

ИНТРАЛОБАРНА БЕЛОДРОБНА СЕКВЕСТРАЦИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ ПРИ ТРИГОДИШНО ДЕТЕ

П. Шивачев, К. Ганева, М. Бояджиев, М. Авджийска

УМБАЛ „Св. Марина“ – Варна, Катедра по педиатрия

INTRALOBAR PULMONARY SEQUESTRATION – CLINICAL CASE IN A THREE-YEAR-OLD CHILD

P. Shivachev, K. Ganeva, M. Boyadzhiev, M. Avdzhiska

Department of Pediatrics, St. Marina University Hospital, Varna

РЕЗЮМЕ

Белодробната, или пулмонална, секвестрация е рядка вродена аномалия, представляваща солидна или кистозна маса от нефункционираща примитивна тъкан, обикновено без комуникация с трахеобронхиалното дърво и с аномално кръвоснабдяване, най-често от системната циркулация. Различават се интралобарна (интрапулмонална) и екстралобарна (екстрапулмонална) секвестрация.

Представяме случай на интралобарна пулмонална секвестрация при тригодишно момче от първа, нормално протекла бременност, родено доносно чрез цезарово сечение по индикации на майката. Детето е с нормално физическо и нервно-психическо развитие и редовни имунизации. Често боледува от респираторни инфекции, с по-продължителна кашлица. Аномалията е открита случайно при поредна хоспитализация по повод кашлица, без фебрилитет, suspectни възпалителни промени и разширена медиастинална сянка на фасова рентгенография. Извършената КТ с контраст на гръдна клетка установи кистозна формация в заднобазалните сегменти на левия бял дроб, аномално кръвоснабдяваща се от торакалната аорта. Въпреки спорното по литературни данни поведение при секвестрациите от този тип, без или с леки симптоми, детето бе насочено за консултация с детски хирург и евентуално оперативно лечение.

Пулмоналната секвестрация е рядка вродена аномалия, като по-честа е интралобарната. Последната, в детската възраст, най-често протича с леки клинични симптоми и трябва да се подозира при протрахирана кашлица и рецидивирани пневмонии. Диагнозата се поставя чрез неинвазивни методи на изследване като КТ ангиография, ЯМР с контраст и ехография, включително и фетална.

Ключови думи: пулмонална (белодробна) секвестрация, вродени белодробни аномалии, детска възраст

ABSTRACT

Pulmonary sequestration is a rare congenital lung anomaly, which presents with a solid or cystic primitive tissue that has no function. Commonly, this formation does not communicate with the tracheobronchial tree and has an anomalous blood supply, most often from the systemic circulation. There are two types of pulmonary sequestration – intralobar (intrapulmonary) and extralobar (extrapulmonary).

We present a 3-year-old boy from normal pregnancy and delivery through Cesarean section with intralobar pulmonary sequestration. The child is with normal physical and neuropsychological development, has had all the necessary vaccinations, and suffers from frequent respiratory infections with recurrent cough. The anomaly was discovered accidentally during another hospitalization due to cough, but without a fever, and with suspected inflammatory changes in the radiography, with a wider mediastinal shadow. The performed chest CT with contrast revealed a cystic formation in the posterior-basal left lung with an anomalous supply from the thoracic aorta. Despite the controversial behavior in sequestration, without or with mild symptoms, the child was referred for consultation with a pediatric surgeon and for possible surgical treatment.

Pulmonary sequestration is a rare congenital anomaly with the intralobar type being more frequent. A distinctive feature for the latter is the absence of clinical symptoms, especially in childhood. However, it has to be suspected in cases of a chronic cough and recurrent pneumonias. Non-invasive imaging techniques, such as CT angiography, MRI, echography, including fetal one, are the preferred diagnostic tool.

