

ARTIGO DE REVISÃO

Sequestração Pulmonar: um diagnóstico a não esquecer

M.^a JOSÉ SIMÕES*, CARLOS GLÓRIA**

RESUMO

A sequestração pulmonar é um diagnóstico frequentemente esquecido, quer pela sua raridade, quer pelas múltiplas formas de apresentação. Pode mimetizar outras doenças pulmonares, sendo passível de vários diagnósticos diferenciais. Os autores descrevem dois casos clínicos de sequestração pulmonar intralobar com diferentes formas de apresentação: um dos casos como achado radiológico, no outro caso o diagnóstico foi feito na sequência de um quadro pneumónico agudo. Ambas as situações projectavam-se na telerradiografia do tórax junto à goteira paravertebral esquerda, comprometendo o segmento posterior do lobo inferior esquerdo, localização mais frequentemente descrita na literatura. A T.A.C. torácica e a aortografia permitiram demonstrar a existência de vascularização anómala, conduzindo ao diagnóstico definitivo e a uma correcta abordagem cirúrgica. Num dos casos observaram-se aspectos histológicos sugestivos de infecção tuberculosa intra-sequestração o que constitui uma associação de extrema raridade. É feita complementarmente uma revisão da sequestração pulmonar intra e extralobar.

Palavras-chave: sequestração pulmonar, malformações congénitas

SUMMARY

Pulmonary sequestration is a rare disease with multiple clinical

* Interna do Internato Complementar de Pneumologia
** Assistente Hospitalar de Pneumologia
Unidade de Pneumologia do Hospital de Santa Marta, Lisboa
(Director: Dr. Manuel Coelho)

Recebido para publicação em 95.3.27

Aceite para publicação em 95.5.30

presentations. Diagnosis is often delayed because this condition may be confounded with other pulmonary diseases. The authors report two cases of intralobar sequestration: in one of them the patient was asymptomatic and diagnosis was based on radiographic anomaly. In the other case patient complained of an acute respiratory illness. Chest X-ray shadows were seen near the left paravertebral gutter in both cases. Computed tomographic scan and angiography confirmed the presence of anomalous vascularization. In one of the cases histological findings were suggestive of tuberculous intra-sequestration infection, which is a very rare association. A revision of intra and extralobar sequestration is also made.

Key-Words: Pulmonary sequestration, congenital malformations

INTRODUÇÃO

A sequestração pulmonar é uma malformação congénita relativamente rara, correspondendo a menos de 7% de todas as malformações congénitas pulmonares (1-5). Foi definida pela primeira vez por Pryce, em 1946, como sendo uma área de pulmão embrionário recebendo a sua vascularização de uma artéria sistémica anómala (6). Caracteristicamente não mantém comunicação com a árvore traqueobrônquica (7-9).

Existem duas variedades, a sequestração intralobar e a sequestração extralobar. Cerca de 80% dos casos são da variedade intralobar, caracterizada pela presença de tecido pulmonar embrionário adjacente ao parênquima pulmonar normal e recoberto pela mesma pleura visceral (8). Na variedade extralobar, mais rara, a sequestração desenvolve-se dentro de um invólucro pleural próprio (10).

No pulmão sequestrado a irrigação arterial provém geralmente de ramos da aorta torácica descendente ou da aorta abdominal, sendo a drenagem venosa efectuada pelas veias pulmonares, brônquicas ou por outras veias sistémicas, incluindo a veia cava inferior, ázigos ou pelo sistema venoso porta, como é frequente acontecer na sequestração extralobar (11,12). Existe pois um pedículo vascular anómalo irrigando um território parenquimatoso pulmonar. Por este motivo é essencial para a confirmação diagnóstica a demonstração pela aortografia destes vasos anómalos.

