UN RARO CASO DI SEQUESTRO POLMONARE INTRALOBARE: APPROCCIO COMBINATO ENDOVASCOLARE-TORACOSCOPICO

N. Fabbri, S. Marino, S. Giaccari, N. Tamburini, F. Quarantotto, P. Maniscalco, G. Cavallesco

Università degli Studi di Ferrara

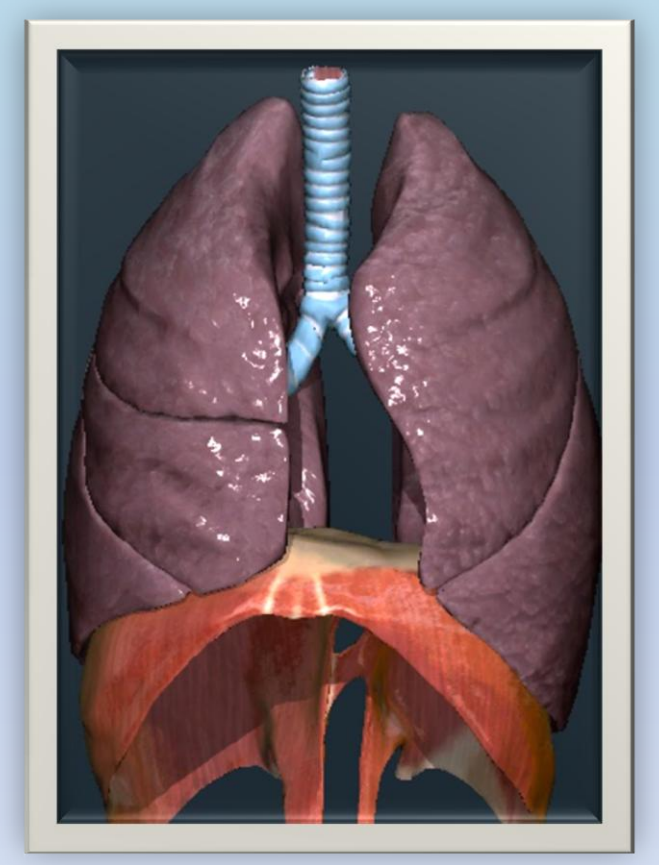
Istituto di Chirurgia Generale e Toracica

Nuovo Arcispedale S. Anna (Cona)

Definizione

- Rara malformazione polmonare
- Alterata connessione segmentale con il sistema bronchiale
- Vascolarizzazione arteriosa fornita dal circolo sistemico

(cortocircuito sinistro-destro).



Incidenza

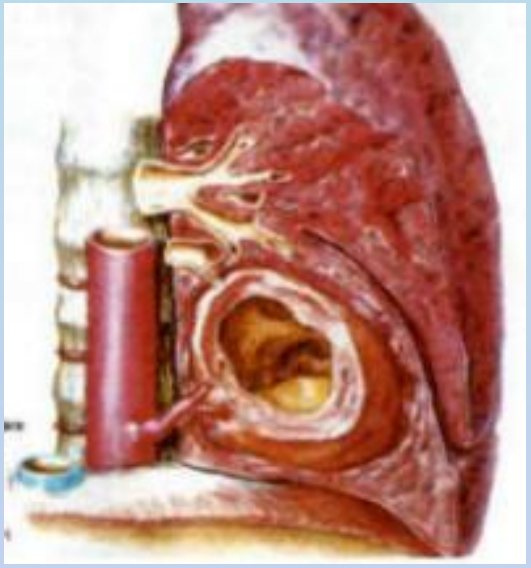
- Tra lo 0,15% e il 6,45% di tutte le malformazioni polmonari (1 caso ogni 10.000 ricoveri nei reparti pediatrici)
- nel 50% dei casi la diagnosi avviene nel primo anno di vita

