

# SEQUESTRO PULMONAR INTRALOBAR COM MALFORMAÇÃO CARDÍACA ASSOCIADA

## INTRALOBAR BRONCHOPULMONARY SEQUESTRATION WITH ASSOCIATED CARDIAC MALFORMATION

Marta Correia<sup>1,2</sup>, Ana Bettencourt<sup>2</sup>, Maria Ana Sampaio Nunes<sup>3</sup>, Teresa Tomé<sup>2</sup>

1. Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira
2. Serviço de Pediatria, Maternidade Dr. Alfredo da Costa, CHLC
3. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital da Cruz Vermelha

*Acta Pediatr Port 2015;46:50-53*

## ABSTRACT

Intralobar bronchopulmonary sequestration is not usually associated with other congenital anomalies. We report the case of a newborn diagnosed in the prenatal period with a pulmonary malformation with mediastinal deviation, in whom coarctation of aorta was diagnosed on the fifth day of life. The thoracic computed tomography scan revealed a solid mass in the posterior basal segment of the inferior left pulmonary lobe, compatible with intralobar bronchopulmonary sequestration. Both correction of the coarctation of the aorta and complete removal of the bronchopulmonary sequestration were performed surgically. Histopathological examination confirmed the diagnosis. The child is currently four years old and well. The case illustrates an uncommon association of bronchopulmonary sequestration with a cardiac malformation.

**Keywords:** Congenital malformation; Bronchopulmonary sequestration; Prenatal diagnosis.

## RESUMO

O sequestro pulmonar intralobar geralmente não está associado a outras anomalias congénitas. Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido com diagnóstico pré-natal de anomalia pulmonar com desvio do mediastino, a quem foi diagnosticada uma coarctação da aorta ao quinto dia de vida. A tomografia computadorizada torácica revelou uma massa sólida na região basal posterior do lobo inferior esquerdo, sugerindo poder corresponder a um sequestro pulmonar intralobar. Foi submetido a cirurgia de correção da coarctação da aorta e de ressecção do segmento correspondente de sequestro pulmonar. O exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico de sequestro pulmonar intralobar. À data da redação deste trabalho, a criança tinha quatro anos de idade e estava clinicamente bem. O caso ilustra a associação de sequestro pulmonar intralobar a uma malformação cardíaca.

**Palavras-chave:** Malformação congénita; Sequestro pulmonar; Diagnóstico pré-natal.

## INTRODUÇÃO

O sequestro pulmonar (SP) é uma malformação congénita rara, que se define como uma massa não funcionante de tecido pulmonar sem comunicação com a árvore traqueobrônquica e cuja vascularização anómala é proveniente da circulação sistémica.<sup>1</sup> Anatomicamente, pode classificar-se em SP intralobar (SPI), se

localizado dentro de um lobo pulmonar, e em SP extralobar (SPE), se a localização for entre o pulmão e a pleura visceral fora do pulmão. O SPI é a forma mais comum, correspondendo a 75 - 90% do total.<sup>2</sup> O SPE associa-se frequentemente a outras anomalias congénitas, mas tal não sucede na forma intralobar.<sup>3</sup>

## CASO CLÍNICO

Recém-nascido do sexo masculino, nascido de parto eutócico às 38 semanas. Mãe de 30 anos de idade, saudável, com gravidez vigiada. Na ecografia obstétrica realizada às 23 semanas foi detetada anomalia pulmonar com desvio do mediastino e feito o diagnóstico de provável SP volumoso à esquerda, sem sinais de descompensação hemodinâmica. O recém-nascido teve um índice de Apgar de 9 e 10 ao primeiro e quinto minutos de vida, respetivamente, e um peso ao nascer de 3670 g. Devido ao diagnóstico pré-natal de SP foi internado na unidade de cuidados intermédios neonatais para vigilância.

A radiografia do tórax revelou uma silhueta cardíaca com um ligeiro desvio para a direita, sem outras alterações relevantes. Durante a permanência na unidade, o recém-nascido manteve-se clinicamente estável, sem necessidade de oxigénio suplementar e com alimentação entérica exclusiva a partir do terceiro dia de vida.

Ao quinto dia de vida, por períodos frequentes de polipneia, foi avaliado pela cardiologia pediátrica, que diagnosticou uma coarctação da aorta com gradiente máximo de 30 mmHg e canal arterial patente, sem malformações intracardíacas. No 12º dia de vida realizou

uma tomografia computadorizada torácica (Figura 1), que revelou uma massa de densidade sólida na região basal posterior do lobo inferior esquerdo, de contorno anterior irregular, sem componente quístico.



**Figura 1.** Imagem de tomografia computadorizada torácica realizada ao 12º dia de vida. Em localização basal posterior do lobo inferior esquerdo, identifica-se uma “massa” de densidade sólida, de contorno anterior irregular, sem componente quístico, compatível com sequestro pulmonar (seta).

