

# Oklara respiratoriska symtom kan vara pulmonell sekvester



**ANDREAS PIKWER**, med kand, medicinska fakulteten, Lunds universitet

**ERIK GYLLSTEDT**, överläkare  
**RAMON LILLO-GIL**, överläkare  
**PER JÖNSSON**, med dr, över-

läkare

**TOMAS GUDBJARTSSON**, med dr, bitr överläkare; samtliga vid toraxkirurgiska kliniken, Universitetssjukhuset i Lund  
tomasgudbjartsson@yahoo.se

Pulmonell sekvester innebär att en del av lungparenkymet är vaskulariserat av en aberrant artärgren från aorta eller något annat stort kärl från systemkretsloppet i torax eller i buken [1, 2]. Den drabbade loben saknar förbindelse med det ventilerade bronkträdet, och histologiskt har vävnaden ett karakteristiskt utseende. Anomalin kan vara symtomatisk under hela livet men ger sig vanligen till känna genom att den kan orsaka pneumonier eller andra respiratoriska symtom.

Pulmonell sekvester är en relativt ovanlig orsak till respiratoriska symtom jämfört med förvärvade lungsjukdomar. I litteraturen finns inga tillförlitliga uppgifter om incidensen. De flesta studier är gjorda på selekterade populationer, såsom vid högspecialiserade toraxkirurgiska centra med stora upptagningsområden eller på pediatrika obduktionsmaterial. Vid toraxkirurgiska kliniken i Lund ser vi ungefär ett fall per år.

## Våra erfarenheter

I Lund har vi diagnostiserat och behandlat nio patienter med pulmonell sekvester de senaste tio åren, sju flickor, en pojke och en vuxen man. Medelåldern för barnen var 7,3 år (25 dagar–7 år). Den vuxna patienten var 53 år vid diagnostillfället (Fakta 1).

Patienterna presenterade en rad olika respiratoriska symtom, antingen isolerade eller i olika kombinationer. Symtombilderna inkluderade kronisk hosta, ökad sputumproduktion, bröstsmärta, takypné, empyem och recidiverande pneumonier. En av våra patienter hade som enda symtom långdragen feber. Två patienter uppvisade hjärtsviktssymtom. I hälften av fallen diagnostiserades andra associerade missbildningar. Misstanken om pulmonell sekvester stärktes efter DT-fynd hos alla våra patienter. Hos två av dem kunde man se den aberranta artären på DT-bilderna. Den definitiva diagnosen ställdes tidigare med konventionell angiografi men görs nu bäst med MR-angiografi. Alla våra patienter behandlades med lobektomi med gott resultat och utan allvarliga komplikationer.

## Intra- och extralobär pulmonell sekvester

Det finns två typer av pulmonell sekvester: intralobär och ex-

## FAKTA 1

### Fallbeskrivning

En tidigare helt frisk 53-årig man insjuknade med vänster-sidig underlobspneumoni.

- Trots två antibiotikabehandlingar kvarstod patientens feber, och han lades in på infektionsklinik med misstanke om empyem.
- DT-torax visade en intrapulmonell abscess. Dessutom sågs en aberrant artär som avgick från abdominella

aorta, perforerade diafragma och sträckte sig in i abscessen i vänster underlob (Figur 1).

- Detta fynd gav misstankar om en pulmonell sekvestering, vilket kunde bekräftas med en MR-angiografi (Figur 2).
- En lobektomi av den affekterade loben utfördes, och PAD var förenligt med pulmonell sekvester.

tralobär (Tabell I). Indelningen är gjord med utgångspunkt från om den pulmonella sekvestern är täckt av egen pleura eller inte.

Den absolut vanligaste formen är intralobär pulmonell sekvester. Denna ligger inbäddad i det normala lungparenkymet och saknar egen pleuratäckning. Intralobär pulmonell sekvester upptäcks ofta inte förrän i tonåren eller i vuxen ålder, då den till följd av en infektion börjar ge symtom. Svårbehandlade och/eller recidiverande pneumonier är vanligast. Men även lindrigare respiratoriska symtom såsom hosta, ökad sputumproduktion och stridor kan förekomma.

I vissa av dessa fall finns det en lång anamnes på respiratoriska symtom i form av långvarig hosta eller ett flertal pneumonier eller endast ospecifika symtom, såsom försenad viktökning och feber av okänd etiologi. Till ovanligheterna hör hemoptys, återkommande pneumotorax och hemotorax.

