

Sequestro pulmonar: um diagnóstico improvável

Cátia Amado,¹ Ana Alves S.D.²

RESUMO

Introdução: O sequestro pulmonar é uma anomalia congénita rara. Pode ser definido como uma massa de tecido pulmonar composto por tecido embrionário cístico e alvéolos não arejados e desorganizados, sendo classificado como sequestro intralobar (SIL) ou sequestro extralobar (SEL). O SIL tem maior incidência, com igual distribuição relativamente ao sexo. Costuma apresentar manifestações clínicas mais tardias, geralmente por infeções respiratórias recorrentes, hemoptises e dispneia. O SEL tem menor prevalência, afeta maioritariamente o sexo masculino, sendo o seu diagnóstico mais precoce. O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica do tecido pulmonar sequestrado, com bom prognóstico.

Descrição do Caso: Mulher de 39 anos, raça caucasiana, que trabalhava em artes plásticas. Com antecedentes pessoais de rosácea e tuberculose pulmonar, sem medicação habitual ou alergias. Referia hábitos tabágicos e alcoólicos socialmente. Iniciou quadro de tosse seca e febre vespertina, com cerca de quinze dias de evolução, o que a fez recorrer à médica de família (MF), em 30/11/2020, D15, tendo sido pedida uma radiografia do tórax de incidência pósterio-anterior e análises. Dirigiu-se ao serviço de urgência (SU), D43, por manutenção dos sintomas, onde foi medicada com azitromicina 500 mg id, 3 dias, desloratadina 5 mg id, 20 dias, e prednisolona 5 mg, bid, 4 dias. Por ausência de melhoria, e após ter recorrido novamente ao SU, recorreu à sua MF onde continuou o estudo e foi referenciada para consulta de pneumologia, tendo sido diagnosticado sequestro pulmonar. Foi encaminhada para cirurgia torácica, tendo efetuado lobectomia. Atualmente, em seguimento pós-cirúrgico, com remissão da sintomatologia e bom prognóstico.

Comentário: A investigação etiológica da sintomatologia desta doente colmatou com um diagnóstico improvável de sequestro pulmonar. Este caso realça a relevância do papel dos métodos de imagem neste tipo de patologias e a importância de uma boa articulação entre os cuidados de saúde primários e secundários, através de uma célere referência.

Palavras-chave: Sequestro pulmonar; Tosse; Radiografia; Relato de caso.

INTRODUÇÃO

As malformações pulmonares originam-se a partir de falhas no desenvolvimento embrionário.¹ O sequestro pulmonar é uma anomalia congénita rara, correspondendo entre 0,15 e 6,45% dos casos de malformação pulmonar.¹ A sua etiologia está mal esclarecida. A teoria mais amplamente aceite sugere que resulta da formação de um esboço pulmonar acessório em posição caudal em relação aos esboços pulmonares normais, o que acontecerá entre a quarta e a oitava semanas de gestação.² Nenhuma anomalia cromossómica foi identificada nos doentes que apresentavam sequestro pulmonar.³

O sequestro pulmonar pode ser definido como uma massa de tecido pulmonar composto por tecido embrionário cístico e alvéolos não arejados e desorganizados, além de outros componentes do trato respiratório.¹ Divide-se em sequestro intralobar (SIL) e extralobar (SEL), dependendo da existência de um revestimento pleural próprio.^{1,4-5}

O SIL corresponde a aproximadamente 75% dos casos, sendo mais comum nos lobos inferiores à esquerda, com igual distribuição em relação ao sexo.^{1,3,5} Costuma apresentar manifestações clínicas mais tardias, por volta da segunda década de vida, geralmente por infeções respiratórias recorrentes, hemoptises e dispneia.^{1,3}

O SEL representa cerca de 25% dos casos desse tipo de malformação pulmonar. Também ocorre, predominantemente, nos lobos pulmonares inferiores à esquerda, mas ao contrário do SIL apresenta maior