Keywords: pulmonary sequestration, congenital pulmonary anomaly, childhood

ВЪВЕДЕНИЕ

Белодробната (БС), или пулмонална, секвестрация (ПС) е рядка вродена белодробна аномалия, която представлява солидна или кистозна, нефункционираща примитивна тъкан, обикновено без комуникация с трахеобронхиалното дърво, кръвоснабдяваща се аномално, най-често от системната циркулация. Тя бива интралобарна и екстралобарна. По-често срещаната интралобарна ПС, по правило в детската възраст, протича без манифестни клинични симптоми и често се открива случайно.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Момче на 3 години, от първа, нормално протекла бременност, родено чрез цезарово сечение по индикации на майката, с тегло 3750 г и ръст – 50 см. Гладък послеродов период. Правилно физическо и нервно-психическо развитие. Редовно провеждани имунизации. Детето често боледува от респираторни инфекции. Насочено към клиниката по повод кашлица от пет дни, без температура и суспектни възпалителни промени в десния бял дроб на фасова рентгенография на гръдна клетка.

Постъпва в запазено общо състояние, афебрилен. Нормостеничен хабитус, тегло – 17 кг. ДС - изострено везикуларно дишане с проведени шумове от горните дихателни пътища. ССС – ритмична сърдечна дейност, ясни тонове, без сигнификантен шум. Симетричен пулс на четирите крайника. Корем – мек, без органомегалия, нормална перисталтика.

Лабораторните изследвания при детето са в референтни граници.

Фасова, торакална рентгенография: Петнисито-ивицести промени двустранно, перихилерно и паракардиално, по-изразени вдясно, с вид на възпалителни (фиг. 1).

Поради особености на медиастиналната сянка на торакалната рентгенограма е извършено КТ изследване с контраст, при което се установи зона с хипервентилиран паренхим в дорзомеди-

INTRODUCTION

Pulmonary sequestration (PS) is a rare congenital lung anomaly, which presents with a solid or cystic primitive tissue that has no function. Commonly, this formation does not communicate with the tracheobronchial tree and has an anomalous blood supply, most often from the systemic circulation. It can be divided into intralobar and extralobar sequestration. Intralobar PS is more common, especially in childhood. Usually it has no manifesting clinical symptoms and is often diagnosed accidentally.

CLINICAL CASE

We present a 3-year-old boy, from a normal pregnancy and delivery through Cesarean section with a birth weight of 3750 g and a birth length of 50 cm. The early neonatal period was normal. The child is with normal physical and neuropsychological development, has had all the necessary vaccinations, and suffers from frequent respiratory infections. The child was referred to our Pediatric Department due to a 5-day history of cough, without a fever, and a suspicion of inflammatory changes in the right lung shown on chest radiography.

Upon admission the child was in a satisfactory condition without a fever. His stature was normal, with a weight of 17 kg. The breathing was normal, with conducted noises from the upper respiratory tract. Cardiac evaluation showed rhythmic heart rate, clear heart sounds, and no pathological murmurs. His pulse was well palpable, symmetrical on the upper and lower extremities. There was no liver or spleen enlargement.

The laboratory examinations were all within the reference values.

Chest radiography showed spotty changes bilaterally, perihilarly and paracardially, more pronounced in the right lung. These changes had the appearance of inflammatory ones (Fig. 1).

Due to a peculiarity of the mediastinum on the radiography, a CT scan was performed. It showed a hyperventilated region in the dorsal basal segments of the left lung. The abnormal lung parenchyma had



Fig. 1. Chest radiography - bilateral, perihilar, and paracardial inflammatory changes, more pronounced on the right

алните, базални сегменти на левия бял дроб, аномално кръвоснабдяваща се от клон на торакалната аорта с размери 5,5 мм. Проследяват се нормални бронхи до описания участък. Необичайно широка лява белодробна вена (фиг. 2).

Трансторакална ехокардиография: Подлежащо нормална интракардиална анатомия. Установи се по-широка долна лява белодробна вена – 12 мм, при размери на останалите белодробни вени около 7 - 8 мм. Като странична находка се намери аберантна тимусна жлеза в основата на шията.

Детето се консултира с детски пулмолог и се насочи за оперативно лечение към клиниката по детска хирургия при УМБАЛ „Пирогов“, гр. София.

ОБСЪЖДАНЕ

Честотата на ПС е около 6% от всички вродени белодробни аномалии (1). Представлява примитивна нефункционираща тъкан, обикновено без връзка с трахеобронхиалното дърво и задължително с аномално кръвоснабдяване, най-често от системната циркулация.

Патогенезата на аномалията е свързана с развитието на акцесорна белодробна пъпка на вентралната част на примитивната тръба (2).

Различават се два основни вида ПС – интралобарна и екстралобарна.