malattia congenita con prevalenza nel sesso maschile, con un rapporto di 3:1

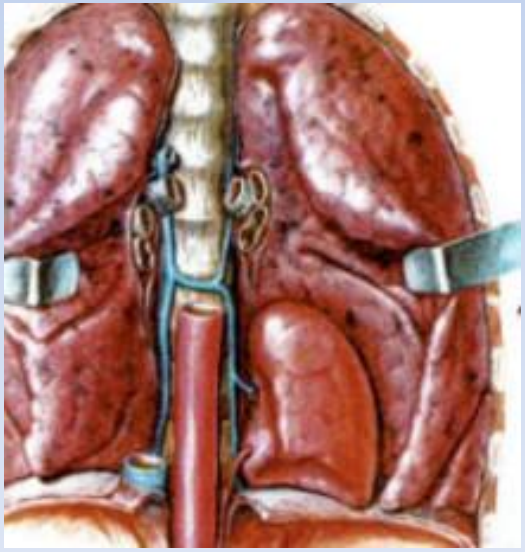
G. Girbino, P Ruggieri: “Le malformazioni polmonari congenite” PICCIN Ed. 2008

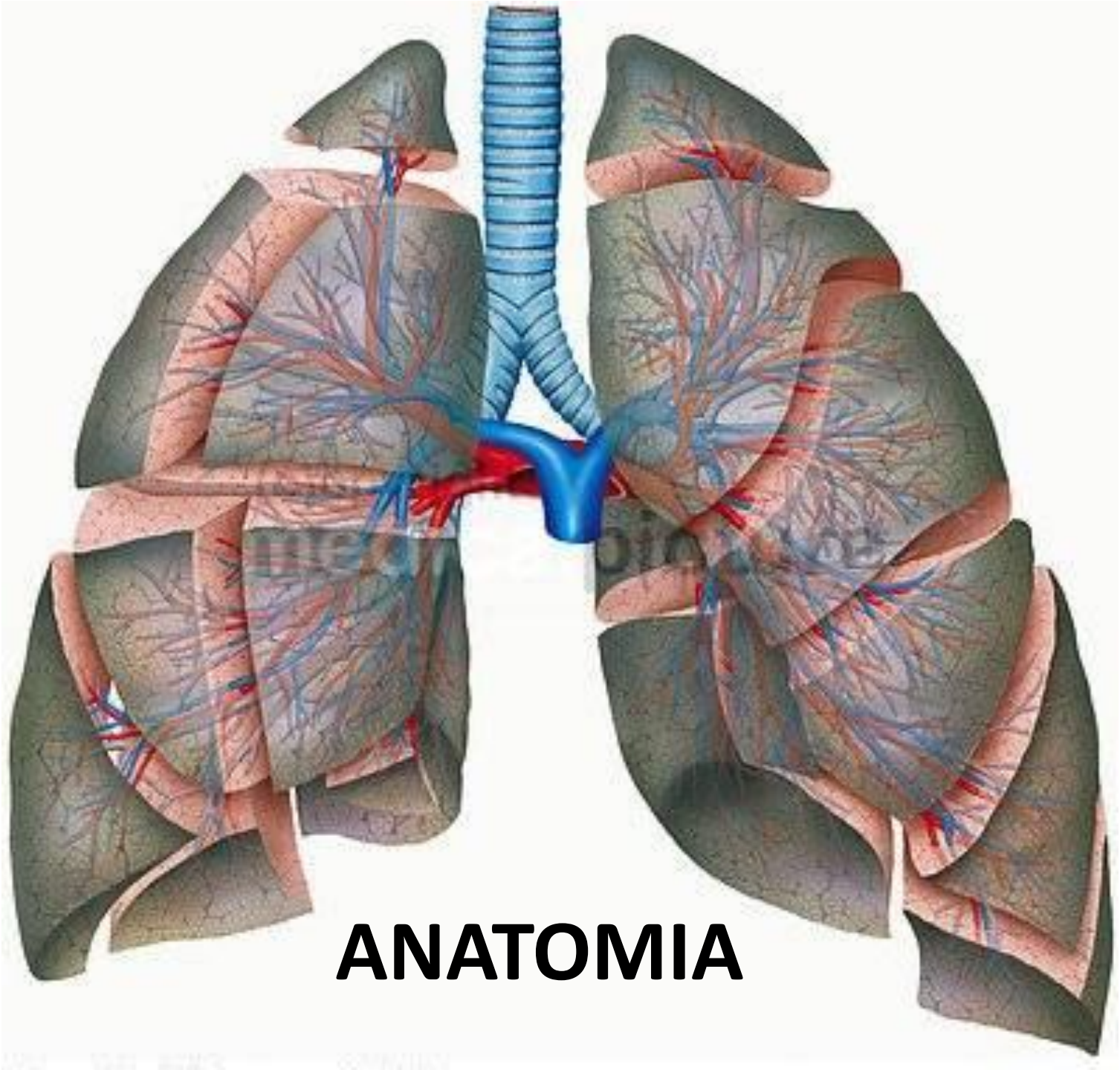
Tipologia

- ***SEQUESTRO INTRALOBARE*** (prevalentemente a carico del lobo inferiore)



