

# Aðskilinn lungnahluti (pulmonary sequestration) með tengsl við meltingarveg

## Tvö sjúkratilfelli sem rökstyðja að um meðfæddan galla sé að ræða

### Ágrip

**Sæmundur  
J. Oddsson<sup>1</sup>**  
læknanemi á 6. ári

**Tómas  
Guðbjartsson<sup>1,2</sup>**  
brjóstholsskurðlæknir

**Lykilorð:** aðskilinn lungnahluti,  
einkenni, öndunarörðugleikar,  
greining, mismunagreining, orsök,  
meðfæddir gallar á meltingarvegi,  
meðferð, sjúkratilfelli.

**Inngangur:** Aðskilinn lungnahluti vísar til sjúkdóms þar sem hluti lungna er án tengsla við bæði berkjur og lungnablóðrás. Lungnahlutinn er auk þess nærður af kerfisslagæð. Tilurð aðskilins lungnahluta hefur verið umdeild en þau tvö tilfelli sem hér er lýst gætu stutt þá kenningu að um meðfædda orsök sé að ræða frekar en áunna. Þetta eru jafnframt fyrstu tilfellin sem lýst er hér á landi.

**Sjúkratilfelli:** Fyrra tilfellið er fyrirburi sem skömmu eftir fæðingu greindist með stíflu í meltingarvegi. Við skuggaefnisrannsókn kom í ljós þrænging á skeifugörn (atresia) og sást hvernig skuggaefni barst frá maga-vélindamótum og þaðan í hægra brjósthol. Í skurðaðgerð sást 5,5 x 4,2 cm stór aðskilinn lungnahluti undir hægra lunganu sem tengdist öðrum minni í vinstra brjóstholi. Lungnahlutarnir voru þaktir eigin fleiðru og nærðir af sameiginlegri slagæð sem átti upptök í kviðarholi. Lungnahlutinn var fjarlægður og þremur árum frá aðgerð er sjúklingurinn við góða heilsu.

Síðara tilfellið er 18 ára piltur með rúmlega árs sögu um endurtekna lungnabólgu. Á tölvusneiðmynd greindist fyrirferð í miðju hægra lunga sem við skurðaðgerð reyndist aðskilinn lungnahluti neðst í efra lungnablaði. Lungnahlutinn var þakinn eigin fleiðru og inn í hann gekk berkja sem tengdist 5 x 4 cm stórri vökvafylltri blöðru. Efra lungnablaðið var fjarlægt ásamt lungnahlutanum og blöðrunni. Vefjagerð blöðrunnar samrýmdist útliti vélindaveggs. Sjúklingurinn er við ágæta líðan, tveimur árum frá aðgerð.

**Ályktun:** Aðskilinn lungnahluti getur tengst meltingarvegi með beinum eða óbeinum hætti, jafnvel strax við fæðingu. Þessi tengsl renna stoðum undir þá kenningu að um meðfæddan galla sé að ræða frekar en áunninn, og koma ekki alveg á óvart þar sem lungu og efri meltingarfæri eru bæði upprunnin frá forgirni á fósturskeiði.

### ENGLISH SUMMARY

Oddsson SJ, Guðbjartsson T

#### Pulmonary sequestration in Iceland – two case reports

Pulmonary sequestration (PS) is a rare disease where non-functioning lung tissue is separated from the normal bronchopulmonary tree and vascularized by an aberrant systemic artery. The origin of PS is not fully understood. Here we describe two unique cases of PS that support the hypothesis that PS is a congenital malformation rather than an acquired one. These are also the first Icelandic cases of PS reported.

**Key words:** pulmonary sequestration, symptoms, respiratory distress, diagnosis, differential diagnosis, etiology, congenital foregut anomalies, treatment, case report.

