

SEQUESTRO PULMONAR - REVISÃO DE LITERATURA

PULMONARY SEQUESTRATION - LITERATURE REVIEW

LUIZ FELIPE FELISBERTO **ANDRADE**¹, MARCEL DE FARIA LEAL **HAUSSMANN**¹, NATÁLIA MARÇAL **COELHO**¹, RALF BRETAS **LEITE**¹, JÚLIO CÉSAR DE FARIA **COUTO**², VANESSA YURI **NAKÅOKA ELIAS DA SILVA**^{3*}, TATILIANA GERALDA BACELAR **KASHIWABARA**⁴

1. Acadêmicos do 9º período de Medicina; 2. Docente do curso de Medicina do Instituto Metropolitano de Ensino Superior/ IMES – Univaço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil; 3. Acadêmica do 9º período de Medicina, Graduada em Fisioterapia, Pós-graduada em Saúde Pública/PSF; Mestre em Imunopatologia das Doenças Infecciosas e Parasitárias, ex-docente Citologia, Histologia, Patologia, Parasitologia Faculdade Pitágoras; 4. Especialista Alergia & Imunologia Dermatologia/Imunopatologia das Doenças Infecto Parasitárias; Medicina do trabalho; Medicina Ortomolecular; Medicina do Trânsito; Nutrologia; Pediatria. Diretora Clínica da CLIMEDI. Coordenadora do Programa RespirAR Adulto em Ipatinga - MG. Professora de pediatria na Faculdade de Medicina de Ipatinga – MG. MSc. em Saúde, Meio Ambiente e Sustentabilidade; Doutoranda em Gestão pela UTAD; Supervisora do PEP em Ipatinga, MG

* IMES (FAMEVAÇO) – Av. Marechal Cândido Rondon 850, Ipatinga Minas Gerais, Brasil. CEP: 35164-314. vasilva777@yahoo.com.br

Recebido em 22/09/2013. Aceito para publicação em 07/10/2013

RESUMO

O sequestro pulmonar é uma malformação pulmonar congênita rara, com uma incidência estimada de 0,15 a 1,7% na população geral, caracterizada por uma massa de tecido pulmonar embrionário não-funcionante que não possui uma comunicação normal com a árvore traqueobrônquica. São conhecidas duas formas de apresentação da doença: o sequestro pulmonar intralobar e o extralobar, que diferem uma da outra pela presença ou não de envoltório pleural próprio. Nosso objetivo é o de reforçar a importância do diagnóstico e tratamento precoce de sequestro pulmonar e as suas possíveis complicações quando estes não são realizados. Foi realizada uma pesquisa de estudo retrospectivo bibliográfico através das bases de dados Pubmed, LiLACS e SciELO correspondente ao período dos anos entre 1985 e 2013. Foram selecionados e revisados os artigos de maior relevância. Apesar de se tratar de uma malformação incomum, a afecção é passível de ser diagnosticada ainda no período pré-natal, favorecendo uma abordagem cirúrgica precoce, evitando dessa forma as possíveis complicações que podem advir com o emprego do tratamento tardio.

PALAVRAS-CHAVE: Sequestro pulmonar, sequestro intralobar, sequestro extralobar.

ABSTRACT

Pulmonary sequestration is a malformation congenital pulmonary rare with an estimated incidence of 0.15 to 1.7% in the general population, characterized by a mass of embryonic lung tissue nonfunctioning that lacks normal communication with the tracheobronchial tree. The disease is known in two forms of presentation: the intralobar pulmonary sequestration and extralobar that differ from one another by the presence or absence of wrap pleural own. Our objective was to reinforce the importance of early diagnosis and treatment of pulmonary sequestration and its potential complications when they are not performed. We conducted a retrospective study literature through Pubmed, Lilacs and SciELO corresponding to the

period of years between 1985 and 2013. Were selected and reviewed the articles most relevant. Although it is a malformation unusual, the condition is likely to be diagnosed even in the prenatal period, favoring an early surgical approach, thus avoiding the possible complications that may arise with the use of delayed treatment.

