



Sequestro pulmonar com diagnóstico pré-natal. Caso clínico

Artur Sousa, João Costa, Lincoln Justo da Silva

Unidade de Neonatologia. Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Lisboa

Resumo

O sequestro pulmonar é uma malformação broncopulmonar pouco frequente, consistindo numa massa pulmonar não funcionante, que recebe a sua vascularização arterial da circulação sistémica e não comunica com a árvore traqueobrônquica através de um brônquio normal.

Apresenta-se o caso de um recém-nascido no qual foi detectada uma massa pulmonar sugestiva de sequestro pulmonar, através de ecografia realizada durante a gestação, confirmada no período neonatal através da visualização da sua vascularização pela ecografia com Doppler. A criança manteve-se assintomática e foi submetida a ressecção cirúrgica do sequestro aos oito meses de idade.

Com o avanço das técnicas imagiológicas antenatais, foi possível fazer o diagnóstico presuntivo de sequestro pulmonar durante a gestação.

Palavras-chave: recém-nascido, sequestro pulmonar, diagnóstico pré-natal, terapêutica.

Acta Pediatr Port 2007;38(3):117-9

Pulmonary sequestration with prenatal diagnosis. Case report

Abstract

Pulmonary sequestration is an infrequent broncho-pulmonary malformation, in which a portion of lung tissue receives its blood supply from the systemic circulation and doesn't communicate with the bronchial tree through a normal bronchus.

We report a newborn, in which a lung mass suggestive of pulmonary sequestration was identified on prenatal ultrasound. This was confirmed on a Doppler ultrasound during the neonatal period with the identification of the sequestration's arterial blood supply. The child remained asymptomatic and was submitted to surgical resection of the sequestration at eight months of age.

Recent advances in prenatal imagiological techniques made it possible to presumptively diagnose pulmonary sequestration during gestation.

Keywords: newborn, pulmonary sequestration, prenatal diagnosis, management.

Acta Pediatr Port 2007;38(3):117-9

Introdução

O sequestro pulmonar é uma malformação broncopulmonar pouco frequente¹. Pode ser definido como uma massa de tecido pulmonar não funcionante, isolada do restante parênquima pulmonar, que recebe a sua vascularização arterial da circulação sistémica e que não comunica com a árvore traqueobrônquica, ou que o faz através de um brônquio anormalmente localizado²⁻⁴. O diagnóstico presuntivo desta situação pode ser feito actualmente no período antenatal, utilizando técnicas de imagiologia fetal^{1,5}. Um diagnóstico mais preciso deve ser realizado antes da ressecção cirúrgica da anomalia², que constitui a terapêutica consensual das formas sintomáticas^{1,2}.

Relato do Caso

Recém-nascido do sexo masculino, filho de mãe de 34 anos, II gesta, II para, com hipotiroidismo medicado, tendo estado durante toda a gestação eutiroideia. Não tinha outros antecedentes familiares relevantes.

A gestação foi vigiada. Às 22 semanas a ecografia morfológica revelou uma massa bem delimitada, localizada na base do pulmão esquerdo, fundamentalmente sólida, mal vascularizada, de dimensões 23x26 mm, compatível com malformação adenomatóide quística pulmonar, não se conseguindo no entanto excluir sequestro broncopulmonar. Às 24 semanas, a ecografia efectuada quando da realização de amniocentese revelou imagem hiperecogénica mais sugestiva de sequestro pulmonar. O ecocardiograma fetal não mostrou alterações. Às 27 semanas de gestação foi diagnosticado hidrâmnios e a massa tinha 40x33x50 mm, parecendo ser extra-lobar. Os exames laboratoriais realizados à mãe, incluindo serologias para gru-

Recebido: 01.07.2005

Aceite: 10.04.2007

Correspondência:

Artur Sousa

Rua de Infantaria 16, 97 - 2º dto

1350-164 Lisboa

varela-sousa@oninetspeed.pt

po TORCHS, VIH, e Ag HBS, foram normais ou não mostraram evidência de infecção recente.