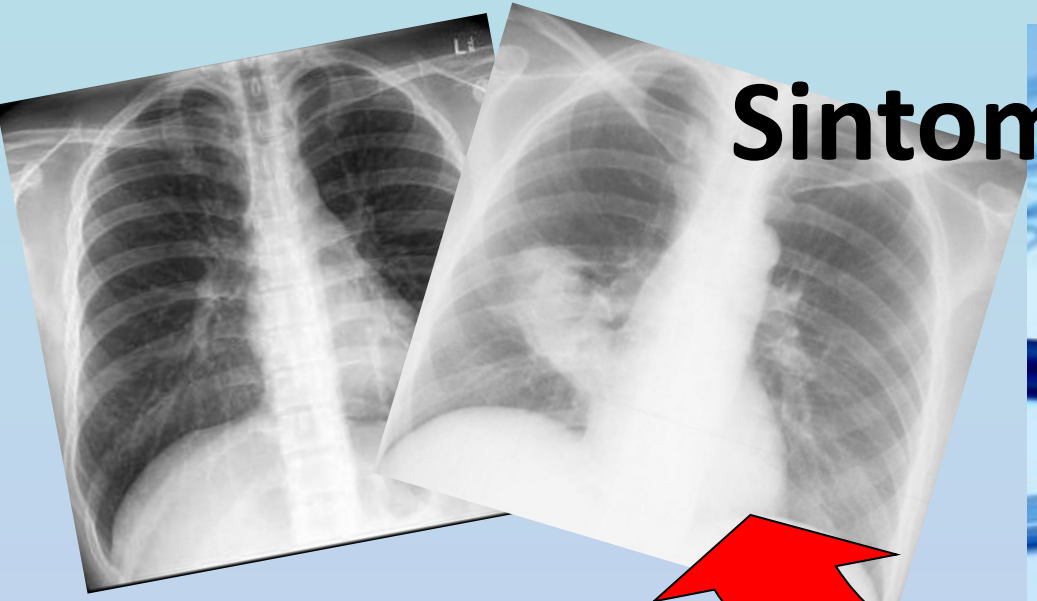
- ***SEQUESTRO EXTRALOBARE*** (lobo accessorio primitivo) nel 50% dei casi è a carico del polmone sinistro ed è associato ad altre malformazioni (es. ernia diaframmatica congenita)





ANATOMIA

Sintomi



- **Spesso il riscontro è occasionale,**
- dispnea, cianosi, segni di sofferenza respiratoria (soggetti giovani)
- emottisi
- asintomatica con riscontro occasionale alla radiografia del torace (soggetti anziani)
- infezione cronica polmonare
- scompenso cardiaco da shunt vascolare (raro)

Il consiglio del Radiologo

- Opacità persistente posta a livello dell'uno o dell'altro dei segmenti basali posteriori.
- “ombra omogenea” con margini non sempre definiti, come da nodulo polmonare solitario (area di ground glass)
- "cisti" con livello idro-aereo: presenza di tramite fistoloso bronchiale