Den mer sällsynta extralobära pulmonella sekvestern är omgiven av pleura, befinner sig helt åtskild från den normala lungan och kan ibland återfinnas subfreniskt. Vid extralobär pulmonell sekvester debuterar symtomen ofta under de första dagarna eller veckorna efter födseln. De vanligaste symtomen är dyspné och cyanos. I vissa fall ses symtom som kan härledas till pneumoni och hjärtsvikt, som förekommer vid betydande arteriovenös shunt genom sekvestreringen. Ofta ses associerade anomalier vid extralobär pulmonell sekvester.

## Etiologi

Flera olika teorier har lagts fram angående etiologin till pulmonell sekvester. Två hypoteser har dominerat. Den ena förespråkar infektiös genes, medan den andra framför att pulmonell sekvester är att se som en kongenital missbildning [3]. Enligt den förra förklaringsmodellen skapas en intralobär pulmonell sekvester genom att en eller flera episoder av nekrotiserande pneumoni kan leda till obstruktion av en bronk och avstängning av det arteriella tillflödet via a pulmonalis [4]. Detta leder enligt teorin i sin tur till hypertrofi av det normala systemiska tillflödet inom det inferiora lungligamentet. Även artärer till pleuran

## SAMMANFATTAT

**Pulmonell sekvester** betecknar ett tillstånd där en del av lungan tillförs blod från systemkretsloppet via en aberrant artär.

**Symtombilden** är mycket varierande.

**Den kliniska diagnostiken** är svår.

**Med moderna** bilddiagnostiska hjälpmedel kan rätt diagnos ställas.

**Pulmonell sekvester** är en viktig, behandlingsbar differentieldiagnos vid respiratoriska symtom hos barn i de fall där de vanligaste infektiösa orsakerna uteslutits.



**Figur 1.** DT-torax hos patienten i det aktuella fallet visade en intrapulmonell abscess. Dessutom sågs en aberrant artär (pil).

mot diafragma antas kunna upparbetas på detta sätt. Överensstämmande med denna teori är det faktum att intralobär pulmonell sekvestrer oftast dräneras via normala lungvener. Dessutom är det ovanligt med associerade anomalier vid denna typ av sekvestrer. Teorin om en infektiös uppkomstmekanism var tilltalande i en tid då alla pulmonella sekvestrar upptäcktes i samband med infektion.

När nu fler och fler fall upptäcks antenatalt får den kongenitala förklaringsmodellen allt fler förespråkare. Enligt den är både intra- och extralobär pulmonell sekvestrer skapad från en accessorisk lungblåsa (lung bud) som bildats under fjärde graviditetsveckan, då de två normala lungblåsorna formas [5]. Den accessoriska lungblåsan utvecklas tillsammans med de normala lungblåsorna, och för var och en av dem bildas en arteriell koppling från den sjätte (VI) embryonala aortabågen. Dessa kärl bildar efter hand lungartärerna. I normalutvecklingen kvarstår en anastomos från den vänstra delen av den sjätte embryonala aortabågen till a pulmonalis sinister, dvs ductus arteriosus. Denna sluts som bekant hos det nyfödda barnet. Den arteriella kärlförbindelsen till en pulmonell sekvestrer är enligt denna teori en rest från den embryonala systemartärutvecklingen – en kvarstående förbindelse mellan systemkretsloppet och en accessorisk lungblåsa [6].

### Lämpligt diagnostiskt förfarande

Den kliniska diagnostiken kan vara mycket svår. I vissa fall tar det flera år efter symtomdebut innan patienten får korrekt dia-

**TABELL 1. Jämförelse mellan intra- och extralobär pulmonell sekvestrer.**

	Intralobär	Extralobär
Pleuratäckning	Nej	Ja
Relativ incidens, procent	75	25
Aberrant artär	Vid	Tunn
Venöst dränage	Lungven	Azygos eller v portae
Könsfördelning	M=K	M»K
Ålder, år	15–30	Spädbarn/barn
Lokalisation	Höger=Vänster	Höger<Vänster
Associerade sjukdomar	Ovanligt	Kardiella eller diafragmala anomalier i 50 procent av fallen



**Figur 2.** MR-angiografi bekräftade den misstänkta diagnosen pulmonell sekvestrer. Pilen visar den aberranta artären.

gnos. I de fall där de vanliga differentialdiagnoserna till olika respiratoriska symtom har uteslutits eller vid terapieresistent pneumoni hos barn, ungdomar och unga vuxna kan pulmonell sekvestrer misstänkas. Oftast har dessa barn genomgått vanlig lungröntgen.

