

Visão do cirurgião pediátrico em relação ao sequestro pulmonar

Pulmonary sequestration: pediatric surgery point of view

Carlos Teixeira Brandt^{1/+}, Giovana Tassone Miller², Paulo Almeida de Carvalho Junior²,
Camila Aquino dos Santos Costa², Maria Cecília Santos Cavalcanti Melo³

¹ MD; PhD. Diretor de Pós-graduação, Pesquisa e Extensão da Faculdade de Medicina de Olinda (FMO). ² Acadêmico da FMO, ³ MD. PhD. Professora da FMO

RESUMO: Objetivo: Apresentar a visão de um cirurgião pediátrico frente a caso de paciente de dois anos com sequestro pulmonar extralobar esquerdo que recebeu informações diferentes quanto ao manuseio do mesmo. **Métodos:** Pesquisa bibliográfica recente nas bases de dados Scielo e Pubmed. **Ponto de vista:** A remoção do sequestro pulmonar com sintomas é mandatória e deve ser feita por vídeo toracoscopia. O sequestro pulmonar assintomático apresenta manuseio ainda controverso, entretanto o equilíbrio da informação científica recente é de remoção da massa pulmonar sem função e com displasia. Nesse sentido a remoção deve ser feita por cirurgia vídeo assistida. A embolização ou fulguração da artéria nutridora aberrante vem ganhando espaço. Esse procedimento pode ser realizado intra-útero quando o diagnóstico é feito no pré-natal.

Palavras-chave: Sequestro pulmonar. Tratamento. Cirurgião pediátrico.

ABSTRACT: Purpose : To present the vision of a pediatric surgeon in front of a case of a female 2 year old patient with left extralobar pulmonary sequestration who received different information regarding the handling of the same. **Methods:** Recent bibliographic research in Scielo and Pubmed databases. **Point of view:** Removal of pulmonary sequestration with symptoms is mandatory and should be done by videothoracoscopy. Asymptomatic pulmonary sequestration is still controversial, although the balance of recent scientific information is that of removing the lung mass without function and with dysplasia. In this sense the removal must be done by assisted video surgery. The embolization or fulguration of the aberrant nourishing artery is gaining space. This procedure can be performed intra-uterus when the diagnosis is made in prenatal care.

Keywords: Pulmonary sequestration. Treatment. Pediatric Surgeon.

INTRODUÇÃO

As malformações congênitas da árvore bronco pulmonar (MCBP), são heterogêneas, de difícil diagnóstico e de evolução imprevisível, o que torna o tratamento das mesmas um desafio importante, tornando difícil um algoritmo natural para a abordagem diagnóstica e terapêutica dessas anomalias de desenvolvimento do intestino primitivo¹. Por vezes, o diagnóstico da MCBP só é feito no anatomopatológico após a morte².

Nos pacientes que necessitam intervenção cirúrgica, lobectomia formal para os segmentos pulmonares mal formados é frequentemente indicado. Entretanto, o tempo e a real necessidade de remoção cirúrgica da malformação em recém-nascidos e lactentes assintomáticos persistem como matéria de discussão^{3,4}.

Estima-se que 10% a 30% dos recém-nascidos portadores de MCBP assintomáticos desenvolverão infecção no primeiro ano de vida⁵. Infecções respiratórias podem recorrer no desenvolvimento dessas crianças, as quais

⁺Correspondência do autor: carlosbrandt@bol.com.br

podem se associar a complicações per e pós-operatórias, além de maior permanência hospitalar quando a remoção cirúrgica ocorrer^{6,7}. Adicionalmente, a remoção precoce da malformação bronco pulmonar oferece vantagem teórica de permitir crescimento compensatório dos outros lobos pulmonares⁸⁻¹⁰. Além do mais, o risco potencial do desenvolvimento de malignidade nas malformações pulmonares com displasias estimulam os cirurgiões à tomada de decisão para ressecção dessas anomalias em pacientes sem sintomas de forma precoce e preventiva. Ultimamente, com a evolução da cirurgia vídeo assistida, a remoção cirúrgica dessas malformações vem sendo realizada mais frequentemente por via vídeo toracoscópica. Essa estratégia como forma profilática de intervenção cirúrgica deve envolver o mínimo de morbidade, nenhuma mortalidade e excelente desfecho em longo prazo¹¹⁻¹⁸.