**Correspondence:** Tómas Guðbjartsson, [tomasgud@landspitali.is](mailto:tomasgud@landspitali.is)

### Inngangur

Aðskilinn lungnahluti er sjaldgæfur sjúkdómur í lungum þar sem lungnavefur er án tengsla við bæði lungnaberkjur og lungnablóðrás (1). Lungnahlutinn er nærður af kerfisslagæð og getur því ekki tekið þátt í loftskiptum (1, 2). Einkenni geta verið fjölbreytt og eru oftast rakin til öndunarörðugleika, endurtekinna lungnasýkinga og/eða hjartabilunar (3). Skipta má aðskildum lungnahlutum í tvennt og byggir skiptingin á því hvort lungnahlutinn er umlukinn eigin fleiðru (extralobar) eða ekki (intralobar) (4). Orsök aðskilins lungnahluta er ekki að fullu þekkt. Ýmsar kenningar hafa litið dagsins ljós og ein gerir ráð fyrir því að um afleiðingar endurtekinna lungnasýkinga sé að ræða og lungnavefurinn geti þannig hólfað sig af (5). Önnur kenning og sú sem talin er líklegust, ekki síst hin síðari ár, gengur út á að um

<sup>1</sup>Læknadeild HÍ, <sup>2</sup>hjarta-  
og lungnaskurðeild  
Landspítala.

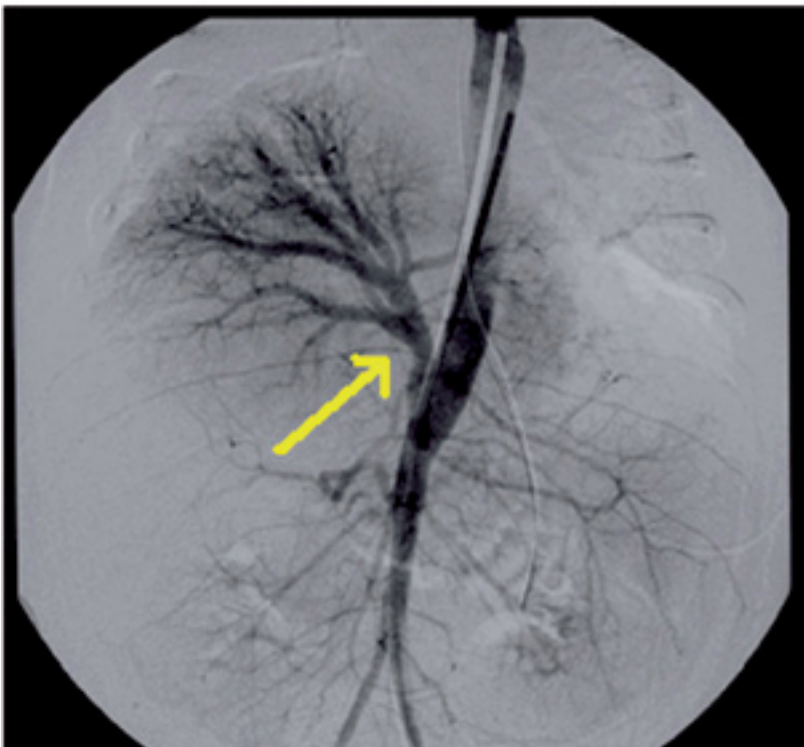
Fyrirspurnir og bréfaskipti:  
Tómas Guðbjartsson,  
hjarta- og lungnaskurðeild  
Landspítala,  
læknadeild HÍ.

[tomasgud@landspitali.is](mailto:tomasgud@landspitali.is)



**Mynd 1.** Mynd af berkjutré (stærri ör) í neðri hluta hægra brjóstholis. Skuggaefni var sprautað í magaslöngu og barst það síðan úr maganum og upp í aðskilinn lungnahluta ofan þindar (minni ör).

meðfæddan galla sé að ræða. Er þá talið að orsökina sé að finna í truflun á fyrstu vikum meðgöngu þegar lungun eru að myndast úr forgirni (foregut) fóstursins (6-9).



**Mynd 2.** Slagæðamyndataka sem sýnir umfang afbrigðilegu slagæðarinnar (ör).

Hér er lýst tveimur einstökum tilfellum þar sem lungnahluti tengist meltingarvegi, annars vegar í nýbura og hins vegar í 18 ára unglingi, en þessi tilfelli renna að okkar mati stoðum undir að um meðfæddan galla sé að ræða. Þetta eru jafnframt fyrstu íslensku tilfellin sem er lýst.

