

# Sequestro Vascular Intralobar: apresentação no primeiro ano de vida

Helena M. Silva<sup>1</sup>, Marília Loureiro<sup>2</sup>, José Monterroso<sup>3</sup>, Jorge Moreira<sup>3</sup>, Rodrigues de Sousa<sup>3</sup>, Sílvia Álvares<sup>2</sup>

## RESUMO

**Introdução:** O sequestro pulmonar é uma malformação rara caracterizada por uma massa de tecido pulmonar não funcionante que recebe irrigação arterial proveniente de uma artéria sistémica. Pode classificar-se em sequestro intralobar e sequestro extralobar. Os sequestros intralobares raramente são diagnosticados nos lactentes.

**Caso clínico:** Descrevemos o caso clínico de um lactente de dois meses de idade, com quadro de insuficiência cardíaca congestiva, cuja investigação revelou a presença de um sequestro intralobar. O cateterismo cardíaco confirmou a presença de vaso anómalo com origem na porção inferior da aorta torácica irrigando o lobo pulmonar inferior esquerdo. Foi submetido a lobectomia do lobo inferior esquerdo e laqueação do vaso, com resolução do quadro.

**Discussão/Conclusão:** O sequestro pulmonar intralobar é uma causa pouco frequente de insuficiência cardíaca no lactente. O diagnóstico requer um elevado grau de suspeição clínica para que seja instituído o tratamento eficaz e de forma atempada.

**Palavras-chave:** Insuficiência cardíaca congestiva, malformação broncopulmonar, sequestro intralobar, doença vascular.

Nascer e Crescer 2012; 21(3): 138-141

## INTRODUÇÃO

O sequestro pulmonar é uma anomalia congénita rara, integrada no espectro de malformação broncopulmonares, correspondendo a 0,15-6,4% de todas as malformações<sup>(1,2,3)</sup>. É caracterizado por uma massa de tecido pulmonar não funcionante que recebe a sua vascularização através de uma artéria sistémica e não tem comunicação com a árvore traqueobrônquica<sup>(1,2)</sup>. A localização mais frequente é nos segmentos basais medial ou posterior do lobo inferior esquerdo (LIE)<sup>(4)</sup>. A etiologia dos sequestros pulmonares tem sido objecto de discussão. A teoria mais amplamente aceite sugere que resulta da formação de um esboço pulmonar acessório em posição caudal com os esboços pulmonares normais, o que acontecerá entre a quarta e oitava semanas de gestação<sup>(5)</sup>.

Tendo por base a relação com a pleura, são divididos em sequestros extralobares e intralobares. Os sequestros intralobares são os mais comuns e a malformação encontra-se incorporada no parênquima pulmonar normal e recoberta por pleura visceral.

Os sequestros extralobares constituem 25% de todos os sequestros pulmonares. Localizam-se exteriormente à pleura visceral, acima do diafragma e em mais de 60% dos pacientes coexistem outras anomalias congénitas. São mais frequentemente diagnosticados no período neonatal, podendo ainda ser detectadas através de ecografia realizada durante a gestação<sup>(2,5,6)</sup>.

Nas duas formas de sequestro a vascularização arterial provém da circulação sistémica, mais frequentemente da aorta descendente. A drenagem venosa é, no caso dos sequestros intralobares para o território pulmonar e, no caso dos sequestros extralobares, para uma veia sistémica (ázigos, hemiázigos ou veia cava inferior)<sup>(2,3)</sup>.

A história natural dos sequestros intralobares é variável. Raramente se manifestam clinicamente antes dos dois anos de idade. Apresentam-se sob a forma de pneumonia crónica ou recorrente na criança e adolescente<sup>(2,3,6)</sup>. Metade dos casos atinge os 20 anos de idade antes que o diagnóstico seja estabelecido<sup>(6)</sup>. O diagnóstico preciso requer um elevado índice de suspeição associado à visualização de uma artéria sistémica anómala. O tratamento consiste na ressecção cirúrgica.