Nos pacientes com sequestro pulmonar a indicação de remoção cirúrgica é consenso quando a malformação é sintomática, entretanto quando não apresenta sintomas e quando a massa é pequena a cirurgia é matéria de discussão. Adicionalmente, quando a indicação cirúrgica é mandatória a abordagem, se por toracotomia ou por toracoscopia vídeo assistida, ainda é objeto de análise. Mais recentemente, existe a evidência de que a remoção da anomalia pode ser realizada por vídeo-toracoscopia usando apenas um portal. Contudo, existem efeitos colaterais associados à cirurgia nesses casos¹⁹⁻²³. Por outro lado, em alguns casos há necessidade de conversão da cirurgia vídeo assistida para toracotomia em cerca de 15% dos casos, sendo a causa mais comum a injúria intra-

operatória da artéria sistêmica aberrante, seguido por aderência (bridas) após infecções pulmonares de repetição.

Outra abordagem para tratamento de sequestro pulmonar pode ser a embolização endovascular, entretanto a experiência ainda é limitada^{24,25}. Mais recentemente, com o avanço da medicina fetal e de técnicas operatórias intra-útero seguras, a terapêutica cirúrgica pré-natal tem ganhado espaço no arsenal do cirurgião pediátrico do século XXI²⁶.

Em face do manuseio do sequestro pulmonar em criança, particularmente nos casos assintomáticos, ser ainda controverso e com informação baseada em evidência científica escassa, além da via de acesso mais adequada²⁷, resultou na justificativa e objetivo desse ponto de vista.

MÉTODOS

Foi realizada estratégia de pesquisa nas bases de dados Scielo e Pubmed usando os seguintes descritores: “sequestro pulmonar”, “pulmonary sequestration”, “lung sequestration”, “tratamento cirúrgico”, “abordagem cirúrgica”, “surgical approach”, “outcome”, nos últimos três anos.

O ponto de vista apresentou como base o relato de um caso de sequestro pulmonar extralobar esquerdo cuja decisão de tratamento permanece objeto de investigação: ALLV, dois anos, feminino. Com quatro meses apresentou episódio de bronquiolite, sendo tratada com medicação sintomática e orientação dietética. Recebeu esquema vacinal de rotina, incluindo BCG. No seguimento apresentou alterações respiratórias e foi tratada como pneumonia,

recebendo vários esquemas antibióticos. Com nove meses apresentou novo quadro de pneumonia, ficando na UTI por quatro dias, recebendo esquema antibiótico com vancomicina e após oito dias de internamento. Aos 18 meses desenvolveu novo quadro de infecção respiratória, que agravou e requereu internamento hospitalar. Iniciou antibiotico-terapia intravenosa para pneumonia inespecífica com ceftriaxona e oxacilina e em função de resposta inadequada foi trocada a classe medicamentosa para vancomicina e, posteriormente, piperacilina. Embora a paciente tenha evoluído com melhora do estado geral e espaçamentos dos

episódios febris, os exames complementares, incluindo hemograma e radiografia de tórax, não revelaram melhora significativa dos achados. Adicionalmente, em face da suposição diagnóstica clínica de sequestro pulmonar ou corpo estranho intrabrônquico, submeteu-se à ultrassonografia com Doppler colorido do tórax que revelou: massa hipocóica, predominante sólida, adjacente à borda esquerda do coração, medindo aproximadamente 3,4 x 3,3 cm em seus maiores diâmetros, sendo que, no estudo com Doppler colorido revelou irrigação por ramo da aorta abdominal, com impressão diagnóstica de sequestro pulmonar extralobar esquerdo (Fig.1).

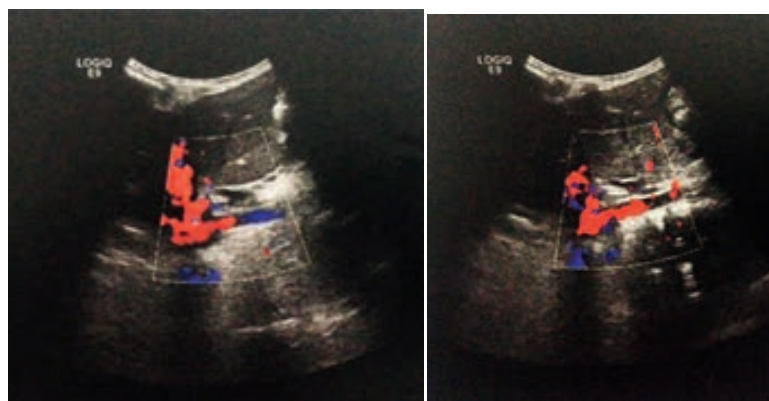


Figura 1. A e B: Ultrassonografia de possível sequestro pulmonar com Doppler colorido. Massa hipocóica, predominantemente sólida, adjacente à borda esquerda do coração. No estudo revelou-se irrigação por ramo da aorta abdominal, com impressão diagnóstica de sequestro pulmonar extralobar esquerdo.

