

## Sekvestracija pluća – Prikaz slučaja

### *Pulmonary sequestration – Case report*

Miljenko Raos, Jelica Marković\*

---

#### Sažetak

Sekvestracija pluća rijetka je razvojna plućna anomalija nepoznatog uzroka. Dio plućnog parenhima ne komunicira s traheobronhalnim stablom, te ima anomalnu cirkulaciju. Prikazano je žensko dijete u dobi od dvije godine sa sekvestracijom pluća lijevo, a prema nalazu MSCT-a, najvjerojatnije se radi o ekstralobarnoj sekvestraciji pluća, međutim nije isključena niti moguća arteriovenska anomalija. Kako je anomalija asimptomatska roditelji nisu pristali na preporučeni operativni zahvat.

**Ključne riječi:** sekvestracija pluća, prirodene anomalije pluća, dijete

---

#### Summary

A pulmonary sequestration is a rare developmental pulmonary anomaly of unknown origin. A segment of pulmonary parenchyma does not communicate with the tracheobronchial tree and has anomalous circulation. A two-year-old female child with leftside pulmonary sequestration is presented. According to the MSCT, it could presumably be a extralobar pulmonary sequestration, although possible arteriovenous anomaly could not be excluded. Since it was an asymptomatic anomaly, the parents did not consent to the recommended surgical procedure.

**Key words:** pulmonary sequestration, inborn pulmonary anomalies, child

*Med Jad 2010;40(1-2):41-44*

#### Uvod

Sekvestracija pluća rijetka je razvojna plućna anomalija nepoznatog uzroka. Dio plućnog parenhima nema funkcionalni krvotok, nego ga zamjenjuje anomalna arterija, koja je izravna grana torakalne aorte. Plućni sekvestar građen je od embrionalnog tkiva i nije povezan s normalnim dišnim putovima. Sekvestar je afunkcionalan, nema ventilacije (parenhimska sekvestracija), a također ne posjeduje funkcionalnu vaskularizaciju (arterijska sekvestracija). Učestalost prirodnih plućnih anomalija procjenjuje se na 2,2 – 6,6%.<sup>1</sup> Po učestalosti plućna sekvestracija je druga plućna anomalija, a učestalost se procjenjuje na 0,15 – 6,4 % svih prirodnih plućnih anomalija.<sup>2</sup> Pojam sekvestracija u medicinsku literaturu uveo je Pryce.<sup>3</sup> Postoje različite pretpostavke o nastanku ove anomalije. Pryce misli da je primarna anomalija sistemska aberantna arterija, koja svojom trakcijom – istezanjem dovodi do odvajanja dijela plućnog tkiva od ostatka. Sekvestracija je razvojna anomalija i na

sekvestar treba gledati kao na akcesorni plućni pupoljak.<sup>3,4,5</sup> Očituje se odsustvom veze između normalnog i sekvestriranog plućnog tkiva, kako na bronhalnoj razini, tako i na razini arterijskog krvotoka. U većini slučajeva opskrba sekvestra arterijskom krvlju odvija se preko sistemskih arterija, koje izravno polaze iz aorte ili iz njezinih ogranaka.

Dva su oblika sekvestracije: intralobarni i ekstralobarni.<sup>6</sup> Kod intralobarne sekvestracije normalni plućni parenhim i sekvestar imaju zajedničku visceralnu pleuru, dok kod ekstralobarne sekvestracije normalni plućni parenhim i sekvestar imaju zasebnu visceralnu pleuru.<sup>2</sup>

---

<sup>1</sup> **Dječja bolnica Srebrnjak**, Zagreb (prim. mr. sc. Miljenko Raos, dr. med., Jelica Marković, vms)

Adresa za dopisivanje / *Correspondence address*: Prim. mr. sc. Miljenko Raos, dr. med., Dječja bolnica Srebrnjak, Srebrnjak 100, 10000 Zagreb, E-mail adresa: miljenko.dr.raos@zg.t-com.hr

Primljeno / *Received* 2009-06-17; Ispravljeno / *Revised* 2009-06-29; Prihvaćeno / *Accepted* 2009-07-15

