DOI: 10.31365/ISSN.2595-1769.2025.0374

SEQUESTRO BRONCOPULMONAR INFRADIAFRAGMÁTICO EM RECÉM-NASCIDO PREMATURO: RELATO DE CASO

INFRADIAPHRAGMATIC BRONCHOPULMONARY SEQUESTRATION IN A PREMATURE NEWBORN: CASE REPORT

Mariana Fabrini Gomes

(autor de correspondência)

E-mail: marifabrinigomes@gmail.com / mariana.fabrini@ebserh.gov.br

Contribuição do autor: Coleta de Dados, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição.

Afiliação(ões): [1] – Universidade Federal de Santa Catarina, Pediatria – Florianópolis-SC, Brasil

Gabriel Gamba Pioner

E-mail: gabrielpioner@yahoo.com.br

Contribuição do autor: Redação - Revisão e Edição, Supervisão

Afiliação(ões): [1] – Universidade Federal de Santa Catarina, Pediatria – Florianópolis-SC, Brasil

Janaina Cruciani Soldateli

E-mail: jcruciani@gmail.com

Contribuição do autor: Metodologia, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão

Afiliação(ões): [1] – Universidade Federal de Santa Catarina, Pediatria – Florianópolis-SC, Brasil

RESUMO

Introdução: O sequestro pulmonar é uma doença rara, podendo ocorrer de maneira intra ou extralobar. Costuma ser assintomática, possui bom prognóstico, e deve ser suspeitada no período pré-natal. **Objetivo**: Documentar as manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento e desfechos de um recém-nascido com sequestro pulmonar infradiafragmático, cuja suspeita diagnóstica ocorreu ainda no período intraútero. **Descrição do caso**: masculino, prematuro tardio, filho de mãe primigesta, sem comorbidades. Na ultrassonografia feita com 18 semanas e 1 dia, visualizou-se imagem ecogênica

homogênea à esquerda, sugestiva de sequestro pulmonar. Nasceu de parto cesáreo, hipotônico e em apneia, clampeamento imediato do cordão umbilical. Em unidade de terapia intensiva neonatal, foi realizada radiografia de tórax, que evidenciou imagem radiopaca em base de pulmão esquerdo e desvio na linha diafragmática, indicada e realizada ultrassonografia abdominal com Doppler, mostrando imagem sugestiva de sequestro pulmonar infradiafragmático. O paciente foi acompanhado pela equipe cirúrgica no período intra e extra-hospitalar. Com seis meses de vida, realizou angiotomografia computadorizada, confirmando o diagnóstico. Aos oito meses, realizou a ressecção cirúrgica, a qual ocorreu sem intercorrências. **Discussão**: Os casos de sequestro pulmonar infradiafragmáticos são responsáveis por menos de 1,7% do total, sendo este o tipo do paciente aqui descrito. Tem etiologia desconhecida, se comunica de maneira anômala com a árvore traqueobrônica e possui suprimento sanguíneo próprio. A clínica, quando presente, se manifesta nos primeiros meses de vida, não havendo necessidade de intervenção imediata. O diagnóstico deve ser suspeitado no pré-natal, e o tratamento costuma ocorrer até os nove meses de vida.

Palavras-chave: Sequestro Broncopulmonar. Pneumopatias. Recém-Nascido. Recém-Nascido Prematuro. Ultrassonografia Pré-Natal

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary sequestration is a rare disease, which can occur intra or extralobar. It is usually asymptomatic, has good prognosis, and should be suspected in prenatal period. **Objective**: To document the clinical manifestations, diagnosis, treatment and outcomes of a newborn with infradiaphragmatic pulmonary sequestration, whose suspected diagnosis occurred during the intrauterine period. **Case description**: Male, late preterm, son of a primiparous mother without comorbidities. An ultrasound performed at 18 weeks and 1 day showed a homogeneous echogenic image on the left, suggestive of pulmonary sequestration. He was born by cesarean section, hypotonic and in apnea, and the umbilical cord was immediately clamped. In neonatal intensive care unit, a chest X-ray was performed and showed a hyperechoic image at the left lung base and deviation in diaphragmatic line. An abdominal ultrasound with Doppler was indicated and performed, showing a suggestive infradiaphragmatic pulmonary sequestration image. The patient was monitored by the surgical team during intra and extra-hospital period. At six months old he underwent computed tomography angiography, which confirmed the diagnosis. At eight months old, he underwent surgical resection, which occurred successfully. **Discussion**: Infradiaphragmatic pulmonary sequestration - patients type - accounts for less than 1.7% of total. It has an unknown etiology, communicates anomalously with tracheobronchial tree, and has its own blood supply. When clinically present, it manifests in the first months of life, and there is no need for immediate intervention. The diagnosis should be suspected prenatally and treatment usually occurs up to nine months of life.