Интралобарната, или интрапулмонална ПС, която е по-честа, е заобиколена от нормален бял дроб (фиг. 3). Среща се приблизително еднакво при двата пола. Появява се по-рано в ембрионалното развитие. Обикновено е без връзка с трахеобронхиалното дърво. По-рядко се наблюдават случаи с аномална връзка с трахеобронхиалното дърво, както е при представения случай, при които секвестрацията се представя не като солидна, а като кистозна формация. В 60% се среща в заднобазалните сегменти, 2/3 в левия бял дроб. Венозният дренаж най-често е към белодробните вени (3), както е и при наблюдавания от нас

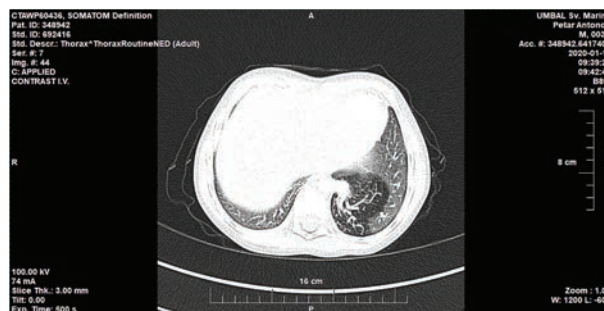


Fig. 2. Contrast CT scan - hypodense formation located in the dorsal basal segment on the left lung with blood supply from the aorta

blood supply from the thoracic aorta branch with a diameter of 5.5 mm. Normal bronchial branches could be followed up to the segment described. The left pulmonary vein was unusually wide (Fig. 2).

Transthoracic echocardiography examination showed normal cardiac anatomy. There was a wider left inferior pulmonary vein, of size 12 mm. The size of the rest of the pulmonary veins was 7-8 mm. An aberrant thymus was found on the base of the neck.

After a consultation with a pediatric pulmonologist, the patient was referred to the Clinic for Pediatric Surgery at the Pirogov University Hospital, Sofia.

DISCUSSION

PS accounts for 6% of all the congenital anomalies of the lungs (1). It is described as a primitive, non-functioning tissue with no connection to the tracheobronchial tree. Anomalous blood supply is obligatory, most often from the systemic circulation.

The pathogenesis of the anomaly is related to the development of an accessory pulmonary bud on the ventral portion of the primitive tube (2).

There are two main types of PS - intralobar and extralobar.

Intralobar or intrapulmonary PS is surrounded by a normal lung parenchyma (Fig. 3). This is also the more common type, equally distributed in boys and girls. It occurs early in the embryonic development and usually there is no direct connection to the tracheobronchial tree. Occasionally, there is an anomalous connection to the tracheobronchial tree in which sequestration is more like a cystic than a solid formation, as in the case presented. In 60% of the cases, the abnormal tissue is located in the posterior basal segments, 2/3 in the left lung. The venous drainage is most often to the pulmonary veins, as it is in the presented case (3). Accompanying congenital anomalies are rarely presented - in about 10% (4).

Extralobar (extrapulmonary) PS occurs later in the embryogenesis (Fig. 4). A specific feature is that it is covered with its own pleura and has no connection

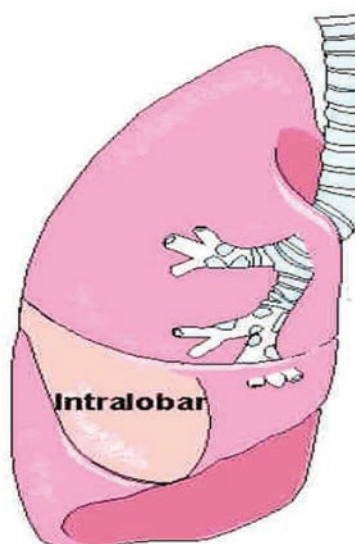


Fig. 3. *Intralobar pulmonary sequestration*
(Philippe Jeanty)

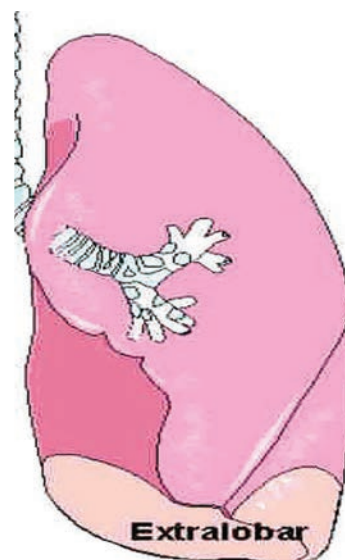


Fig. 4. *Extralobar pulmonary sequestration*
(Philippe Jeanty)

случай. Рядко са налице придружаващи вродени аномалии – в около 10% (4).