A sequestração pulmonar é um diagnóstico muitas

vezes não suspeitado, quer pela sua raridade quer pelas múltiplas e variadas formas de apresentação clínica, capazes de mimetizar outras doenças pulmonares (4,13,14). Por outro lado, muitos casos, sobretudo de sequestração intralobar, são assintomáticos, sendo detectados por achado radiológico. Numa revisão da literatura efectuada por Savic e col., englobando 540 casos de sequestração pulmonar, verificou-se que o diagnóstico pré-operatório correcto foi feito ou suspeitado em menos de 50% dos casos de sequestração intralobar e apenas em cerca de 5% dos casos de sequestração extralobar (15). O diagnóstico pré-operatório é importante para prevenir complicações intra-operatórias resultantes da secção dos vasos anómalos^{3,16}.

CASOS CLÍNICOS

Caso n.º 1

M.M.T., sexo feminino, 60 anos, caucasiana, sem queixas respiratórias prévias, não fumadora. Por apresentar queixas dispépticas transitórias, foi submetida a investigação radiológica com contraste do aparelho digestivo. Nessa altura foi detectada em telerradiografia do tórax uma imagem hipotransparente na base do campo pulmonar esquerdo, sendo internada para estudo.

No exame objectivo salientava-se o bom estado

geral, não se detectando alterações semiológicas pulmonares.

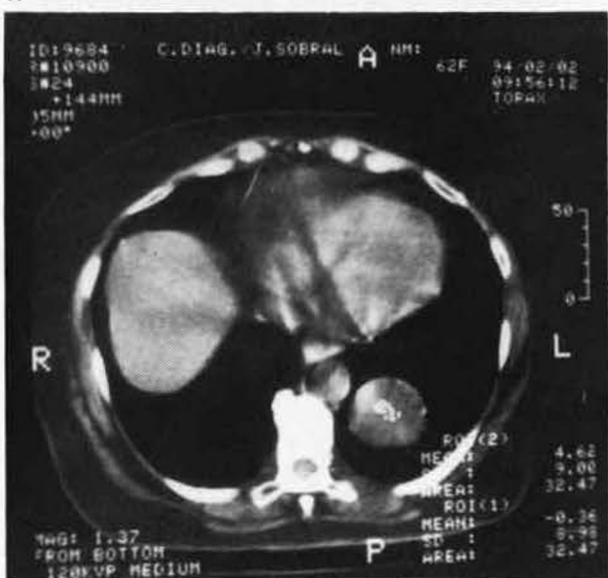
Os exames analíticos de rotina não revelaram alterações. A TAC Torácica mostrou uma formação nodular com diâmetro de 4,3 cm no lobo inferior esquerdo, posterior, de contornos bem definidos, captando contraste e sem calcificações (Fig. 1A). Na broncofibroscopia visualizou-se mucosa difusamente

hiperemiada ao nível da árvore brônquica esquerda, sem outras alterações endobrônquicas. O exame citológico do material colhido por punção aspirativa transtorácica foi inconclusivo.

Perante a aparente boa evolução clínica, a inespecificidade dos achados em exames até à altura efectuados e aspectos tomodensitométricos compatíveis, colocou-se a hipótese diagnóstica de sequestração pulmonar tendo efectuado aortografia que mostrou a existência de irrigação arterial pulmonar anómala a partir de um vaso emergente da aorta abdominal (Fig. 2A).



A

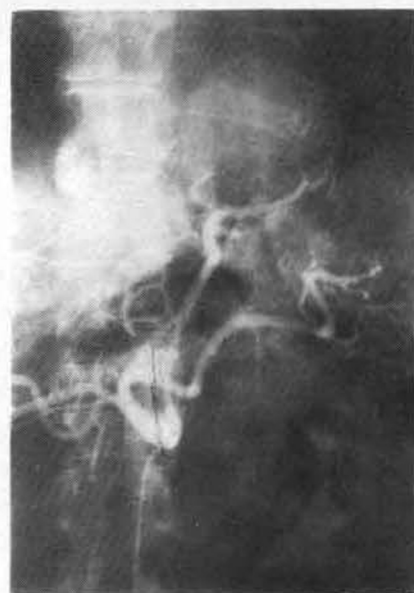


B

Fig. 1A e B – A TAC torácica mostrou em ambos os casos lesões nodulares, com aspecto quístico, junto à goteira paravertebral esquerda.