Intralobarni sekvestar ima zajedničku visceralnu pleuru s normalnim plućnim tkivom. Pridružene anomalije su rijetke i susreću se u 11% slučajeva. U 55% slučajeva nalazi se s lijeve strane pluća, dok se u 98% slučajeva sekvestar nalazi u lijevom donjem plućnom režnju. Arterijska opskrba odvija se u 73% slučajeva iz prsne aorte, u 20% slučajeva iz trbušne aorte, celijakične ili lijenalne arterije, u 3,7% slučajeva preko interkostalnih arterija, rijetko iz arterije subklavije ili koronarne arterije, a više od jedne opskrbe arterije nađe se u 15% slučajeva. Venska drenaža odvija se u 5% slučajeva preko sistemske cirkulacije, a u 95% slučajeva preko plućnih vena. Intralobarna sekvestracija rijetko se predočava prije druge godine života, osim ako se dijagnosticira prenatalno, a 20% slučajeva otkriva se oko 20. godine života, 15% slučajeva je asimptomatsko. Najčešći simptomi su recidivirajuće infekcije (kronična ili recidivirajuća pneumonija), rijetko pneumotoraks, hemoptize ili hematotoraks, kongestivno srčano zatajenje.<sup>1,6</sup> Makroskopski intralobarni sekvestar građen je od brojnih cista različite veličine. Ciste su ispunjene zrakom ili tekućinom i zrakom, a najčešće je to gusta sluz. Mikroskopski plućni parenhim prožet je kroničnom upalom uz fibrozu, s ostacima bronha i bronhiola opkoljenih gustim fibroznim vezivnim tkivom infiltriranim limfocitima. Ciste su obložene kubičnim, cilindričnim ili trepetljikavim epitelnim stanicama.

Specifična infekcija često se javlja u plućnom sekvestru. Nije poznato kako dolazi do infekcije, a pretpostavlja se da bolja oksigenacija sekvestra krvlju iz aorte pogoduje bržem razvoju mikobakterija tuberkuloze. Moguće su infekcije nocardiom i aspergillusom.<sup>7,10,11</sup>

Kod ekstralobarne sekvestracije sekvestar se nalazi izvan normalnog plućnog tkiva, potpuno je odijeljen od pluća i obložen je zasebnom visceralnom pleurom. Ekstralobarna sekvestracija je rjeđa u odnosu na intralobarnu, omjer je 1:6. Češća je kod muških pacijenata (omjer muški:ženski 3-4:1 ili 80:20%). Neki autori isključuju spolnu prevagu.<sup>2,7</sup> U 65% slučajeva sekvestar se nalazi s lijeve strane. U 63% slučajeva smješten je između lijevog donjeg plućnog režnja i ošita, u 10 – 15% slučajeva unutar trbušne šupljine, a u 8% slučajeva u prednjem i 6% u stražnjem sredoprsju. Arterijska opskrba u 80% slučajeva odvija se iz prsne ili trbušne aorte, u 15% slučajeva iz arterije subklavije, brahiocefalične arterije, lijenalne, gastrične i interkostalnih arterija, u 5% slučajeva iz plućne arterije, a više od jedne opskrbe arterije sreće se u 20% slučajeva. U 80% slučajeva venska drenaža odvija se preko vene azigos ili hemiazigos, donje šuplje vene, u 25% slučajeva preko plućnih vena, rijetko preko vene subklavije ili vene porte. Kod 1/4 novorođenčadi ubrzo nakon rođenja očituju se znaci respiratornog distresa ili poteškoće s hranjenjem. U

61% slučajeva predočuje se prije šestog mjeseca života, a u 10% slučajeva je asimptomatska. Najčešći simptomi su respiratorni distres, poteškoće s hranjenjem, kongestivno srčano zatajenje i antenatalni fetalni hidrops.<sup>1,6</sup> U 60% slučajeva ekstralobarne sekvestracije, pojavljuju se pridružene prirodene anomalije. Dijafragmalna hernija pojavljuje se u 16% slučajeva. Opisane su veze između sekvestra i jednjaka, želuca ili crijeva, duodenalna stenoza, atrezija, traheo- ezofagealna fistula, laringotraheozofagealni rascjep, anorektalne anomalije, malrotacije crijeva, ezofagealne i gastrične duplikacije, Goldenharov sindrom. U 25% slučajeva javljaju se pridružene plućne anomalije: hipoplazija pluća, ageneza bronha, prirodena cistična adenomatoidna malformacija, prirodni lobarni emfizem, bronhogene ciste, pectus ekskavatum, perikardijalni defekti i ciste, trunkus arteriozus, potpuna anomalna plućna venska drenaža, dekstro- kardija, plućna arterijovenska fistula, anomalije kralješkaka, rebara, akcesorna slezena, prsne ili trbušne enterogene ciste.<sup>1,6,8,9</sup>