### Sjúkratilfelli

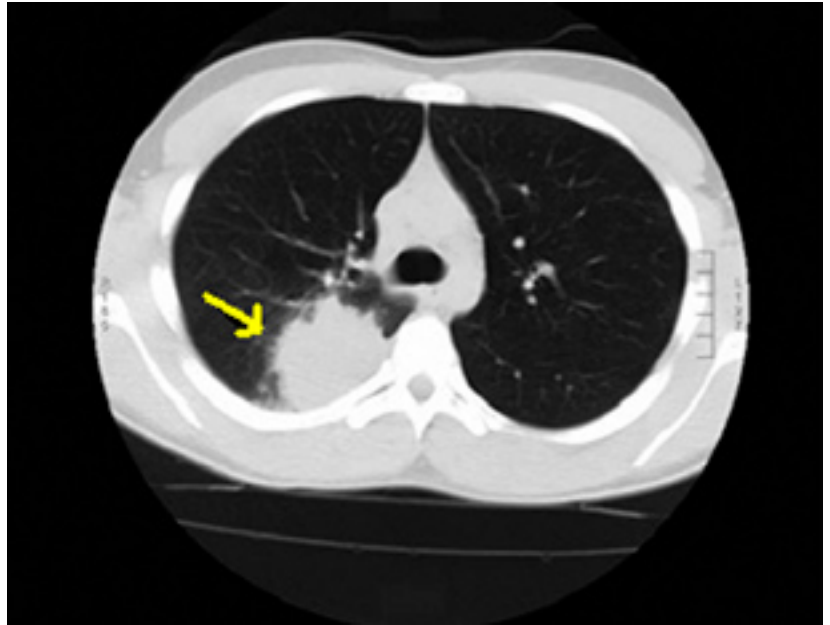
**Tilfelli A:** Nýfædd stúlka, fyrirburi genginn 36 vikur og 2800 g að þyngd, greindist með garnastíflu strax eftir fæðingu á vetrarmánuðum 2004. Fæðingin var erfið og þurfti að endurlífga barnið með hjartahnoði. Stúlkan var sett í öndunarfél og skuggaefni sprautað í gegnum magaslöngu. Sást þá veruleg þrenging á skeifugörm (duodenal atresia). Jafnframt mátti greina skuggaefni sem barst frá mótum maga og vélinda og þaðan upp fyrir þind í berkjutré hægra lungans (mynd 1). Næsta dag var gerð tenging á milli maga og smágirnis (gastrojejunostomy) og næringarlöngu komið fyrir í smágirni (jejunostomy). Í aðgerðinni sást stór og afbrigðileg slagæð sem stakkt í gegnum þindina hægra megin, rétt við þindaropið. Ákveðið var að aðhafast ekkert frekar að sinni, kviðnum var lokað og barnið rannsakað frekar. Á tölvusneiðmyndum sást áður nefnd slagæð greinilega og lá hún inn í aðskilinn lungnahluta í neðanverðu hægra lungu. Við slagæðamyndatöku reyndust upptök slagæðarinnar frá kviðarholshluta ósæðar og ofan þindar sást hvernig slagæðin greindist frekar í smærri greinar (mynd 2). Einnig sást að bláæðaflæði var í gegnum portæð. Stúlkunni var haldið í öndunarfél og var hún meðhöndluð við hjartabilun. Á hjartaómun sást eðlilegt hjarta með eðlilegan samdrátt. Loftbrjóst var meðhöndlað með brjóstholskera. Litningagallar greindust ekki við litningarannsókn. Fimm daga gömul var hún tekin til aðgerðar þar sem brjósthol og kviður voru opnuð. Þar sást 5,5 x 4,2 cm stór aðskilinn lungnahluti í hægra fleiðruholi, þéttur átöku og þakinn eigin fleiðru. Ofan við lungnahlutann, í afmarkaðri fleiðru, sáust öll þrjú lungnablöð hægra lungu. Við aðgerðina kom einnig í ljós að lungnahlutinn hægra megin tengdist öðrum minni (3,2 x 1,8 cm) í vinstra brjóstholi og lá hann framan við hryggjarboli og ósæð en aftan við vélinda. Á milli lungnahlutanna var slagæðin sem áður hafði sést við myndrannsóknir. Við hlið slagæðarinnar var berkja sem átti upptök á mótum maga og vélinda. Líkt og slagæðin greindist berkjan ofan þindar út í báða lungnahlutana. Lungnahlutarnir voru fjarlægðir og hnýtt fyrir bæði berkju og slagæð lungnahlutans nálægt upptökum. Gangur eftir aðgerð var erfiður, aðallega vegna vandamála sem tengdust garnastíflu og gulu. Henni voru gefin