A



B

Fig. 2A e B – A aortografia mostrou em ambos os casos irrigação arterial anómala emergindo da aorta abdominal.

A doente foi submetida a intervenção cirúrgica – segmentectomia com laqueação dos vasos nutritivos – tendo o pós-operatório decorrido sem complicações.

O exame histopatológico da peça operatória mostrou: "... parênquima com dilatações saculares revestidas por epitélio de tipo respiratório, contendo abundantes polimorfonucleares. No estroma observa-se marcada inflamação de tipo granulomatoso com granulomas epitelióides com necrose central de tipo caseoso e células gigantes de tipo Langhans". (Fig. 3).

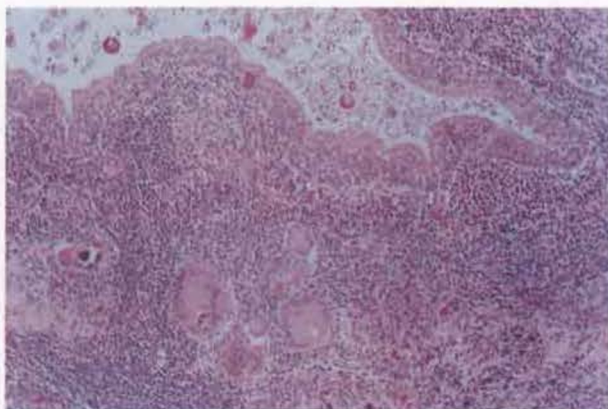


Fig. 3 – No caso n.º 1 observaram-se granulomas epitelióides com necrose central do tipo caseoso e células gigantes de Langhans, aspectos sugestivos de infecção tuberculosa intrasequestração.

Caso n.º 2

M.L.V., sexo feminino, 63 anos, caucasiana, diabética não insulino-dependente, não fumadora, sem antecedentes conhecidos de doença pulmonar. Inicia em Março de 1994 sintomatologia compatível com quadro pneumónico agudo. Efectuada antibioterapia, verificou-se alguma melhoria clínica, mantendo contudo escassa expectoração mucopurulenta. Poucas semanas depois reapareceu toracalgia na face posterior do hemitórax esquerdo, sem características pleuríticas e sem qualquer outra sintomatologia acompanhante, nomeadamente febre, hemoptises ou dispneia. Recorreu novamente ao médico assistente, tendo

efectuado exames complementares de diagnóstico após o que foi enviada à consulta de pneumologia.

No exame objectivo observava-se uma doente com bom estado geral e de nutrição, salientando-se, na observação pulmonar, a presença de ferveres crepitantes e discreta diminuição do murmúrio vesicular na base esquerda. O restante exame era normal.

Nos exames analíticos verificava-se a existência de leucocitose ligeira e V.S. elevada (36 mm na 1.ª hora). Na telerradiografia do tórax visualizava-se uma imagem hipotransparente com esboço nodular na base esquerda. A TAC Torácica evidenciou uma formação arredondada com 4,8cm, no segmento posterior do lobo inferior esquerdo com contornos bosselados e bem definidos (Fig. 1B). A broncofibroscopia mostrou uma árvore brônquica perfeitamente normal. A punção pulmonar aspirativa transtorácica efectuada mostrou a presença de "material necrosado".

Perante a inespecificidade dos exames realizados, a boa evolução clínica e ponderando a hipótese de sequestração pulmonar, realizou-se aortografia que revelou a existência de uma irrigação arterial anómala emergindo da aorta abdominal (Fig. 2B).

