



## RELATO DE CASO

# *Seqüestro pulmonar extralobar intra-abdominal congênito*

## *Congenital pulmonary extralobar intra-abdominal sequestration*

**Luiz Fernando Bleggi Torres<sup>1</sup>, Graciela Vanessa Vicelli Jacob<sup>2</sup>, Lúcia de Noronha<sup>3</sup>,  
Marcus Seade<sup>4</sup>, José Luiz Artigas<sup>5</sup>**

### Resumo

Seqüestro pulmonar é uma rara anomalia congênita caracterizada por tecido pulmonar embrionário não funcionante, a qual perfaz 0,15% a 6,4% de todas as malformações pulmonares congênitas. O tecido seqüestrado não tem nenhuma comunicação com a árvore traqueobrônquica normal. Os seqüestros pulmonares são classificados em intralobar e extralobar, sendo o extralobar o mais raro, perfazendo apenas 25% do total dos seqüestros pulmonares. A variante extralobar está freqüentemente associada com hérnia diafragmática, eventração ou outras anomalias congênitas. Os autores relatam um caso de seqüestro pulmonar extralobar congênito de localização retroperitoneal com apresentação clínica de neoplasia de glândula adrenal, cujo diagnóstico definitivo foi feito por exame anátomo-patológico. No presente caso relatado, não havia nenhuma anormalidade congênita associada.

*J. pediatr. (Rio J.). 1997; 73(1):51-53: seqüestro pulmonar extralobar, massas fetais, mal-formação, tumor adrenálico.*

### Abstract

Pulmonary sequestration is a rare congenital anomaly characterized by nonfunctioning embryonic pulmonary tissue that has no communication with the normal tracheobronchial tree. Pulmonary sequestration comprises 0.15% to 6.4% of all congenital pulmonary malformations and is divided into intralobar and extralobar types. The extralobar sequestration is rare, and comprises only 25% of all sequestrations. It is frequently associated with diaphragmatic hernia, eventration and other congenital anomalies. The authors report a case of extralobar retroperitoneal pulmonary sequestration which presented as adrenal tumour. The diagnosis was done by anatomopathological examination and no associated malformation was detected.

*J. pediatr. (Rio J.). 1997; 73(1):51-53: pulmonary extralobar sequestration, fetal masses, malformation, adrenal tumour.*

### Introdução

Seqüestro pulmonar (SP) corresponde a tecido pulmonar embrionário que não apresenta conexão com a vascularização ou com a árvore traqueobrônquica normal sendo suprido por artéria aberrante derivada de uma artéria sistêmica, mais freqüentemente da artéria aorta<sup>1</sup>. O SP é uma anormalidade congênita rara que foi descrita primeiramente por Rokitansky e Rektorzik em 1861, a qual perfaz 0,15% a 6,4% de todas as malformações pulmona-

res congênitas<sup>1</sup>. Os seqüestros pulmonares são classicamente divididos em seqüestro pulmonar intralobar (SPI) e seqüestro pulmonar extralobar (SPE).

O SPI é revestido por pleura visceral comum ao lobo de origem, sendo circundado por tecido pulmonar normal. O SPI é três a seis vezes mais freqüente do que o SPE perfazendo aproximadamente 75% de todas as seqüestros pulmonares<sup>2,3</sup>.

O SPE é revestido por uma pleura própria, não tendo nenhuma relação com o parênquima pulmonar normal<sup>4,5</sup>.

Os autores descrevem um caso de seqüestro pulmonar extralobar de localização intra-abdominal retroperitoneal com apresentação clínica de tumor de glândula adrenal, sendo o diagnóstico estabelecido por exame anátomo-patológico. Até o presente momento, este é o primeiro caso relatado na literatura latino-americana.

1. Médico Patologista e Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba.

2. Acadêmica de Medicina.

3. Residente do Serviço de Anatomia Patológica.

4. Médico Pediatra do Hospital Nossa Senhora das Graças.

5. Cirurgião Pediátrico do Hospital Nossa Senhora das Graças.

Realizado no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba, Pr.

**Relato do Caso**

C.A.M.V, 28 anos, gesta III, cesária I, aborto I, com 22 semanas de gestação realizou uma ultra-sonografia de rotina na qual se evidenciou massa hiperecogênica predominantemente sólida em localização abdominal fetal. Nas ultra-sonografias realizadas posteriormente, a massa persistia e localizava-se em topografia de glândula adrenal fetal.

O diagnóstico clínico foi de neoplasia congênita de adrenal. A conduta foi expectante, sendo a gestação levada a termo. Com idade gestacional cronológica de 40 semanas a paciente foi admitida no hospital tendo uma altura uterina de 33 cm, feto com situação longitudinal e apresentação pélvica sendo submetida a cesária segmentar transversa sob anestesia peridural, sem intercorrências. Havia retardo de crescimento intra-uterino. Recém-nascido vivo, feminino, peso 2.700g, Apgar 9-10, Parkin 38 1/2, talhe 44 cm. O recém-nascido foi submetido à urografia excretora que mostrou presença de deslocamento inferior do rim esquerdo por massa tumoral adrenal. Rim direito, vias excretoras e bexiga apresentavam aspectos radiográficos normais. Realizou-se ecografia abdominal (Figura 1) que demonstrou massa sólida irregular, hiperecogênica e discretamente heterogênea, localizada junto ao pólo superior do rim esquerdo, medindo aproximadamente 36 x 28 x 34 mm em topografia de adrenal. Realizou-se cirurgia para ressecção da massa. O exame anátomo-patológico revelou tratar-se de tecido pulmonar de padrão fetal com arteríolas espessadas condizente com seqüestro pulmonar extralobar congênito (Figura 2).

