

Bronhopulmonaalne sekvestratsioon

Kristi Jürgenstein¹, Piret Kibur², Hannes Tamm^{3,4}, Tanel Laisaar²

Eesti Arst 2019;
98(7):404–407

Saabunud toimetusse:
16.04.2019
Avaldamiseks vastu võetud:
10.06.2019
Avaldatud internetis:
28.08.2019

¹ TÜ Kliinikumi kirurgiakliinik,
² TÜ Kliinikumi kopsukliinik,
³ TÜ Kliinikumi patoloogiateenistus,
⁴ Tü patoloogilise anatoomia õppetool

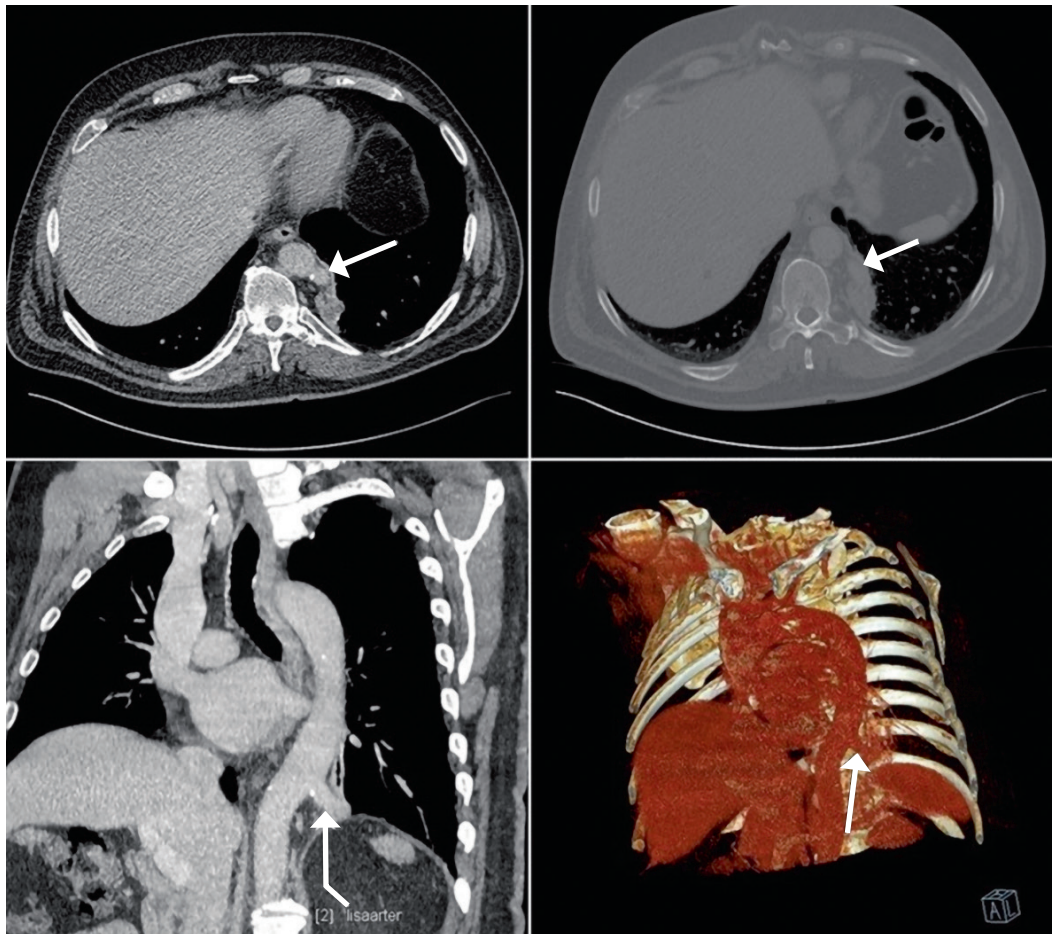
Kirjavahetajaautor:
Kristi Jürgenstein
kristi.jurgenstein@kliinikum.ee

Võtmesõnad:
bronhopulmonaalne sekvestratsioon, kopsu malformatsioon, veriköha

Bronhopulmonaalne sekvestratsioon on harva esinev kopsu arenguanomaalia, mis moodustab 0,15–6,4% kõigist kaasasündinud kopsu malformatsioonidest (1). Häiritud embrüogeneesi käigus eraldub embrüonaalne kopsukude trahheobronhiaalpuust ning degenereerub tsüstjaks mittefunktsioneerivaks lisakoeks, millel tavaliselt puudub ühendus normaalse bronhiaalpuuga. Sekvestratsiooni kirjeldas esimesena Huber juba 1777. aastal, mõiste „sekvester“ võttis kasutusele professor D. M. Pryce 1946. aastal (1).

