

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

FACULDADE DE MEDICINA

**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS
PNEUMÓLOGICAS**

**TRATAMENTO CIRÚRGICO DAS MALFORMAÇÕES
PULMONARES CONGÊNITAS EM PACIENTES
PEDIÁTRICOS**

HYLAS PAIVA DA COSTA FERREIRA

**Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação
em Ciências Pneumológicas, da Universidade Federal do
Rio Grande do Sul, para obtenção do grau de Mestre**

Orientador: Prof. Dr. Cristiano Feijó Andrade

Porto Alegre

2009

F383t

Ferreira, Hylas Paiva da Costa.

Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos / Hylas Paiva da Costa Ferreira. – Natal, 2009.

45f.

Orientador: Prof. Dr. Cristiano Feijó Andrade.

Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas. Faculdade de Medicina. Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

1. Cirurgia pulmonar – Dissertação. 2. Malformação adenomatóide cística – Pulmão – Dissertação. 3. Enfisema pulmonar – Dissertação. I. Andrade, Cristiano Feijó. II. Título.

RN-UF/BS-CCS

CDU: 616.24-089(043.3)

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho;

Aos meus pais Melquisedec e Thais, por incentivarem e proporcionarem a minha busca pelo aprendizado, e pelos ensinamentos transmitidos durante toda a vida.

À minha esposa Renata pelo companheirismo, apoio e ajuda nesta etapa de nossas vidas.

AGRADECIMENTOS

- Ao Dr. Cristiano Feijó Andrade, orientador e incentivador deste trabalho, pelo tempo a mim dispensado na orientação desta dissertação.
- Agradeço ao Dr. José de Jesus Peixoto Camargo, Chefe do serviço de Cirurgia torácica da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre-RS, pelos ensinamentos durante o período de residência médica, ali realizada; incentivo na realização deste projeto e pela amizade nos dias atuais.
- Agradeço ao Dr. José Carlos Felicetti e ao colega Pablo Sánchez pela ajuda no fornecimento de dados para a formulação deste projeto e pela sua amizade no período em que permaneci em Porto Alegre.
- Agradeço aos inesquecíveis colegas de Residência Rodrigo Miquelanti e Fabíola Perín que tanto favoreceram para a concretização desta obra, e em especial ao também colega de residência Gustavo Fortunato, por suas orientações e ajuda na confecção desta obra.
- Agradeço ao Dr José da Silva Moreira, antigo coordenador da pós-graduação em ciências pneumológicas, pela disponibilidade e presteza, durante o período em que realizei minha pós-graduação.
- Agradeço a todos que trabalham no arquivo médico de cada hospital do complexo hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre-RS, pela presteza no fornecimento de prontuários para pesquisa, de fundamental importância na confecção deste trabalho.

- Ao Sr. Marco Aurélio, secretário da pós graduação em pneumologia, por sua disponibilidade, competência e amizade no desenvolvimento deste trabalho.
- Aos pacientes, causa maior da realização deste trabalho.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1: Seqüestração pulmonar extra-lobar-----	7
FIGURA 2: Seqüestração pulmonar intra-lobar-----	9
FIGURA 3: Malformação adenomatóide cística tipo I-----	12
FIGURA 4: Agenesia Pulmonar-----	19
FIGURA 5: Enfisema lobar congênito de lobo superior esquerdo-----	20
FIGURA 6: Malformação arterio-venosa em segmento superior do lobo inferior direito-----	24

LISTA DE TABELAS

TABELA 1: Achados anatomopatológicos de 35 pacientes com malformações congênitas pulmonares-----	32
TABELA 2: Localização das malformações pulmonares nos exames radiológicos pré-operatórios-----	33
TABELA 3: Ressecções realizadas em 35 pacientes com malformações congênitas pulmonares-----	34