Dijagnoza sekvestracije temelji se na sekvestracijskom spektru koji uključuje sljedeće:

- a) sekvestrirano i displastično plućno tkivo,
- b) aberantnu arterijsku opskrbu,
- c) anomalnu vensku drenažu,
- d) spojnicu s dušnicama ili probavnim sustavom,
- e) veliku plućnu anomaliju,
- f) nedostatak ošita.

U radu je prikazano jednogodišnje žensko dijete s plućnom sekvestracijom, najvjerojatnije ekstralobarnoga oblika.

### Prikaz bolesnice

Bolesnica je primljena na bolničku obradu u dobi od godinu dana. U 18. gestacijskom tjednu fetalnim ultrazvukom postavljena je sumnja na tumor trbuha s lijeve strane. Tijekom trudnoće ultrazvučnim praćenjem tvorba nije mijenjala veličinu. Porod u 41. gestacijskom tjednu, RM 3310 grama, RD 0,51 m, Apgar 10/10. Nakon poroda učinjen je ultrazvuk trbuha. Paravertebralno lijevo vidljiva je hiperehogena tvorba veličine 2 x 3 cm, koja je dijelom cistična. Učinjena je računalna tomografija s kontrastom (CT), postavljena je dijagnoza plućne sekvestracije lijevo, bez prikaza žile hranilice.

Na radiogramu pluća, učinjenom u dobi od godinu dana vidljiva je tvorba veličine od oko 3 cm, smještena u lijevom donjem plućnom režnju (Sl. 1). Ultrazvuk srca: strukturno zdravo srce. Traheo- bronhoskopski nalaz uredan. MSCT (višeslojna računalna tomografija, multi-slice computed tomography) angiografija toraksa i gornjeg trbuha:

sekvestar vretenastog oblika uz medijalni krak lijevoga ošita promjera 3x1 cm, iz celijačnog trunkusa izlazi nježna krvna žila, koja odgovara donjoj freničnoj arteriji koja opskrbljuje sekvestar krvlju, unutar kojega je vidljiv i tortuozni vaskularni konglomerat; usporedno s freničnom arterijom vidi se i šira vaskularna struktura, koja utječe u venski konfluens, neposredno uz lijenalnu venu (Sl. 2a i 2b).

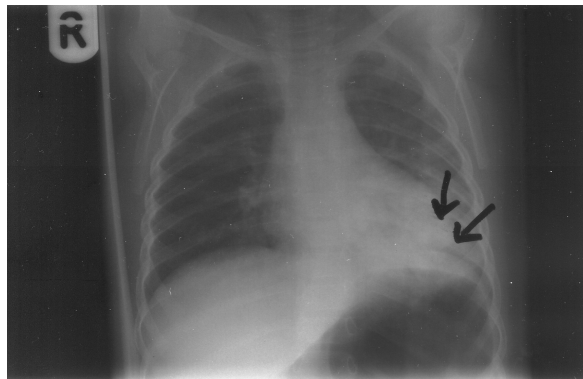
Prema nalazu MSCT-a najvjerojatnije se radi o ekstralobarnoj plućnoj sekvestraciji, a nije isključena ni arteriovenska malformacija.

Djevojčica se prati dvije godine, a kako je cijelo vrijeme bila bez simptoma, roditelji nisu pristali na operativni zahvat.