Nästa steg i utredningen blir då datortomografi av torax. I vissa fall kan den aberranta artären ses med hjälp av nya, högupplösande DT-apparater (Figur 1). Om detta inte är fallet bör man gå vidare med MR-angiografiundersökning alternativt aortografi. Båda dessa undersökningar är diagnostiska och ger operatören viktig information om kärlanomalins exakta förlopp inför eventuell kirurgi. MR-angiografen är att föredra, då den är icke-invasiv och oftast ger mycket hög bildkvalitet (Figur 2).

Ibland diagnostiseras pulmonell sekvestrer av en tillfällighet, t ex vid preoperativ bedömning eller utredning av associerade anomalier. Bland dessa associerade anomalier är diafragma-bräck och andra lunganomalier vanligast. I vissa fall ses en bronkliknande förbindelse mellan gastrointestinkanalen och den pulmonella sekvestern. Diagnosen pulmonell sekvestrer kan ställas antenatalt med ultraljudsteknik [7].

### Kirurgi som behandling

Idag är de flesta överens om att både symtomatisk och asymtomatisk intralobär pulmonell sekvestrer bör opereras. En asymtomatisk intralobär pulmonell sekvestrer blir vanligen förr eller senare infekterad, vilket komplicerar operationen och förlänger sjukdomsvistelsen [8]. En symtomatisk extralobär pulmonell sekvestrer bör också behandlas operativt, medan vissa anser att en asymtomatisk extralobär pulmonell sekvestrer eventuellt kan lämnas utan åtgärd, eftersom risken för komplikationer i dessa fall anses vara minimal [9]. I de allra flesta fallen av intralobär pulmonell sekvestrer opereras patienterna med lobektomi via torakotomi.

Operationen kan göras med videotorakoskopisk teknik; dock kan denna metod vara problematisk vid omfattande pleuraadherenser. Segmentell lungresektion är ett alternativ till lobektomi, men med denna teknik finns risk för inkomplett resektion och därmed ökad risk för komplikationer som postoperativa infektioner eller pneumotorax. För patienter som inte är operabla kan arteriell embolisering vara en möjlighet. Nackdelen med denna teknik är att man orsakar en partiell lunginfarkt, vilket kan leda till komplikationer i form av smärta och feber.

Resultaten efter utförd lobektomi är goda. De vanligaste

komplikationerna är postoperativ blödning och pneumotorax, men frekvensen av allvarliga komplikationer är låg. I fall utan komplicerande associerade anomalier föreligger minimal postoperativ mortalitet. I de fall där patienten har en utbredd pulmonell infektion vid operationstillfället ses ökad risk för postoperativa infektioner och empyem.

### Konklusion

Pulmonell sekvestering kan presentera sig på många olika sätt, vilket gör denna anomaly till en svår klinisk diagnos. Vissa fall upptäcks sannolikt aldrig, då sekvestreringen kan ge lindriga eller inga symtom alls. Dock kan en klinisk misstanke lätt testas med olika bilddiagnostiska metoder. Pulmonell sekvestering är en viktig, behandlingsbar differentialdiagnos vid respiratoriska symtom i de fall där de vanligaste infektiösa orsakerna uteslutits.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

### REFERENSER

1. Pryce D. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung: report of cases. *J Pathol* 1946;58:457-67.
2. Gottrup F, Lund C. Intralobar pulmonary sequestration. A report of 12 cases. *Scand J Respir Dis* 1978; 59(1):21-9.
3. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003;12(1):17-37.
4. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1984;86(4): 611-5.
5. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22 Spec No:S25-43.
6. Gerle RD, Jaretzki A 3rd, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968;278(26): 1413-9.
7. Chen JS, Walford N, Yan YL, Ong CL, Yeo GS. Foetal intralobar lung sequestration: antenatal diagnosis and management. *Singapore Med J* 2003;44(12):630-4.
8. Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, van Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175(6):1551-4.
9. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev* 2004;5 Suppl A:S305-12.

42 nummer per år.

Ring vår annonsavdelning,  
08-790 35 30, och boka utrymme i Läkartidningen.

Utmanande saklig **Läkartidningen**