LISTA DE ABREVIATURAS

ELC – Enfisema Lobar Congênito

MAC I – Malformação Adenomatóide Cística Tipo I

MAC II – Malformação Adenomatóide Cística Tipo II

MAC III – Malformação Adenomatóide Cística Tipo III

MAC IV – Malformação Adenomatóide Cística Tipo IV

SEL – Seqüestração Pulmonar extra-lobar

SIL – Seqüestração Pulmonar intra-lobar

LSD – Lobo Superior Direito

LM – Lobo Médio

LID – Lobo Inferior Direito

LSE – Lobo Superior Esquerdo

LIE – Lobo Inferior Esquerdo

RESUMO

Objetivo: Analisar os principais achados do tratamento cirúrgico das malformações congênicas pulmonares em um serviço de cirurgia torácica pediátrica. **Métodos:** Foram revisados cinquenta e dois prontuários de pacientes com diagnóstico anatomopatológico de malformações congênicas pulmonares que foram submetidos à ressecção pulmonar, no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2006. Deste total, 39 casos eram de pacientes menores de 12 anos. Quatro casos foram excluídos, por prontuário incompleto. **Resultados:** Dos 35 pacientes estudados, a média de idade foi de 31 meses com predominância do sexo masculino (n=21). Os achados anatomopatológicos foram: enfisema lobar congênito (n=13), seqüestro pulmonar (n=8), malformação adenomatóide cística (n=14), malformação arterio-venosa (n=1). A ressecção mais comum foi a lobectomia inferior esquerda (25,71%), seguida pela lobectomia superior esquerda (22,85%). A lobectomia superior direita foi realizada em 5 casos (14,28%), a lobectomia média em 2 casos (5,71%) e a lobectomia inferior direita em 3 pacientes (8,57%). Em 8 pacientes foram realizadas diferentes tipos de segmentectomias (22,85%). Trinta e quatro pacientes (97,14%) foram submetidos a drenagem pleural fechada. O tempo médio de permanência do dreno torácico foi de 3,9 dias. Dez pacientes (28,5%) apresentaram complicações pós-operatórias. Não houve óbitos nesta série. **Conclusões:** A ressecção pulmonar para o tratamento das malformações pulmonares é um procedimento seguro, que em serviço de referência para doenças pulmonares, apresenta pouca morbidade e nenhuma mortalidade.

Palavras-chave: Malformação Adenomatóide Cística Congênita do Pulmão; Sequestro Broncopulmonar; Pneumonectomia; Procedimentos Cirúrgicos Pulmonares; Enfisema Pulmonar

ABSTRACT

Objectives: Analyze the main findings of the surgical treatment of congenital lung malformations from a pediatric thoracic surgery service. **Methods:** We reviewed the medical charts of fifty-two patients with anatomopathologic diagnosis of congenital lung malformations who were submitted to pulmonary resection from January 1997 to December 2006. Overall, thirty-nine patients were under 12 years-old. Four patients were excluded due to incomplete clinical data. **Results:** The mean age of the thirty-five patients was 31 months with predominance of males (n=21). The anatomopathologic findings were: adenomatoid cystic malformation (n=14), congenital lobar emphysema (n=13), pulmonary sequestration (n=8) and arteriovenous pulmonary malformation (n=1). The most common lung resection was the left lower lobectomy (25.71%) followed by left upper lobectomy (22.8%). Right upper lobectomy was performed in 5 cases (14.28%), middle lobectomy in 2 cases (5.71%) and right inferior lobectomy in three cases (8.57%). Eight patients were submitted to different segmentectomies (22.85%). Chest tubes were left in thirty-four patients (97.14%) for 1 to 9 days (average, 3.9 days). Ten patients had at least one post operative complication (28,5%). There was no death in this series. **Conclusion:** Pulmonary resection for the treatment of congenital lung malformation is a safe procedure, which in a reference pediatric thoracic surgery service presents low morbidity and no mortality.

Key-words: Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital; Bronchopulmonary Sequestration; Pneumonectomy; Pulmonary Surgical Procedures; Pulmonary Emphysema

SUMÁRIO

LISTA DE FIGURAS	VI
LISTA DE TABELAS	VII
LISTA DE ABREVIATURAS	VIII
RESUMO	IX
ABSTRACT	X
1. REVISÃO DA LITERATURA	1
1.1 EMBRIOGÊNESE	1
1.2 MALFORMAÇÕES BRÔNQUICAS	3
1.3 SEQUESTRAÇÃO PULMONAR	3
1.4 MALFORMAÇÃO ADENOMATÓIDE CÍSTICA	9
1.5 AGENESIA E HIPOPLASIA PULMONAR	18
1.6 ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO	19
1.7 MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA	22
2. JUSTIFICATIVA	27
3. OBJETIVOS	28
4.1 GERAL	28
4.2 ESPECÍFICOS	28
4. ARTIGO CIENTÍFICO	29
5. CONSIDERAÇÕES FINAIS	40
6. REFERÊNCIAS DA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	42

1. REVISÃO DA LITERATURA

1.1 EMBRIOGÊNESE

A transição da vida intra-uterina para o meio externo e o início da vida com funções respiratórias adequadas, depende de um bom funcionamento do sistema respiratório e conseqüentemente de pulmões maduros e adequadamente formados. Muito embora haja um aumento significativo no diagnóstico dessas patologias tanto no período pré-natal como no período neonatal, a maioria das malformações pulmonares ainda é identificada em exames “post-mortem” (1-2).

