

Aðskilinn lungnahluti (pulmonary sequestration) – sjúkratilfelli

Tómas Guðbjartsson

Erik Gyllsted

Per Jönsson

SÉRFRÆÐINGAR Í HJARTA-
OG LUNGNASKURÐ-
LÆKNINGUM

Ágrip

Aðskilinn lungnahluti er sjaldgæfur meðfæddur galli þar sem hluti lungna er án tengsla við lungnaberkjur og lungnablóðrás. Lungnahlutinn tekur því ekki þátt í loftskiptum. Oftast er ekki veldur aðskilinn lungnahluti einkennum, oftast lungnasýkingum. Sjúklingarnir geta einnig verið án einkenna og greinast stundum fyrir tilviljun. Hér er lýst áður hraustri 17 ára gamalli stúlku sem greindist með aðskilinn lungnahluta í kjölfar lungnabólgu og ígerðar í hægri lungna. Greining fékkst með tölvusneiðmyndatöku og segulómun. Lungnahlutinn var fjarlægður með opinni skurðaðgerð og var staðsettur í neðra blaði lungans. Tæpu ári eftir aðgerðina er sjúklingurinn einkennalaus og við góða heilsu.

Sjúkratilfelli

Sautján ára sænsk stúlka sem verið hafði hraust veiktist með hósta, hita og takverk í hægri síðu í byrjun árs 2003. Eftir tæplega viku veikindi leitaði hún til heimilislæknis og var sett á sýklalyf vegna gruns um lungnabólgu. Einkenni héldust óbreytt þrátt fyrir sýklalyfjameðferð og því var fengin lungnamynd sem sýndi lungnabólgu í neðri hluta hægri lungnablaðs (mynd 1). Við skoðun var bankdeyfa yfir neðri hluta lungans og slímhljóð við lungnahlustun. Púls var 83 slög á mínútu en blóðþrýstingur eðlilegur. Hvít blóðkorn og CRP (C-reactive protein) voru hækkuð en önnur blóðpróf reyndust eðlileg. Einkenni létu ekki undan sýklalyfjameð-



Figure 1. A chest X-ray showing pneumonia in the medial and basal portions of the right lower lobe.

ENGLISH SUMMARY

Guðbjartsson T, Gyllsted E, Jönsson P

Pulmonary sequestration – a case report and review of the literature

Læknablaðið 2003; 89: 949-52

Pulmonary sequestration is an uncommon congenital malformation where non-functioning lung tissue is separated from the normal bronchopulmonary tree and vascularized by an aberrant systemic artery. We describe a previously healthy 17 year old girl who was diagnosed with intralobar sequestration following a pneumonia and pulmonary abscess. The diagnosis was made with on CT-scan and confirmed by MRI angiography. A right lower lobectomy was performed and six months later the patient was without symptoms. The case is discussed and the literature reviewed.

Key words: *pulmonary sequestration, case report, lobectomy.*

Correspondence: Tómas Guðbjartsson, tomasgudbjartsson@hotmail.com

ferð og grunur vaknaði um ígerð í lunganu. Því voru fengnar tölvusneiðmyndir af lunganu sem sýndu 8 x 6 cm stóra ígerð í neðra blaði hægri lungna og lungnabólgu í nærliggjandi lungnavef (mynd 2). Auk þess sást afbrigðileg slagæð sem teygði sig frá ósæð, rétt ofan þindar, fram fyrir vélinda og inn í ígerðarsvæðið



Figure 2. A CT scan showing an 8 x 6 cm abscess in the right lower lobe with atelectasis and pneumonia in the surrounding lung parenchyma.

Hjarta- og lungnaskurðeild
háskólasjúkrahússins í Lundi,
Svíþjóð.

Fyrirspurnir og bréfaskipti:
Tómas Guðbjartsson
Hjarta- og lungnaskurðeild
Háskólasjúkrahúsins Lundi
S 226 53 Lundur, Svíþjóð
tomasgudbjartsson@hotmail.com

Lykilorð: *aðskilinn lungnahluti, sjúkratilfelli, blaðnám.*

Figure 3. The same CT scan as seen in fig. 2, sliced 2 cm more caudally. The aberrant artery (arrow) originates from the left side of the distal descending aorta, just above the diaphragm, and stretches over the oesophagus into the right lower lobe.