Descrevemos o caso clínico de um sequestro intralobar com apresentação sob a forma de insuficiência cardíaca congestiva nos primeiros meses de vida.

## CASO CLÍNICO

Lactente do sexo masculino, filho de pais consanguíneos (etnia cigana). A gestação foi de 36 semanas, sem intercorrências e com ecografias pré-natais normais. As serologias maternas para grupo TORCH, VIH, e AgHBs não indicavam infecção activa. O parto foi eutócico, hospitalar, com Apgar de 9/10 ao 1' e 5' respectivamente e com uma somatometria adequada à idade gestacional. O período neonatal decorreu sem intercorrências.

Aos dois meses de idade foi referenciado à consulta de Cardiologia Pediátrica por apresentar um sopro cardíaco.

Ao exame objectivo apresentava um aspecto emagrecido (peso=3400gr, P<5), palidez cutânea, fâcies incaracterístico. SpO2 em ar ambiente de 100%, FC 156bpm, TA 60/37mmHg. Apresentava sinais de dificuldade respiratória ligeira com tiragem subcostal e polipneia; sem cianose. Na auscultação pulmonar os

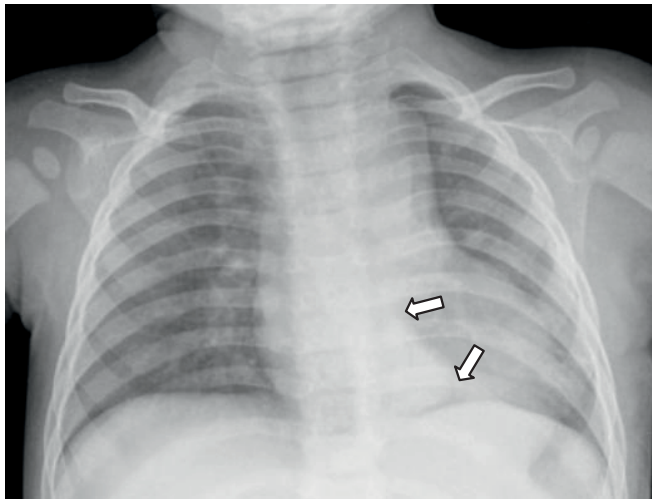
<sup>1</sup> S. Pediatria, H Maria Pia, CH Porto

<sup>2</sup> S. Cardiologia Pediátrica, H Maria Pia, CH Porto

<sup>3</sup> S. Cardiologia Pediátrica, CH São João, Porto

sons respiratórios eram presentes bilateralmente, sem ruídos adventícios; auscultação cardíaca com S1 e S2 presentes e rítmicos e um sopro sistólico grau III/VI mais audível no bordo externo esquerdo com irradiação para todo o precórdio. O bordo hepático era palpável 3cm abaixo do rebordo costal na linha médio clavicular direita. Os pulsos femorais eram normais e simétricos.

A radiografia de tórax (Figura 1) revelou cardiomegalia com hipervascularização pulmonar, associado à presença de uma hipotransparência parahilar com extensão à região retrocardíaca esquerda. No ECG apresentava taquicardia sinusal. O ecocardiograma bidimensional/Doppler (Figura 2) mostrava a presença de *foramen* oval patente, septo interventricular intacto, cavidades esquerdas dilatadas, função biventricular normal, válvulas auriculo ventriculares e sigmoideias normais. Na parte média da aorta



**Figura 1** - Radiografia de tórax antero-posterior. Cardiomegalia com hipervascularização pulmonar, associado à presença de uma hipotransparência parahilar com extensão à região retrocardíaca esquerda.

descendente torácica observava-se um vaso anómalo, que emergia da aorta para um circuito de baixa resistência com *shunt* contínuo, laminar compatível com colateral aorta-artéria pulmonar.

Foi medicado com terapêutica anticongestiva (diurético) tendo tido resposta clínica favorável.