**Discussão**

O SPE corresponde a tecido pulmonar embrionário seqüestrado que pode estar localizado na cavidade torácica ou mais raramente na cavidade abdominal, o qual não tem nenhuma relação com o parênquima pulmonar normal, sendo revestido por pleura própria. A lesão é suprida por uma ou mais artérias sistêmicas, geralmente ramos da artéria aorta e a drenagem venosa é feita pelo sistema ázigos, hemiázigos ou sistema porta<sup>4,6,7</sup>. A maioria dos SPE são localizados no mediastino posterior, sendo que 80% deles estão do lado esquerdo. Apenas 8% dos SPE são intra-abdominais, como é o caso da nossa paciente que ocorreu em topografia de adrenal esquerda<sup>8</sup>.

Em 65% dos casos de SPE, há outras anormalidades congênitas associadas, incluindo anormalidades cardíacas ou gastrintestinais, hérnia diafragmática e baço acessório<sup>4</sup>. No presente caso relatado, não se encontrou nenhuma anomalia associada.

A etiopatogenia dos SP é controversa. A maioria dos autores refere que essas lesões são de origem congênita, porém, em alguns casos, sugere-se serem adquiridas, secundárias a infecções recorrentes locais. Há várias teorias para a origem dos seqüestros, porém a mais aceita sugere que a lesão resulta de tecido pulmonar ectópico que brota do intestino primitivo. Se esse brotamento ocorre precocemente no desenvolvimento, dará origem ao SPI e, quando ocorrer mais tardiamente, originará o SPE. Pode ocorrer permanência de conexão entre o broto e o intestino primitivo resultando em seqüestro associado a comunicação com esôfago ou estômago<sup>8,9</sup>.

**Figura 1** - Ecografia abdominal demonstrando massa sólida em topografia de porção apical do rim esquerdo fetal

**Figura 2** - Corte histológico de SPE demonstrando tecido pulmonar (P) com padrão fetal, septos alveolares (\*) espessados. Fragmento de músculo abdominal (M) anexo. HE x 100

O diagnóstico intra-uterino das massas torácicas e abdominais fetais é baseado em elementos clínicos e na aparência ultra-sonográfica avaliando-se densidade, consistência, vascularização, localização e achados associados, tais como polidramnia, hidropsia fetal e sexo<sup>5,10-12</sup>. No presente caso, outro ponto incomum foi a ausência de manifestação clínica fetal sendo detectado somente retardo do crescimento intra-uterino e evidência de tumor adrenal na ultra-sonografia.

O tratamento dos SP é controverso sendo, por vezes, expectante e clínico e, em outras situações, cirúrgico<sup>1,3</sup>. O prognóstico dos SPE é, na grande maioria das vezes, excelente, principalmente após a cirurgia. No presente caso, a paciente foi submetida à cirurgia com diagnóstico clínico de tumor adrenal e atualmente não tem nenhum sinal de doença.

#### Referências bibliográficas

- Kristo DA, Pluss JI, Chantelois A. Asymptomatic extralobar sequestration in a 43-year-old woman. *South Med J* 1995; 88:225-6.
- Janssen DPB, Schilte PPM, De Graaff CS, Van Dijk A. Bronchopulmonary sequestration associated with an aneurysm of the aberrant artery. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:193-4.
- Saracho JO, San Miguel LG, González A, Puente A, Pérez-Rodríguez E. Neumonía de evolución tórpida. ¿Alguna Anomalia Subyacente? *Revista Clínica Española* 1994; 12:53-4.
- Crean J, Kofinas AD. Fetal pulmonary sequestration presenting as unilateral idiopathic hydrothorax. *J Reprod Med* 1995; 40:319-22.
- Hilton TC, Keene WR, Blackshear JL. Intralobar pulmonary sequestration with nutrient systemic arterial flow from multiple coronary arteries. *Am Heart J* 1995; 129:823-25.
- Ryan CA, Finer NN, Etches PC, Tierney AJ, Peliowski A. Congenital diaphragmatic hernia: associated malformations-cystic adenomatoid malformation, extralobar sequestration and laryngotracheoesophageal cleft: two case reports. *J Pediatr Surg* 1995; 30:883-85.
- Pegado CS, Garcia AGP. Morphology of pulmonary extralobar sequestration in neonatal death by hyaline membrane disease. *Pediatr Pathol* 1994; 14:781-86.
- Nelson JB, Blum MD, Cook WA. Retroperitoneal pulmonary sequestration: a rare congenital anomaly in a 71-year-old man. *J Urol* 1994; 152: 2341-43.
- Michailova V, Boshnakova T, Drebov R. Atypical pulmonary sequestration (bronchoarterial pulmonary malinoscultation in a child. *Respir Med* 1995; 89:147-49.
- Sakala EP, Perrott WS, Grube GL. Sonographic characteristics of antenatally diagnosed extralobar pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. *Obstet Gynecol Surv* 1994; 49: 647- 55.
- King SJ, Walkinshaw S. Fetal echogenic lung lesions: prenatal ultrasound diagnosis and outcome. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 208-10.
- Sakala EP, Furness ME, Perrot WS, Grube GL. Spontaneous, *in utero* regression of antenatally diagnosed solid fetal chest masses: a report of two cases. *J Reprod Med* 1994; 39: 531-36.

Endereço para correspondência:

Dr. Luiz Fernando Bleggi Torres

Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Nossa Senhora das Graças

Rua Alcides Munhoz, 433- Mercês

CEP 80810-040 - Curitiba - PR

Fone: (041) 335.3939 - Fax: (041) 335-5898