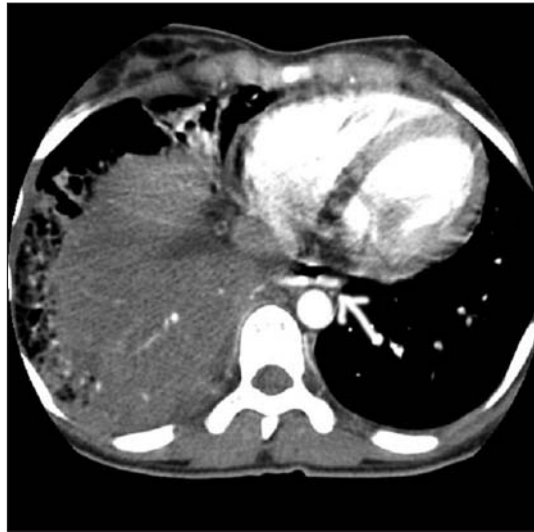


Figure 4. An MRI angiography showing both the pulmonary and the systematic vascular tree. The aberrant artery of the pulmonary sequestration (arrow) is easy to identify where it originates from the distal descending aorta.



Figure 5. Right antero-lateral thoracotomy under the 5th rib. The posterior part of the latissimus muscle is spared and the incision (10 cm long) positioned just below the breast for cosmetic reasons.

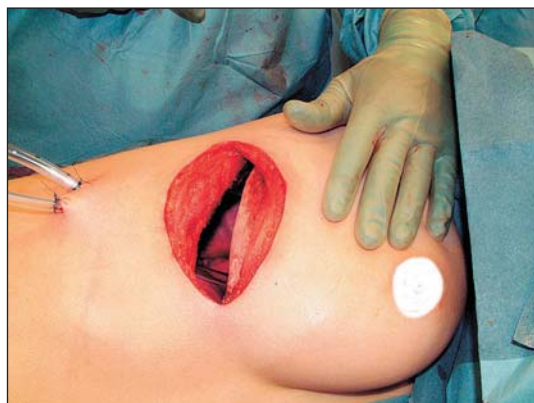
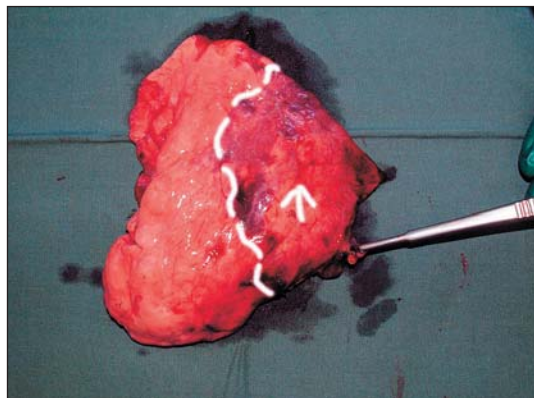


Figure 6. a) The right lower lobe (lateral view) with the intralobar sequestration delineated. b) The hilus of the right lung with the sequestration. The aberrant artery of the sequestration is shown as well as the lower lobar pulmonary artery and vein (arrow).