O cateterismo cardíaco (Figura 3) realizado aos sete meses de idade confirmou a presença de colateral com 7mm de diâmetro, com origem na porção inferior da aorta torácica, dirigindo-se para o LIE com drenagem para a aurícula esquerda (circulação venosa pulmonar). A arteriografia pulmonar (Figura 4) mostrou irrigação muito escassa para o parênquima pulmonar do LIE. Os aspectos descritos confirmaram o diagnóstico de sequestro pulmonar.

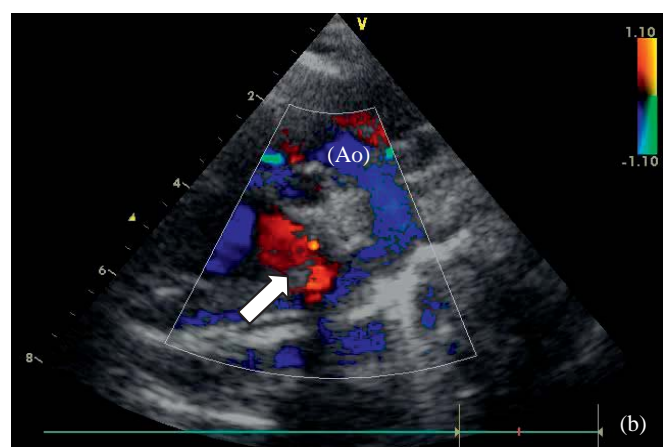
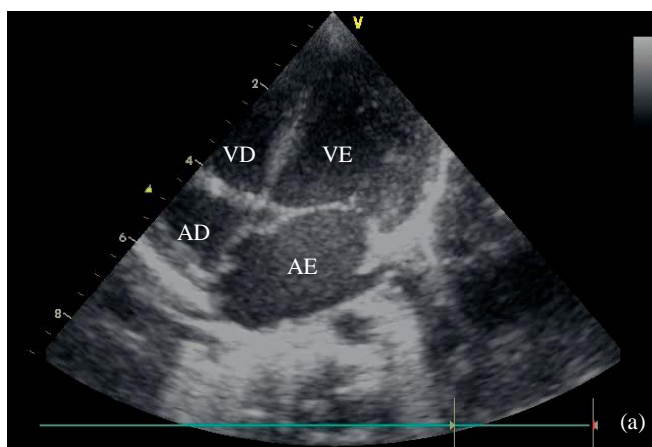
Aos sete meses e meio foi submetido a laqueação da colateral e lobectomia do LIE por toracotomia. A cirurgia e o período pós-operatório decorreram sem intercorrências, tendo tido alta ao sexto dia. Actualmente, com 14 meses de idade encontra-se assintomático e sem necessidade de terapêutica cardiovascular.

## DISCUSSÃO

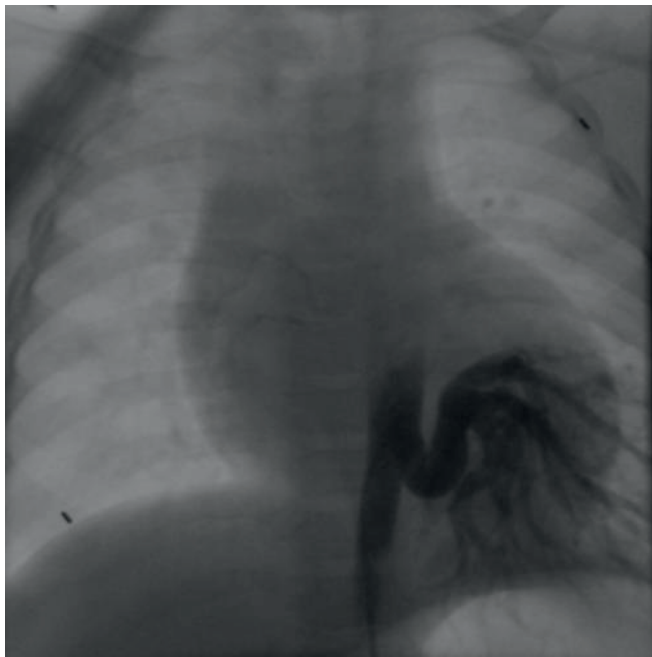
O sequestro pulmonar é uma malformação congénita rara, caracterizando-se por uma massa de tecido pulmonar não funcionante, que recebe a sua vascularização arterial da aorta descendente. A drenagem venosa é feita através das veias pulmonares para a aurícula e ventrículo esquerdos. Deste modo, ocorre um *shunt* esquerdo-direito, que dependendo do calibre do vaso anómalo, poderá causar uma sobrecarga de volume nestas câmaras, cursando com dilatação e insuficiência<sup>(9,10)</sup>.