KEYWORDS: Pulmonary sequestration, intralobar sequestration, extralobar sequestration.

1. INTRODUÇÃO

O desenvolvimento embrionário da árvore traqueobrônquica se inicia no 24º dia da embriogênese, e, já no 36º dia está completa toda a segmentação pulmonar. Neste mesmo período, o suprimento vascular oriundos de ramos do plexo vascular esplênico, acompanham as gerações brônquicas¹.

A incidência das malformações pulmonares varia em torno de 30 a 42 casos para cada 100.000 habitantes por ano. Estas se apresentam de variadas formas, podendo se manter assintomáticas até a vida adulta ou se manifestar abruptamente de forma grave levando a morte ao nascimento².

A primeira descrição de uma artéria anômala pulmonar derivada da aorta foi feita por Hubber, em 1777. Em 1861 foram publicados casos de sequestro pulmonar, mas, somente em 1956 o termo “sequestro” foi proposto por Pryce e, a partir de então esse achado foi reconhecido como uma entidade clínica^{3,4}.

Sequestro pulmonar é uma malformação congênita caracterizada por uma massa de tecido pulmonar não-funcionante que não apresenta comunicação com a árvore traqueobrônquica normal^{4,5,6}.

A sua vascularização se dá a partir de artéria anômala

da circulação sistêmica, sendo que em 75% dos casos essa irrigação provém da aorta torácica ou abdominal^{7,8,9}.

Comporta-se como uma malformação pulmonar rara, representando 0,15 a 6,4% de todas as malformações congênitas pulmonares e, tendo entre 0,15 a 1,7% de incidência estimada na população geral^{10,11,12}. No entanto, apesar de não ser frequente, constitui a segunda causa de malformação pulmonar congênita^{13,14,15}. Não foram observadas anormalidades cromossômicas nesses pacientes e, parece não haver predisposição familiar para o desenvolvimento dessa afecção^{4,10}.

O objetivo do presente estudo é o de reforçar a importância do diagnóstico precoce, uma vez que em recém nascidos pode significar o sucesso para o tratamento da insuficiência respiratória que pode vir a acomete-los¹⁶.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Foi realizada revisão bibliográfica sobre sequestro pulmonar nas bases de dados Pubmed, LiLACS e SciELO tendo como palavras-chave: sequestro pulmonar (Pulmonary sequestration), malformações pulmonares, sequestração pulmonar (pulmonary sequestration). Foram selecionados e revisados os artigos de maior relevância correspondente ao período dos anos entre 1985 a 2013, de acordo a relevância para o presente estudo.

3. DESENVOLVIMENTO

São conhecidos dois tipos de sequestro pulmonar, o sequestro pulmonar intralobar e o extralobar, sendo, que o que os difere é a presença ou não de envoltório próprio^{17,18,19,20}. Estas afecções estão, por vezes, associadas com a hidropisia fetal e polidrâmnio²¹.

O suprimento arterial dessa massa de tecido pulmonar não funcionando apresenta em torno de 75% dos casos sua origem na artéria aorta (seja no seu seguimento torácico ou abdominal), já os demais casos podem obter a sua irrigação a partir de vasos como a artéria subclávia, intercostal, pericardiofrênica, inominada, mamária interna, celíaca, gástrica, esplênica, renal e até mesmo a coronária esquerda^{22,24}.

Sequestro pulmonar intralobar

Essa apresentação corresponde a 75% dos casos de sequestro pulmonar e caracteriza-se por compartilhar o mesmo revestimento de pleura visceral do pulmão normal¹.

O seu suprimento sanguíneo deriva, quase invariavelmente, da artéria aorta ou de um de seus

ramos⁴. A drenagem venosa, por sua vez, gera uma derivação da esquerda para a esquerda, através das veias pulmonares que desembocam no átrio esquerdo, porém, em alguns casos essa drenagem pode ocorrer para a veia cava inferior ou para o sistema ázigos^{4,7}.