Nasceu de parto espontâneo hospitalar às 40 semanas, com extracção por ventosa, devido a bradicardia fetal durante o período expulsivo. O recém-nascido apresentava uma circular cervical larga do cordão umbilical, índice de Apgar de 9 ao 1º minuto e 10 ao 5º minuto, não tendo quaisquer malformações aparentes ou alterações no exame objectivo. A auscultação cardiopulmonar não mostrou alterações. A evolução pós-natal decorreu sem incidentes. O aleitamento foi exclusivamente materno.

Realizou-se radiografia do tórax em ântero-posterior, que mostrou hipotransparência homogénea, na base do campo pulmonar esquerdo, de forma triangular e limites bem definidos (Figura 1). A ecografia torácica mostrou na mesma localização formação aparentemente sólida, heterogénea, apresentando vascularização detectada pelo Doppler, com 35x30 mm, bem como estrutura vascular paralela à aorta torácica descendente, parecendo ter origem nesta (Figura 2). Os aspectos descritos eram compatíveis com sequestro pulmonar.



Figura 1 – Radiografia do tórax em ântero-posterior, mostrando hipotransparência de forma triangular na base do campo pulmonar esquerdo.

O recém-nascido teve alta ao quarto dia de vida, referenciado para a Consulta de Cirurgia Pediátrica e com indicação de realizar tomografia computadorizada (TC) torácica com contraste, para melhor definição da vascularização e planeamento de intervenção cirúrgica para excisão do sequestro. A TC torácica com contraste mostrou área de consolidação parenquimatosa do lobo inferior esquerdo, que revelou ser vascularizada por pequena artéria proveniente da aorta e de localização sub-diafragmática, aspectos que confirmaram mais uma vez a hipótese de sequestro pulmonar (Figura 2).

Aos oito meses de idade, tendo estado sempre assintomático relativamente a esta situação, foi submetido a ressecção cirúrgica do sequestro por toracotomia, tendo-se confirmado intraoperatoriamente tratar-se de um sequestro extralobar.