Keywords: Bronchopulmonary Sequestration. Lung Diseases. Infant, Newborn, Diseases. Infant, Premature. Ultrasonography, Prenatal.

Introdução

O sequestro pulmonar é uma doença rara,[1] descrita na literatura desde 1777, inicialmente como uma drenagem pulmonar anômala. Apenas em 1946, o termo “sequestro pulmonar” passou a ser entendido como uma entidade clínica[2,3] e vem sendo utilizado até

o presente momento. A incidência em recém nascidos (RN) é inferior a 2%,[5,8] totalizando até 6,4% das malformações pulmonares, sendo a segunda afecção mais comum nesse grupo de doenças.[6] Tais valores podem ser subestimados, uma vez que alguns adultos apresentam complicações da doença sem ter o diagnóstico prévio, ou permanecem assintomáticos por toda a vida.[6] Os casos extralobares correspondem a cerca de 90% dos diagnósticos feitos no período pré-natal,[11] e raramente se apresentam sintomáticos durante o período perinatal.[8] Ele é uma massa parenquimatosa pulmonar afuncional em que a comunicação com a árvore traqueobrônica é anômala. Seu suprimento sanguíneo também não segue a anatomia padrão, sendo geralmente oriundo de uma ramificação da aorta descendente.[2]

A clínica do sequestro pulmonar, quando presente, se expressa nos primeiros meses de vida e ocorre com dispneia, tosse persistente, hemoptise, toracalgia e infecções respiratórias de repetição.[2,9] Seu diagnóstico pré-natal deve ser suspeitado em casos de polidramnia, hidropsia ou massa pulmonar identificada em ultrassonografia (USG) com Doppler, entre 18ª e 19ª semana de gestação.[3] No período pós-natal, o USG tóraco abdominal, tomografia de tórax, ressonância magnética ou angiografia elucidam o diagnóstico.

O tratamento indicado é a ressecção cirúrgica do sequestro pulmonar ou do segmento pulmonar acometido, podendo ser via toracotomia ou videotoracoscopia (VATS), em especial em pacientes sintomáticos.[2,3] É uma doença de bom prognóstico e um diagnóstico diferencial importante de pneumonia de repetição e sintomas persistentes como tosse e dispneia.

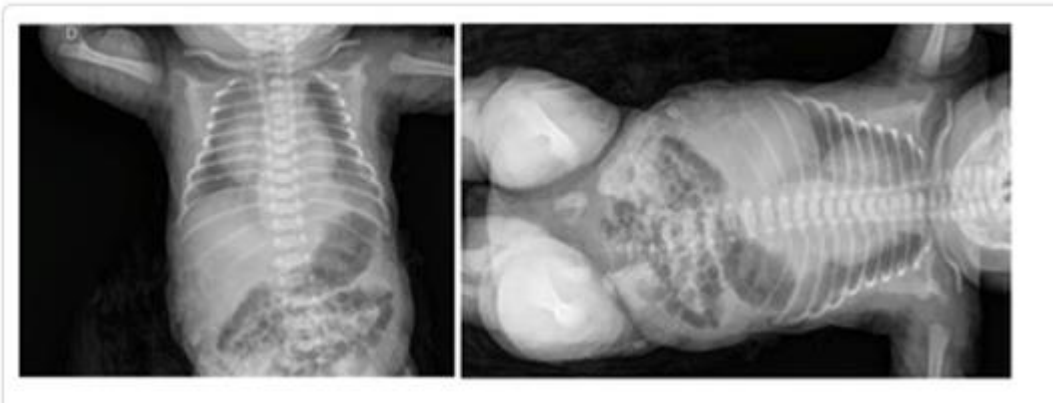
Descrição do caso

RN masculino pré-termo com idade gestacional (IG) de 35 semanas e 1 dia e peso de nascimento 3.340 g. Filho de mãe primigesta, 37 anos, hígida, que realizou oito consultas de pré-natal. Sorologias maternas negativas com testes rápidos para sífilis, HIV e hepatite B não reagentes. Na USG morfológica com IG de 18 semanas e 1 dia, foi visualizada, na região de transição toracoabdominal, imagem ecogênica homogênea à esquerda medindo 37x23x35mm, sugestiva de sequestro pulmonar.