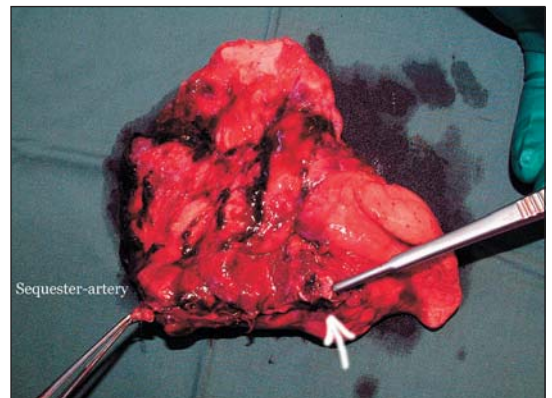
í neðra blaði hægra lunga (mynd 3). Þetta þótti benda sterklega til aðskilins lungnahluta. Hafin var sýklalyfjagjöf í æð og þeirri meðferð haldið áfram í 10 daga. Eftir nokkurra daga sýklalyfjameðferð hurfu einkenni, stúlkan varð hitalaus og blóðpróf mældust eðlileg. Hún var útskrifuð á sýklalyfjum í samtals þrjár vikur. Tveimur vikum eftir útskrift var framkvæmd segulómun af brjóstholi þar sem staðfest var að um aðskilinn lungnahluta var að ræða. Við segulómunina var notast við skuggaefni í æð og þannig fengnar myndir af æðakerfi lungans (mynd 4). Greinilega mátti sjá afbrigðilegu slagæðina sem teygði sig frá ósæð inn í neðri hluta hægra lunga. Engar aðrar afbrigðilegar slagæðar sáust í brjóstholi.

Premur mánuðum frá upphafi einkenna var stúlkan lögð inn til aðgerðar á háskólasjúkrahúsinu í Lundi. Hún var einkennalaus við innlögn og bæði skoðun og blóðprufur voru eðlilegar. Framkvæmd var skurðaðgerð þar sem komist var að lunganu í gegnum 10 cm skurð sem lagður var undir hægra brjóst, nánar tiltekið á milli 5. og 6. rifbeins (anterolateral thoracotomy) (mynd 5). Aðskildi lungnahlutinn reyndist greypur inn í neðra blað lungans og umtalsverð bólgmyndun til staðar í nærliggjandi vefjum (mynd 6). Hvorki sást ígerð í lunga né fleiðru. Slagæðin til lungnahlutans mældist 6 mm í þvermál og var einangruð og tekin í sundur þar sem hún lá yfir vélindað (mynd 7). Því næst var neðra lungnablaðið fjarlægð á hefðbundinn hátt, fyrst með því að hnýta fyrir neðri lungnablað, því næst neðri lungnaslagæð og blaðberkjan loks tekin í sundur með heftibyssu. Blæðing var óveruleg. Loks var komið fyrir tveimur kerum í fleiðru og skurðinum lokað. Gangur eftir aðgerð var góður og stúlkan útskrifaðist heim fimm dögum síðar. Tæpu ári frá aðgerð er hún einkennalaus og við góða heilsu.

Umræða

Skilgreining, faraldsfræði og orsök

Aðskilinn lungnahluti er sjaldgæfur meðfæddur galli þar sem hluti lungna er án tengsla við berkjur og tekur því ekki þátt í loftskiptum. Lungnahlutinn er



þar að auki nærður með kerfisslagæð í stað lungnaslagæðar (1-3). Um er að ræða mjög sjaldgæfan meðfæddan galla en fyrsta tilfellinu var lýst fyrir rúmum 100 árum af Rokitansky og Rectorzic og síðan hefur hátt í eitt þúsund tilfellum verið lýst (1, 4).

Orsök aðskilins lungnahluta er ekki þekkt. Talið er að truflun verði á 12.-14. viku meðgöngu þegar líffæramyndun á sér stað (1, 4). Lungnavefur einangrast frá berkjum og lungnaslagæðum og lungnablöðrurnar fyllast vökva þannig að vefurinn fær þéttari áferð (nánast eins og lifur). Ýmsar kenningar hafa verið settar fram um það hvernig aðskilnaðurinn á sér stað á fósturskeiði en svokölluð „tog-kenning“, sem oft er kennd við Pryce, virðist eiga mestu fylgi að fagna (1). Ekki hefur tekist að sýna fram á lítningagalla hjá þessum sjúklingum en engu að síður er hluti þeirra með aðra meðfædda galla, oftast í hjarta og/eða þind. Þetta á sérstaklega við sjúklinga með aðskilinn lungnahluta utan lungnablaðs (50%) (sjá neðar).