briskirtilsensím og næring í æð, og eftir nokkurra vikna meðferð á vökudeild tók hún að braggast og þyngjast. Hún var útskrifuð tveimur mánuðum frá aðgerð. Rúmum þremur árum eftir aðgerð er hún við góða heilsu.

**Tilfelli B:** Átján ára piltur greindist haustið 2005 með þéttingu og vökvafyllta fyrirferð miðlægt í hægri lungu (mynd 3). Hann var áður hraustur en níu mánuðum fyrir greiningu veiktist hann með endurtekinni lungnabólgu sem svaraði illa sýklalyfjameðferð. Framkvæmd var æðamyndataka með segulómum (MRI angiography) og reyndist ekki unnt að sýna fram á að um aðskilinn lungnahluta væri að ræða. Engu að síður var ákveðið að framkvæma skurðaðgerð og fjarlægja fyrirferðina. Við aðgerðina kom í ljós 5 x 6 cm stór aðskilinn lungnahluti sem lá þétt upp að efra lungnablaði, þakinn eigin fleiðru. Lungnahlutinn tengdist 4 x 5 cm blöðru sem var full af greftri og lá þétt upp að vélindanu. Lungnahlutinn og blaðran voru fjarlægð ásamt efra lungnablaði. Smásjárskoðun sýndi berkju sem tengdi lungnahlutann og blöðruna. Blaðran var klædd flöguþekju og í blöðruveggnum mátti sjá greinileg vöðvalög (myndir 4 a, b), útlit sem samrýmist vefjagerð vélinda. Ekki sást op á milli vélindans og blöðrunnar. Rúmum tveimur árum frá aðgerð er pilturinn einkennalaus og við góða heilsu.