Radiograficamente podem-se apresentar sob a forma de hipotransparência homogénea com margens irregulares, ou sob a forma de uma massa uniforme com contornos lisos ou lobulados, localizada no segmento posterior do lobo inferior esquerdo. No entanto, pode ser de difícil visualização na radiografia de tórax.

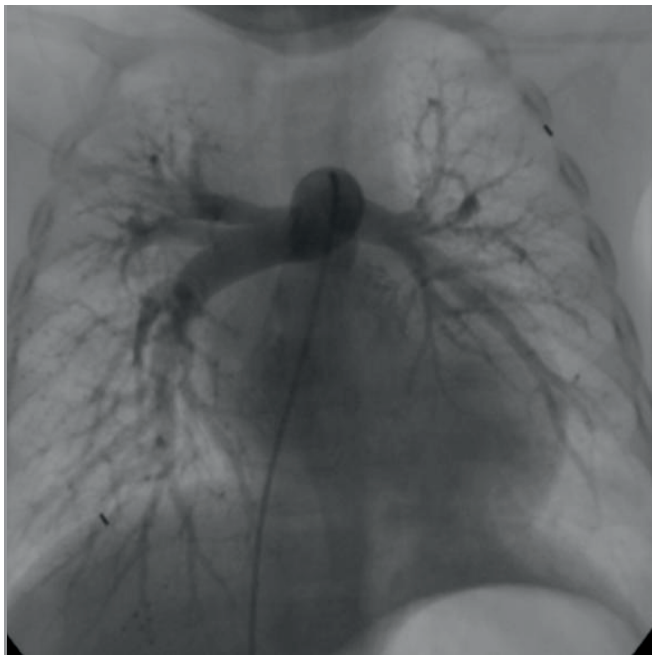
O Ecocardiograma com Doppler aumenta a acuidade diagnóstica, ao identificar ou elevar o grau de suspeição para a pre-



**Figura 2** – Ecocardiograma. (a) Plano para esternal quatro câmaras: dilatação da aurícula e ventrículo esquerdo. (b) Plano supraesternal a nível do arco aórtico: vaso anómalo (seta), que emerge da aorta (Ao) para um circuito de baixa resistência com *shunt* contínuo laminar compatível com colateral aorta-artéria pulmonar. AE, aurícula esquerda; VE, ventrículo esquerdo; AD, aurícula direita; VD, ventrículo direito.



**Figura 3** - Angiografia na aorta descendente. Presença de colateral com 7mm de diâmetro, com origem na porção inferior da aorta torácica, dirigindo-se para o lobo pulmonar inferior esquerdo.



**Figura 4** - Arteriografia pulmonar. Irrigação muito escassa para o parênquima pulmonar do lobo inferior esquerdo.

sença de uma artéria de vascularização do sequestro com origem sistémica, frequentemente a aorta torácica<sup>(2)</sup>.