1. Médica Interna de Medicina Geral e Familiar. Unidade de Saúde da Ilha do Faial. Açores, Portugal.

2. Médica Assistente de Pneumologia. Hospital da Horta, Ilha do Faial. Açores, Portugal.



prevalência no sexo masculino (4:1).¹ A apresentação clínica costuma ocorrer nos primeiros meses de vida.^{1,4}

Em qualquer dos casos, e por definição, a vascularização arterial provém da circulação sistémica, mais habitualmente da aorta, através de uma ou mais artérias anómalas e a drenagem venosa de veias sistémicas, como a veia cava inferior ou a veia ázigos.²

Após o nascimento, as manifestações clínicas possíveis são as infeções pulmonares recidivantes ou crónicas ao nível do tecido pulmonar anómalo, com febre e tosse (a manifestação clínica mais frequente nos casos de SIL), síndrome de dificuldade respiratória, dificuldade na alimentação, dor abdominal, insuficiência cardíaca congestiva ou de alto débito (com *shunt* esquerdo/direito, devida ao grande calibre dos vasos arteriais), hemoptises ou hemorragia intratorácica maciça.²

Os diagnósticos diferenciais desta patologia são: malformação adenomatoide quística pulmonar, quistos broncogénicos ou quistos de duplicação entéricos, lesões da suprarenal e do rim, hemangiomas, linfangiomas, teratomas e neuroblastomas.²

Este tipo de malformação pode ser inicialmente visualizado na radiografia de tórax como uma hipotransparência homogénea. A confirmação diagnóstica é realizada através da tomografia computadorizada torácica, ressonância nuclear magnética ou arteriografia, sendo este último exame o melhor método diagnóstico.¹ Os estudos de imagem assumem um papel importante no diagnóstico do sequestro pulmonar e sobretudo na identificação dos vasos aberrantes, essencial para o planeamento cirúrgico.⁵⁻⁶

O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica do tecido pulmonar sequestrado.⁶

No caso de não existirem outras anomalias congénitas significativas, o prognóstico é geralmente favorável.⁵

O caso apresentado descreve uma doente com sequestro pulmonar, com 39 anos, com sintomatologia inespecífica e pretende alertar para a importância de suspeição clínica desta patologia que, apesar de rara, deve ser colocada como opção diagnóstica. Além disso, evidencia a necessidade de ser feita uma avaliação completa do doente, utilizando de forma assertiva os meios complementares de diagnóstico.

DESCRIÇÃO DO CASO

A.F., sexo feminino, 39 anos, raça caucasiana, natu-

ral e residente nos Açores, casada. A nível socioprofissional exercia funções em artes plásticas (ultimamente praticava o uso de tintas de água e tecidos). Habitava numa residência, com o marido e os dois filhos e tinha um gato como animal de estimação. Antecedentes pessoais de rosácea e tuberculose pulmonar com primoinfeção ao nascimento. Negava infeções respiratórias de repetição tanto na infância como na idade adulta. Sem internamentos ou cirurgias anteriores. Tinha o Plano Nacional de Vacinação atualizado, sem ter feito vacina anti-influenza ou vacina antipneumocócica. Sem medicação habitual. Negava alergias medicamentosas e não medicamentosas. Referia hábitos tabágicos e alcoólicos socialmente e negava hábitos toxicológicos. Como antecedentes familiares referia que a mãe teve tuberculose enquanto estava grávida da doente. Sem outros antecedentes familiares relevantes.

Iniciou um quadro de tosse e febre vespertina com cerca de quinze dias de evolução, tendo recorrido à consulta da médica de família (MF), em 30/11/2020, D15. Não apresentava alterações ao exame objetivo. A MF pediu uma radiografia do tórax com incidência pósterio-anterior e análises. Recorreu ao serviço de urgência (SU) em 28/12/2020, D43, por manutenção de tosse seca e febre vespertina. Foi pedido teste COVID-19, que foi negativo, tendo sido medicada com azitromicina 500 mg id, três dias, desloratadina 5 mg id, durante vinte dias, e prednisolona 5 mg bid, quatro dias.