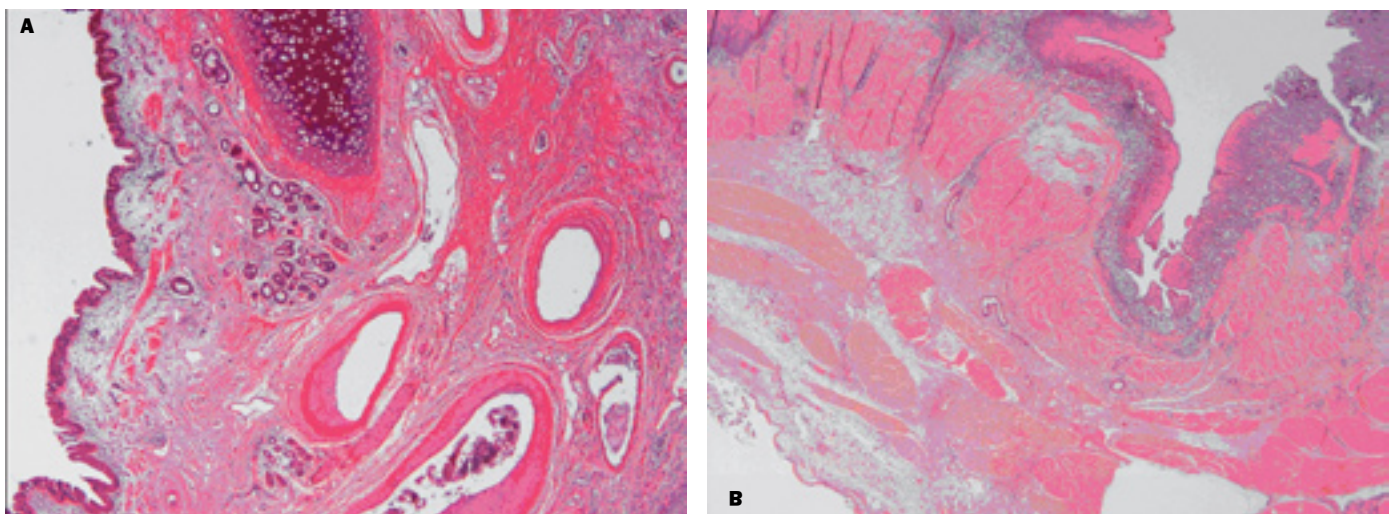
#### Umræða

Eftir því sem best er vitað er hér um að ræða fyrstu íslensku tilfelli sem lýst er af aðskildum lungnahluta. Áður hefur birst í *Læknablaðinu* sjúkratilfelli um aðskilinn lungnahluta, en þar var um sænskan



**Mynd 3.** Tölvasneidmynd sem sýnir íferð í hægri lungu (ör). Milli íferðarinnar og vélindans er vökvafyllt blaðra.

sjúkling að ræða (10). Aðskilinn lungnahluti er sjaldgæft fyrirbæri en erfitt er að meta nákvæmlega nýgengi sjúkdómsins þar sem flestar rannsóknir byggja á tiltölulega fáum sjúklingum. Auk þess er talið að stór hluti sjúklinga sé einkennalaus sem torveldar útreikninga á nýgengi, enda hlutfall einkennalausra sjúklinga ekki þekkt (11, 12). Hins vegar er vel þekkt að aðskilinn lungnahluti getur greinst í fullorðnum, samanber tilfelli B. Sá sjúklingur var 18 ára þegar hann greindist og minnir um margt á áður nefnt sjúkratilfelli í *Læknablaðinu* sem var 17 ára stúlka og hafði verið algjörlega einkennalaus frá lungum þar til stuttu fyrir greiningu (10). Flestir greinast þó mun fyrir á ævinni



**Mynd 4.** Smásjármynd af vefjasýni úr aðskildum lungnahluta í tilfelli B. A) Vefur sem líkist berkju liggur nálægt blöðrunni og inniheldur öndunarfararþekju. Veggurinn inniheldur hyalin-brjósk, fitukirtla og afbrigðilega slagæðlinga. B) Vefjafræði blöðruveggjarins svipar til vélinda. Innra byrðið er þakið flöguþekju yfir þunnri vöðvahimnu. Í þykka vöðvalaginu er að finna tvö lög af sléttum vöðva.



(meðalaldur í kringum sjö ár) og eru endurteknar lungnasýkingar langalgengasta einkennið. Önnur einkenni, eins og hjartabilun og lost, eru einnig vel þekkt og sjást oftast í nýfæddum börnum (3).

Meðferð aðskilins lungnahluta er yfirleitt fólgin í brjóstholsskurðaðgerð og var slíkri meðferð beitt í báðum tilfellum. Í fyrra tilfallinu var lungnahlutinn þakinn eigin fleiðru en þá er yfirleitt talið nægja að fjarlægja lungnahlutann eingöngu. Hins vegar er mælt með blaðnámi þegar lungnahlutinn er staðsettur innan blaðs, líkt og í síðara tilfallinu (3). Erfitt er að meta horfur sjúklinga með aðskilinn lungnahluta, enda skortir rannsóknir á stórum sjúklingaefnivið. Undantekning er þó rannsókn á 540 tilfellum frá 1980. Í þeirri rannsókn létust 23 af 30 ungabörnum með aðskilinn lungnahluta skömmu eftir fæðingu (13). Í nýrri rannsókn er árangur mun betri og dánartíðni yfirleitt í kringum 13-25%. Í erlendum heimildum kemur fram að andlát tengd aðgerð eru sárasjaldgæf en dánarorsakir eru oftast tengdar langvinnum lungnaháþrýstingi og öðrum alvarlegum fæðingargöllum (5, 14, 15). Í nýlegri sænskri rannsókn lést enginn af átta sjúklingum eftir blaðnám (3).