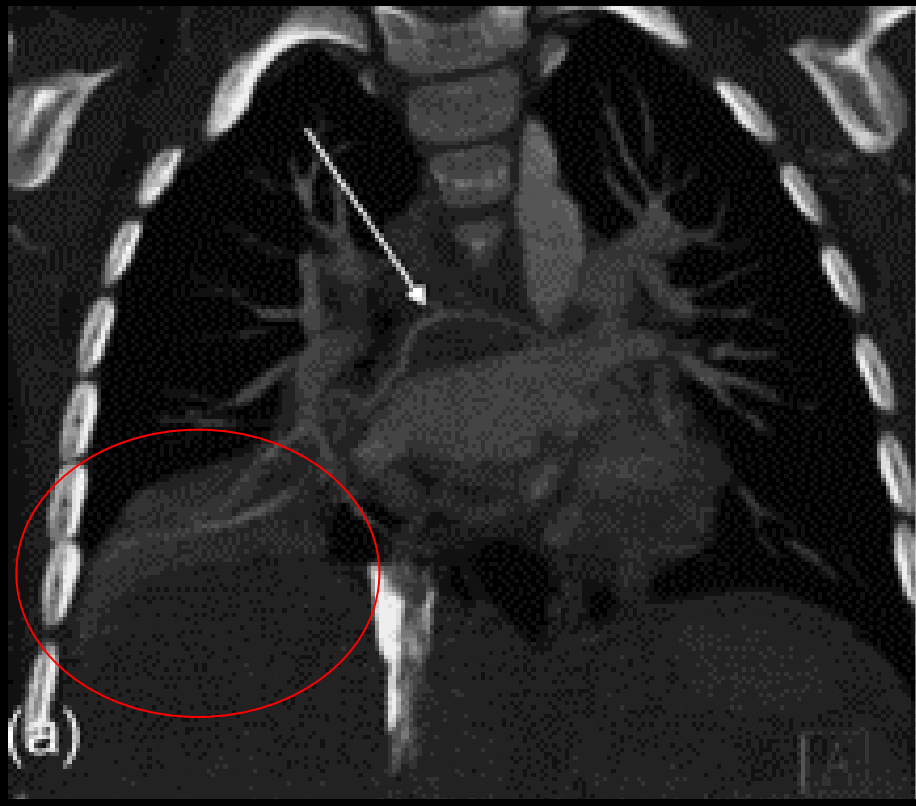


Fig. Immagine Angio-tc di in un bimbo di 7 anni:
arteria sistemica aberrante che origina dall'aorta (singola freccia) e fornisce un segmento sequestrato nel lobo inferiore destro

Trattamento

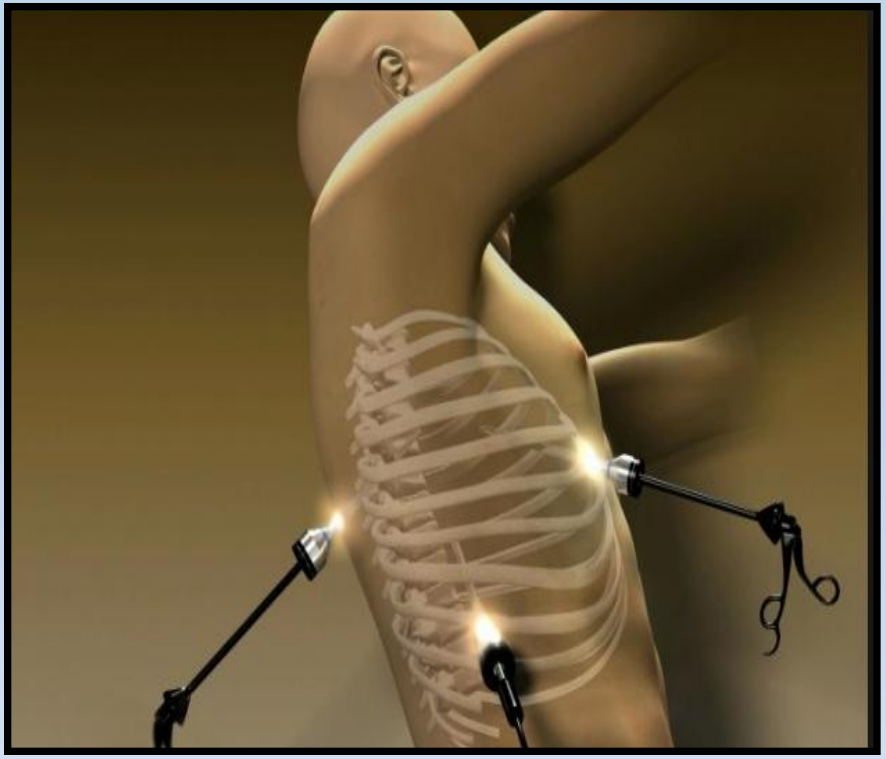
Chirurgia con conferma istologica

Sequestro intralobare: asportazione dell'intero lobo interessato. VATS (**Video Assisted Thoracic Surgery**) anche a pochi mesi di vita per entrambe le forme di sequestro.