### Rasprava

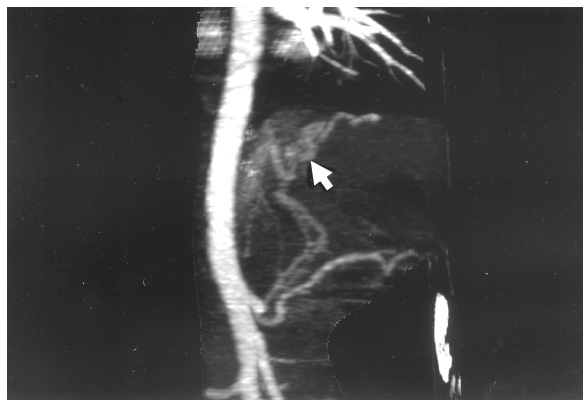
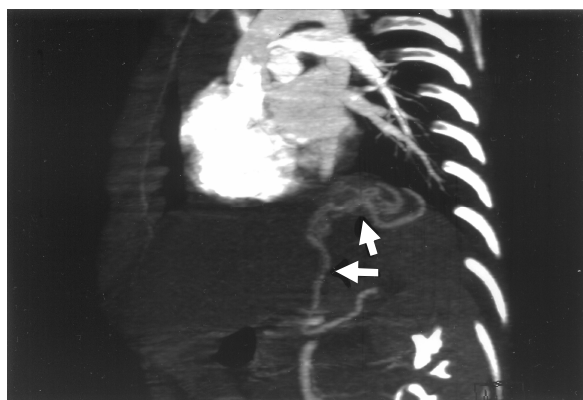
Nalaz MSCT-a ukazao je da se u bolesnice najvjerojatnije radi o ekstralobarnoj plućnoj sekvestraciji, ali nije isključena ni arteriovenska malformacija. Podjela plućnih sekvestracija na intralobarnu i ekstralobarnu temelji se na činjenici postoji li normalna visceralna pleura ili ne.

Danas se plućna sekvestracija najčešće dijagnosticira prenatalno ultrazvukom. Ultrazvučnim kolor doplerom odnosno magnetskom rezonancijom (MR) može se prenatalno prikazati žila hranilica. Cistična adenomatoidna malformacija i sekvestracija pluća najčešće su cistične plućne anomalije, a mogu se predočiti izolirane ili skupno. Plućna sekvestracija može dovesti do hidropsa ili tenzijskog hidrotoraksa, što zahtijeva torakocentezu ili inserciju torakoamnijskog šanta u trudnoći. Moguće je da sekvestar u potpunosti iščezne tijekom trudnoće.<sup>12,13</sup> Procjenjuje se da ekstralobarna sekvestracija čini 23% svih prenatalno dijagnosticiranih plućnih anomalija. Obično se vidi trokutasta ehogena tvorba u donjem dijelu pluća ili u suprarenalnoj regiji trbuha. Intralobarna sekvestracija, koja može biti cistična, obično se vidi kao ehogena tvorba u donjim plućnim režnjevima. Prenatalno unutartrbušna ekstralobarna sekvestracija predočuje se kao ehogena tvorba s cistama, s hipoehogenim ili hiperehogenim zonama u području lijeve suprarenalne regije. Diferencijalno dijagnostički dolazi u obzir cistična adenomatoidna malformacija, bronhogena cista, enterogene duplikacije – ciste, neuroblastom.<sup>14</sup> Poslije rođenja, dijagnostički, pored standardnog radiograma pluća, najvažnije pretrage su CT odnosno MSCT, te MR. Za otkrivanje žile hranilice sekvestra u obzir dolazi i konvencionalna angiografija, ali se rijetko koristi. Kod sumnje na povezanost sekvestra s probavnim sustavom koriste se kontrastne pretrage gornjeg dijela probavnog sustava.<sup>15,16,17</sup>



Slika 1. Homogeno zasjenjenje retrokardijalno u lijevom donjem režnju

Figure 1. Homogenous retrocardial shade in the left lower lobe



Slika 2a. i 2b. MSCT angiografija – prikaz arterijske opskrbe krvlju sekvestra preko donje frenične arterije s ishodištem iz celijačnog trunkusa

Figure 2a and 2b. MSCT angiography – overview of arterial blood supply of sequester, through lower frenic artery, starting point in celiac truncus

Diferencijalno-dijagnostički kod sekvestracije pluća treba misliti na razne druge prirodene plućne anomalije, kao što su cistična adenomatoidna malformacija, dijafragmalna hernija, tumori (teratom), neuroblastom, Wilmsov tumor, te akcesorna slezena.<sup>18</sup>