Pacientes com malformações pulmonares congênitas podem manifestar sintomas respiratórios ao nascimento, enquanto que outros podem permanecer assintomáticos por longos períodos. Quando diagnosticados tardiamente, estes pacientes apresentam algum tipo de complicação como infecção pulmonar. Desta forma, torna-se difícil obter dados consistentes e reais sobre a prevalência destas patologias (1-3), porém estima-se que 10% dos casos são reconhecidos ao nascimento e outros 14% serão diagnosticados até os 15 anos de idade (4).

A incidência das malformações pulmonares congênitas varia de 30 a 42 casos para cada 100.000 habitantes por ano ou de 0,06 a 2,2% dos pacientes internados em hospitais gerais (1, 3).

Da mesma forma que em outros órgãos e sistemas, a embriogênese pulmonar é a base de entendimento destas patologias. O sistema respiratório começa a se formar partir de um divertículo ou brotamento ventral do intestino primitivo por volta do 21º dia de vida embrionária. Este divertículo segue sua maturação se alongando caudalmente e dando

origem a traquéia que irá se dividir e formar os dois brônquios principais. Por volta do 33º dia de vida embrionária, essa árvore brônquica rudimentar, já apresentará três brotamentos à direita e dois brotamentos à esquerda, separando-se do intestino primitivo. Nesta fase, chamada de período embrionário inicia-se a maioria das malformações traqueobrônquicas e do esôfago (1-2).

Ao final da fase pseudoglandular, que vai da quinta a aproximadamente a 17ª semana de gestação, o padrão das vias aéreas pré-acinares se apresenta com formação de inúmeras estruturas tubulares de bronquíolos terminais, que apresentam epitélio cubóide ou colunar, lembrando o tecido glandular.

Na fase subsequente, a chamada fase canalicular, que se estende da 17ª a 26ª semana de gestação, os bronquíolos respiratórios, ductos alveolares e alvéolos propriamente ditos são formados com presença de células alveolares tipo I e tipo II, cessando assim o crescimento cartilaginoso da árvore traqueobrônquica (2, 5).

A última fase do desenvolvimento embrionário pulmonar corresponde a fase sacular, onde ocorre a formação e amadurecimento de alvéolos terminais, com a presença de células produtoras de surfactante pulmonar, permanecendo com alveologênese até os 2 anos de idade (2).

Quando assintomáticos, a conduta para o tratamento dos pacientes com malformações pulmonares ainda é controverso, uma vez que o prognóstico dessa afecção é imprevisível. No entanto, aproximadamente 45% dos pacientes apresentarão algum tipo de complicação (pneumotórax, hemotórax, pneumonia, hemoptise, pleurite entre outras) antes do tratamento definitivo (3-4). Devido a estes achados, a maioria dos autores sugere a ressecção da lesão no momento em que esta é identificada, sendo a lobectomia a ressecção

mais comumente realizada, uma vez que há desenvolvimento pulmonar com crescimento de número de alvéolos até o oitavo ano de vida, gerando uma compensação no parênquima perdido (4).

1.2 MALFORMAÇÕES BRÔNQUICAS

As malformações brônquicas apresentam-se de formas variadas, desde uma implantação alta do brônquio do lobo superior direito, chamada de brônquio traqueal, até um brônquio principal surgindo a partir de outro brônquio principal, passando por estenoses traqueobrônquicas idiopáticas, entre outras malformações (1).

1.3 SEQÜESTRAÇÃO PULMONAR

A seqüestração pulmonar apresenta-se em aproximadamente 0,15 – 6,45% de todas as malformações pulmonares (6-11), caracterizando-se por um tecido pulmonar normal e não funcionante, sem conexão com a árvore brônquica e com suprimento arterial da circulação sistêmica (7, 9-12). As seqüestrações podem ser classificadas em extra-lobar ou intra-lobar de acordo com sua localização em relação ao pulmão normal adjacente e a sua cobertura de pleura visceral (7-8, 12-13). Existe um terceiro tipo mais raro de seqüestração chamado de malformação broncopulmonar do intestino primitivo, onde um pulmão anormal está ligado ao trato gástrico intestinal (14).