Sequestro extralobare: suggerita anche l'embolizzazione arteriosa (intervento non radicale, permangono rischi di complicanze come infezioni, trasformazione neoplastica).

Toracoscopia: buon approccio per trattare malformazioni polmonari

- Rapido recupero
- Minor durata del ricovero
- Migliori risultati estetici



1. Albanese CT, Sydorak RM. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. J Pediatr Surg 2003; 38: 553-5
2. Rothemberg SS. Experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children. J Pediatr Surg 2003; 38: 102-4

La parola al Patologo

- tessuto cistico
- materiale mucoso\muco-purulento (sovrainfezione)
- rivestimento interno: epitelio cilindrico o cubico
- vaso aberrante con lesioni aterosclerotiche subentrante dal legamento polmonare, tipicamente più grande rispetto alla area da irrorare.
- bronchi ciliati dilatati, focale\diffuso sviluppo di tessuto alveolare.

Caso clinico

P. R. A. donna, 47 anni

Originaria della Repubblica Dominicana

Peso 55 Kg

Altezza 162 cm

BMI 20,96

Anamnesi:

-Addominoplastica

-Mastoplastica additiva

-Fenomeno di Raynaud

-Modesta protusione discale C6-C7

Dolore toracico sovra mammario bilaterale già presente da anni ma accentuatosi negli ultimi mesi, localizzato prevalentemente a destra.

Valutazioni eseguite

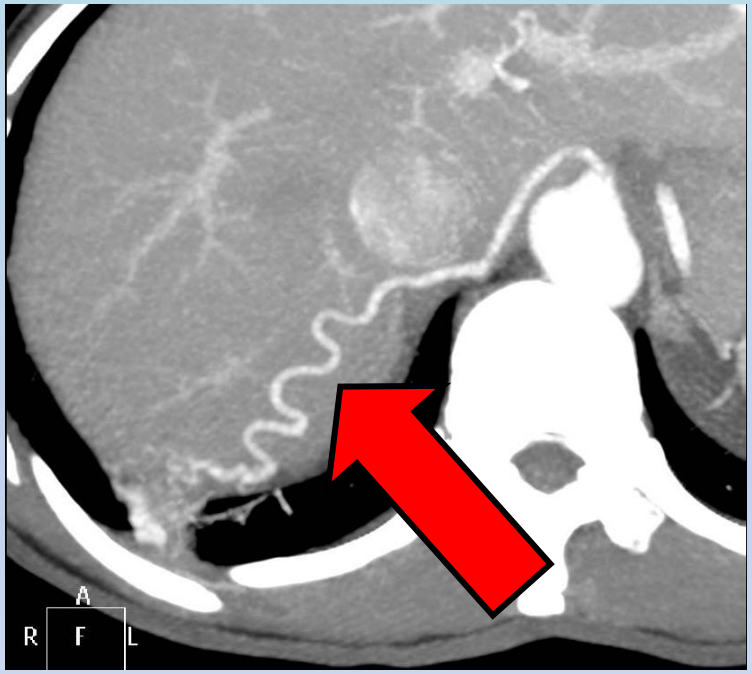
-**TC torace** (sequestro polmonare al lobo inferiore destro)

-**Visita ortopedica** (negativa)

-**Visita neurologica** (negativa), RMN encefalo: piccoli noduli al ventricolo laterale dx, (probabile localizzazione eterotopica di sostanza grigia da difetto congenito di migrazione neuronale)

-**Chirurgo plastico:** no correlazione tra mastoplastica e dolore sternale. (RMN torace: assenza di contrattura capsulare)

