

SEQÜESTRO INTRA-LOBAR PULMONAR. RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

CHARLES MADY, HENRY ABENSUR, FÁBIO JATENE, ANTONIO CARLOS PEREIRA BARRETO, GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI

Apresenta-se o caso de um paciente com quadro de hemoptise a esclarecer, sem outros sintomas ou sinais concomitantes. Na pesquisa laboratorial diagnosticou-se seqüestro intralobar pulmonar, tendo sido o paciente submetido à operação, realizando-se secção e sutura de vaso anômalo e lobectomia. A evolução no pós-operatório foi excelente. Esse caso é comparado com os já descritos na literatura quanto aos aspectos etiológicos, laboratoriais e terapêuticos dessa entidade.

O seqüestro intralobar pulmonar (SIP) é definido como um segmento do parênquima pulmonar situado dentro do revestimento pleural normal do pulmão, não conectado à árvore traqueobrônquica e suprido por circulação arterial sistêmica anômala. O seqüestro extralobar pulmonar (SEP), diferentemente do SIP, apresenta o seu próprio revestimento pleural. O quadro é caracterizado na maioria das vezes pela ausência de sintomas. Quando ocorre infecção, ela é, na maioria das vezes, recorrente e interpretada como pneumonia do lobo inferior, na infância e na adolescência. A hemoptise é comum e geralmente descrita como sangramento vivo e abundante. Ao exame anátomo-patológico, o seqüestro pulmonar apresenta-se como uma massa sólida ou cística que contém constituintes normais do pulmão, como músculo liso, epitélio brônquico e cartilagem, mas ausência da estrutura brônquica das vias aéreas e na maioria dos casos não existe comunicação com o tecido pulmonar vizinho. Uma vez feito o diagnóstico de SIP, está indicada ressecção cirúrgica do segmento comprometido. Apresenta-se a seguir o caso estudado em seus aspectos clínicos, laboratoriais e cirúrgicos, comparando esses achados com os descritos na literatura.

RELATO DO CASO

F. A. P., 24 anos, sexo masculino, cor branca, procedente do interior de São Paulo. Foi internado para completar investigação de hemoptise ocorrida por três dias há duas semanas da internação. Negava emagrecimento ou febre e não referia sintomas relacionados ao sistema respiratório, exceto pneumonia há

seis anos. Tabagista de 20 cigarros ao dia há três anos. O paciente encontra-se em bom estado geral, corado, hidratado, eupnéico, acianótico, anictérico e afebril, apresentava pressão arterial de 120/80 mmHg, pulso com frequência de 80 bpm e frequência respiratória de 16. No exame do pulmão apresentava raros estertores subcrepitantes na base do hemitórax esquerdo. A radiografia de tórax era normal (fig. 1); a planigrafia mostrava imagem sugestiva de má formação vascular na base do pulmão esquerdo (fig. 2). Os exames bioquímicos da internação mostravam-se normais e a pesquisa de bacilos álcool - ácido-resistentes no escarro foi negativa. Foi realizada tomografia computadorizada do tórax, que evidenciou presença de vaso anômalo proveniente da aorta em direção à base do pulmão esquerdo (fig. 3 e 4). Foi indicada arteriografia digital da aorta com cateterização seletiva do vaso anômalo (fig. 5). No dia 13/10/86 foi indicada cirurgia com a proposição de retirada do vaso anômalo e exérese da porção pulmonar comprometida. No ato cirúrgico foi encontrado o vaso anômalo da aorta torácica próxima ao diafragma, e que se dirigia para o lobo inferior esquerdo. O vaso era curto, com cerca de 10 mm de diâmetro: o lobo inferior apresentava aspecto anômalo e foi feita lobectomia de maneira habitual, com bom resultado. O paciente evoluiu no pós-operatório sem intercorrência, recebendo alta no 9.º dia após a cirurgia. No estudo macroscópico da peça, notava-se pleura lisa, brilhante e regular. As artérias mais calibrosas mostravam-se tortuosas; focalmente havia dilatação brônquica acentuada, nos trechos hilares, chegando a formar um cisto com cerca de 2,0 x 1,5 x 1,0 cm contendo material mucóide. O parênquima circunjacente a esse cisto (cerca de 1/4 do lobo