As seqüestrações são responsáveis por 1,1 - 1,8% de todas as ressecções pulmonares (11, 15). Embora rara, ambas as formas podem ocorrer simultaneamente (13). A sua etiologia ainda não é totalmente esclarecida, havendo numerosas teorias para explicar o

desenvolvimento da seqüestração pulmonar (8). Entre estas teorias há um consenso da origem congênita da seqüestração pulmonar extra-lobar, enquanto que a seqüestração pulmonar intra-lobar permanece em discussão quanto a origem congênita ou adquirida (8). Segundo a teoria de Boyden (16), a seqüestração pulmonar intra-lobar tem uma origem congênita, a partir de um broto pulmonar originado do intestino primitivo, enquanto que a teoria de Stocker & Malczak (17), propõem que a seqüestração pulmonar intra-lobar seja devido a uma seqüência de eventos incluindo a obstrução brônquica, pneumonia, oclusão de artéria pulmonar, pleurite local e parada de crescimento de artérias no ligamento pulmonar. Não há anormalidade cromossômica identificada relacionada a seqüestração pulmonar (7).

A seqüestração pulmonar extra-lobar, também chamada de pulmão acessório (2), é recoberta por seu “saco” pleural visceral e separada do pulmão funcionante, enquanto que a seqüestração pulmonar intra-lobar pode ser totalmente recoberta por tecido pulmonar normal ou segmento de pleura visceral do lobo pulmonar no qual ela está contida (8-11, 18). O primeiro caso foi descrito por Rokitanski & Rektorzic há mais de 100 anos (7, 10, 19-20), sendo o termo seqüestração pulmonar primeiramente usado no ano de 1946 por Pryce (5, 8, 11, 19, 21-22). A distribuição por sexo é igualitária na seqüestração intra-lobar (19), havendo, porém uma maior prevalência no sexo masculino em seqüestração pulmonar extra-lobar (80% dos casos), com uma relação de 3:1 entre as seqüestrações pulmonares intra-lobar/extra-lobar (7, 13, 15, 19).

As seqüestrações pulmonares extra-lobares geralmente estão localizadas nos lobos inferiores do pulmão esquerdo (80%) (10, 12-13, 23), junto ao seio costofrênico (Figura1), sendo bem menos freqüentes do que as seqüestrações pulmonares intra-lobares que totalizam aproximadamente 75% dos casos de seqüestrações pulmonares (6-8, 10, 13, 18-

19, 24). Aproximadamente 10% das seqüestрации pulmonares extra-lobares se localizam abaixo do diafragma (19). Nas seqüestрации pulmonares intra-lobares, não há predominância do segmento pulmonar acometido (7), porém alguns autores relatam maior frequência no segmento basal posterior do lobo inferior esquerdo (2, 24), podendo estas passarem despercebidas durante toda a vida do paciente (19) ou manifestarem-se através de infecções de repetição nos lobos inferiores (19).

O suprimento sanguíneo de ambos os tipos de seqüestração pulmonar é proveniente da circulação sistêmica, geralmente aorta torácica descendente ou abdominal (8-10, 12, 18-19, 23) (Figura 2), em torno de 15% dos casos o suprimento sanguíneo provém de outra artéria sistêmica (8, 10, 18-19, 23). A drenagem venosa ocorre para as veias pulmonares, na seqüestração pulmonar intra-lobar (19) e para o sistema venoso sistêmico (veia ázigo ou veia porta) na seqüestração pulmonar extra-lobar (7, 19, 23).

A seqüestração pulmonar extra-lobar se caracteriza macroscopicamente por uma lesão ovalada ou piramidal, variando de 0,5 a 1,5cm, podendo se apresentar com maiores volumes em casos de infecções repetidas (19). Histologicamente, é formada por brônquios e bronquíolos irregulares, bem como alvéolos 2 a 5 vezes maiores que seus tamanhos normais (19), vasos linfáticos dilatados na região sub-pleural são encontrados em 85% dos casos (19). Já a seqüestração pulmonar intra-lobar se caracteriza por múltiplos cistos de tamanhos variados e que na microscopia apresenta parênquima pulmonar repleto de tecido inflamatório e fibrose com remanescentes de brônquios e bronquíolos recobertos por tecido fibroso infiltrado por linfócitos (19).

O diagnóstico desta patologia pode ser realizado no período pré-natal, por volta da 18^o semana de gestação através de ultra-sonografia, como uma massa homogênea, ecodensa e bem definida; associada à visualização de sua vascularização anômala (8, 13), ou após o