Екстралобарната (екстрапулмонална) белодробна секвестрация се появява на по-късен етап в ембриогенезата (фиг. 4). Характерно за нея е, че тя е покрита със собствена плевра и няма връзка с трахеобронхиалното дърво. Локализацията е много разнообразна – интра- и екстраторакална. В 95% се разполага вляво, най-често в костодиафрагмалния ъгъл – 75%. По-редки локализации са в медиастинума, перикарда, в диафрагмата или под нея. Венозният дренаж на секвестрацията е към системните вени. Често, в около 50%, са налице придружаващи вродени аномалии – диафрагмална херния, гастроинтестинални или вродени сърдечни аномалии (5). Екстралобарната ПС се среща четирикратно по-често при мъжкия пол и се изявява рано, най-често до 1-годишна възраст.

Клиничната изява на ПС е свързана с вида на секвестрацията. Интралобарната ПС в над половината от случаите се открива при големи деца и възрастни по повод повтарящи се пневмонии или хронична, или рекурентна кашлица. Възможна е елементарна комуникация с други бронхи или паренхим с последващо инфектиране, както и хипервентилация през порите на Кон с компресия на други сегменти. При малка част от случаите са налице други вродени аномалии, които могат да станат повод за откриване на секвестрацията.

Клиничното манифестиране на екстралобарната ПС е много по-ранно, при повечето случаи в кърмаческа възраст, с чест респираторен дистрес синдром, хронична кашлица, повтаря-

to the tracheobronchial tree. The localization varies widely - intrathoracic and extrathoracic. In 95% of the cases it is located on the left, commonly in the costophrenic angle - in 75%. It can rarely be found in the mediastinum, pericardium, the diaphragm or below it. The sequestration's venous drainage is to the systemic veins. In 50% of cases an accompanying congenital anomaly is present, such as diaphragm hernia, gastrointestinal anomalies or congenital heart disease (5). Extralobar PS occurs four times more often in boys, with an early manifestation - usually by the end of the first year.

The clinical presentation of the PS depends on the type of sequestration. In half of the cases, intralobar PS is diagnosed in young adults or in adults due to frequent pulmonary infections or to a recurrent cough. Communication with other bronchi or parenchyma is possible, as well as hyperventilation through the pores of Kohn with compression of other segments. In a small proportion of cases, there are other accompanying anomalies that can lead to the detection of the sequestration.

Extralobar PS has an early clinical presentation, often in infancy, with respiratory distress syndrome, chronic cough, recurrent pulmonary infections, but rarely with gastrointestinal symptoms. In 50% of patients, other congenital anomalies are also present.

On physical examination a systolic or a continuous murmur is detected in an unusual place. Different imaging techniques can be used in the diagnostic process. In conventional radiography, a dense, sometimes cystic, dorsal basal segment is identified (6). The density is usually higher in cases of an accompanying infection. Often the lung parenchyma remains denser even after treatment. It is difficult to differen-

щи се белодробни инфекции, а понякога и стомашно-чревни симптоми. В 50% са налице други вродени аномалии.

При физикалното изследване най-често се установяват данни за консолидация на белодробния паренхим и систолен или континуален шум на необичайно място.

Поставянето на диагноза е свързано с използването на образни методи на изследване. При конвенционална рентгенография се установява най-често плътен, понякога кистозен, дорзобазален сегмент на долния лоб (6). Плътноста на засенчването е по-висока при инфекция с бавно, а често и без нормализиране след лечение. Рентгенологично трудно се разграничава видът на секвестрацията (7).

Техники на избор за поставянето на диагноза са КТ с контраст и ЯМР, като основната диагностична характеристика е доказването на аномално, системно кръвоснабдяване на БС. При по-редките случаи с кистозен вид на засегнатия участък е необходимо отдиференциране от вроден лобарен емфизем, каквато беше първата интерпретация на КТ находка при наблюдаването от нас дете.