A doente foi submetida a intervenção cirúrgica: "... isolamento do pedículo anómalo com origem junto ao pilar diafragmático, distinguindo-se um vaso com cerca de 5-6mm de calibre (...) lobo anormal com aspecto quístico". O pós-operatório decorreu sem complicações.

O exame histopatológico da peça operatória mostrou: "... fragmentos de tecido pulmonar com fibrose e alterações inflamatórias, adjacentes a área quística com conteúdo purulento. Identifica-se vaso de grande calibre com características de artéria elástica...".

DISCUSSÃO

A sequestração pulmonar compreende entre 0,2% a 6,4% do total das malformações congénitas pulmonares (17). Admite-se que resulta de uma alteração embriológica, na organogénese pulmonar, entre o

22.º-24.º dia, altura em que o esboço do aparelho respiratório, na forma de um divertículo proveniente da parede ventral do intestino anterior e situado na extremidade cefálica do embrião, vai migrando caudalmente até à última bolsa enteroblástica. Por volta da 6.ª semana, o intestino anterior divide-se numa parte ventral – aparelho respiratório – e numa parte dorsal – esófago. Durante este processo pode-se formar a partir da crista ventral uma formação acessória, migrando caudalmente e recebendo o seu suplemento sanguíneo através do plexo embrionário, tendo numerosas conexões com a aorta dorsal primitiva (13,18). Uma destas ligações pode persistir, tornando-se suplemento anómalo para o desenvolvimento da sequestração.

O tempo que o "lobo acessório" se leva a desenvolver embriogénicamente, determinará a variedade da malformação. Na sequestração extralobar o defeito de desenvolvimento é mais precoce, ocorrendo geralmente no momento em que se faz a diferenciação entre os sistemas respiratório e digestivo. Assim, devido às suas relações embrionárias, pode tornar-se patente uma ligação com o esófago ou com o estômago o que explica a maior percentagem de malformações associadas à sequestração extralobar, tais como quistos broncogénicos, hérnias diafragmáticas, eventrações, comunicações ou malformações esofágicas, gástricas e cardíacas (4,10,14).

A etiologia da sequestração pulmonar tem sido matéria de grande controvérsia (5,19), nomeadamente na explicação da sequestração intralobar, cuja origem congénita se tem posto em causa, em virtude da sua raridade em necrópsias de recém-nascidos (8,16,19-22). Recentes estudos de Stocker e col. sugerem que a sequestração intralobar pode ser adquirida (22,23). O mecanismo proposto é a existência de obstrução brônquica secundária a vasoconstrição criada numa região pulmonar afectada, a que se segue o aparecimento de uma vascularização arterial sistémica compensatória e eventualmente o desenvolvimento de degeneração quística e fibrose no pulmão sequestrado (19). Na sequestração extralobar a etiologia congénita sempre foi admitida.

A sequestração intralobar é cerca de seis vezes mais comum que a extralobar, surgindo em 75 a 85% dos casos (17,24,25). Localiza-se mais frequentemente no pulmão esquerdo, preferencialmente junto à goteira paravertebral, no segmento posterior do lobo inferior esquerdo, optando pela mesma região anatómica quando, com menor frequência, se localiza à direita. Os lobos superiores e médios raramente são atingidos (16,26,27).

Podem coexistir em simultâneo as duas formas de sequestração (4). Até 1992 apenas tinham sido descritos sete casos de coexistência de sequestração intra e extralobar, homolateralmente ou bilateralmente, mas apenas na variedade intralobar simultaneamente. Foi recentemente publicado pela primeira vez um caso de sequestração pulmonar bilateral com duas variedades (21).

Cerca de 15% dos casos de sequestração pulmonar intralobar podem permanecer assintomáticos (3,16,27) sendo detectados por mero achado radiológico, conforme tivemos oportunidade de verificar no caso clínico n.º 1.