nascimento através de uma radiografia de tórax, que irá evidenciar uma lesão alongada ou cística, adjacente ou posterior a área cardíaca, descrita como uma massa triangular e bem definida na referida região (8, 13, 19). O diagnóstico de seqüestração pulmonar por ultrasonografia pode ser difícil no período pré-natal, uma vez que a seqüestração extra-lobar pode ser confundida com um pulmão normal devido à similaridade de tecidos e a seqüestração intra-lobar pode ter um diagnóstico equivocado de malformação adenomatóide cística (2). A seqüestração pulmonar extra-lobar responde por aproximadamente 23% das lesões pulmonares diagnosticadas no período pré-natal (19) e destas, até 68% podem desaparecer no seguimento radiológico pré-natal (8). A tomografia de tórax demonstra o tecido pulmonar seqüestrado, sua vascularização e outras malformações associadas se presentes (8, 13), sendo a angiotomografia o exame de escolha para o diagnóstico pós-natal (8, 10, 13, 19). Até recentemente, a angiografia convencional era o padrão ouro para demonstrar o suprimento arterial e a drenagem venosa dessas lesões. Atualmente, a angiotomografia e o doppler têm substituído a angiografia por serem menos invasivos e mais eficientes no diagnóstico destas lesões, fornecendo excelente detalhamento da vascularização de alto e baixo fluxo sanguíneo do tecido seqüestrado, permitindo assim um planejamento cirúrgico mais seguro (7-9, 23, 25).

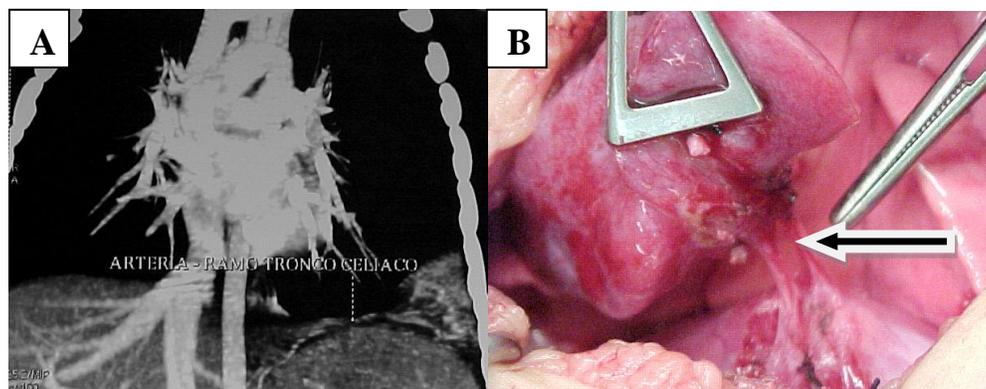


Figura 1 - Seqüestração pulmonar extra-lobar. A- Tomografia computadorizada de tórax demonstrando suprimento arterial de tecido pulmonar proveniente do tronco celíaco. B- Intra-operatório de sequestrectomia: pedículo vascular (seta), notar o aspecto consolidativo do tecido pulmonar.

Os pacientes assintomáticos ao nascer podem evoluir com tosse, hemoptise e pneumonias de repetição (8, 13, 18, 23), sendo essa a sintomatologia mais comum (19) ou ainda permanecerem assintomáticos e terem seu diagnóstico de forma acidental (15,5% nas seqüestorações intra-lobares e 10% nas seqüestorações extra-lobares) (26). Outros pacientes podem evoluir com complicações como hemoptise, hemotórax maciço, complicações cardiovasculares, infecções fúngicas ou bacterianas, tumores benignos e/ou com degeneração maligna (8, 11-12, 18-19).

A seqüestração pulmonar intra-lobar geralmente não acompanha outras malformações pulmonares congênitas, sendo esta associação observada em apenas 14% dos casos (26). Porém, as seqüestorações pulmonares extra-lobares podem estar associadas a alterações cardíacas, diafragmáticas e de parede torácica (pectus excavatum) em até 50% dos casos (7-8, 15, 24) ou a outros tipos de malformação pulmonar como a malformação adenomatóide cística tipo II (2, 10, 15, 19). Relatos de casos evidenciando a associação de

seqüestração pulmonar extra-lobar e intra-lobar simultaneamente, sugere que as duas formas apresentem uma origem embriológica comum (7).