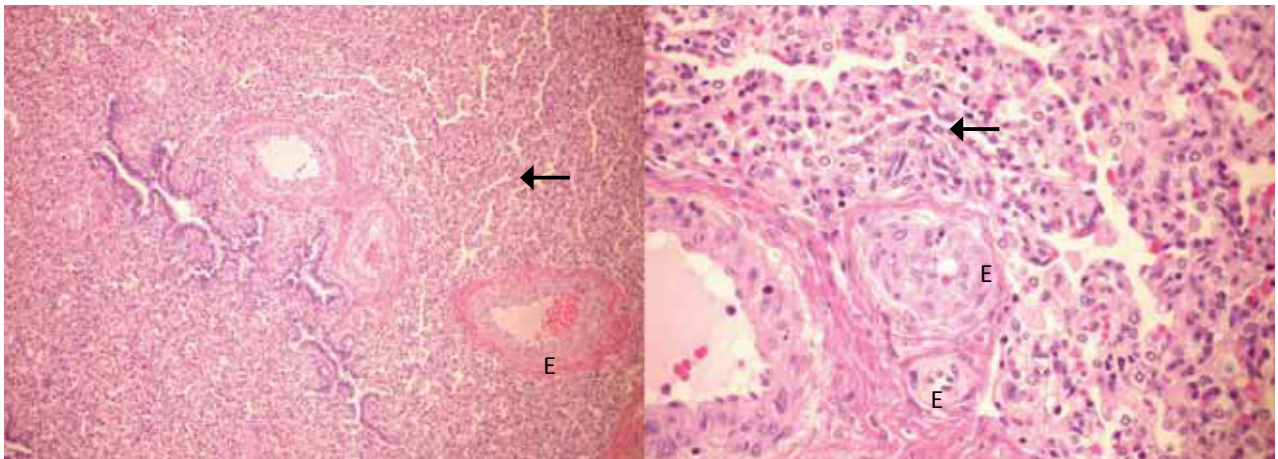
Não foi possível definir inequivocamente a origem da vascularização na aorta, mas apresentava drenagem venosa para a veia pulmonar esquerda, sugerindo poder corresponder a um SPI. Ao 19º dia de vida foi realizada uma nova avaliação pela cardiologia pediátrica, identificando-se um aumento do gradiente da coarctação da aorta (máximo 50 mmHg), com ventrículo esquerdo hiperdinâmico, com canal arterial encerrado. O recém-nascido foi transferido para um centro com cirurgia cardiotorácica, tendo sido submetido a inter-

venção cirúrgica com 22 dias de vida. Foi realizada a correção da coarctação aórtica (com anastomose topo-a-topo) e a remoção total do sequestro pulmonar, com dimensões de 3 x 2 x 2 cm, sem intercorrências no pós-operatório. O exame anatomopatológico do segmento excisado (Figura 2) revelou um parênquima pulmonar com fibrose dos septos alveolares, colapso alveolar, espessamento de paredes dos vasos, inflamação crónica e conteúdo mucoso nos brônquios. Estas alterações compatíveis com SPI confirmaram em definitivo o diagnóstico. O recém-nascido teve alta ao quarto dia do pós-operatório. Um ecocardiograma realizado nesta altura mostrou uma boa função ventricular e valvular, com correção total da coarctação.

## DISCUSSÃO

O SP corresponde a 0,15 a 6,4% de todas as malformações congénitas pulmonares, sendo a forma intralobar a mais comum.<sup>2</sup> No SPE existe uma predominância no sexo masculino, não observada no SPI.

Relativamente à localização, os SP afetam mais frequentemente o hemitórax esquerdo.<sup>3</sup> Na maioria dos casos, os SPI afetam os segmentos basais interno e posterior dos lobos inferiores,<sup>3</sup> como no caso relatado, sendo geralmente malformações isoladas, ao contrário dos SPE. Estes estão, com frequência, associados a situações de hérnia diafragmática congénita, anomalias vertebrais, doença cardíaca congénita, hipoplasia pulmonar e quistos de duplicação entéricos.<sup>3</sup> Estima-se que em 11% dos casos de SPI existam outras malformações associadas,<sup>3</sup> sendo escassos os casos descritos na literatura com associação a anomalias cardíacas congénitas.<sup>4</sup> Foi já identificada uma associação entre o SPI e a coarctação da aorta, como no caso relatado.<sup>5</sup>



**Figura 2.** Aspeto microscópico do segmento excisado na cirurgia (coloração com hematoxilina-eosina e ampliações de 20x e 40x): parênquima pulmonar com fibrose dos septos alveolares que condiciona colapso alveolar (setas), espessamento da parede dos vasos (E).