HAIGUSJUHU KIRJELDUS

Torakaalkirurgi vastuvõtule pöördus 65aastane meespatsient, kellel oli pikalt esinenud köha ja aeg-ajalt esinenud rögas verekiude. Esimest korda oli patsiendil tekkinud veriköha kaks aastat tagasi, kui ta oli Kreekas puhkusereisil. Kohalikus haiglas tehti rindkerest kompuutertomograafiline (KT) uuring ning diagnoositi kopsusekvester vasaku kopsu alasagaras. Sekvestri verevarustus lähtus aordi torakaalosa suuremõdulisest arteriharust (vt pilt 1). Enne operatsiooni tehtud bronhoskoopial



Pilt 1. Kaks lõiku ja rekonstruktsioonid patsiendi rindkere kompuutertomograafilisest uuringust. Pika noolega on tähistatud torakaalaordist lähtuv kopsu lisaarter (läbimõõt kuni 15 mm) ja lühikese noolega vasakusse alasagarasse lokaliseeruv intralobaarne sekvester.

bronhiaalpuu anomaaliaid ei täheldatud. KT-uuringu leiu alusel oli tegemist eelkõige intralobaarse sekvestriga. Patsient oli jälgimisel kaks aastat, kuid verikõha sagenemise tõttu suunati rindkerekirurgi juurde operatiivseks raviks.

Patsiendile teostati üldanesteesias vasakpoolne torakoskoopia ja tehti kindlaks intralobaarne sekvester vasaku kopsu alasagaras. Operatsiooni käigus vabastati esmalt vasaku kopsu ligament ja prepareeriti vabaks selles olev rinnaaordist lähtuv lisaarter. Sekvestri arter läbiti vaskulaarstapler'iga ning seejärel tehti staplerõmbluste abil alasagara kiilreseksioon sekvestri eemaldamiseks terve kopsukoe piirides. Preparaat saadeti histoloogilisele uuringule (vt pilt 2).

Operatsioonijärgne kulg haiglas oli tavapärane, pleuradreen eemaldati esimesel operatsioonijärgsel päeval ja patsient lubati koju järgmisel päeval. Operatsiooni järel ei ole patsiendil verikõha enam kordunud.