O segmento posterior do lobo inferior é a região mais acometida, ficando, portanto, os lobos superiores raramente afetados^{1,4}. Normalmente, não existe comunicação do segmento acometido com a árvore traqueobrônquica e, quando ocorre esta é causada por erosão e fistulização decorrente de infecção no pulmão sequestrado⁴.

Raramente se manifestam clinicamente antes dos dois anos de idade, sendo a apresentação mais frequente em adolescentes e adultos jovens^{7,5,13,23,24,30}. Porém, a maioria dos pacientes é assintomática e o diagnóstico é cogitado durante a realização de uma radiografia de tórax¹. Os que desenvolvem manifestações clínicas apresentam-se com história de infecções recorrentes do trato respiratório gerando sintomas inespecíficos como dor torácica, broncoespasmo e, ainda, hemoptise e dispneia^{1,7,24,25}. Esses paciente podem ainda apresentar sintomas cardíacos provenientes tanto do desvio esquerda-esquerda, quanto do alto fluxo que é desviado para o vaso anômalo⁷.

O diagnóstico de sequestro pulmonar intralobar, muitas vezes é realizado quando a região anômala se infecta, gerando na maioria dos pacientes um quadro de pneumonia¹. A recorrência de episódios de infecção causa um processo de fibrose e espessamento da pleura visceral, ocasionando no parênquima pulmonar áreas de consolidação e fibrose com múltiplas formações císticas, podendo, por vezes serem erroneamente confundidas com bronquiectasias⁷.

Sequestro pulmonar extralobar

Corresponde à forma menos frequente de sequestro pulmonar, responsável por 25% dos casos. É caracterizada por apresentar um envoltório pleural próprio, independente do pulmão normal, mas, em geral, em íntima proximidade com o parênquima pulmonar^{4,5,10}. O local mais frequente de acometimento é o hemitórax esquerdo, comumente logo acima do diafragma¹. Nota-se predomínio maior no sexo masculino (3:1)¹⁰.

Comumente essa afecção encontra-se associada a outras anomalias congênitas, tais como, hérnia diafragmática, hidropisia, pectus excavatum, malformação adenomatoide cística do pulmão duplicações gástricas ou cólicas e, fístulas traqueoesofágica^{1,10,27,28,29,30}.

A sua irrigação provém na maior parte das vezes da

artéria aorta abdominal ou de um de seus ramos, enquanto, a drenagem venosa se dá pelas veias pulmonares, porta, sistemas ázigos ou hemiázigos, criando dessa forma uma derivação da esquerda para a direita^{4,10, 26, 27, 28, 29}.

O sequestro pulmonar extralobar costuma ser diagnosticado ainda na infância ou na adolescência^{4,5}. No entanto, é geralmente assintomática e, por não ocorrer comunicação com os brônquios o risco de infecções respiratórias nessas crianças é baixo^{1,4}.

Diagnóstico

Com a evolução nas técnicas de imagem, o diagnóstico de sequestro pulmonar pode ser realizado através da ultrassonografia ainda no período pré-natal, a partir do segundo trimestre^{10,31,32,33,34}. Apresenta-se mais comumente como uma massa sólida hiperecogênica, geralmente de forma piramidal e pequena, podendo ou não conter áreas císticas no seu interior¹⁰. A partir do estudo ultrassonográfico o principal critério para diagnóstico de sequestro pulmonar é a identificação de circulação no interior da massa¹⁰.

Outros métodos de imagem ainda podem ser utilizados, tais como, angiotomografia helicoidal de tórax, aortografia e ressonância magnética, mas é somente através do estudo anatomopatológico que se define o diagnóstico definitivo⁵. Os objetivos principais desses exames são descartar a presença de outras patologias, bem como caracterizar a presença ou não de suprimento sanguíneo anômalo¹.