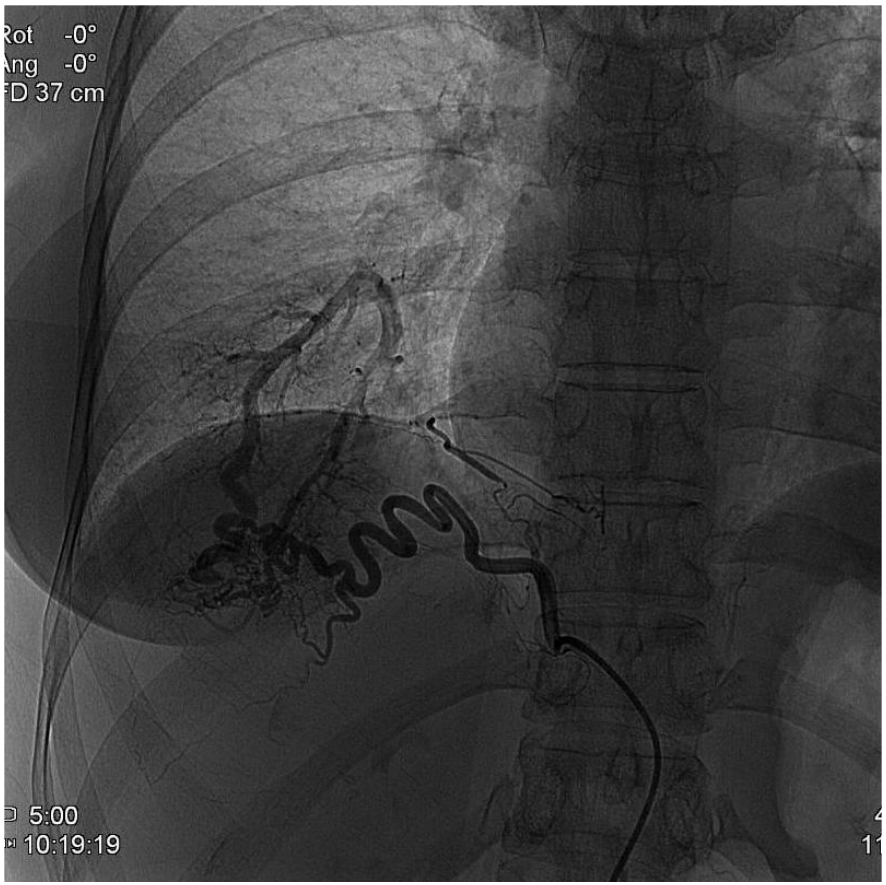
TC: “Ramo arterioso frenico a decorso tortuoso con vaso aberrante trans-diaframmatico”

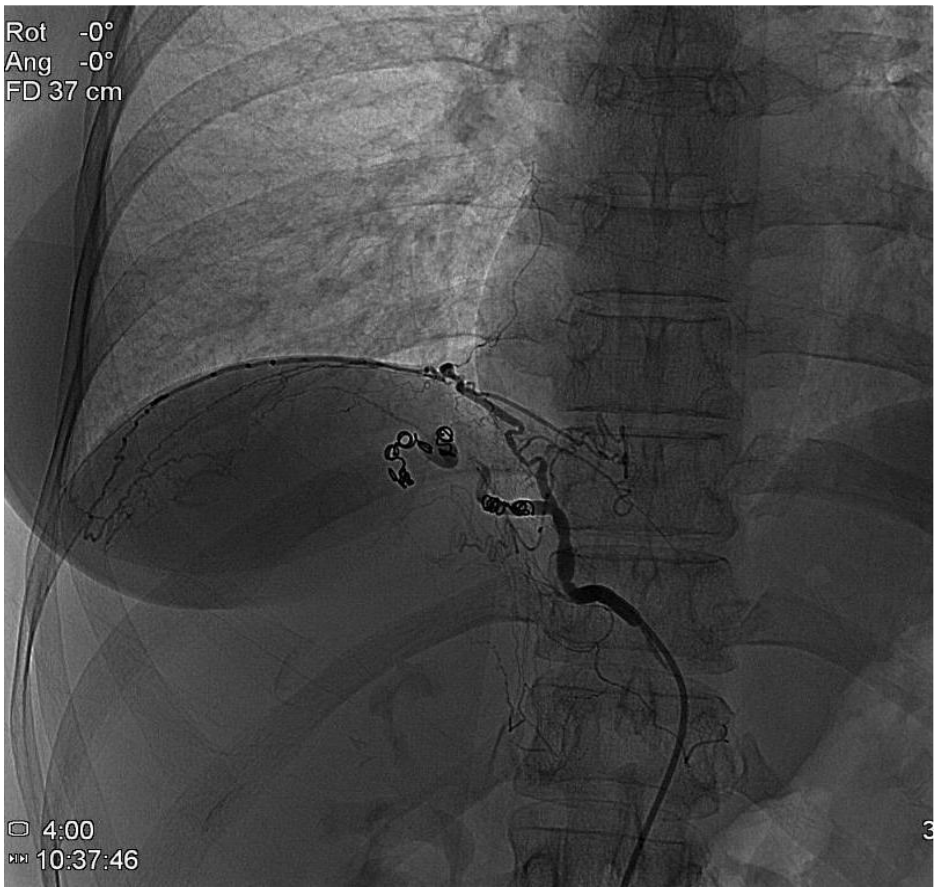


Valutazione multidisciplinare: ricovero per embolizzazione arteriosa selettiva e wedge resection polmonare