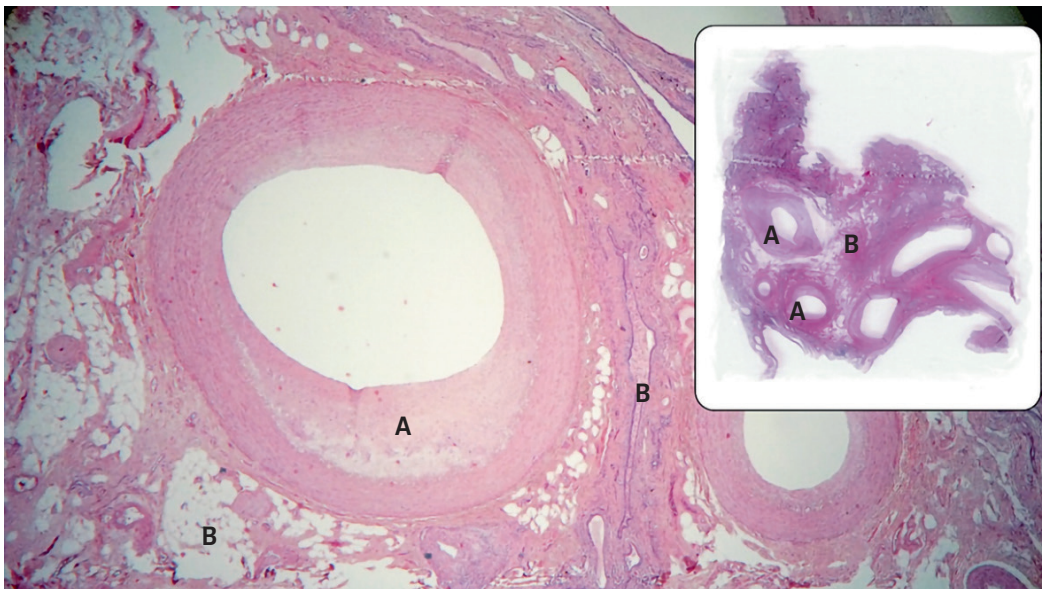
ARUTELU

Bronhopulmonaalne sekvester saab arteriaalse verevarustuse suurest vereringest. Toitev arter lähtub sagedamini alanevast aordist, kõhuaordist või väiksematest aordist lähtuvatest harudest. Tüüpiliselt

varustab sekvestrit üksik anomaalne arter, kuid kuni 20%-l juhtudest võib artereid olla ka kaks või enam. Enamasti on anomaalne arter vähemalt 5 mm diameetriga, kuid on kirjeldatud kuni 2 cm diameetriga lisaartereid (2). Ülaltoodud haigusjuhu puhul oli aordist lähtunud arteriharu 15 mm läbimõõduga, mis on tavapärasest oluliselt jämedam. Alla 3 mm diameetriga arterite puhul tuleb kahtlustada mitme arteri olemasolu sekvestris. Anomaalne arter kulgeb sagedamini läbi kopsuligamendi ning siseneb sekvestrisse selle postero-inferioorsest või mediaalsest osast. Venosne äravool toimub kas kopsuveenide kaudu või suure vereringe veenidesse (ülemine õõnesveen, *vena azygos*) (1–3).

Eristatakse intralobaarseid (ILS) ja ekstralobaarseid (ELS) sekvestreid.

Intralobaarsed sekvestrid paiknevad koldena kopsu parenhüümis ning seda katab kopsuga ühine vistseraalne pleura (4). Need moodustavad kirjanduse andmetel 75–93% sekvestritest (3, 5). Klassikaliselt asetsevad intralobaarsed sekvestrid eelkõige alasagarates, sealjuures kuni 2/3 neist vasemal alasagaras (3). Sekvestrid võivad sageli olla asümptomaatilised, mistõttu neid diagnoositakse vanemas eas. Mikro- või makroskoopilise ühenduse kujunemine



Pilt 2. Histoloogiline uuring operatsioonil eemaldatud vasaku kopsu alasagara sekvestrist (hematoksüliin-eosiinvärving, suurendus 40 korda): prominentsed arteriaalsed tüüpi veresooneid (A) fokaalselt avalduvate sekundaarsete aterosklerootiliste muutustega; primitiivne kopsu parenhüüm limaga täidetud tsüstiliste struktuuride ja lamenenud kuubilise epiteeli poolt vooderdatud juhadega (B).

normaalse trahheobronhiaalpuuga loob aluse infektsioonide tekkeks. Sekvestri kude on mittefunktsioneeriv, sageli bronhiektaatiline või tsüstjas (1, 2, 5).

Ekstralobaarne sekvester on normaalsest kopsukoest omaette vistseraalse pleuraga eraldatud kopsu osa, ühenduse olemasolu normaalse trahheobronhiaalpuuga on väga harv, kirjeldatud on aga fistlite kujunemist söögitoru või maoga (1, 2). Diagnoositakse need sekvestrid nooremas eas, sageli isegi prenataalses perioodis ning need võivad esineda koos teiste malformatsioonidega (6, 7)

Sümptomid

Sekvestrite sagedasemateks sümptomiteks on köha, rögaeritus, perioodilised palavikud, veriköha ja rindkerevalu, kuni 1/3-l patsientidest võivad sekvestrid olla asümptomaatilised (3, 5). Intralobaarne sekvester diagnoositakse sageli juhuleiuna või hingamisteede korduvate infektsioonide esinemisel täiskasvanueas (6). Esmane diagnoos pannakse rindkere röntgeniülesvõtte või KT-uuringu alusel. Diagnoosi täpsustamiseks ja sekvestri verevarustuse hindamiseks on eelistatud meetod KT-angiograafia, kuid sõltuvalt vajadusest on sobilikud ka magnetresonantsangiograafia (MRA) ja digitaalne subtraktsioonangiograafia (DSA). Pre- ja postnataalses perioodis on soovitatav Doppleri ultraheliuuring (3, 8, 19).