A paciente encontra-se em tratamento para tuberculose pulmonar por recorrência da complicação da imunização com BCG e em observação para possível remoção cirúrgica do sequestro pulmonar extralobar esquerdo. A eventual intervenção cirúrgica persiste como assunto de debate.

COMENTÁRIOS

A frequência de sequestro pulmonar é estimada entre 0,15% a 6,4% das malformações pulmonares, sua gênese ainda não é comple-

tamente esclarecida e a apresentação clínica é pouco específica e mal interpretada, o que frequentemente resulta em diagnóstico tardio^{2,28}. É mais frequente no sexo masculino na proporção de 4:1, e, na grande maioria das vezes, é unilateral, predominando à esquerda. A forma extralobar compreende 25,0% dos casos e 80% dessas anomalias se localizam no pulmão esquerdo. A presença de outras malformações congênitas ocorre em 50,0% dos casos, sobretudo quando o sequestro é extralobar². A ultrassonografia com Doppler é a ferramenta

1 - PONTO DE VISTA

diagnóstica mais adequada, podendo, em alguns casos, requerer estudos angiográficos.

A irrigação do sequestro pulmonar é suprida, em 80% dos casos, pela aorta descendente. As artérias gástrica, esplênica e subclávia são citadas como outras fontes de suprimento arterial. O calibre do vaso nutridor é geralmente maior no sequestro pulmonar intralobar, contrastando com o aspecto delgado no extralobar. A drenagem é feita pelas veias pulmonares na forma intralobar e por tributária das veias cava superior, ázigos e porta na forma extralobar².

O manuseio mais frequente de sequestro pulmonar é a ressecção cirúrgica. Com o advento de novas ferramentas de investigação o diagnóstico tem tido maior sensibilidade e especificidade. Igualmente, a diversidade terapêutica tem se ampliado e a tradicional remoção cirúrgica por toracotomia tem sido substituída por via menos invasiva como a toracoscopia vídeo assistida, a embolização da artéria nutridora de origem anômala e a fulguração intra-útero da mesma. O tratamento cirúrgico do sequestro pulmonar em lactentes é pouco frequente e pode se associar a complicações importantes^{12,19,24}.

O tratamento cirúrgico depende intimamente da forma de apresentação dos casos, das malformações associadas e ou doenças associadas, sendo formalmente indicado nos pacientes sintomáticos. Nos pacientes que evoluem sem sintomas, a remoção cirúrgica preventiva do sequestro pulmonar vem ganhando apoio crescente entre os cirurgiões pediátricos, com o objetivo de prevenir

infecções pulmonares recorrentes, em função da erradicação da fonte de processo inflamatório e diminuição da frequência de complicações da via respiratória^{24,30}. Nesse aspecto, a vídeo-toracoscopia vem apresentando papel cada vez mais importante, com alguns resultados sugerindo menor agressão e recuperação mais rápida do paciente. Assim, essa abordagem é segura e acessível para ressecção de sequestro pulmonar, todavia esse procedimento deve ser realizado por cirurgião pediátrico ou cirurgião de tórax experiente com a preocupação do risco potencial de injúria vascular^{24,30}.

PONTO DE VISTA

Quando o sequestro pulmonar é diagnosticado no pré-natal, o que vem ocorrendo com frequência crescente (cerca de 80% dos casos) nos serviços de medicina fetal de boa qualidade a melhor conduta é a ligadura ou fulguração da artéria nutridora aberrante para a massa sem função de troca gasosa e com displasia de pulmão. No caso de sequestro pulmonar diagnosticado, após o nascimento, com ultrassonografia e Doppler colorido ou tomografia computadorizada com contraste, e apresentando sintomatologia, particularmente pneumonia de repetição (cerca de 10%), deve ser removido de forma eletiva usando vídeo-toracoscopia.