As manifestações clínicas são mais precoces nos SPE, ao contrário dos intralobares que, tipicamente, se manifestam numa fase mais tardia da infância / adolescência, como infeções recorrentes.<sup>3</sup> No período pré-natal poderá estar presente hidrúpsia, colocando-se, nos casos mais graves, a possibilidade de intervenção fetal.<sup>3</sup> Os avanços na ecografia obstétrica permitiram o diagnóstico de SP a partir das 16 semanas.<sup>6</sup> O diagnóstico diferencial inclui outras lesões quísticas pulmonares, como a malformação adenomatosa quística (MAQ). Ao contrário do SP, as MAQ estão ligadas à árvore traqueobrônquica e a vascularização é proveniente da circulação pulmonar. Para além da MAQ, outras lesões ocupando espaço, como a hérnia diafragmática congénita (HDC), quisto broncogénico e enfisema lobar congénito, são diagnósticos diferenciais com o SP.

No caso descrito, não foi realizada a ecografia com *Doppler*, que permitiria identificar a origem sistémica da vascularização do SP. A ressonância magnética fetal poderia ajudar a diferenciar o SP de uma MAQ, HDC ou outras lesões menos comuns.<sup>3</sup> Já no período pós-natal, a realização de tomografia computadorizada com contraste, como no caso apresentado, permite a confirmação diagnóstica.

A complicação clássica de um SPI são as infeções recorrentes. Nos doentes assintomáticos o tratamento é controverso.<sup>3,7</sup> Na decisão de como abordar uma lesão assintomática, deverá ser considerada a morbilidade cirúrgica e os riscos de complicação do próprio SP.<sup>3</sup> A abordagem cirúrgica convencional é por toracotomia, mas a videotoroscopia, uma técnica minimamente invasiva, tem vindo a ser reconhecida como uma abordagem igualmente eficaz.<sup>9,11</sup> As incisões de dimensão reduzida da videotoroscopia poderão diminuir o risco de deformidade músculo-esquelética que está associado à toracotomia. No entanto, esta técnica exige uma equipa cirúrgica altamente especializada, sobretudo

pelo risco associado de lesão vascular.<sup>12</sup> A realização de angiografia pré-operatória é particularmente importante quando a abordagem é por videotoroscopia, de forma a identificar a anatomia de vascularização e drenagem venosa do SP.<sup>9</sup> No caso relatado, por se tratar de patologia pulmonar associada a malformação circulatória (sequestro pulmonar e coarctação), em que as localizações topográficas condicionavam níveis de entrada no tórax diferentes, optou-se pela toracotomia. Não existem muitos estudos de *follow-up* a longo prazo de crianças com SP submetidas a ressecção cirúrgica. No entanto, foram relatadas situações de refluxo gastroesofágico, estenose do piloro, *pectus excavatum*, pneumonia e asma.<sup>3</sup>

O caso apresentado ilustra a associação de um SP intralobar a coarctação da aorta, condição com poucas descrições na literatura.

#### CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

#### FONTES DE FINANCIAMENTO

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

#### APRESENTAÇÕES E PRÉMIOS

Apresentado como poster nas XXXIV Jornadas Nacionais de Neonatologia, novembro 2010.

#### CORRESPONDÊNCIA

Marta Correia  
mlscorreia@gmail.com

**Recebido:** 09/07/2014

**Aceite:** 10/10/2014

#### REFERÊNCIAS

1. Landing BH, Dixon LG. Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi, and lungs). *Am Rev Respir Dis* 1979;120:151-185.
2. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:388-395.
3. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respirat Rev* 2004;5:59-68.
4. Ou J, Lei X, Fu Z, Huang Y, Liu E, Luo Z, et al. Pulmonary sequestration in children: a clinical analysis of 48 cases. *Int J Clin Exp Med* 2014;7:1355-1365.

5. Ng CS, Wong RH, Wan IY, Underwood MJ. Situs solitus dextrocardia, coarctation, left superior vena cava, sequestration. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011;19:287. <http://dx.doi.org/10.1177/0218492311409765>.
6. Sousa A, Costa J, Justo da Silva L. Sequestro pulmonar com diagnóstico pré-natal. *Acta Pediatr Port* 2007;38:117-119.
7. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005;14:16-33.
8. Vieira J, Rego A, Oliveira A, Ferreira D, Furtado A, Couceiro A, et al. Sequestro broncopulmonar – experiência de 12 anos. *Rev Port Pneumolog* 2006;12:489-501.
9. Parikh PP, Tashiro J, Chahwala V, Perez EA, Sola JE. Infant with bilateral pulmonary sequestrations with portal venous drainage excised by video-assisted thoracic surgery. *J Pediatr Surg* 2014;49:1332-

1334. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.06.004>

10. Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K-J, Lee H. Thorascopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003;38:553-555.

11. Albanese CT, Rothenberg SS. Experience with 144 consecutive pediatric thorascopic lobectomies. *J Laparoendosc Adv*

*Surg Tech A* 2007;17:339-341.

12. Liu C, Pu Q, Ma L, Mei J, Xiao Z, Liao H, *et al.* Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration compared with posterolateral thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;146:557-561.