Liječenje plućne sekvestracije: ako postoje znakovi infekcije u sekvestru, liječenje se provodi antibioticima, a u mirnom stanju pristupa se operativnom zahvatu. Asimptomatski bolesnici moraju biti pod nadzorom. Kod tih bolesnika, zbog mogućih brojnih komplikacija u sekvestru, primjerice infekcija gljivama, tuberkulozom, fatalne hemoptize, masivnog hemotoraksa, kardiovaskularnih tegoba, pojava benignih tumora, i moguće maligne alteracije, treba pomišljati na operativni zahvat, čime se mogu izbjeći navedene komplikacije, kao i razvoj kronične upale.<sup>19</sup> Kod bolesnika s trajnim kašljem, ako se u šupljinama sekvestra nalazi zrak, odnosno tekući sadržaj, ako postoji veza s dišnim putovima ili probavnim sustavom, treba izvršiti operativni zahvat. Najčešće se izvodi lobektomija ili segmentektomija. Uz klasičnu torakotomiju sve češće se rade i videotorakoskopski zahvati.<sup>1,20,21,22</sup>

#### Literatura

1. Corbett JH, Humphrey GME. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5:59-68.
2. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Konoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979;34:96-101.
3. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: report of seven cases. *J Pathol Bacteriol.* 1946;58: 457- 67.
4. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest.* 1984;86: 611-5.
5. Langstone C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Paediatr Surg.* 2003;12:17-37.
6. Cooke CR. Bronchopulmonary sequestration. *Respiratory Care* 2006;51:661-4.
7. Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol.* 1986;3:106-21.
8. Halkic N, Cuénoud P F, Corthésy ME, Ksontini R, Bomughra M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14:127-33.
9. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Paediatr Surg.* 2001;36:784-90.
10. Elia S, Alifano M, Gentile M, Somma P, D'armiento FP, Ferrante G. Infection with *Mycobacterium tuberculosis* complicating a pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:566-7.
11. Lin SH, Lee LN, Chang YL, Lee YC, Ding LW, Hsueh PR. Infected pulmonary sequestration caused by *mycobacterium kansasii*. *Thorax.* 2005;60:355.
12. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations. Prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. *J Paediatr Surg.* 1998; 33:492-6.
13. Lopoo JB, Goldstein RB, Lipshutz GS, Goldberg JD, Harrison MR, Albanese CT. Fetal pulmonary sequestration: a favorable congenital lung lesion. *Obstet Gynecol.* 1999;94:567-71.
14. Chen JSC, Walford DN, Yan YL, Ong CL, Jeo GSH. Foetal intralobar lung sequestration: antenatal diagnosis and management. *Singapore Med J* 2003;44:630-4.
15. Veerappan GR, Lettieri CJ. Bronchopulmonary sequestration. *J Post Grad Med.* 2003;49:280-1.
16. Lee EY, Dillon JE, Callahan MJ, Voss SD. 3 D, multi-detector CT, angiographic evaluation of extralobar pulmonary sequestration with anomalous venous drainage into the left internal mammary vein in a pediatric patient. *Br J Radiol.* 2006;79:e99- e102.
17. Sancak T, Cangir AK, Atasoy C, Ozdemir N. The role of contrast enhanced three-dimensional MR angiography in pulmonary sequestration. *Interact Cardio Vasc Thorac Surg.* 2003;2:480-2.
18. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutierrez J, Arjonill A, Gomez-Leon N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics.* 2003;24:e17.
19. Shanmugam G, Mac Arthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations-antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothoracic Surg.* 2005;27: 45-52.
20. Suda T, Hasegawa S, Negi K, Hattori Y. Video-assisted thoracoscopic surgery for extralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 132:707-8.
21. Tsang FHF, Chung SS, Sihoe ADL. Video-assisted thoracic surgery for bronchopulmonary sequestration. *Interact Cardio Vasc Thorac Surg.* 2006;5:424-6.
22. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N, Uegami S, Matsuura Y. Surgical treatment of infected intralobar sequestration: a collective review of patients older than 50 years reported in the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;13:331-4.