inferior esquerdo) apresentava dilatação e destruição acentuada dos alvéolos, configurando quadro de enfisema; neste local notava-se ainda cor ferruginosa acentuada. Ao exame microscópico os cortes histológicos mostravam pulmão com áreas de dilatação cística brônquica, configurando achado macroscópico; tratava-se de formação cística que se comunicava proximal e distalmente com a árvore brônquica suas paredes eram finas, revestidas por epitélio do tipo respiratório e sem processos inflamatórios. Cortes do parênquima circunjacente mostravam alvéolos dilatados por secreção mucóide parcialmente fagocitada por macrófagos com septos interalveolares em muitas áreas destruídas. Em alguns alvéolos havia acúmulo acentuado de pigmento hemossiderínico. Arte ríolas, veias e brônquios noutras áreas estavam sem anormalidades. Foi então confirmado o diagnóstico de SIP, tendo-se por base informação cirúrgica referente à irrigação pulmonar parcial através de tronco arterial calibroso a partir da aorta e com achado, na peça cirúrgica, de má formação brônquica focal.

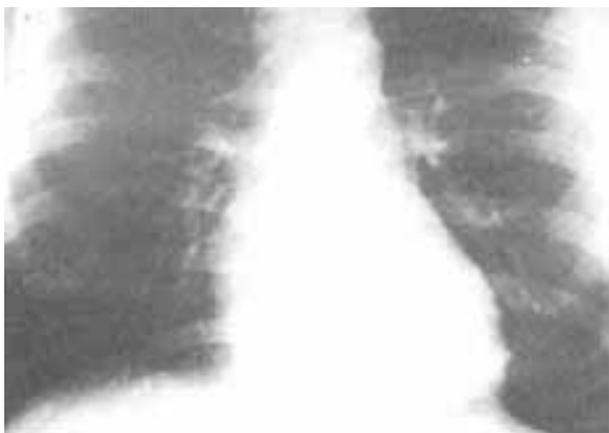


Fig. 1 - Radiografia de tórax.



Fig. 2 - Planigrafia de tórax.



Fig. 3 - Tomografia computadorizada do tórax.



Fig. 4 - Tomografia computadorizada do tórax.

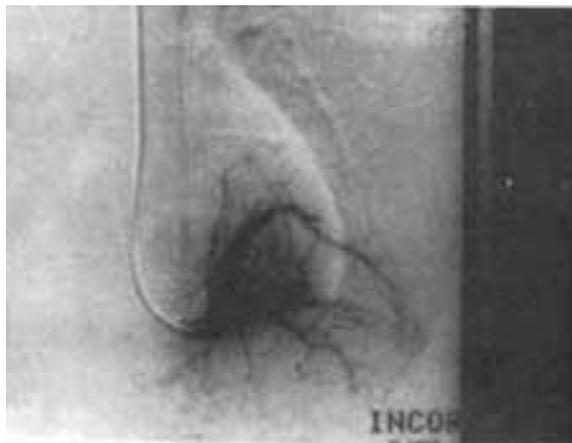


Fig. 5 - Arteriografia digital.

COMENTÁRIOS

O SIP é uma entidade rara. Muitos autores acreditam numa etiologia congênita, enquanto outros postulam que a lesão é adquirida após o nascimento. Stocker e Kagan¹, revendo 42.000 autópsias de anor-