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica da lesão através da sequestrectomia ou a lobectomia pulmonar (8-9, 11-13, 24) a partir do momento do seu diagnóstico, devido principalmente à possibilidade de infecções de repetição, hemorragia, transformação maligna e outras complicações. Porém, a época recomendada para a ressecção ainda permanece controversa (4, 10-11, 13, 19, 24-25). Em pacientes assintomáticos com seqüestração extra-lobar, devido a estas lesões raramente produzirem sintomas e não haver nenhum relato de degeneração maligna, muitos sugerem a observação. No entanto é difícil ter certeza que estas lesões não possuam um componente híbrido, com morfologia semelhante à malformação adenomatóide cística. A cirurgia de escolha para a seqüestração pulmonar extra-lobar é a sequestrectomia, com dissecação cuidadosa de seu pedículo e ligadura do mesmo, podendo ser ainda realizada por videotoracoscopia, uma vez que esse tipo de cirurgia tem se mostrado seguro e com baixo índice de complicações pós-operatórias (4, 7-11, 19, 23, 25, 27). Nos casos de seqüestração pulmonar intra-lobar a ressecção de escolha, também permanece sendo a sequestrectomia para preservação de maior quantidade de tecido pulmonar normal que ainda permanece em desenvolvimento até aproximadamente os cinco anos de idade (4). Infelizmente, nem sempre é possível delimitar o tecido seqüestrado dentro lobo afetado, sendo necessária a realização da lobectomia pulmonar (8, 11, 19, 24-25).

O índice de complicações operatórias para tal patologia é relativamente baixo. Um estudo realizado por Savic em 1979 (26) evidenciou apenas cinco casos de óbitos em 540 casos ressecções pulmonares por seqüestração pulmonar, todos por hemorragia

incontrolável no trans-operatório. Na atualidade não há relatos de mortalidade no intra-operatório (4, 19).

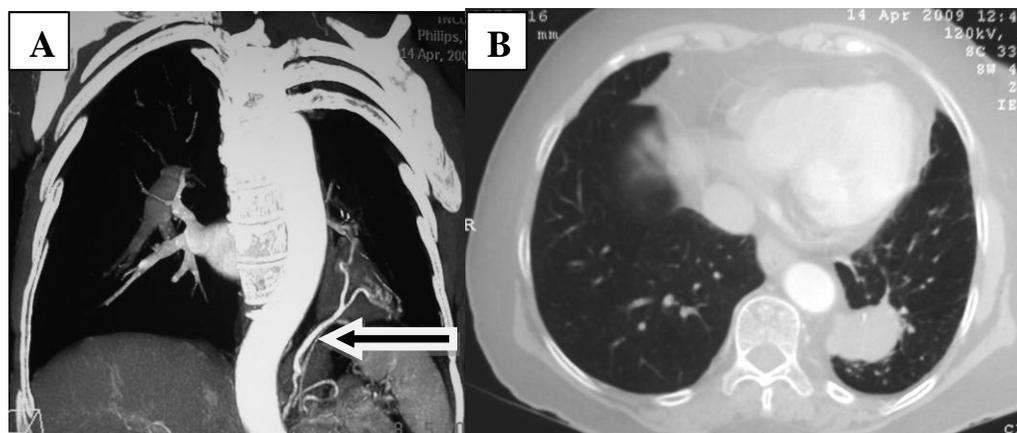


Figura 2 – Seqüestração pulmonar intra-lobar. A- Tomografia computadorizada de tórax demonstrando suprimento arterial (seta) de tecido pulmonar em lobo inferior esquerdo. B- localização de seqüestro pulmonar intra-lobar em segmento basal posterior de lobo inferior esquerdo.

1.4 MALFORMAÇÃO ADENOMATÓIDE CÍSTICA

As malformações adenomatóide císticas são raras lesões hamartomas caracterizadas por uma massa multicística de tecido pulmonar com proliferação de estruturas brônquicas, e tecido pulmonar mostrando arquitetura aberrante e diferenciada, com graus variados de formação cística (2, 5, 22, 28-30), caracterizando um grupo de malformações pulmonares com características semelhantes. Estas malformações foram descritas primeiramente por Meyer em 1859 num feto de seis meses, que apresentava uma lesão cística no hilo pulmonar direito (31) e posteriormente Ch`in e Tang em 1949 criaram o termo malformação adenomatóide cística (MAC), baseados em achados patológicos de 11

casos provenientes de autópsia (32). Este tipo de malformação é muito variável em tamanho, podendo compreender todo um lobo e raramente mais de um lobo ou ambos os pulmões (2), sendo responsável por aproximadamente 25% - 30% das malformações pulmonares congênitas (13), com um risco de insuficiência respiratória ao nascer em torno de 30% dos casos (33). Este é o tipo mais comum de malformação pulmonar congênita que requer lobectomia (34), podendo ser diagnosticado tanto no período pré-natal como após o nascimento (13). A gênese da MAC permanece obscura e as lesões têm sido consideradas como lesões hamartomatosas (33), com displasia focal e desenvolvimento anômalo (12, 35). Os possíveis mecanismos de insulto embriogênico e o tempo preciso do desenvolvimento da lesão ainda são incertos, porém há evidências que estas lesões ocorram entre a quinta e vigésima segunda semana de gestação, resultando numa grande variedade de apresentações patológicas e radiológicas (13).