RN nasceu de parto cesárea devido a rotura prematura de membranas e apresentação pélvica. Nasceu hipotônico e em apneia, sendo clampeado imediatamente o cordão, e levado ao berço aquecido. Feitos os passos iniciais de reanimação neonatal e um ciclo de ventilação com pressão positiva, apresentou melhora do tônus e respiração espontânea. Apgar 7/8. Evoluiu com desconforto respiratório (gemência) e queda de saturação, com necessidade de CPAP, por cerca de 3 minutos, com posterior melhora. Foi transferido à Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN), totalizando 7 dias de internação. Não necessitou de suporte ventilatório e oxigênio durante a internação.

Na UTI foi realizada radiografia de tórax (Figura 1), evidenciando imagem radiopaca na base inferior do pulmão esquerdo, com desvio na linha diafragmática. Devido a alteração radiológica e USG obstétrico prévios, foi realizada USG abdominal com Doppler, que identificou massa ecogênica homogênea, com contornos bem definidos de localização infradiafragmática, paramediana à esquerda, em contato com adrenal do mesmo lado e deslocando a aorta para o lado contralateral, medindo cerca de 5,0 x 3,4 x 2,5 cm, bem vascularizada, com irrigação a partir de um ramo da aorta, sugestivo de sequestro pulmonar infradiafragmático.

Figura 1 – Radiografia toracoabdominal realizada ao nascimento, com imagem radiopaca infradiafragmática à esquerda, com borramento do diafragma, associado a imagem radiotransparente paravertebral à direita

