebral inferior esquerda. Este território tinha drenagem venosa própria para o sistema azigos (Figs. 5 e 6).

O doente foi submetido a cirurgia torácica — lobectomia pulmonar inferior esquerda — no dia 23 de Outubro/91, tendo o pós-operatório decorrido sem complicações.

O relatório anátomo-patológico da peça operatória foi o seguinte:



Figs. 5 e 6 — Aortografia Digital: fase arterial e fase venosa.

Parênquima pulmonar com extensas áreas de fibrose, congestão vascular, bronquiectasias supuradas com formação de abscessos, áreas de pneumonia lipídica e marcada hiperplasia folicular linfóide. Gânglios com hiperplasia reaccional.

Os aspectos observados são compatíveis com o diagnóstico de sequestração pulmonar intralobar.

DISCUSSÃO

O quadro clínico deste caso era inespecífico, tal como está descrito na literatura, como sendo mais frequente.

Não existiam quaisquer antecedentes respiratórios e a sintomatologia inicia-se por uma forma pneumónica aguda, complicada de derrame pleural.

O facto de cerca de 1 mês depois surgirem hemoptises alertou-nos para a hipótese de existir patologia subjacente.

NO entanto, foi ao realizar a TAC torácica que o diagnóstico de sequestração foi sugerido. Na realidade, o aspecto homogéneo, sem broncograma aéreo da condensação, e sobretudo a sua localização na goteira paravertebral esquerda na região correspondente ao segmento basal posterior do lobo inferior, eram aspectos não patognomónicos, mas fortemente sugestivos da sequestração pulmonar.

No caso apresentado a drenagem venosa fazia-se para o sistema ázigos, o que constitui, como já foi referido, um aspecto raro nas sequestrações.

Curiosamente os aspectos endoscópicos não revelavam sinais de hemorragia brônquica e a nível dos brônquios basais existia uma redução generalizada do seu calibre, o que se explica pela compressão exercida pelo parênquima sequestrado.

No que se refere ao tempo que decorreu entre o início dos sintomas, o estabelecimento do diagnóstico e resolução cirúrgica, verificamos que este foi inferior a 2 meses o que comparativamente ao que foi descrito na revisão de Gustafson et al¹¹, em que a demora média era de 1,5 ano, é nitidamente inferior.

CONCLUSÕES

Podemos concluir que as sequestrações pulmonares podem ser clinicamente assintomáticas, sendo frequentemente a infecção secundária que determina a sintomatologia.

São anomalias raras pelo que é necessário um elevado índice de suspeição e o recurso aos exames complementares apropriados, nomeadamente a TC e a angiografia, para que o seu diagnóstico seja estabelecido.

BIBLIOGRAFIA

1. STERN E., BRILL P.N., WINCHESTER P., KOSA P.: Imaging of prenatally detected intra-abdominal extra-lobar pulmonary sequestration. *Clin Imaging*, 1990; 14(2): 152.
2. GERLE R.D., JARETZI A. III, ASHLEY C.A., et al.: Congenital Bronchopulmonary, foregut malformation. *N Engl J Med*, 1968; 278: 1413.
3. SAVIC B., BIRTEL F.J., THOLEN W., et al.: Lung Sequestration report of 7 cases and review of 540 published cases. *Thorax*, 1979; 34: 96.
4. KOHLER R.: Pulmonary Sequestration. *Acta Radiol (Diage)*, 1969; 8: 337.
5. SOARES A.D., VILLAR T.G.: Propedêutica Médica Portuguesa. 4.^a Edição; 447-477.
6. TURK L.N., LINDSKOG G.E.: The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. *J Thoracic Cardiac Vasc Surg*, 1961; 41: 299.
7. DURIN R.E., LABABIDI Z., BUTHER C., et al.: Bronchopulmonary Sequestration. *Chest*, 1970; 47-454.
8. SMITH R.: Intralobar Sequestration of the Lung. *Thorax*, 1955; 10: 142.
9. CHABORNNEAN R., JODOIN G., BERNIER J.: Une lesion congenitale vasculaire pulmonaire: la sequestration. Observation d'un cas typique. *Union Medicale Can*, 1967; 96: 150.
10. MATTILA S.P., KETONEN P.E.S., et al.: Pulmonary Sequestration associated with tuberculosis, aspergillosis and pseudomyces. *An Chir Gyraecol Fern*, 1975; 64: 30.
11. GUSTAFSON R.A., CURRAY G.F., WARDEN H.E.: Intralobar sequestration. A missed diagnosis. *Ann Thorac Surg*, 1989; 47(6): 841-7.
12. CHOPLIN R.H., SIEGEL M.J.: Pulmonary Sequestration: 6 unusual presentation. *Am J Radiol*, 1980; 134: 695.
13. IWAI K., SHINDO G., HAJIKANO H., et al.: Intralobar Sequestration. *Am Rev Res Dis*, 1973; 107: 911.
14. PRYCE D.M.: Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung: a report of 7 cases. *J Path Bacteriol*, 1946; 58: 457.
15. FRASER P., PARÉ J.A., PARÉ P.D., FRASER R., GEREUX G.: 3th Edition; *Diagnosis of Diseases of the Chest*; Sanders Company, 1989.
16. RANKIN S., FALING L.J., RYGACHT: CT diagnosis of pulmonary arteriovenous malformations. *J Comput Assist Tomogr*, 1982; 6: 746-749.
17. O'CONNELL D.J., KELLEHER J.: Congenital intra thoracic bronchopulmonary foregut malformation in childhood. *J Can Ass Radiol*, 1979; 30: 1003.
18. POSTAL M.J.: *Diagnostic des images cavitaires*; EMC, 1988; (4): 6090C-10.
19. BAILEY P.V., TRACY T., CONNORS R.H., et al.: Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic Considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990; 9914: 547-602.