Embora existam outras teorias para a origem da malformação adenomatóide cística, alguns autores acreditam que a MAC ocorra devido a um desenvolvimento anômalo na maturação pulmonar (5, 22), enquanto outros consideram a MAC como um representante de uma displasia focal pulmonar, uma vez que músculo esquelético pode ser identificado na parede dos cistos e também apresentar carcinomas nessas lesões (22). Segundo Khosa et al., a MAC provavelmente resulta de uma cessação da maturação brônquica e do crescimento mesenquimal em torno da 5^o - 6^o semana de gestação (12, 24, 36). Histologicamente a cartilagem está ausente, refletindo a malformação brônquica, no entanto apresenta pequenas comunicações brônquicas que muito provavelmente são responsáveis pelas infecções e hiperinsuflação observadas nos pacientes com malformação adenomatóide cística (33, 36). As formações císticas são revestidas por epitélio colunar ou cuboidal.

Microscopicamente, a MAC apresenta alguns achados que a diferencia de outras lesões pulmonares e do pulmão normal. Estes achados incluem: projeções polipóides da mucosa, aumento da musculatura lisa e do tecido elástico na parede dos cistos, ausência de cartilagem nas massas, presença de células secretoras de muco e ausência de inflamação (13).

Os pacientes diagnosticados com malformação adenomatóide cística apresentam um amplo espectro de sintomas, variando desde morte peri-natal, relacionada a hidropsia fetal e hipoplasia pulmonar até lesões assintomáticas, bem como resolução espontânea da lesão (33, 36-37). Os sintomas mais comuns nesses pacientes são as infecções de repetição (12, 33, 38), havendo ainda relatos de transformação maligna (carcinomas e blastomas pleuropulmonares) pneumotórax, hemoptise e hemotórax (12, 38-39). Um pequeno número de pacientes apresenta uma forma mais agressiva, representada por uma lesão expansiva de crescimento rápido, podendo levar a hidropsia fetal por desvio mediastinal, obstrução da veia cava inferior e compressão cardíaca, resultando em óbito intra-uterino (12-13, 36). Nestes casos pode ser realizada a drenagem *in útero* por toracocentese ou shunt tóraco-amniótico com esvaziamento do cisto (13). A sua associação com outras malformações como a seqüestração pulmonar tem sido demonstrada em vários estudos, levantando a hipótese de que a MAC tipo II e a seqüestração pulmonar extra-lobar possam ter uma mesma origem embriológica (5, 10, 13, 15, 19, 24, 33, 37-38). No entanto, a associação de MAC com outra malformação é mais rara (33, 37), sendo as mais comuns: defeitos faciais, defeitos cardíacos, defeitos do tubo neural, displasia ou agenesia renal, onfalocele e outros (13).

As lesões são muito variáveis em tamanho e podem comprometer todo um lobo ou parte dele, bem como todo um pulmão. Sua distribuição não apresenta predileção por um

dos lados do paciente e pode afetar qualquer um dos lobos pulmonares, ocorrendo com mais freqüência nos lobos inferiores e raramente afetando mais de um lobo (85-95% em apenas um lobo) (Figura 3), com leve predominância no sexo masculino (12-13, 29). Essa malformação apresenta conexões com a árvore traqueobrônquica e tem seu suprimento vascular baseado na circulação pulmonar, porém a área pulmonar afetada apresenta diminuição de sua vascularização (13). Sua incidência fica em torno de 1 por 10.000-35.000 gestações (12-13, 40-41), não apresentando relação com raça, idade ou exposição das gestantes a algum fator, assim como não há associação com fatores genéticos (29).