Após cerca de uma semana, em 03/01/2021, por não apresentar melhoria da tosse recorreu novamente ao SU. Sem alterações descritas no exame objetivo. Não foram pedidos métodos complementares de diagnóstico. Foi medicada com pseudoefedrina e tripolidina 60 mg + 2,5 mg id, durante sete dias.

Em 14/02/2021, D91, por persistência da tosse seca associada a dispneia e dor tipo pleurítica, que agravava com a inspiração profunda, recorreu à sua MF. Não apresentava outras alterações ao exame objetivo. Analiticamente, em 01/02/2021: sem leucocitose, neutrófilos 72,6%, VS 28 mm, PCR 1,22 mg/dL. Radiografia do tórax com uma incidência pósterio-anterior, de 11/12/2020, com ligeira retificação das hemicúpulas diafragmáticas e aumento dos espaços intercostais. Foi-lhe solicitada uma TC torácica sem contraste e medicada com acetilcisteína 600 mg id, bilastina 20 mg bid e paracetamol 1000 mg tid.



Figura 1. Radiografia de tórax na incidência pósterio-anterior e perfil esquerdo (12/03/2021). Incidência pósterio-anterior: sem alterações de novo; Incidência de perfil esquerdo: imagem hipotransparente no terço inferior.

A tomografia computadorizada (TC) torácica sem contraste, pedida pela MF, foi efetuada a 27/02/2021, D104, apresentando pequeno colapso da base pulmonar esquerda, associado a pequeníssimo derrame. Além destas alterações, eram também descritas, no relatório de imagiologia, enfisema subpleural nos ápices pulmonares mais frequentes à esquerda e *pectus excavatum*, sem outras alterações valorizáveis dos tecidos moles. Foi referenciada à consulta de pneumologia, pela MF, em 04/03/2021, D109, medicada com bilastina 20 mg, 2 bid, paracetamol 1000 mg tid, sem alívio terapêutico.

Foi observada em consulta de pneumologia, cinco dias depois, D114, onde foi solicitado *Interferon-Gamma Release Assays* (IGRA), com resultado negativo, reavaliação analítica e radiografia do tórax com incidência pósterio-anterior e perfil esquerdo. Esta nova radiografia do tórax, D117, não apresentava alterações de novo na incidência pósterio-anterior; na incidência de perfil esquerdo: *pectus excavatum*; ligeiro aumento do espaço retroesternal; imagem hipotransparente no terço inferior (compatível com derrame pleural esquerdo organizado visualizado em TC torácica de 27/02/2021) (Figura 1).

Foi realizada ecografia torácica, em 15/03/2021, que excluiu derrame pleural. Assim, foi pedida TC torácica com contraste e iniciou terapêutica inalatória com bu-

desonida 160 mcg/formoterol 4,5 mcg bid, na suspeita de asma brônquica, que manteve cerca de dois meses, sem melhoria significativa.

A TC torácica com contraste, realizada em 14/04/2021, D151, revelou consolidação parenquimatosa no lobo inferior esquerdo, envolvendo o segmento basal posterior e medial, que apresentava irrigação por vaso anômalo com origem na aorta torácica distal. Estes achados eram compatíveis com sequestro pulmonar (Figura 2).

Foi referenciada à cirurgia torácica a 20/04/2021, D157, medicada com budesonida 160 mcg/formoterol 4,5 mcg bid, bilastina 20 mg, 2 id, paracetamol 1000 mg, tid. A doente apresentava manutenção de tosse seca, sem dispneia, pieira ou toracalgia e sem alterações na auscultação pulmonar.

A doente foi submetida a lobectomia inferior esquerda com laqueação de vaso anômalo por videotoroscopia (24/05/2021), D191, por sequestro pulmonar. Como complicação, de referir apenas pneumotórax espontâneo pequeno (sem necessidade de colocação de dreno). Realizou reabilitação respiratória pós-operatória em regime de internamento, que manteve em ambulatório durante doze semanas. Na altura da alta hospitalar foi suspensa a inaloterapia anteriormente prescrita de budesonida 160 mcg/formoterol 4,5 mcg.