As principais afecções a serem consideradas como diagnóstico diferencial constituem a malformação adenomatoide cística pulmonar, cistos de duplicação entéricos ou cistos broncogênicos, lesões da suprarrenal e dos rins, teratoma, neuroblastoma e linfangioma^{13,35}.

Evolução e Tratamento

São diversas as variáveis envolvidas na evolução do paciente com sequestro pulmonar, dentre elas, a presença ou não de anomalias associadas e de hidropisia, sendo, este último o principal critério de mau prognóstico, acompanhado de hipoplasia pulmonar, ascite e polidrâmnio¹⁰. O prognóstico geralmente torna-se bom na ausência de hipoplasia pulmonar e hidropisia¹⁰. O que deve ser deixado claro a gestante ao diagnóstico pré-natal é que massas maiores podem vir a reduzir de volume ou até mesmo desaparecer espontaneamente ao nascimento¹⁰.

O tratamento para sequestro pulmonar é a ressecção cirúrgica do parênquima pulmonar acometido, seja ele um lobo ou segmento^{4,5,7,20,31,32,33}. A via de acesso pode

se dar por toracotomia ou videotoroscopia, no entanto, o sucesso do procedimento não está na via de acesso utilizada, mas sim no conhecimento pré-operatório da anatomia vascular do segmento anômalo e da ligadura precoce da artéria que o nutre, uma vez que a sua transecção acidental pode levar a hemorragia maciça e a consequências fatais⁷.

O procedimento de ressecção de certa forma é menos complexo nos casos de sequestro extralobar, pelo fato da massa anômala possuir envoltório pleural próprio^{4,5}. Já o sequestro intralobar além de compartilhar a mesma pleura com o restante do pulmão normal, pode também apresentar alterações inflamatórias decorrentes de infecções prévias, podendo dessa forma, complicar a ressecção devido a destruição do plano intersegmental^{4,5}.

4. CONCLUSÃO

O sequestro pulmonar é uma malformação pulmonar incomum, mas passível de ser diagnosticada ainda no período pré-natal, através de um exame ultrassonográfico de boa qualidade. O tratamento cirúrgico precoce previne o desenvolvimento de infecções respiratórias de repetição que podem por sua vez desencadear um processo de fibrose no tecido pulmonar.

Pouco se sabe sobre a sua etiologia ou fatores predisponentes para o desenvolvimento dessa afecção, dessa forma, acreditamos que uma melhor atenção deve ser dada a essa questão.

REFERÊNCIAS

- [1] Pugliese, JG. A utilidade da TC de tórax no diagnóstico do sequestro pulmonar. *J Bras Pneumol*. 2010; 36(2):260-4.
- [2] Júnior ASC, *et al*. Tratamento operatório de 60 pacientes com malformações pulmonares: O que aprendemos? *J Bras Pneumol*. 2008; 34(9):661-6.
- [3] Sainz BA, *et al*. Consideraciones del diagnóstico prenatal del sequestro broncopulmonar a las 26 semanas de gestación: Informe de un caso. *Ginecol Obstet Mex*. 2000; 68:249-53.
- [4] Pêgo-Fernandes PM, *et al*. Sequestro pulmonar: uma série de nove casos operados. *J Pneumol*. 2002; 28(4).
- [5] Fiorotto WB, *et al*. Paciente com Sequestro Pulmonar Intralobar: Uma Rara Anomalia Congênita. *Rev Bras Cardiol Invasiva*. 2012; 20:99-102.
- [6] Gezer S, *et al*. Pulmonary sequestration: A single-institutional series composed of 27 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007; 133:955-9.
- [7] Westphal FL. Tumor carcinoide e sequestro pulmonar. *J Bras Pneumol*. 2012; 38(1):133-7.
- [8] Bolca N, *et al*. Bronchopulmonary sequestration: radiologic findings. *Eur J Radiol*. 2004; 52(2):185-91.
- [9] Nacif MS, *et al*. Sequestro broncopulmonar intralobar: relato de caso. *Radiol Bras*. 2005; 38(1):65-7.