Бронхографията и ангиографията с диагностична цел са изместени от новите неинвазивни техники (8). През последните години с терапевтична цел се използват интервентни, транскатетърни техники за балонна оклузия или емболизация на аберантните съдове, особено при значим шънт.

В диагностиката на ПС все по-широко приложение намира ехографското изследване с доплер, при което се установява най-често ехогенна, хомогенна маса, кръвоснабдяваща се от аортата (9). Ехографията се прилага и за фетална диагностика на аномалията (фиг. 5).

тiate between the type of sequestration only on a conventional radiography (7).

The preferred imaging techniques are contrast CT scan and MRI. These noninvasive techniques are preferred over bronchography and angiography (8). The main distinctive feature is the anomalous systemic blood supply of the PS. In rarer cases with a cystic type of the affected area, it is necessary to differentiate between congenital lobar emphysema, which was the first interpretation of the finding in our patient. In recent years, interventional techniques for balloon occlusion or aberrant vessels embolization have been used for therapeutic purposes, especially in cases with a significant shunt.

The Doppler ultrasound examination is increasingly used in the diagnosis of PS. A specific finding is a homogeneous mass, which has a blood supply from the aorta (9). Ultrasound is also used for fetal anomaly diagnosis (Fig. 5).

In some cases of extrapulmonary PS a contrast examination of the gastrointestinal tract may be necessary.

There is no a conclusive opinion about the therapeutic approach in cases of an accidentally detected, asymptomatic PS. According to some authors, the patients can only be followed up, because a spontaneous remission of the anomaly is possible. In most cases, however, the treatment is surgical or interventional (5).

Surgical treatment includes resection of the ectopic lung tissue with a ligation of the aberrant vessels, but only in the absence of infection. In cases of intralobar PS a lobectomy is usually needed, whereas in extralobar PS a sequestrectomy is possible. Thoracoscopic access is preferred as it is less invasive (10). Identifying and controlling the arterial blood supply is paramount to the success of surgical treatment. Possible complications can be: bleeding, infections, chest deformity, scars, and a vessel rupture. The ad-

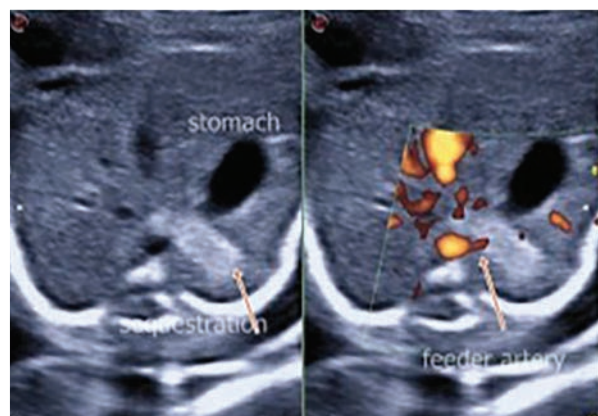


Fig. 5. Fetal echography – subdiaphragmatic PS with anomalous blood supply from the aorta
B(Dr. Joe's Ultrasound Scan)

При някои случаи на екстрапулмонална БС може да е необходимо и контрастно изследване на гастроинтестиналния тракт.

Няма единно мнение по отношение на поведението към пациентите със случайно открити асимптомни ПС. Според някои автори последните могат само да се проследяват, тъй като е възможна и спонтанна регресия на аномалията. При повечето случаи обаче лечението е оперативно или интервентно (5).

Класическото оперативно лечение включва резекция на ектопичната белодробна тъкан с лигиране на аберантните съдове при липса на инфекция. При интралобарната БС обикновено е необходима лобектомия, докато при екстралобарната е възможна секвестрэктомия. Отдават се предпочитания на торакоскопския достъп като по-малко инвазивен (10). Идентифицирането и контролирането на артериалното кръвоснабдяване е от първостепенно значение за успеха на оперативното лечение. Основните възможни усложнения са кръвоизлив, инфекция, съдова руптура, гръдна деформация и белези. Предимство на хирургичното лечение е възможността за отстраняване на придружаващи малформации и комуникации с гастроинтестиналния тракт. При ранна резекция прогнозата на БС е добра, с ниска болестност и смъртност (11).