Flokkun

Aðskildum lungnahlutum má í grófum dráttum skipta í tvo flokka eftir því hvort þeir eru þaktir eigin fleiðru (utan blaðs, extralobar) eður ei (innan blaðs, intralobar). Mun algengara er að lungnahlutinn sé án fleiðru, eða í um það bil 2/3 tilfella (1, 4, 5). Lungnahlutinn er þá greypur inn í lungnablað sem að öðru leyti er eðlilegt. Sé lungnahlutinn þakinn eigin fleiðru (1/3 tilfella) er hann eins konar auka lungnablað og staðsetning hans innan brjóstholshins getur verið breytileg. Eins og sést í töflu I er mjög mikill munur á þessum tveimur gerðum.

Sjúklingar með lungnahluta utan blaðs greinast yfirleitt stuttu eftir fæðingu eða sem ungabörn. Sé lungnahlutinn hins vegar innan blaðs geta sjúklingar verið án einkenna í fjölda ára (1) og sumir greinast fyrst um tvítugt eins og stúlkan í okkar tilfelli. Þessi gerð er jafnalgeng hjá báðum kynjum, aðskilinn lungnahluti utan blaðs er hins vegar mun algengari hjá körlum (80%) en konum (1, 5). Lungnahlutar utan blaðs eru algengari í vinstra lunga (80%) en innan blaðs geta þeir greinst jafnt í hægri og vinstra lunga. Báðar gerðir eru algengastar í neðri blöðum lungna en lungnahlutar utan blaðs geta greinst neðan þindar, við lungnatoppa og jafnvel í báðum lungum samtímis. Hjá þessum sjúklingum er slagæðin sem liggur til lungnahlutans yfirleitt lítil og þunnvegga. Slagæðar til lungnahluta innan blaðs eru hins vegar stærri og þykkvegga, líkt og sást í okkar tilfelli (þvermál 6 mm). Upptök slagæðanna til lungnahlutans eru alltaf frá kerfisslagæðum, langoftast brjóstholshluta ósæðar (75%) en geta einnig átt upptök frá kviðarholshluta ósæðar (15-20%), innri brjóstholsslagæð (internal thoracic artery), eða öðrum stórum brjóstholsslagæðum (6, 7). Bláæðablóðflæði er hins vegar mismunandi. Hjá sjúklingum með aðskilinn lungnahluta innan blaðs rennur blóðið yfirleitt í gegnum lungna-

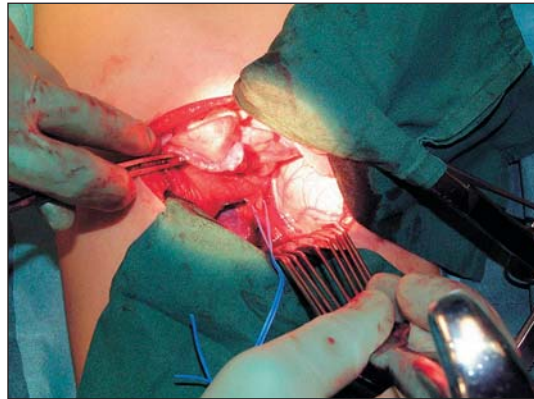


Figure 7. The aberrant artery of the pulmonary sequestration was identified (blue sling) and ligated.

Table I. Pulmonary sequestration – comparison of intra- and extralobar sequestration

	Intralobar	Extralobar
Pleura envelope	No	Yes
Relative incidence	75%	25%
Feeding artery	Thick	Thin
Venous drainage	Pulmonary vein	Azygos vein or portal vein
Gender	Male=Female	Male>>Females
Age	15-30 years	Infancy/childhood
Side (lung)	Right=Left	Left>>Right
Associated diseases	No	Cardiac or diaphragmatic anomalies in 50% of cases

bláæð til hjartans en utan blaðs í gegnum v. azygos, eða portæð.