malidades pulmonares em crianças menores que dois meses de idade, encontraram 13 casos de SEP: apesar do fato de o SIP ser três a seis vezes mais freqüente do que o SEP, nenhum caso de SIP foi achado. Outros fatores tornam pouco provável uma etiologia congênita para o SIP. A má formação adenomatóide cística do pulmão, o SEP e a linfangiectasia congênita pulmonar estão associadas a outras anomalias em 20 a 50% dos casos², enquanto o SIP raramente se associa a outros defeitos. Mostrou-se também a existência de artérias que atravessam o ligamento pulmonar, oriundas da superfície anterior da aorta, que suprem primariamente o esôfago e mandam ramos que atravessam o ligamento pulmonar e suprem a pleura. Stocker e Malezak³ montaram a seguinte hipótese, para explicar a etiologia da SIP: a) a obstrução da árvore traqueal por material aspirado, debris inflamatórios e outros, pode ocasionar o desenvolvimento de uma pneumonia distalmente à obstrução; b) com a progressão da pneumonia, a artéria pulmonar do segmento envolvido pode tornar-se obstruída. A artéria do ligamento pulmonar que supre o tecido de granulação pleural pode, então, hipertrofiar-se e prover de sangue sistêmico o parênquima pulmonar³. Nota-se que no caso descrito acima o paciente apresentou como antecedente uma pneumonia há seis anos.

Numa extensa revisão da literatura, de 1862 a 1978, Savic⁴ reviu relatos de 626 casos de seqüestro pulmonar, incluindo 462 casos de SIP. As lesões estavam localizadas no lado esquerdo em 58% (como ocorrido no nosso caso) e do lado direito do pulmão em 44,2%. Em 98% dos casos o lobo pulmonar comprometido era o inferior, o mesmo acontecendo no presente caso. A presença de mais de uma artéria foi relatada em 15,8% dos casos: 72,8% das artérias eram provenientes da aorta torácica (como no caso acima) e em 18,7% da aorta abdominal. A drenagem venosa era feita através das veias pulmonares para o coração esquerdo, apesar de aproximadamente 5% dos casos terem sua drenagem venosa para veia cava inferior, veia cava superior, veia hemiaxiais, veia ázigos e veias intercostais.

O quadro clínico é caracterizado, na maioria das vezes, pela ausência de sintomas e, quando a infecção ocorre, é na maioria das vezes recorrente e interpretada como pneumonia do lobo inferior recidivante na infância ou na adolescência. Pode ser complicada por aspergilose e por ruptura de cistos, levando a pneumotórax. A idade na época do diagnóstico é a terceira década de vida, época em que foi feito o diagnóstico do nosso paciente. A hemoptise é comum e é geralmente descrita como sangramento vivo e abundante⁵⁻⁶. Dados bacteriológicos são raramente fornecidos nos relatos de casos publicados. A tuberculose foi encontrada em vários relatos de casos. O paciente estudado apresentou pesquisa de bacilos álcool-ácido-resistentes negativa⁷⁻¹¹. Em dois casos foi encontrado carcinoma¹²⁻¹³.

Em relação aos exames diagnósticos, o raio X de tórax pode evidenciar infiltrado no local do seqüestro e também presença de eventuais imagens císticas, a planigrafia mostra com mais clareza as alterações detectadas no raio X: a tomografia computadorizada pode demonstrar a presença do vaso anômalo e a região do seqüestro: a broncografia realizada com injeção de sulfato de bário não mostra conexão direta entre a árvore traqueobrônquica e o seqüestro e, eventualmente, pode evidenciar ramos brônquicos divergentes em volta do seqüestro¹⁴⁻¹⁵; a cintilografia pulmonar fornece informação sobre a presença de canais de ventilação colateral entre o parênquima pulmonar suprido pela árvore traqueobrônquica e a área de seqüestro, fato demonstrado por Kopkins¹⁶ que realizou mapeamento pulmonar com ventilação e perfuração num paciente com SIP (confirmado cirurgicamente e por exame patológico). Esse exame evidenciou ausência de perfuração (^{99m}Tc) numa grande porção do lobo inferior esquerdo, ausência de ventilação (¹³³Xe) para o mesmo lobo na fase de inalação, com os isótopos aparecendo nesse segmento na fase de equilíbrio. Uma grande área de gás radioativo ficou armazenada nos segmentos basais durante a fase de "washout" da ventilação (em corroboração com urna área cística que esse paciente apresentava no raio X).