A sequestração extralobar geralmente manifesta-se mais precocemente, por vezes no decorrer dos primeiros meses de vida, como infecções respiratórias podendo cursar com dispneia e cianose (3,10,28). Os doentes podem contudo permanecer assintomáticos até à adolescência altura em que pode surgir um quadro de infecções respiratórias de repetição, cursando com episódios febris recorrentes, tosse crónica com expectoração purulenta, traduzindo-se radiologicamente por infiltrados intersticiais persistentes ou recidivantes, sempre na mesma região anatómica (29). O aparecimento de hemoptises também não é raro podendo ser a forma de apresentação clínica da sequestração (4).

A telerradiografia do tórax é sensível mas pouco específica para o diagnóstico de sequestração pulmonar, conforme se verificou nos casos clínicos apresentados.

As alterações radiográficas dependem da área de pulmão sequestrado, da existência ou não de infecção e da comunicação com o pulmão normal. Se não

existe comunicação entre a sequestração e o pulmão adjacente, esta traduz-se radiologicamente como uma única opacidade homogénea, de limites bem definidos (nódulo ou massa), situada no segmento posterior do lobo inferior, mais frequentemente esquerdo, no caso de sequestração intralobar, ou com localização mais variável embora habitualmente junto ao diafragma na sequestração extralobar (30). Quando a área sequestrada comunica com a árvore brônquica, o aspecto radiológico mais característico é de uma formação quística, com paredes regulares, com nível hidro-aéreo, no interior de uma condensação pneumónica parenquimatosa, podendo ainda apresentar-se sob a forma de múltiplos quistos (27,31).

Podemos afirmar que nesta situação clínica a telerradiografia do tórax apresenta-se geralmente anormal. No entanto a inespecificidade das alterações leva na maioria das vezes a que o diagnóstico apenas seja suscitado numa fase posterior da investigação, tal como nos casos clínicos apresentados, ou mesmo apenas durante a intervenção cirúrgica. Importa pois não esquecer que a existência duma alteração no segmento postero-basal do lobo inferior, sobretudo esquerdo, num doente com história de infecções pulmonares recorrentes localizadas ou hemoptises, obriga a questionar a presença de uma sequestração pulmonar. Estes aspectos clínicos e radiográficos impõem naturalmente diagnóstico diferencial com pneumatocelos, pneumonia, bronquiectasias, abscessos pulmonares e tumor.

A ultrasonografia é uma técnica com algum valor na investigação diagnóstica, sobretudo na criança (27). Estão descritas situações clínicas em que o recurso à ultrasonografia permitiu visualizar a artéria sistémica da sequestração (12,32,33), sendo no entanto as suas indicações limitadas no adulto.

A broncografia não fornece grande ajuda para o diagnóstico, pois na maioria dos casos o contraste não penetra na área envolvida (27), mostrando-se anormal em 5-20% das sequestrações (17). Zelefsky e col. utilizaram esta técnica na sequência diagnóstica da

sequestração pulmonar, tendo verificado que o contraste, em alguns casos, preenchia as áreas quísticas, sugerindo o falso diagnóstico de bronquiectasias quísticas (34).

A tomografia axial computadorizada torácica é de grande importância para orientação diagnóstica possibilitando por vezes a visualização da artéria anómala (35,36).

A técnica "chave" para o diagnóstico é contudo a aortografia, permitindo evidenciar a vascularização anómala, a sua origem, topografia e número de artérias, sendo igualmente indispensável para orientação da técnica cirúrgica (10,17,37). Num mesmo tempo pode ser efectuada embolização dos vasos arteriais anómalos, atitude que diminuirá os riscos hemorrágicos durante a cirurgia de ressecção (28).