Það sem gerir bæði tilfallin sem hér er lýst einstök eru tengslin við meltingarveg. Þetta á sérstaklega við um fyrirburann þar sem magi og lungnahluti reyndust samtengdir og skuggaefni barst greiðlega á milli. Hér er um afar sjaldgæft fyrirbæri að ræða og hefur aðeins nokkrum tilfellum verið lýst áður í heiminum, þó engu þar sem meðfædd þrenging í skeifugörn er einnig til staðar (16, 17). Þrengingin stíflaði meltingarveginn og olli því að skuggaefni leitaði úr maga og upp í berkjutrú lungnahlutans í brjóstholi.

Kenningin um fósturfræðilegan uppruna aðskilins lungnahluta byggist á því að við þroskun fóstursins 3-4 vikum eftir getnað myndist óeðlilegt útskot úr forgirni, og er þetta kallað barkavélindarák (tracheoesophageal sulcus) (18). Þessi kenning samræmist því að aðskilinn lungnahluti getur haft tengsl við meltingarveg, líkt og í ofangreindum tilfellum, þar sem öndunarvegur og meltingarvegur eru báðir upprunnir frá forgirni. Tilurð þrengingar í skeifugörn er hins vegar talin tengjast galla í myndun holrýmis í görn á 7.-8. viku meðgöngu, en þekjufrumur fjölga sér þá óeðlilega og þrengja görnina (18).

Við teljum að ofangreind tilfelli styðji þá kenn-

ingu að orsök aðskilins lungnahluta sé meðfædd fremur en áunnin. Einnig er ljóst að greining getur verið vandasöm og að mörgu er að hyggja þegar kemur að meðferð.

## Þakkir

Þakkir fá lækarnir Adolf Þráinsson fyrir aðstoð við gerð röntgenmynda, Vigdís Pétursdóttir fyrir gerð smásjármynda og Bjarni Torfason, Friðrik E. Yngvason og Þráinn Rósmundsson fyrir klínískar upplýsingar.

## Heimildir

1. Pryce D. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung: report of cases. *J Pathology* 1946; 457-67.
2. Gotttrup F, Lund C. Intralobar pulmonary sequestration. A report of 12 cases. *Scand J Respir Dis* 1978; 59: 21-9.
3. Pikwer A, Gyllstedt E, Lillo-Gil R, Jonsson P, Guðbjartsson T. Pulmonary sequestration--a review of 8 cases treated with lobectomy. *Scand J Surg* 2004; 95: 190-4.
4. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5: 59-68.
5. Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1986; 59: 6102-21.
6. Sade RM, Clouse M, Ellis FH Jr. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1974; 18: 644-58.
7. Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 2004; 42: 401-8.
8. Nicolette LA, Kosloske AM, Bartow SA, Murphy S. Intralobar pulmonary sequestration: a clinical and pathological spectrum. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 802-5.
9. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 17-37.
10. Guðbjartsson T, Gyllsted E, Jónsson P. Aðskilinn lungnahluti (pulmonary sequestration) - sjúkratilfelli. *Læknablaðið* 2003; 89: 949-52.
11. Singal AK, Kumar VR, Rao M, Matthai J. Bilateral communicating bronchopulmonary foregut malformations in a child. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 300-2.
12. Fowler CL, Pokorny WJ, Wagner ML, Kessler MS. Review of bronchopulmonary foregut malformations. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 793-7.
13. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34: 96-101.
14. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2004; 36: 784-90.
15. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum--a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 44-7.
16. Haller JA Jr. et al. Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 33-43.
17. Leithiser RE Jr. et al. Communicating bronchopulmonary foregut malformations. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146: 227-31.
18. Ando H, et al. Embryogenesis of pancreaticobiliary maljunction inferred from development of duodenal atresia. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1999; 6: 50-4.