Alguns autores não indicam o tratamento cirúrgico do SIP¹⁷. Os pacientes deveriam ser seguidos e se ocorrer infecção, a ressecção está indicada após seu tratamento. Se os segmentos pulmonares adjacentes estiverem comprometidos, a lobectomia é indicada. A simples ligação da artéria anômala poderá prevenir a hernoptise mas, provavelmente, não irá prevenir a infecção, a causa mais comum de morbidade no SIP. Poderá ocorrer que a desvascularização resulte em tecido pulmonar desvitalizado, predispondo o paciente a infecção. Desde que tenha ocorrido infecção no seqüestro, a lobectomia é usualmente necessária. Entretanto, na ausência de infecção, um procedimento menor como a ressecção de um segmento poderá ser realizado. Assim, a razão primária para a exérese do SIP assintomático é a prevenção da infecção e da destruição do tecido pulmonar normal.

SUMMARY

We introduce a patient who according to the clinical judgement shows haemoptysis to be clarified, with no other symptoms neither signs. In the laboratorial research the diagnosis showed intralobar pulmonary sequestration, whose patient went through an operation, taking place section end suture of the anomalous vessel end lobectomy. The development of the post-operation was already described, realizing a revision of the literature as therapeutics aspects of this entity.

REFERÊNCIAS

1. Stocker, J. T.; Kagan, H. - Extralobar pulmonary sequestration: analysis of 15 cases. *Am. J. Clin. Pathol.* 72: 917. 1979.

2. Stocker, J. T.: Drake, R. M.: Madewel, J. E. - Cystic and congenital lung disease in the newborn. In Bolande. R.: Roseberg, H. (ed) - Perspectives in Pediatric Pathology. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1978. V. 4 p. 93.
3. Stocker, J. T.: Malczak, H. T. - A study of pulmonary ligament arteries. *Chest*, 4: 611, 1986.
4. Savic.B.: Birtel, F.J.: Knoche, R.: Tholen, W. Schild, H.- Pulmonary sequestration. In Frick. H. P.: Harnack, G. A.: Martini, G. A. et al. (ed) - Advances in Internal Medicine and Pediatrics. Berlin. Springer-Verlag. 1979, p. 58.
5. Scully, R. F., Galdabini, J. J.: McNeely, B. U. - Case records of the MGH. *N. Engl. J. Med.* 304: 1090, 1980.
6. Haasbeek, M. W. F.: Hohmann. F. R.: Hulst, S G. T. - Two patients with recurrent pneumonias in one lung. *Acta Med. Scand.* 207: 331, 1980,
7. Boyd, G - Intralobar pulmonary sequestration. *Dis Chest*, 24: 162, 1953.
8. Smith. R. A. - Intralobar sequestration of the lung. *Thorax*, 10: 142,1955,
9. Schachter, E. N., Karpick, R. J. - Bronchopulmonary sequestration and pulmonary tuberculosis. *Chest*, 62: 3331, 1972.
10. Hellstron, P. C.: Alqvist, J.: Railo. J.: Niemisto. N. - Tuberculosis in pulmonary intralobar sequestration. *Cardiopulmonary Med.* 16:23,1977.
11. Longefait, H.; Charpin, J. -Tuberculose isolée sur sequestration pulmonar. *Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc.* 9:523.1970.
12. Hertzog, P.: Rouleau, J.: Marcou, J. - Cancer épidermoide développé sur une sequestration. *J. Franc. Med. Chir. Thorac.* 17: 33, 1963.
13. Bell Thomson, J.: Missier, P.: Sommers, S. C. - Lung carcinoma arising in bronchopulmonar sequestration. *Cancer*, 44: 334, 1979.
14. Jensen, V., Wolf A. - Congenital intralobar pulmonary sequestration with anomalous artery from the aorta. *Acta Radiol.* 45 357, 1969.
15. Kohler, R. - Pulmonary sequestration. *Acta Radiol.* 8 337, 1969.
16. Hopkins, R. L.: Levine, S. D.: Waring, W. W. - Intralobar sequestration demonstration of collateral ventilation by nuclear lung scan. *Chest*, 82: 192, 1982.
17. Gottrup, F.: Lund. C. - Intralobar sequestration. *Scand. J. Respir. Dis.* 59: 21, 1978.