A angio-TC não foi realizada no caso clínico apresentado, mas reveste-se de grande importância para orientação diagnóstica através da visualização das alterações do parênquima pulmonar e identificação do vaso arterial anómalo, auxiliando na planificação do tratamento cirúrgico. O cateterismo cardíaco com angiografia é um método de diagnóstico tradicional, que suporta o diagnóstico permitindo igualmente a planificação cirúrgica<sup>(1,7)</sup>.

A terapêutica dos casos sintomáticos consiste na ressecção cirúrgica precoce de forma a controlar os sintomas e evitar as complicações<sup>(1)</sup>. A lobectomia, ao contrário da ressecção segmentar, é o tratamento de eleição, e a identificação e laqueação do vaso anómalo torna-se parte fundamental do procedimento. Deste modo, a ressecção pulmonar em combinação com a oclusão do vaso, são cruciais para o tratamento definitivo de um quadro de insuficiência cardíaca resultante do sequestro intralobar<sup>(2)</sup>.

## CONCLUSÃO

O sequestro pulmonar intralobar é uma patologia congénita rara, com uma apresentação clínica pouco frequente no primeiro ano de vida. Acresce o facto de a forma de apresentação mais frequente ser a infecção pulmonar de repetição. Neste caso clínico pretendemos realçar a necessidade um elevado grau de suspeição perante uma criança com quadro clínico de insuficiência cardíaca congestiva, sem anomalias estruturais intracardíacas.

## INTRALOBAR SEQUESTRATION PRESENTING IN THE FIRST YEAR OF LIFE

### ABSTRACT

**Introduction:** Pulmonary sequestration is a rare abnormality characterized by an area of non-functioning abnormal lung tissue, which receives its blood supply from a systemic artery. It is divided into two subtypes: intralobar and extralobar sequestration. Intralobar sequestrations are rarely diagnosed in infancy.

**Case report:** We describe the case of a two-months old child presenting with congestive heart failure, whose investigation revealed intralobar sequestration. Cardiac catheterization confirmed the presence of a vessel arising from the descending aorta to the inferior lobe of the left lung. He underwent surgical lobectomy of the left lower lobe and occlusion of the feeding vessel, with clinical resolution.

**Discussion/Conclusion:** Intralobar pulmonary sequestration is an uncommon cause of heart failure in the infant. Diagnosis requires a high index of suspicion in order to prompt adequate treatment.

**Keywords:** Broncho-pulmonary malformation, congestive heart failure, intralobar sequestration, vascular disease.

**BIBLIOGRAFIA**

1. 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; 19:388-95.
2. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Pediatr Respir Rev* 2004; 5:59-68.
3. Gezer S, Taştepe I, Sirmali M, Findik G, Türüt H, Kaya S, et al. Pulmonary sequestration: a single-institutional series composed of 27 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133:955-9.
4. Amor-Alonso S, Moreno-Balsalobre R, Risco-Rojas R, Pun-Tam Y, Prieto-Vicente J, Fernández-Fau L, et al. Secuestros pulmonares: presentación de 8 casos. *Cir Esp* 2010; 87:171-6.
5. Sousa A, Costa J, Silva LJ. Sequestro Pulmonar com diagnóstico pré-natal. Caso clínico. *Acta Pediatr Port* 2007; 38:117-9.
6. Frazier AA, Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997; 17:725-45.
7. Ferris EJ, Smith PL, Mirza FH, Fungan WT, Seibert JJ, Kalderon A, et al. Intralobar pulmonary sequestration: value of aortography and pulmonary arteriography. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1981; 4:17-23.
8. Laurin S, Hägerstrand I. Intralobar bronchopulmonary sequestration in the newborn - a congenital malformation. *Pediatr Radiol* 1999; 29:174-8.
9. Levine MM, Nudel DB, Gootman N, Wolpowitz a, Wisoff BG. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: A report of two cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1982; 34:581-5.
10. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations - antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 27:45-52.

**CORRESPONDÊNCIA**

Helena Moreira da Silva  
E-mail: hel.m.silva@hotmail.com