През последните години алтернативен подход на лечение при пациентите с ПС са интервентните, транскатетърни техники на артериална емболизация. Същността на метода се състои в емболизиране на аферентните съдове на секвестрацията с последваща прогресивна фиброза на ектопичната тъкан, понякога до пълна инволюция. Използват се различни дивайси, като coils, microcoils, gelatin sponges, PVA. В протокола на манипулацията най-често се прилагат феморален достъп, изходна аортография, селективна ангиография на аферентния съд, емболизация и контролна ангиограма. Съществено предимство е минималната инвазивност на процедурата (12).

ИЗВОДИ

БС е рядка вродена аномалия, като по-честа е интралобарната. Последната в детската възраст най-често протича без изяви клинични симптоми и трябва да се подозира при протрахирана кашлица и рецидивиращи пневмонии. Диагнозата се поставя чрез неинвазивни образни методи на изследване – КТ ангиография, ЯМР, ехокардиография, включително и фетална.

vantage of surgical treatment is the ability to remove accompanying malformations and communications with the gastrointestinal tract. Low morbidity and mortality with better prognosis is expected in an early resection of PS (11).

In recent years an alternative treatment option of PS has been interventional, transcatheter techniques of arterial embolization. The essence of the method is to embolize the afferent vessels of sequestration with subsequent progressive fibrosis of the ectopic tissue, sometimes until complete involution. Many different devices can be used: coils, microcoils, gelatin sponges, PVA. The protocol uses: femoral access, baseline aortography, selective angiography of an afferent vessel, embolization and control angiogram. A significant advantage is the minimal invasiveness of the procedure (12).

CONCLUSION

PS is a rare congenital anomaly with the intralobar type being more frequent. A distinctive feature for the latter is the absence of a clinical symptoms, especially in childhood. However, it has to be suspected in cases of a chronic cough and recurrent pneumonias. Noninvasive imaging techniques, such as CT angiography, MRI, echography, including fetal one, are the preferred diagnostic tool.

REFERENCES

1. DeParedes CG, Pierce WS, Johnson DG, Waldhausen JA. Pulmonary sequestration in infants and children: a 20-year experience and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1970 Apr. 5(2):136-47.
2. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004 Mar. 5(1):59-68.
3. Alivizatos P, Cheatle T, de Leval M, Stark J. Pulmonary sequestration complicated by anomalies of pulmonary venous return. *J Pediatr Surg.* 1985 Feb. 20(1):76-9.
4. Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, et al. Intralobar sequestration. A missed diagnosis. *Ann Thorac Surg.* 1989 Jun. 47(6):841-7.
5. Hadley GP, Egner J. Gastric duplication with extralobar pulmonary sequestration: an uncommon cause of “colic”. *Clin Pediatr (Phila).* 2001 Jun. 40(6):364.
6. Torreggiani WC, Logan PM, McElvaney NG. Persistent right lower lobe consolidation. *Chest.* 2000 Feb. 117(2):588-90.
7. Ko SF, Ng SH, Lee TY, et al. Noninvasive imaging of bronchopulmonary sequestration. *AJR Am J Roentgenol.* 2000 Oct. 175(4):1005-12.
8. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2015. 24:168-175.
9. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 1998 Oct. 179(4):884-9.
10. Rothenberg SS. First decade experience with thoracoscopy lobectomy in infants and children. *J Pediatr Surg* 2008; 43:40.
11. Collin PP, Desjardins JG, Khan AH. Pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 1987 Aug. 22(8):750-3.
12. Lee K.H., Sung K.B., et al. Transcatheter arterial embolization of pulmonary sequestration in neonates: long-term follow-up results. *J Vasc Interv Radiol* 2003; 14:363-367.

Адрес за кореспонденция:

Доц. П. Шивачев, дм
УМБАЛ „Св. Марина”,
Катедра по педиатрия
ул. „Хр. Смирненски” №1
9010, гр. Варна, България
e-mail: dr.shivachev@gmail.com

Address for correspondence:

Dr. P. Shivachev, PhD
Department of Pediatrics
St. Marina” University Hospital, Varna
1 Hr. Smirnenki Blvd
9010, Varna, Bulgaria
e-mail: dr.shivachev@gmail.com