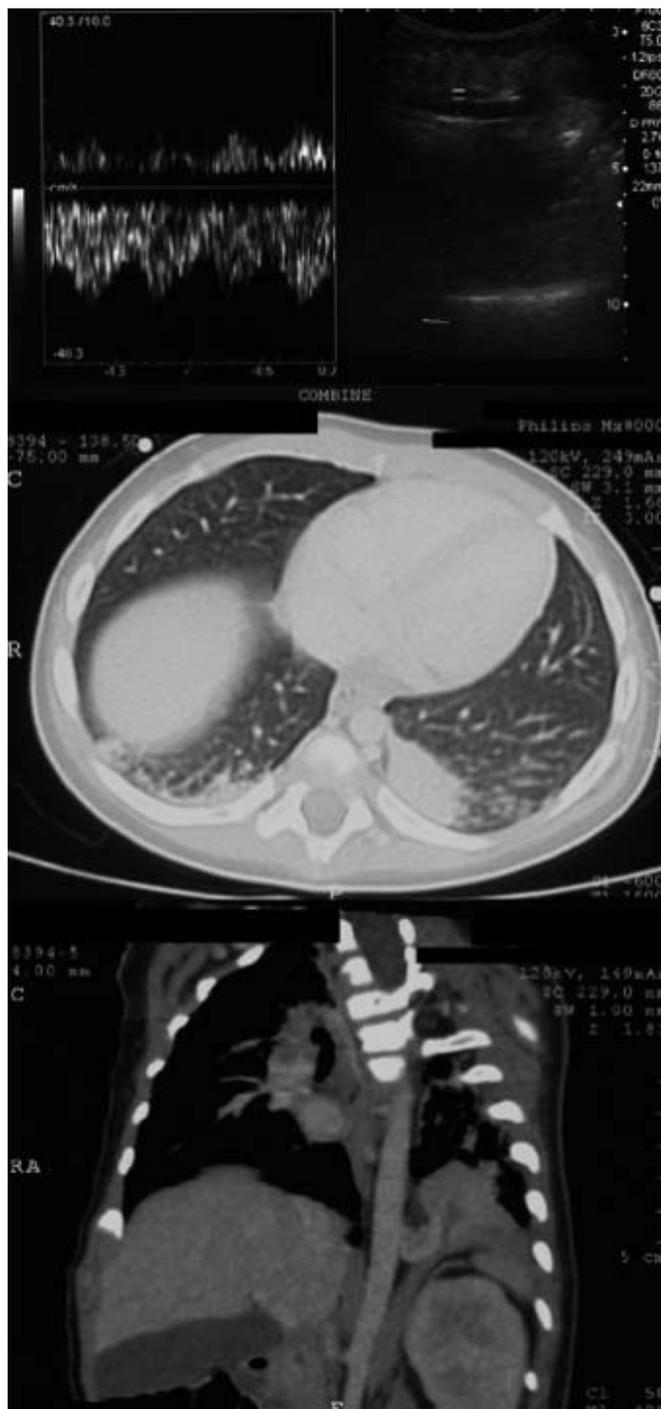


Figura 2 – Em cima: ecografia torácica com Doppler, onde se visualiza a artéria de vascularização do sequestro, paralela à aorta torácica descendente. No centro e em baixo: TC torácica com contraste, na qual se visualiza o sequestro e a artéria de vascularização do mesmo, com origem na aorta torácica descendente.

Discussão

As malformações pulmonares congénitas, embora diferenciadas clinicamente, representam um contínuo de anomalias de desenvolvimento do pulmão^{3,5}.

O sequestro pulmonar constitui a segunda causa de malformação pulmonar congénita, sendo, no entanto, uma situação pouco frequente, com uma incidência estimada de até 1,8%¹.

A sua etiologia está mal esclarecida. A teoria mais amplamente aceite sugere que resulta da formação de um esboço pulmonar acessório em posição caudal em relação aos esboços pulmonares normais, o que acontecerá entre a quarta e a oitava semanas de gestação^{1,4}.

No caso apresentado, a localização do sequestro foi a mais habitual, na porção posterior da base do hemitórax esquerdo¹. Verificou-se posteriormente tratar-se de um sequestro extralobar, com revestimento pleural independente do restante pulmão, em oposição aos sequestros intralobares, que são contíguos ao restante parênquima pulmonar e estão incluídos na pleura visceral^{1,4}. Esta existência de revestimento pleural comum ou independente do restante pulmão está dependente da fase de desenvolvimento da pleura em que se dá a migração do esboço pulmonar acessório⁵. Os sequestros intralobares, mais frequentes, têm drenagem venosa para o território pulmonar e são habitualmente anomalias isoladas. Os extralobares, têm a sua drenagem venosa dependente de veias sistémicas, como a veia cava inferior ou a veia ázigos^{1,4,6} e podem associar-se a outras malformações congénitas como a hérnia diafragmática, outras anomalias pulmonares (hipoplasia pulmonar, malformação adenomatóide quística pulmonar, enfisema lobar congénito, quisto broncogénico), *pectus excavatum*, quistos pericárdicos, *truncus arteriosus*, drenagem venosa pulmonar anómala, dextrocardia, anomalias vertebrais, baço acessório e quistos de duplicação entéricos^{1,6}. Podem ainda comunicar com o esófago ou estômago^{1,6}. Em qualquer dos casos, e por definição, a vascularização arterial provém da circulação sistémica, mais habitualmente da aorta, através de uma ou mais artérias anómalas.