Realizou TC torácica com contraste, três meses após a cirurgia (23/08/2021), para reavaliação, que apresentava apenas um pequeno derrame pleural esquerdo (Figura 3). Nesta data, na consulta de pneumologia, apresentava remissão da sintomatologia. Agendou-se seguimento anual em consulta de pneumologia com TC torácica com contraste. Continuou a realizar exercícios de reabilitação respiratória no domicílio e treino aeróbico, segundo indicações do fisiatra. Se não existir alteração do quadro clínico, na próxima consulta de pneumologia, após TC torácica, terá alta.

COMENTÁRIO

Relata-se o caso de uma doente com SIL localizado no lobo inferior do pulmão esquerdo, proveniente de um ramo anômalo da aorta torácica distal, submetida a lobectomia inferior esquerda.

O sequestro pulmonar é uma anomalia congênita de difícil diagnóstico devido à sua raridade.²

Além disso, o diagnóstico do sequestro pulmonar pode ser difícil, uma vez que os sintomas, como dispnéia, infecções respiratórias, hemoptise ou, menos frequentemente, toracalgia, podem estar presentes em situações clínicas mais comuns, incluindo pneumonias típicas ou tuberculose.¹

Outra dificuldade identificada no diagnóstico desta doente diz respeito à idade de início da sintomatologia, neste caso aos 39 anos de idade, uma vez que nesta patologia surge maioritariamente em idades mais precoces.

No entanto, o diagnóstico precoce é de extrema importância para prevenção de infecções respiratórias de repetição, muitas vezes refratárias ao tratamento com antibióticos.² Neste caso, a doente realizou azitromicina sem benefício terapêutico.

De realçar a extrema importância em efetuar o pedido de métodos complementares de diagnóstico de forma adequada, nomeadamente no que diz respeito à radiografia de tórax com duas incidências. Neste caso, a doente tinha efetuado uma radiografia do tórax inicial apenas com incidência pósterio-anterior. Sem a incidência de perfil não era perceptível qualquer alteração que sugerisse o diagnóstico de SIL. Quando foi efetuada a radiografia com as duas incidências, numa tentativa de evitar nova TC torácica, foi visualizada uma alteração que desencadeou o seguimento do estudo com

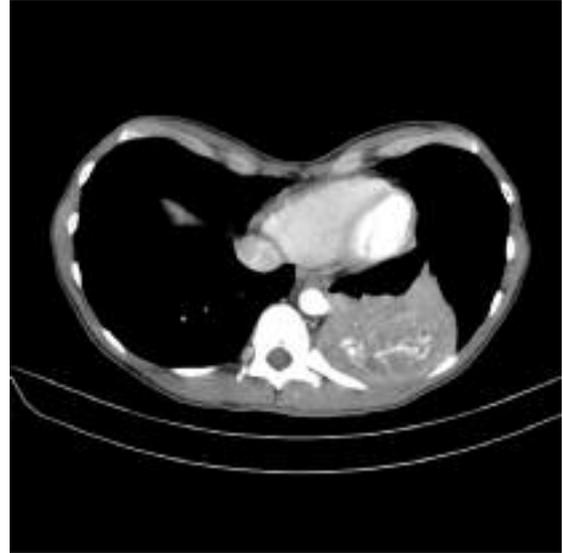


Figura 2. TC torácica com contraste, antes da cirurgia (14/04/2021). Consolidação parenquimatosa no lobo inferior esquerdo, envolvendo o segmento basal posterior e medial, com irrigação por vaso anômalo com origem na aorta torácica distal.



Figura 3. TC torácica com contraste, depois da cirurgia (23/08/2021). Pequeno derrame pleural esquerdo.

ecografia e segunda TC torácica, desta vez com contraste, que esclareceu o diagnóstico. Os métodos de imagem assumem, assim, um papel importante e imprescindível no diagnóstico e tratamento do sequestro pulmonar.