Einkenni og greining

Einkenni eru mjög breytileg (8, 9, 13). Sjúklingar geta greinst fyrir tilviljun, það er án einkenna, til dæmis við lungnamyndatöku eða skurðaðgerð (10, 11). Oftast gera þó einkenni vart við sig fyrir eða síðar, eins og hjá stúlkunni í okkar tilfelli sem greindist við 17 ára aldur. Einkenni stafa langoftast af sýkingum í lungum, svo sem hósti, hiti og takverkur. Mæði og öndunarerfiðleikar eru algengari einkenni hjá nýburum og ungabörnum, einnig vanþrif og hjartabilun (10). Lungnahlutar í kviðarholi geta valdið kviðverkjum og fyrirferð í kviðarholi (12).

Greining

Yfirleitt vaknar grunur um aðskilinn lungnahluta á venjulegri lungnamynd og þá sem fyrirferð eða íferð í lunganu (14). Í okkar tilfelli mátti greina slagæðina til lungnahlutans á tölvusneiðmynd en yfirleitt þarf að framkvæma slagæðamyndatöku (angiography) til að sjá æðina/æðarnar og staðfesta þannig greiningu. Um leið fást upplýsingar um upptök slagæðanna. Slíkar upplýsingar eru mikilvægar ef skurðaðgerð er fyrirhuguð, sérstaklega í tilvikum þar sem æðarnar eiga upptök í kviðarholi. Slagæðarnar liggja þá í gegnum þindina og geta valdið hættulegum blæðingum í kviðarholi ef ekki er hnýtt fyrir þær við aðgerðina. Áður fyrr var alltaf framkvæmd slagæðamyndataka í tilfellum sem þessum. Á síðustu árum er hins

vegar í vaxandi mæli farið að gera æðamyndatöku með segulómun (magnetic resonance angiography) í stað hefðbundinnar slagæðamyndatöku (15, 16). Skuggaefni er sprautað í bláæð og með segulómun fást nákvæmar myndir af bæði lungnahlutanum og slagæðum til hans. Þetta gafst vel í okkar tilfelli eins og sjá má á mynd 4. Aðskilinn lungnahluta má einnig greina með ómskoðun, jafnvel þegar á fósturskeiði, þótt slík greining sé oft á tíðum erfið og ónákvæm (17).

Meðferð

Meðferð felst í skurðaðgerð þar sem lungnahlutinn er numinn á brott í gegnum brjóstholskurð (samanber mynd 5). Skurðaðgerðum með aðstoð brjósthol-sjár (thoracoscopy) hefur einnig verið lýst (18) en slíkar aðgerðir geta verið tæknilega erfiðar vegna samvaxta í fleiðru. Einnig kemur til greina að stífla slagæðina til lungnahlutans (embolisation), til dæmis hjá sjúklingum sem ekki er treyst í aðgerð (19).

Lungnahluti utan blaðs er alltaf fjarlægður í heild sinni (1, 5). Fyrir lungnahluta innan blaðs er yfirleitt mælt með að fjarlægja lungnablaðið í heild sinni þó að í völdum tilvikum, sérstaklega hjá sjúklingum með lungnabilun, komi til greina að fjarlægja eingöngu hluta blaðsins (segmentectomy) (20-22). Margir telja slíka meðferð síðri en blaðnám, meðal annars vegna aukinnar hættu á sýkingum ef sýktur vefur er skilinn eftir. Annars eru fylgikvillar eftir aðgerð tildölulega fátíðir, þar með taldar skurðsýkingar.

Skoðanir eru nokkuð skiptar um ábendingar skurðaðgerðar, sérstaklega hjá sjúklingum án einkenna (20-22). Flestir eru þó sammála um að sjúklinga með einkenni eigi að taka til aðgerðar (1, 20). Ennfremur hallast margir að því að skynsamlegt sé að fjarlægja lungnahlutann hjá sjúklingum án einkenna enda komi flestir þessara sjúklinga til með að fá einkenni síðar (1).

Horfur

Horfur eru yfirleitt góðar, sérstaklega hjá sjúklingum án annarra meðfæddra galla, og fá flestir lækningu eftir skurðaðgerð.