Nos casos em que o sequestro pulmonar é assintomático, a decisão de cirurgia ainda é matéria de debate ou controvérsia. Quando a expertise do cirurgião pediátrico está associada ao trabalho em hospital terciário e a disponibilidade de unidade de terapia intensiva, a

remoção do sequestro pulmonar é aconselhável, visto que essa abordagem pode diminuir o risco da atitude conservadora que envolve: pneumonia de repetição, abscesso, derrame pleural, fistula bronco pleural, pneumotórax e, raramente, doença maligna³¹. Nos casos de sequestro pulmonar pequeno e de achado incidental em exame de imagem, o acompanhamento multiprofissional (pediatra, pneumologista, cirurgião pediátrico e cirurgião de tórax) conservador pode ser a conduta temporária. É difícil comparar os riscos e o custo/benefício com essa abordagem conservadora requerendo equilíbrio entre a argumentação baseada em evidência do médico e o princípio da autonomia dos pais. Nessa circunstância, o termo de consentimento livre e esclarecido é essencial³².

Nas situações em que os portadores de sequestro pulmonar tenham indicação de remoção, ela deverá ser feita por vídeo-toracoscopia. O uso de embolização vem ganhando espaço.

REFERÊNCIAS

- Moyer J, Lee H, Vu L. Thoracoscopic lobectomy for congenital lung lesions. *Clin Perinatol*. 2017; 44(4): 781–94. doi:10.1016/j.clp.2017.08.003.
- Oliveira IM, Opaleye DTC, Santiago Jr. JF, Sousa ATB, Lima RSA, Grangeiro MPF. Sequestro pulmonar extralobar: análise anatomopatológica de dois casos em natimortos e revisão da literatura. *J Bras Patol Med Lab*. 2008; 44(3):199-203.
- Muller CO, Berrebi D, Kheniche A, Bonnard A. Is radical lobectomy required in congenital cystic adenomatoid malformation? *J Pediatr Surg*. 2012; 47(4):642–5. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.08.002.
- Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int*. 2004; 20(7):505–8. DOI: 10.1007/s00383-004-1225-4.
- Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2009; 44(5):1027–33. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.118.
- Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PCW. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: to resect or not? *J Pediatr Surg*. 2004; 39(3):329–34. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1517547>.
- Aspirot A, Puligandla PS, Bouchard S, Su W, Flageole H, Laberge J-M. A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection. *J Pediatr Surg*. 2008; 43(3):508–12. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2007.10.031.
- Beres A, Aspirot A, Paris Cl. A contemporary evaluation of pulmonary function in children undergoing lung resection in infancy. *J Pediatr Surg*. 2011; 46(5):829–32. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.02.012.
- Komori K, Kamagata S, Hirobe S. Radionuclide imaging study of long-term pulmonary function after lobectomy in children with congenital cystic lung disease. *J Pediatr Surg*. 2009; 44(11):2096–2100.
- Naito Y, Beres A, Lapidus-Krol E, Ratjen F, Langer JC. Does earlier lobectomy result in better long-term pulmonary function in children with congenital lung anomalies? A prospective study. *J Pediatr Surg*. 2012; 47(5):852–6. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.01.037.
- Garrett-Cox R, MacKinlay G, Munro F, Aslam A. Early experience of pediatric thoracoscopic lobectomy in the UK. *J Laparoendosc Adv Surg Tech*. 2008; 18(3):457–59.
- Seong YW, Kang CH, Kim J-T, Moon HJ, Park IK, Kim YT. Video-Assisted Thoracoscopic Lobectomy in Children: Safety, efficacy, and risk factors for conversion to thoracotomy. *Ann Thorac Surg*. 2013; 95(4):1236–42. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.01.013.
- Sueyoshi R, Koga H, Suzuki K. Surgical intervention for congenital pulmonary airway malformation (CPAM) patients with preoperative pneumonia and abscess formation: “open versus thoracoscopic lobectomy. *Pediatr Surg Int*. 2016; 32(4):347–51. DOI: 10.1007/s00383-015-3848-z.