Tempo endovascolare

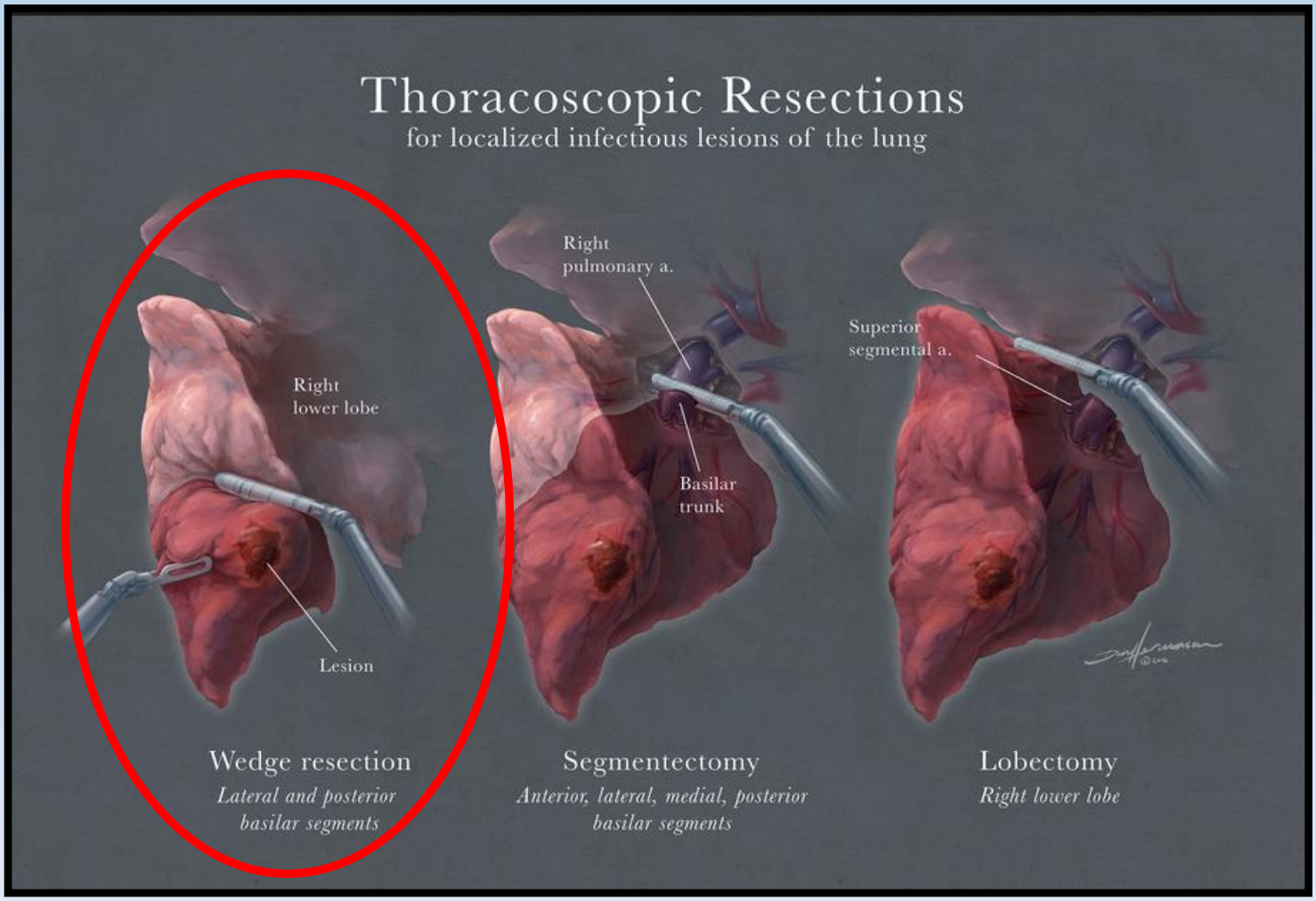
Arteriografia con embolizzazione selettiva dell'anomalia vascolare