Lokaorð

Aðskilinn lungnahluti er sjaldgæfur meðfæddur galli sem oftast veldur einkennum frá öndunarvegum og lungum. Greining fæst með tölvusneiðmynd og segulómun. Í flestum tilvikum er mælt með skurðaðgerð þar sem lungnahlutinn er fjarlægður, jafnvel hjá einkennalausum einstaklingum.

Þakkir

Þakkir fær Ulf Albrechtsson, yfirlæknir við röntgendeild háskólasjúkrahúsins í Lundi, fyrir aðstoð við prentun röntgenmynda.

Heimildir

- Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME, Ksontini R, Boumgar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 127-33.
- Jansen D, Schilte PM, De Graaff C, Van Dijk HA. Bronchopulmonary sequestration with an aneurysm of the aberrant artery. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 193-4.
- Gottrup F, Lund C. Intralobar pulmonary sequestration. A report of 12 cases. *Scand J Respir Dis* 1978; 59: 21-3.
- Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung separation: report of seven cases. Review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34: 96-101.
- Louise HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration: 17-year experience at UCLA. *Am Surg* 1993; 59: 801-5.
- Ito F, Asaoka M, Nagai N, Hayakawa F. Upper thoracic extralobar pulmonary sequestration with anomalous blood supply from the subclavian artery. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 626-8.
- Hattori Y, Negi K, Takeda I, Iriyama T, Sugimura S, Watanabe K. Intrapulmonary sequestration with arterial supply from the internal thoracic artery: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 6: 119-21.
- Gdanietz K, Vorpahl K, Piehl G, Hock A. Clinical symptoms and therapy of lung separation. *Prog Pediatr Surg* 1987; 21: 86-97.
- Avishai V, Dolev E, Weissberg D, Zajdel L, Priel IE. Extralobar sequestration presenting as a massive hemothorax. *Chest* 1996; 109: 843-5.
- Pelosi G, Zancanaro C, Sbabo L, Breszola E, Martingnoni G, Bontempini L. Development of innumerable neuroendocrine tumorlets in a pulmonary lobe scarred by intralobar sequestration: Immunohistochemical and ultrastructural study of an unusual case. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 1167-74.
- Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman Coosemans W, Deneffe G, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 388-95.
- Lager DJ, Kuper KA, Haake GK. Subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 536-8.
- Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Lamberge JM, et al. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 784-90.
- John PR, Beasley SW, Mayne V. Pulmonary sequestration and related congenital disorders. A clinico-radiological review of 41 cases. *Pediatr Radiol* 1989; 20: 4-9.
- Lehnhardt S, Winterer JT, Uhrmeister P, Herget G, Launberger J. Pulmonary sequestration: demonstration of blood supply with 2D and 3D MR angiography. *Eur J Radiol* 2002; 44: 28-32.
- Au VW, Chan JK, Chan FL. Pulmonary sequestration diagnosed by contrast enhanced three dimensional MR angiography. *Br J Radiol* 1999; 72: 709-11.
- Sugio K, Kaneko S, Yokoyama H, Ishida T, Sugimachi K, Hasuo K. Pulmonary sequestration in older child and in adult. *Int Surg* 1992; 77: 102-7.
- Kaseda S, Aoki T, Shimizu K, Nakamura Y, Kiguchi H. Techniques for treating aberrant arteries during resection of pulmonary sequestration by video-assisted thoracic surgery: report of two cases. *Surg Today* 2003; 33: 52-4.
- Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, Revillion Y, Scheinman P, et al. Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 769-73.
- Begin P, Lamarre A, Blanchette G. La sequestration pulmonaire. *Union Med Canada* 1985; 114: 301-7.
- Sauvanet A, Regnard JF, Calanducci F, Rojas-Miranda A, Darteville P, Levasseur P. Pulmonary sequestration. Surgical aspects based on 61 cases. *Rev Pneumol Clin* 1991; 47: 126-32.
- Haller JH, Golladay ES, Pickard RL, Tenas JJ, Shorter AM, Shermeta DW. Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformations and intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 33-43.