- [10] Nicola ALA, *et al*. Diagnóstico Pré-natal de Seqüestração pulmonar: apresentação de um caso. RBGO. 2003; 25(3).
- [11] Adzick NS. Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. *J of Ped Surg*. 1985; 50(5):483-8.
- [12] Fumino S, *et al*. Preoperative evaluation of the aberrant artery in intralobar pulmonary sequestration using multidetector computed tomography angiography. *J Pediatr Surg*. 2007; 42(10):1776-9.
- [13] Sousa A, Costa J, Silva LJ. Sequestro pulmonar com diagnóstico pré-natal. Caso clínico. *Acta Pediatr Port*. 2007; 38(3):117-9.
- [14] Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg*. 2001; 36(5):784-90.
- [15] Fernandes PMP, *et al*. Sequestro pulmonar: uma série de nove casos operados. *J Pneumol*. 2002; 28(4).
- [16] Ferreira HPC. Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos. *J Bras Pneumol*. 2010; 36(2):175-80.
- [17] Stern R, *et al*. Bilateral intralobar pulmonary sequestration in a newborn, case report and review of the literature on bilateral pulmonary sequestrations. *J Pediatric Surg*. 2007; 42(4):19-23.
- [18] Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol*. 2009; 36(2):363-76.
- [19] Chandran H, *et al*. Congenital cystic adenomatoid malformation and extralobar sequestration occurring independently in the ipsilateral hemithorax. *Pediatr Surg Int*. 2000; 16(1):102-3.
- [20] Gregory JD. Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2002; 187(4):950-4.
- [21] Smulian JC, *et al*. Color and duplex Doppler sonographic investigation of in utero spontaneous regression of pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med*. 1996; 15(11):789-92.
- [22] Varea JAH, *et al*. Secuestro pulmonar. *Rev Cubana Cirurgia*. 2010; 49(2).
- [23] Van Raemdonck D, *et al*. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001; 19(4):388-95.
- [24] Abbey P, *et al*. Imaging in bronchopulmonary sequestration. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2009; 53(1):22-31.
- [25] Pinchot SN, *et al*. Carcinoid tumors. *Oncologist*. 2008; 13(12):1255-69.
- [26] Truong MT, *et al*. Multidetector CT of solitary pulmonary nodules. *Radiol Clin North Am*. 2010; 48(1):141-55.
- [27] Morin L, *et al*. Prenatal diagnosis and management of fetal thoracic lesions. *Semin Perinatol*. 1994; 18(3):228-53.
- [28] Theresa MQ. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *Journal of Ped Surg*. 1998; 33(4):553-558.
- [29] John BL. Fetal pulmonary sequestration: a favorable congenital lung lesion. *Obstetrics & Gynecology*. 1999; 94(4):567-71.
- [30] Carpentieri DF, *et al*. Subdiaphragmatic pulmonary sequestration: a case report with review of the literature. *J Perinatol*. 2000; 20(1):60-2.
- [31] Kang M, *et al*. Multidetector CT angiography in pulmonary sequestration. *J Comput Assist Tomogr*. 2006; 30(6):926-32.
- [32] Schussler JM, *et al*. An alternate route: 64-slice CT diagnosis of pulmonary pseudosequestration. *Am J Med*. 2007; 120(1):23-5.
- [33] Khalek N, Johnson MP. Management of prenatally diagnosed lung lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2013; 22(1):24-9.
- [34] Costa Júnior AS, *et al*. Tratamento operatório de 60 pacientes com malformações pulmonares: O que aprendemos?. *J Bras Pneumol*. 2008; 34(9):661-6.
- [35] Oluyinka OO. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J of Ped Surg*. 2000; 35(5):792-5.