Este caso demonstra também a importância de uma boa articulação entre os cuidados de saúde primários e os secundários, através de uma célere referência; neste caso, com consulta na especialidade de pneumologia no espaço de cinco dias, o que facilitou o diagnóstico e o tratamento.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Belczak SQ, Silva IT, Bernardes JC, Macedo FB, Lucato LL, Rodrigues B, et al. Pulmonary sequestration and endovascular treatment: a case report. *J Vasc Bras*. 2019;18:e20180110.
2. Sousa A, Costa J, Silva LJ. Sequestro pulmonar com diagnóstico pré-natal: caso clínico [Pulmonary sequestration with prenatal diagnosis: case report]. *Acta Pediatr Port*. 2007;38(3):117-9. Portuguese
3. Pêgo-Fernandes PM, Freire CH, Jatene FB, Beyruti R, Suso FV, Oliveira SA. Seqüestro pulmonar: uma série de nove casos operados [Pulmonary sequestration: a series of nine cases operated on]. *J Pneumol*. 2002;28(4):175-9. Portuguese
4. Pinto Filho DR, Avino AJ, Brandão SL. Extralobar pulmonary sequestration with hemothorax secondary to pulmonary infarction. *J Bras Pneumol*. 2009;35(1):99-102.
5. Oermann CM. Bronchopulmonary sequestration. UpToDate [Internet]; 2021 [updated 2021 Aug 11]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/bronchopulmonary-sequestration>
6. Grácio RL. Sequestro pulmonar: trabalho de revisão [dissertation]. Lisboa: Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 2014. Available from: <https://repositorio.ul.pt/handle/10451/24526>

CONTRIBUTO DOS AUTORES

Redação do draft original, CA; redação, revisão e validação do texto final, CA e AADS; supervisão, AADS.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não possuir quaisquer conflitos de interesse.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Cátia Amado
E-mail: katiamado2@msn.com
<https://orcid.org/0000-0003-3811-4604>

Recebido em 09-12-2021

Aceite para publicação em 22-07-2022

ABSTRACT

PULMONARY SEQUESTRATION: AN UNLIKELY DIAGNOSIS

Introduction: Pulmonary sequestration is a rare congenital abnormality. It can be defined as an embryonic mass of lung tissue composed of the airway and alveolar elements, and it can be classified as pulmonary intralobar sequestration (ILS) or extralobar sequestration (ELS). ILS is the most common, and males and females are equally affected. ILS is presented later in human life with infections, hemoptysis, and dyspnea. ELS is less prevalent, it presents a male predominance, and normally it is diagnosed early. The main treatment is sequestered lung resection, with a good prognosis.

Case description: Woman, 39-year-old, Caucasian who worked as a plastic artist. She had a personal background of rosacea and pulmonary tuberculosis, without medication or allergies. She was a social smoker and drinker. She went to the family's doctor on 30th November 2020, D15, due to a dry cough and vespertine fever. She was ordered to do posteroanterior thorax radiography and blood tests. She went to the emergency room (ER), D43, due to the prevalence of the symptoms, where she was prescribed azithromycin 500 mgs id, 3 days, desloratadine 5 mgs id, 20 days, and prednisolone 5 mgs, bid, 4 days. The patient returned to the family's doctor, after going again to ER, due to the lack of improvement. The patient was referred to pneumology by the family's doctor and was diagnosed with pulmonary sequestration. She was sent for thoracic surgery and was submitted for lobectomy. Now, the patient maintains follow-up after surgery, without symptoms, and with a good prognosis.

Commentary: The etiologic investigation led to an unlikely diagnosis of pulmonary sequestration. This case highlights the relevance of complementary diagnostic methods in this kind of pathology and shows the importance of a good articulation between primary and secondary health care, leading to an advantageous diagnosis and treatment.

Keywords: Pulmonary sequestration; Cough; Radiography; Case report.