Nos casos de sequestração, mesmo assintomática, é recomendada a excisão cirúrgica o mais precocemente possível, eliminando o risco de potenciais infecções quase inevitáveis face à deficiente drenagem e podendo acarretar maiores destruições parenquimatosas obrigando a ressecções cirúrgicas mais alargadas (39). Nas várias séries consultadas na literatura a mortalidade operatória é mínima e quando ocorre está relacionada com situações de hemorragia fatal, resultante da secção inadvertida de vasos anómalos em casos de sequestração não suspeitados clinicamente (3,16).

As infecções são habitualmente piogénicas, estando contudo descritos outros agentes tais como bacilo de Kock, nocardia e aspergillus (7,20,40). Estas infecções intra-sequestro podem ser explicadas pela presença de ventilação colateral entre os espaços aéreos do sequestro e do parênquima pulmonar adjacente ou por via hematogénea, durante a fase de bacteriémia. No caso clínico n.º 1 o exame histológico mostrou a existência de granulomas epitelióides com necrose central caseosa e células de Langhans. Estes aspectos são sugestivos de infecção tuberculosa intra-sequestração, não tendo contudo sido isolados bacilos álcool ácido resistentes.

BIBLIOGRAFIA

1. CROFTON JD. Respiratory Diseases. (Third Edn). London: Blackwell Scientific Publications, 1981: 136-138.
2. MOYKOPF V, RAU B, BRANSCHIEDL D. Surgery for Congenital Malformations of the Lung: Ann Radiol., 1993, 36, n.º 2, 145-160.
3. KE FJ, CHANG SC, et al. Extralobar Pulmonary Sequestration Presenting as an Anterior Mediastinal Tumor in an Adult. Chest 1993; 104:303-04.
4. JAVAID A, AAMIR A. Pulmonary Sequestration: a case report and review. Respiratory Medicine 1994, 88:65-66.
5. IWAI K, SHINDO G, HAJIKANO H, et al. Intralobar Pulmonary Sequestration, with special reference to developmental pathology. Ann. Rev. Respir. Dis, 1973; 107:911-20.
6. PRYCE DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. J Pathol 1946; 58:457-67.
7. UPPAL MS, KOHMAN LJ, KATZENSTEIN AL. Mycetoma Within an Intralobar Sequestration – Evidence Supporting Acquired Origin For This Pulmonary Anomaly. Chest 1993; 103:1627-28.
8. CHAN CK, HYLAND RH, GRAY RR, JONES DP, HUTCHEON MA. Diagnostic Imaging of Intralobar Bronchopulmonary Sequestration. Chest 1988; 93:189-192.
9. CLEMENTS BS, WARNER J. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. Thorax 1987; 42:401-408.
10. KCHOUK M, SAMMOUD A, TOUIBI S, DRIDI MF. Séquestration pulmonaire chez un nourrisson. Ann Pédiatric. Paris. 1993, 40, n.º 5, 329-332.
11. SOARES AD, VILLAR TG. Propedéutica Médica. 4.ª Edição; 447-477.
12. YUAN A, YANG PC, CHANG DB, et al. Lung Sequestration Diagnosis with Ultrasound and Triplex Doppler Technique in an Adult. Chest 1992; 102:1880-81.
13. GIROUD A, LELIÉVRE A. Appareil Respiratoire. Éléments D Embryologie. 1971; 4:228-230.
14. CHOPLIN RH, SIEGEL MJ. Pulmonary Sequestration: six unusual presentation. AJR 1980; 134:695-700.
15. SAVIC B, BIRTEL FJ, THOLEN W, KNOCH R. Lung Sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 1979; 34:96-101.
16. GUSTAFSON RA, MURRAY GF, WARDEN HE, HILL RC, ROZAR GE. Intralobar Sequestration – a Missed Diagnosis. Ann Thorac. Surg. 1989; 47:841-7.