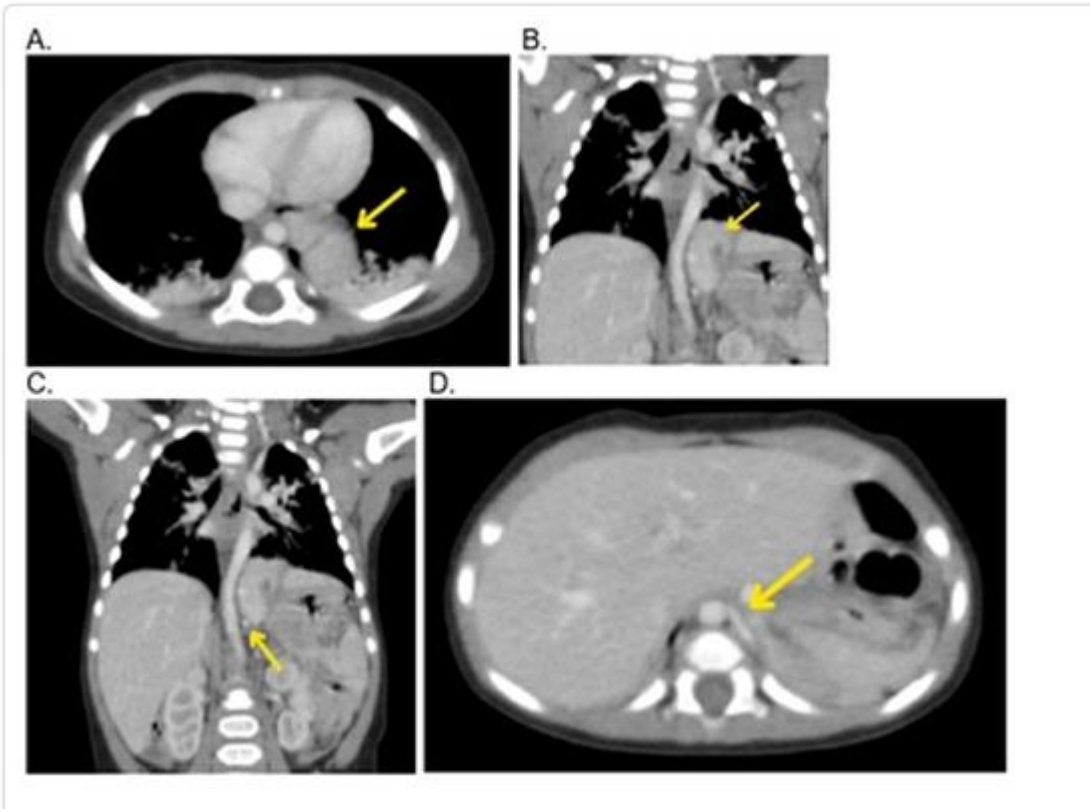


O caso foi discutido com equipe cirúrgica no primeiro dia de vida do paciente e visto que o desconforto respiratório apresentado pelo RN não estava relacionado à doença cirúrgica. Sendo assim, não houve indicação de abordagem cirúrgica imediata. Recebeu alta da unidade neonatal com encaminhamento à equipe de cirurgia pediátrica de um hospital referência na região para planejamento cirúrgico conforme condições clínicas, e seguimento ambulatorial de alto risco, além de encaminhamento ao ortopedista devido a pé torto congênito.

Com 6 meses de vida, realizou angiotomografia computadorizada (angio-TC) de tórax (Figura 2), que mostrou sinais compatíveis com sequestro pulmonar junto ao segmento basal posterior do lobo pulmonar inferior esquerdo, com extensão infradiafragmática, nutrido por artéria de origem na aorta abdominal (Figura 2), e drenagem com extremidade entre veia esplênica e porta.

Aos 8 meses de idade, ele foi submetido à ressecção do sequestro pulmonar por videotoracoscopia. No procedimento, evidenciou-se abaulamento do diafragma abdominal, optando-se então por converter cirurgia para via aberta, sendo realizada laparotomia. Foi identificada lesão vascularizada retroperitoneal volumosa, retirada em sua totalidade. O procedimento ocorreu sem intercorrências e o paciente evoluiu com bom desenvolvimento neuropsicomotor e bom ganho ponderal.

Figura 2 – Angiotomografia computadorizada - sequestro pulmonar evidenciado e sua vascularização em janela mediastinal



A. porção pulmonar (intralobar) B. porção infradiafragmática (extralobar) C e D. vascularização oriunda da aorta abdominal em direção ao sequestro pulmonar.

Discussão

O sequestro pulmonar é uma doença rara. Em recém-nascidos, sua incidência é menor que 2%,[5,8] sendo os casos extralobarores correspondentes a cerca de um quarto dos diagnósticos. Dentre eles, os sequestros pulmonares infradiafragmáticos, como o descrito acima, têm incidência ainda mais baixa, variando entre 0,5 e 1,7%.[2,3,11]

Sua etiopatogenia é desconhecida, mas as principais teorias afirmam ter origem no intestino primitivo, a partir da formação de um pulmão acessório extranumerário que migra em sentido caudal, juntamente ao esôfago, como nos casos extralobares.[2,3,10] Trata-se de uma massa parenquimatosa pulmonar afuncional cuja comunicação com a árvore traqueobrônica é anômala. Seu suprimento sanguíneo não segue a anatomia padrão e é geralmente oriundo de uma ramificação da aorta descendente.[2] No caso acima descrito, conforme visualizado na angio-TC de tórax, a massa apresentava rica vascularização, exigindo estudo anatômico minucioso através de imagens para definir a melhor abordagem cirúrgica.

A doença é classificada em intralobar e extralobar. Tal divisão é feita a partir da presença ou não de uma camada da pleura visceral própria envolvendo o cisto anômalo.[4] Quando presente, corresponde à forma intralobar e, quando ausente, à forma extralobar.[2] A forma extralobar pode ainda apresentar-se de maneira infradiafragmática, uma forma ainda mais rara.