Tempo chirurgico

3 giorni dopo: **Wedge resection toracoscopica** del lobo polmonare inferiore destro



Decorso clinico

- Durata complessiva del ricovero 8 giorni
- 4 giorni di degenza post-operatoria
- Non complicanze a breve-lungo termine

APA:

Parenchima polmonare con marcata dilatazione e congestione vascolare, come da equivalenti morfologici di malformazione artero-venosa vascolare.

Take home message

Sequestro polmonare:

- Rara malformazione congenita solitamente diagnosticata nell'infanzia
- Quando riscontrata in età adulta è spesso sintomatico
- TC torace: Gold standard per diagnosi e studio vascolare
- Chirurgia: trattamento di scelta, se possibile con approccio mini-invasivo

1 Journal of Case Reports and Images in Surgery, Vol. 2, 2016.

J Case Rep Images Surg 2016;2:39–42. www.edoriumjournals.com/case-reports/jcrs/index.php Pence et al.39case report opeN access

2 Pulmonary Arteriovenous Malformation Detected by Three-dimensional Computed Tomographic Angiography Chengming Fan, MD a, Jun Cheng, MD b , Sijie Wu, MD
a, Shiyuan Tang, MD a, Wangping Chen, MD a, Jinfu Yang, MD a* a Department of the Cardiovascular Surgery, The Second Xiangya Hospital, Central South University, hangsha, China b Department of the Cardiothoracic Surgery, Xiangtan Center Hospital, Xiangtan, China

GRAZIE PER L'ATTENZIONE

Presentazione disponibile sul sito www.thoracicsurgery.it

BIBLIOGRAFIA

- *Loscertales J, Congregado M, Arrovo A, et al: Treatment of pulmonary sequestration by video-assisted thoracic surgery (VATS). Surg Endosc 2003; 17: 1323
- Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. J Pediatr Surg 2000; 35: 801 – 5
- G. Girbino, P Ruggieri : "Le malformazioni polmonari congenite" PICCIN Ed. 2008
- www.chirurgiatoracica.org Dott. Marcello Costa Angeli - H. San Gerardo – Monza
- www.hsr.it **IRCCS Ospedale San Raffaele**
- Gonzalez D, J Garcia, Fieira E, Paradela M Video-assisted thoracoscopic lobectomy in the treatment of intralobar pulmonary sequestration; Interact Cardiovasc Thorac Surg 2011 Jan;12 (1) :77-9
- Abbey P, Das CJ, Pangtey GS, Seith A, Dutta R, Kumar A Imaging in bronchopulmonary sequestration; J Med Imaging Radiat Oncol; 2009 Feb;53 (1) :22-31
- Journal of Case Reports and Images in Surgery, Vol. 2, 2016.
- J Case Rep Images Surg 2016;2:39–42. www.edoriumjournals.com/case-reports/jcrs/index.php Pence et al.39case report opeN access
- Pulmonary Arteriovenous Malformation Detected by Three-dimensional Computed Tomographic Angiography Chengming Fan, MD a, Jun Cheng, MD b , Sijie Wu, MD
- a, Shiyuan Tang, MD a, Wangping Chen, MD a, Jinfu Yang, MD a* a Department of the Cardiovascular Surgery, The Second Xiangya Hospital, Central South University, hangsha, China b Department of the Cardiothoracic Surgery, Xiangtan Center Hospital, Xiangtan, China
- **Effect of pulmonary arteriovenous malformations on the mechanical properties of the lungs** Cécile Rotenberg†, Marcel Bonay†, Mostafa El Hajjam, Sandra Blivet, Alain Beauchet, Pascal Lacombe and Thierry ChinetEmail authorView ORCID ID profile †Contributed equallyBMC Pulmonary MedicineBMC series – open, inclusive and trusted2017**17**:64**DOI:** 10.1186/s12890-017-0411-9© The Author(s). 2017
- **Embolisation therapy for pulmonary arteriovenous malformations** Cochrane library Copyright © 2017 The Cochrane Collaboration