Os sequestros intralobares raramente se manifestam clinicamente antes dos dois anos de idade, em oposição aos extralobares que o fazem habitualmente antes dos seis meses¹. Os sequestros extralobares são mais frequentemente assintomáticos, como no caso apresentado, constituindo achados na investigação de outras situações. Durante a gestação, existe risco associado de hidrúpsia fetal¹. Após o nascimento, manifestações clínicas possíveis são as infecções pulmonares recidivantes ou crónicas a nível do tecido pulmonar anómalo, com febre e tosse (a manifestação clínica mais frequente nos casos de sequestro intralobar), síndrome de dificuldade respiratória, dificuldade na alimentação, dor abdominal, insuficiência cardíaca congestiva ou de alto débito (com shunt esquerdo/direito, devida ao grande calibre dos vasos arteriais), hemoptises ou hemorragia intratorácica maciça^{1,4}.

O diagnóstico diferencial desta situação faz-se com malformação adenomatóide quística pulmonar, quistos broncogénicos ou quistos de duplicação entéricos, lesões da supra-renal e do rim, hemangioma, linfangioma, teratoma e neuroblastoma¹.

Com a melhoria da definição das técnicas de ecografia antenatal, é agora possível identificar o sequestro a partir das 16 semanas de gestação^{1,7}. A associação do Doppler pode aumentar a acuidade diagnóstica, ao identificar uma artéria de vascularização do sequestro com origem sistémica¹. A ressonância magnética fetal, que está indicada nos casos de massa torácica fetal¹, não foi realizada neste caso. Ecograficamente

foi possível visualizar uma massa hiperecogénica na base do pulmão esquerdo às 22 semanas de gestação. No entanto, o vaso anómalo só pôde ser visualizado já no período neonatal, através da ecografia com Doppler, o primeiro exame a realizar no período pós-natal, segundo as recomendações de alguns autores¹. Na radiografia do tórax, o aspecto mais frequente é o de hipotransparência triangular de limites bem definidos, como no presente caso. A tomografia computadorizada com contraste e a angio-ressonância magnética permitem a confirmação do diagnóstico^{1,2,7}, como no caso descrito, tendo a angiografia convencional perdido o papel que tinha anteriormente no diagnóstico desta situação^{1,2}. A broncografia, utilizada no passado, está hoje formalmente contraindicada neste tipo de malformações.

A terapêutica das situações sintomáticas é a ressecção cirúrgica por toracoscopia⁸ ou toracotomia, e tem como objectivos impedir as infecções respiratórias de repetição e evitar a deterioração da função pulmonar¹. Uma parte fundamental da intervenção diz respeito à identificação, laqueação e secção do vaso anómalo. Alguns autores defendem a abstenção terapêutica das situações assintomáticas, particularmente das massas de pequena dimensão¹, atitude que não é, no entanto, a mais consensual.

O caso apresentado ilustra a possibilidade de diagnóstico presuntivo pré-natal desta situação, bem como a marcha diagnóstica e abordagem terapêutica preconizadas actualmente para esta situação pouco frequente.

Agradecimentos

Às Dras. Miroslava Gonçalves e Luísa Lobo, pela cedência das imagens e contribuição na resolução do caso.

Referências

1. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respirat Rev* 2004;5:59-68.
2. Lucas M, Graça A, Pereira L, Barreto C, Bandeira T. Malformações pulmonares Congénitas. Apresentação de casuística e revisão da Literatura. *Acta Pediatr Port* 2002;33:157-68.
3. Bush A. Congenital lung disease: A plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:328-37.
4. Huang EY, Monforte HL, Shaul DB. Extralobar pulmonary sequestration presenting with torsion. *Pediatr Surg Int* 2004;20:218-20.
5. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000;35:801-5.
6. Asensio de la Cruz O, Marco Valls MT, Gil Vázquez JM, Obiols Arderius P, Martín Martín C, Bosque García MB. Secuestro pulmonar con bronquio esofágico supernumerario asociado. *An Esp Pediatr* 2002;56:261.
7. Blau H, Barak A, Karmazyn B, Mussaffi H, Ben Ari J, Schoenfeld T et al. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatrics* 2002;109:105-8.
8. Bonnard A, Malbezin S, Ferldadji L, Luton D, Aigrain Y, de Lagauise P. Pulmonary sequestration children: is the thoracoscopic approach a good option? *Surg Endosc* 2004;18:1364-7.