A forma intralobar corresponde a 75 a 85% dos casos e raramente é diagnosticada na vida fetal. Ela é mais comum no lobo pulmonar inferior esquerdo. Já a forma extralobar corresponde a 15 a 25% dos casos[2,3,11] e frequentemente está associada a outras malformações congênitas.[4]

Os casos extralobares, que correspondem a cerca de 90% dos diagnósticos feitos no período pré-natal,[11] raramente se apresentam sintomáticos durante o período perinatal.[8] Tal fato justifica a não intervenção cirúrgica no primeiro dia de vida, quando o paciente se apresentava dispneico. O sequestro pulmonar predomina no sexo masculino, e tem proporção de 4 casos para 1 no sexo feminino.[10] Frequentemente, está associado a outras malformações, em especial hérnia diafragmática, além de malformação adenomatoide cística (MAC), cisto broncogênico, anomalias cardiovasculares, hipoplasia pulmonar, hidropisia fetal e *pectus escavatum*.[2,10]

A clínica do sequestro pulmonar, quando presente, se expressa nos primeiros meses de vida e ocorre com dispneia, tosse persistente, hemoptise, toracalgia e infecções respiratórias de repetição.[2,9] O paciente aqui relatado não apresentou clínica compatível, tendo bom desenvolvimento neuropsicomotor e pondero-estatural ao longo dos meses, e ausência de quadros infecciosos de repetição. Ele apresentou somente dispneia ao nascimento, a qual estava mais associada à prematuridade do que ao sequestro pulmonar.

O diagnóstico no período pré-natal deve ser suspeitado em casos de polidramnia, hidropsia ou massa pulmonar identificada em ultrassonografia (USG) com Doppler, entre 18ª e 19ª semana de gestação,[3] sendo visualizada uma massa sólida homo ou heterogênea, hiperecogênica, circunscrita, de localização variada, além de avaliar a idade gestacional e aporte sanguíneo.[2,5,6] Em alguns casos, podem ainda ser vistas consolidação, múltiplas massas císticas com níveis hidroaéreos, lesões cavitárias ou lesão única.[1] Raramente, pacientes permanecem além da primeira década de vida sem diagnóstico e tratamento adequado.[9,1] No caso descrito, a massa foi evidenciada precocemente e a suspeita corretamente levantada, porém não houve realização do exame com Doppler no pré-natal.

No período neonatal, a USG toracoabdominal costuma ser o primeiro exame solicitado, assim como feito no RN, sendo identificada imagem hiperecogênica, podendo ter halo hiperecogênico fino.[5] Em crianças mais velhas, a radiografia simples de tórax pode indicar o diagnóstico, com a presença de massa homogênea.[2] No entanto, a confirmação é feita por tomografia de tórax, ressonância magnética ou angiografia, sendo este o padrão ouro.[2] A necessidade de biópsia é controversa, visto que o risco de sangramento é elevado.[3]

O tratamento indicado é a ressecção cirúrgica do sequestro pulmonar ou do segmento pulmonar acometido, podendo ser via toracotomia ou videotoracoscopia (VATS), em especial em pacientes sintomáticos.[2,3] Condutas conservadoras, além de não terem efeito terapêutico, aumentam a chance de complicações e riscos associados ao sequestro pulmonar.[7] A lobectomia é o tratamento de escolha quando sequestro pulmonar e sua drenagem estão bem estabelecidos.[3] Ainda, há descritos na literatura, casos de tratamento endovascular, através da embolização da vasculatura anômala, levando à redução do suprimento sanguíneo para a massa e consequente necrose tecidual.[3] Tal procedimento cursa com menor incidência de complicações e menor morbidade, mas ainda há necessidade de mais prática e estudos.[2,3] Essa terapêutica possibilita a correção do próprio sequestro pulmonar, assim como de outras possíveis malformações concomitantes e a redução do risco de evolução maligna da massa,[5] possibilitando melhor prognóstico ao paciente.

No caso descrito, o tempo entre diagnóstico e terapêutica cirúrgica foi de 8 meses, próximo ao limite de tempo previsto em literatura - entre 3 e 9 meses[12] -, sem danos ao desenvolvimento do paciente. Assim como recomendado na literatura,[2,3] a opção terapêutica inicial foi por VATS, técnica menos invasiva; no entanto, devido à extensão e vascularização da massa pulmonar afuncionante, optou-se por alterar o método cirúrgico, sendo então feita laparotomia. O procedimento foi realizado com sucesso e o paciente

evoluiu com completa recuperação, sem impactação em seu desenvolvimento neuropsicomotor e ponderal, complicações possíveis nos pacientes com sequestro pulmonar.[3]