Sekvestratsiooni rasketeks tüsistusteks võivad olla verejooks, südamepuudulikkus, kroonilised infektsioonid, spontaanne pneumotooraks, korduvad pneumooniad, kopsuabstsess (9, 10, 19). Üksikutel juhtudel on kirjeldatud ka sekvestri maligniseerumist (11, 12). Rasked verejooksud on äärmiselt harvad, kuid potentsiaalselt eluohtlikud tüsistused (20). Kirjeldatud haigusjuhu puhul oli patsient esialgu jälgimisel, kuid sagenevad veriköha episoodid suurendasid verejooksu tekkeriski, ning arvestades sekvestri verevarustust aordist lähtunud suurekaliibrilisest arterist, oli olemas reaalne oht eluohtliku verejooksu tekkimiseks.

Ravi

Kindlaks ravimeetodiks on sekvestri kirurgiline eemaldamine, kuigi asümptomaatiliste juhtude korral peetakse ohutuks ka jälgimistaktikat (13). Ajalooliselt on

olnud valikmeetod lobektoomia torakotoomia kaudu, torakoskoopia laialdasema leviku ja kogemuse kasvades tehakse üha enam operatsioone tänapäeval ka torakoskoopilisel meetodil. Kuna tegemist on healoomulise haigusega, võib väiksemate perifeersetes lesioonides korral operatsioonimaht piirneda segmentektoomia või atüüpilise resektsiooniga (14). Oluline on säilitada tervet kopsukude nii palju kui võimalik ning samuti säilitada maksimaalselt hingamisfunktsiooni (18). Uuringutes on näidatud, et võrreldes avatud meetodiga on torakoskoopiliste operatsioonide puhul operatsiooniaegne verekaotus väiksem, postoperatiivset efusiooni on vähem ning haiglas viibimise aeg on lühem (15, 16). Lõplik operatsiooni ulatus ja meetod sõltub sekvestri paiknemisest, suurusest ning kirurgi kogemusest.

Ülalkirjeldatud patsiendile tehti minimaalinvasiivne (torakoskoopiline) operatsioon, kasutades vaid ühte operatsioonihaava. Anomaalne arter suleti vaskulaarstapler'iga ja sekvester eemaldati alasagara kiilresektsioonil.

Alternatiivina on pakutud välja ka endovaskulaarne meetod anomaalse arteri emboliseerimiseks, seda eriti nooremate patsientide, laste puhul, kuid senistes uuringutes ei ole see veenvaid eeliseid näidatud (7, 17). Võrreldes kirurgiliste meetoditega esineb rohkem tüsistusi, mittetäielikku arteri okluseerimist ning sümptomite retsidiiverumist (17).

KOKKUVÕTE

Bronhopulmonaalse sekvestri näol on tegemist harva esineva kaasasündinud haigusega, mis võib sageli kulgeda asümptomaatiliselt või on sümptomid mittespetsiifilised, mistõttu võib diagnoos tihti hilineda. Bronhopulmonaalse sekvestri olemasolu tuleks kahtlustada veriköha ning alumiste hingamisteede sagedaste infektsioonide esinemise korral. Diagnoosimine põhineb radioloogilistel uuringutel, millega on võimalik kindlaks teha süsteemsest vereringest lähtuv(ad) sekvestrit verega varustav(ad) arter(id). Haigusel on potentsiaalselt rasked tüsistused, kuid õige diagnoosi korral on võimalik ravi minimaalinvasiivse kopsuresektsiooni teel, säilitades võimalikult palju funktsioneerivat kopsuparenhüümi.