1 - PONTO DE VISTA

14. Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth W. Thoracoscopic lobectomy in infants less than 10 kg with prenatally diagnosed cystic lung disease. *J Laparoendosc Adv Surg Tech.* 2011; 21(2):181-4. DOI: 10.1089/lap.2010.0138.
15. Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, Kawai Y, Ando H. Thoracoscopic lobectomy for congenital cystic lung diseases in neonates and small infants. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26(4):361-5. DOI: 10.1007/s00383-010-2556-y
16. Boubnova J, Peycelon M, Garbi O, David M, Bonnard A, De Lagausie P. Thoracoscopy in the management of congenital lung diseases in infancy. *Surg Endosc.* 2011; 25(2):593-6. DOI: 10.1007/s00464-010-1228-2.
17. Alvarez Padila FN, Avalos S, Bustos ME. Video. Assisted thoracic surgery in the management of pulmonary sequestration: case report. *Rev Fac Cien Cordoba.* 2017; 74(1):51-4.
18. Mariani A, Peycelon M, Clermidi P, Bellon M, Skhyrik A, Bonardi A. Safety assessment for thoracoscopic day case surgery in children with congenital pulmonary malformation. *J Laparoendosc Adv Sur Tech A.* 2018; 28(9): 1129-34. doi:10.1089/lap.2017.0721.
19. Tzu-Hung Lin, Wei-Li Huang, Chao-Chun Chang, Yi-Ting Yen, Wu-Wei Lai, Yau-Lin Tseng, Ying-Yuan Chen. Uniportal video-assisted thoracoscopic surgery lobectomy and segmentectomy for pulmonary sequestration. *J Thorac Dis.* 2018;10(6):3722-28. doi: 10.21037/jtd.2018.05.15.
20. Dell'Amore A, Giunta D, Campisi A, Congiu S, Dolci G, Barbera NA, Agosti R, Buia F. Uniportal thoracoscopic resection of intralobar and extralobar pulmonary sequestration. *J Vis Surg.* 2018; 4:63. doi: 10.21037/jovs.2018.03.05.
21. Sihoe ADL, Luo Q, Shao G, Li Y, Li J, Pang D. Uniportal thoracoscopic lobectomy for intralobar pulmonary sequestration. *J Cardiothorac Surg.* 2016;11:27. doi: 10.1186/s13019-016-0425-z
22. Schlöricke E, Hoffmann M, Kujath P, Facklam J, Henning M, Wissgott C, Scheer F, Zimmermann M, Palade E. Management of the therapy of pulmonary sequestration: A retrospective multicentre study. *Zentralbl Chir.* 2016;141 Suppl 1:S50-7. doi: 10.1055/s-0042-112595.
23. Zoeller C, Ure BM, Dingemann J. Perioperative complications of video-assisted thoracoscopic pulmonary procedure in neonates and infants. *Eur J Pediatr Surg.* 2018; 28(2):163-70. doi: 10.1055/s-0038-1636917.
24. Wang LM, Cao JL, Hu J. Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration: a safe alternative procedure. *J Thorac Dis.* 2016; 8(1):31-6. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2016.01.25
25. Santiago-Martínez S, Guillén G, Laín A, López-Fernández S, Pérez M, Lloret J. Endovascular embolization in the treatment of the pulmonary intralobar sequestration. *Cir Pediatr.* 2017; 30(1):57-63.
26. Zhang SX, Wang HD, Yang K, Cheng W, Wu W. Retrospective review of the diagnosis and treatment of pulmonary sequestration in 28 patients: surgery or endovascular techniques? *J Thorac Dis.* 2017; 9(12):5153-60. doi: 10.21037/jtd.2017.10.145
27. Thakkar HS, Durell J, Chakraborty S, Tingle BL, Choi A, Fowler DJ, Gould SJ, Impey L, Lakhoo K. Antenatally detected congenital pulmonary oway malformations: The Oxford Experience. *Eur J Pediatr Surg.* 2017; 27(4):324-29. doi: 10.1055/s-0036-1593379.
28. Polites SF, Habermann EB, Zarroug AE, Thomssen KM, Potter DD. Thoracoscopy vs open resection of congenital cystic lung disease utilization and outcomes in 1120 children in the United States. *J Pediatr Surg.* 2016;51(7): 1101-5. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.12.004.
29. Montjoy C, Hadique S, Gnraeber G. Intralobar bronchopulmonary sequestration in adults over age 50: case series and review. *WV Med J.* 2012; 108: 8-13.
30. Liu C, Pu Q, Ma L, Mei J, Xiao Z, Liao H, Liu L. Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration compared with posterolateral thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;146:557-61.
31. Singh R, Mark Davenport M. The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions, *Seminars in Pediatric Surgery.* 2015; Doi: org/10.1053/j.sempedsurg.2015.02.003
32. Stanton M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions. *M. Seminars in Pediatric Surgery.* 2015; 24:183-6.