O sequestro pulmonar apresenta bom prognóstico. No entanto, quando o paciente apresenta hidropsia fetal ou hipoplasia pulmonar, ou ainda, formas extralobares infradiafragmáticas, o prognóstico pode ser prejudicado.[3] Algumas complicações estão associadas a esta doença, tais como: atraso no desenvolvimento, infecções pulmonares recorrentes, principalmente por *Pseudomonas auriginosa*, e desenvolvimento de tumores malignos, como adenocarcinoma.[3,13]

Referências

1. Aryal K, Regmi PR, Adhikari G, Karki R, Dhakal P. Intralobar pulmonary sequestration in 2 extremes of ages: A Case report. Radiol Case Rep. 2023 Sep 14;18(11):4145-4148. doi: 10.1016/j.radcr.2023.08.089. PMID: 37745759; PMCID: PMC10511722 Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10511722/
2. BELCZAK, Sergio Quilici et al. Sequestro pulmonar e tratamento endovascular: um relato de caso. Jornal Vascular Brasileiro, v. 18, p. e20180110, 2019. Disponível em: https://www.scielo.br/j/jvb/a/8bYk9HzMVPW47RCtBsH4Tvx/
3. Chakraborty RK, Modi P, Sharma S. Pulmonary Sequestration. 2023 Jul 24. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan–. PMID: 30335347. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532314/
4. COSTA, Márcio Rodrigues et al. Apresentação atípica de sequestro pulmonar extralobar intra-abdominal detectado no pré-natal: relato de caso. Revista Paulista de Pediatria, v. 34, p. 243-246, 2016. Disponível em: https://www.scielo.br/j/rpp/a/rZ8RCRjtJFCSbFNHPG9ymry/?format=pdf&lang=pt
5. PÊGO-FERNANDES, Paulo M. et al. Sequestro pulmonar: uma série de nove casos operados. Jornal de Pneumologia, v. 28, p. 175-179, 2002. Disponível em: https://doi.org/10.1590/S0102-35862002000400001
6. Gabelloni M, Faggioni L, Accogli S, Aringhieri G, Neri E. Pulmonary sequestration: What the radiologist should know. Clin Imaging. 2021 May;73:61-72. doi: 10.1016/j.clinimag.2020.11.040. Epub 2020 Dec 3. PMID: 33310586. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0899707120304885?via%3Dihub
7. TORRES ESCOBAR, Juana Rafaela; SANTA CRUZ ESTIGARRIBIA, Teresita De Jesús. Secuestro pulmonar extralobar infradiafragmático: a proposito de un caso. Revista del Nacional (Itauguá), v. 7, n. 1, p. 50-52, 2015. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/283477515_Secuestro_pulmonar_extralobar_infradiafragmatico_a_proposito_de_un_caso
8. Ram A, Warsha F, Vinisha F, Kumar D, Kumari M. Pulmonary Sequestration Mimicking Symptoms of Ischemic Heart Disease. Cureus. 2023 Jun 9;15(6):e40200. doi: 10.7759/cureus.40200. PMID: 37435277; PMCID: PMC10330954 Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10330954/
9. SOUSA, Vítor; CARVALHO, Lina. Características morfológicas do sequestro pulmonar. Revista Portuguesa de Pneumologia, v. 9, n. 2, p. 153-160, 2003.

Disponível em: https://www.journalpulmonology.org/pt-caracteristicas-morfologicas-do-sequestro-pulmonar-articulo-S0873215915306656

10. CORREIA, Marta et al. Sequestro pulmonar intralobar com malformação cardíaca associada. 2015. Disponível em: https://ojs.pjp.spp.pt/article/view/4135
11. Liu X, Wu R, Zhu S, Gu L, Tang Z. Imaging and pathological characteristics, treatment, and prognosis of pulmonary sequestration-A retrospective study of 13 cases. Clin Respir J. 2023 Sep;17(9):865-873. doi: 10.1111/crj.13672. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10500327/
12. ANDRADE, Cristiano Feijó; FERREIRA, Hylas Paiva da Costa; FISCHER, Gilberto Bueno. Congenital lung malformations. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 37, p. 259-271, 2011. Disponívelem: https://doi.org/10.1590/S1806-37132011000200017
13. Belchis D, Cowan M, Mortman K, Rezvani B. Adenocarcinoma arising in an extralobar sequestration: a case report and review of the literature. Lung Cancer. 2014 Apr;84(1):92-5. doi: 10.1016/j.lungcan.2014.01.025. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0169500214000610?via%3Dihub