SUMMARY

Bronchopulmonary sequestration

Kristi Jürgenstein¹, Piret Kibur², Hannes Tamm^{3,4}, Tanel Laisaar²

Bronchopulmonary sequestration is a rare congenital disease that can often be asymptomatic, or have non-specific symptoms; consequently, the diagnosis can often be delayed. Bronchopulmonary sequestration should be considered in the case of hemoptysis and recurrent infections. The diagnosis is confirmed by radiological studies that can identify aberrant artery(s) supplying blood to the pulmonary sequester. The disease has potentially serious complications, but is treatable by minimally invasive lung resection, retaining as much functional pulmonary parenchyma as possible.

KIRJANDUS / REFERENCES

- Savic B, Birtel FJ, Tolen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979;34:96–101.
- Carter R. Pulmonary sequestration (collective review). *Ann Thoracic Surg* 1969;7:68–88.
- Yong W, Fan L. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:39–42.
- Pikwer A, Gyllstedt E, Lillo-Gil R, Jönsson P, Gudbjartsson T. Pulmonary sequestration – a review of 8 cases treated with lobectomy. *Scand J Surg* 2006;95:190–4.
- Sun X, Xiao Y. Pulmonary sequestration in adult patients: a retrospective study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;48:279–82.
- Traibi A, Seguin-Givelet A, Brian E, Grigoroiu M, Gossot D. Adult pulmonary intralobar sequestrations: changes in the surgical management. *J Vis Surg* 2018;4:62.
- Khen-Dunlop N, Farmakis K, Berteloot L, et al. Bronchopulmonary sequestrations in a paediatric centre: ongoing practices and debated management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2018;54:246–51.
- 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;9:5153–60.
- Hofman FN, Pasker HG, Speekenbrink RGH. Hemoptysis and massive hemothorax as a presentation of intralobar sequestration. *Ann Thorac Surg* 2005;80:2343–4.
- Ferland N, Couture C, Provencher S. Near-fatal haemoptysis as presentation of a giant intralobar pulmonary sequestration. *Eur Respir Rev* 2015;24:155–6.
- Bell-Thomson J, Missier P, Sommers SC. Lung carcinoma arising in bronchopulmonary sequestration. *Cancer* 1979;44:334–9.
- 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;84:92–5.
- Criss CN, Musili N, Matusko N, Baker S, Geiger JD, Kunisaki SM. Asymptomatic congenital lung malformations: Is non-operative management a viable alternative? *J Pediatr Surg* 2018;53:1092–7.
- Lin TH, Huang WL, Chang CC, et al. Uniportal video-assisted thoracoscopic surgery lobectomy and segmentectomy for pulmonary sequestration. *J Thorac Dis* 2018;10:3722–8.
- Li Q, Xie D, Sihoe A, et al. Video-assisted thoracic surgery is associated with better short-term outcomes than open thoracotomy in adult patients with intralobar pulmonary sequestration. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018;26:284–7.
- Kestenholz PB, Schneider D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:815–8.
- Cho MJ, Kim DY, Kim SC, Kim KS, Kim EA, Lee BS. Embolization versus surgical resection of pulmonary sequestration: clinical experiences with a thoracoscopic approach. *J Pediatr Surg* 2012;47:2228–33.
- Sakuma T, Sugita M, Sagawa M, Ishigaki M, Toga H. Video-assisted thoracoscopic wedge resection for pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1844–5.
- Coutinho D, Dias M, Oliveira M, Vaz D, Shiang M. Bronchopulmonary Sequestration Presenting as a Spontaneous Pneumothorax. *Respiratory Care* 2015;60:59–61.
- Wang HW, Lu JY, Sun JZ, Xiao Y, Wen B. Massive hemoptysis and hemothorax: a rare but fatal complication of intralobar sequestration. *Chinese Medical Journal* 2012;125:2638–40.

¹ Surgery Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
² Lung Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
³ Pathology Service, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
⁴ Chair of Pathological Anatomy, University of Tartu, Tartu, Estonia

Correspondence to:
 Kristi Jürgenstein
 kristi.jurgenstein@kliinikum.ee

Keywords:
 bronchopulmonary sequestration, lung malformation, haemoptysis