17. ALLARD P, COSNARD G, DAUPHIN M, VICENS JL, LEANBOURQUIN D, NATALI F et al. Séquestrations Pulmonaires Intra-Lobaires Apport de la Tomodensitométrie et de L'IRM – a propos de neuf observations avec aspects typiques et formes frontalières. Annales de radiologie 1988; 31:211-21.
18. LANGMAN J, Embryologie Médicale 1972; 5:248-265.
19. SADE RM, CLOUSE M, ELLIS FH. The Spectrum of pulmonary sequestration. Ann Thoracic Surg 1974; 18:644-58.
20. SMITH R. Intralobar Sequestration of the Lung. Thorax, 1955; 10-14.
21. KIM HJ, KIM JH, CHUNG SK, RHI S, CHUNG SH. Coexistent intralobar and Extralobar pulmonary Sequestration: Imaging Findings. AJR 1993; 160:1199-1200.
22. STOCKER JT, MALCZAR HT. A study of pulmonary ligament arteries: relation-ship of intralobar pulmonary sequestration. Chest 1984; 86:611-15.
23. STOCKER JT. Sequestrations of the lung. Semin Diagn Pathol 1986; 3:106-21.
24. PAUL DJ, MUELLER CF. Pulmonary sequestration. J Comput Assist Tomogr 1982; 6:163-65.
25. DROUET M. Les séquestrations pulmonaires de l'adulte. Expérience d'un service de pneumologie. Thèse Médecine (Bordeaux II) 1984.
26. O'MARA CS, BAKER RR, JEYASINGHAM K. Pulmonary sequestration. Surg Gynecol Obstet 1971; 147:609-16.
27. RICHARD E, et al. Imaging of Pulmonary Sequestration –review article. AJR 1990; 154:241-249.
28. MACGILLIVRAY TE, HARRISON MR, GOLDSTEIN RB, ADZICK NS. Disappearing Fetal Lung Lesions. Journal of Pediatric Surgery 1993; 28:1321-1325.
29. DURNIN RE, LABABIDI Z, BUTHER C, et al. Bronchopulmonary sequestration. Chest 1970; 47:254.
30. FERRO R, SOTTO-MAYOR R, CAMPOS P, GODINHO TM, ALMEIDA AB, COSTA MF. Sequestração pulmonar. A propósito de um caso clínico. Acta Med Port 1993; 6:101-104.
31. FELSON B. The many faces of pulmonary abnormalities of developmental origin. In: Diagnosis of Diseases of the Chest. 1978:606-612.
32. WEST MS, DONALDSON JS, SHKOLNIK A. Pulmonary sequestration: diagnosis by ultrasound. J Ultrasound Med 1989; 8:125-29.
33. NEWMAN B. Real-time ultrasound and color-doppler imaging in pulmonary sequestration. Pediatrics 1990; 86:620-23.
34. ZELEFSKY MN, JANIS M, BLATT C, et al. Intralobar bronchopulmonary sequestration with bronchial communication. Chest 1971; 59:266-70.
35. MILLER PA, WILLIAMSON BR, MINOR GR, BUSCHI AJ. Pulmonary sequestration: visualization of the feeding

- artery by CT. J Comput Assist Tomogr 1982; 6:828-30.
36. OLIPHANT L, MCFADDEN RG, CARR TJ, MACKENZIE DA. Magnetic Resonance Imaging to Diagnose Intralobar Pulmonary Sequestration. Chest 1987; 91:500-02.
37. DOYLE AJ. Demonstration of blood supply to pulmonary sequestration by MR angiography. AJR 1992; 158:989-90.
38. CLEMENTS BS, WARNER JO, BOURNE EA. Congenital bronchopulmonary vascular malformations: clinical application of a simple anatomical approach in 25 cases. Thorax 1987; 41:409-12.
39. BAILEY PV, TRACY T, CONNORS RH, et al. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99:547-602.
40. CHABORNNEAN R, JODOIN G, BERNIER J. Une Lesion Congenitale Vasculaire Pulmonaire: La Sequestration. Observation Dun Cas Typique. Union Medicale Can, 1967, 96-150.