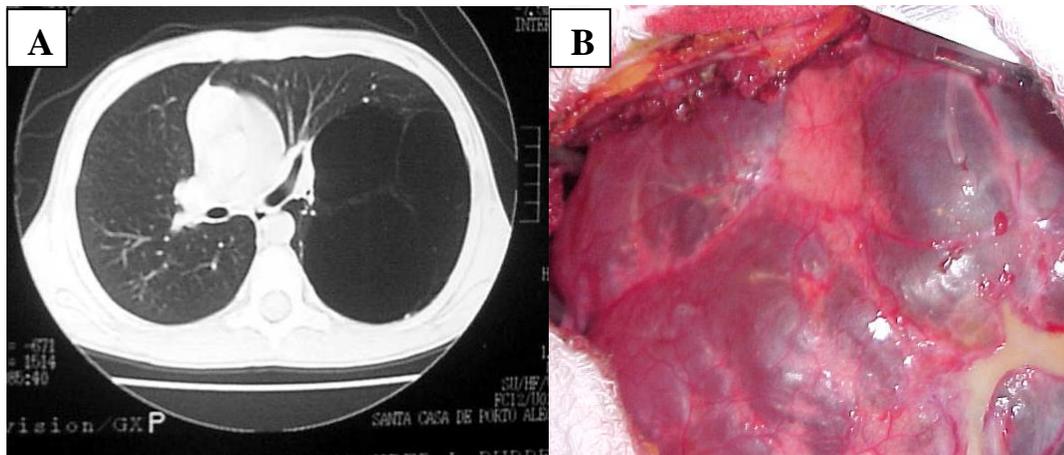


Figura 3 – Malformação Adenomatóide Cística tipo I. A- tomografia computadorizada de tórax evidenciando lesão com grandes cistos em lobo inferior esquerdo. B- visualização intra-operatória dos cistos pulmonares

Stocker et al. (42), publicaram um estudo detalhado de malformação adenomatóide cística, baseado em 38 casos, classificando-as em 3 tipos, com base em suas características histológicas. As malformações adenomatóide císticas foram inicialmente classificadas nos

tipos I, II e III, baseando-se no tamanho de seus cistos e características celulares (2, 5, 12-13, 28, 35, 42), apresentando respectivamente frequência em torno de 50-70%, 20-40% e 10% para os tipos I, II e III (29). Posteriormente foram adicionados mais dois tipos de malformação adenomatóide cística, os tipos 0 e IV, baseados no local inicial de sua formação (12-13, 28, 30, 35, 43).

A MAC tipo I (figura 3) é caracterizada por uma massa pulmonar, geralmente confinada a um lobo, contendo cisto único ou múltiplos cistos com mais de 2 cm de diâmetro (3-10 cm de diâmetro) (2, 13, 29-30, 33, 42), coberto por epitélio pseudo-estratificado ciliar com áreas de epitélio produtor de muco coberto por tecido fibromuscular (2, 13, 29-30, 33, 42), geralmente preenchidos por ar ou muco. Este tipo de lesão resulta de uma injúria no período canalicular ou pseudo-glandular do desenvolvimento pulmonar (29). O tecido pulmonar adjacente se apresenta normal, sendo geralmente comprimido pela malformação que apresenta efeito de massa intra-torácica (13, 38, 42), podendo levar a quadros de insuficiência respiratória no período neo-natal.

Os sintomas nestes casos geralmente se apresentam na primeira semana de vida, podendo ainda permanecer assintomático até a fase adulta, sendo outras malformações associadas raramente observadas (13).

As MAC tipo II normalmente são diagnósticas no primeiro ano de vida, geralmente comprometem apenas um lobo e se apresentam com múltiplos cistos de pequeno diâmetro variando de 0,5-2,0 cm, cobertos por epitélio do tipo bronquiolar (cuboidal ou colunar) e separados por septos alveolares (2, 13, 29-30, 33, 42). A malformação adenomatóide cística tipo II se assemelha a seqüestração pulmonar intra-lobar, sendo diferenciada pela sua histologia e em muitos casos ambos estão presentes no mesmo paciente, com provável origem no período canalicular do desenvolvimento pulmonar (29). Esta forma de MAC está

associada a várias outras malformações como atresia de esôfago, fístula traqueo-esofágica, agenesia renal bilateral, atresia intestinal e anomalias ósseas e do sistema nervoso central (2, 13).

A malformação adenomatóide cística tipo III é o tipo mais raro dessa patologia compreendendo aproximadamente 5-10% deste tipo de lesão (2, 13, 29-30, 42), podendo envolver todo um pulmão ou raramente ambos os pulmões (2). Sua superfície de corte é firme e geralmente não apresenta lesões císticas, quando estas aparecem não ultrapassam 0,5cm de diâmetro. Na microscopia são observadas irregularidades na estrutura brônquica sendo esta recoberta por pequenos espaços aéreos revestidos por epitélio cuboidal (13, 33) assemelhando-se a um pulmão imaturo, desprovido de brônquios (2, 13, 29, 42). Neste tipo de MAC há uma predominância no sexo masculino (13). O efeito de massa das MAC tipo III geralmente causa desvio mediastinal no feto e resulta em hipoplasia do pulmão contralateral, levando ainda a possibilidade de hidropisia fetal por obstrução do sistema cava e compressão cardíaca (13, 42).

Em 1985 Adzick et al. propuseram uma nova classificação, baseada na ultrassonografia pré-natal, criando duas novas categorias: lesões macrocísticas contendo um ou múltiplos cistos maiores que 5cm de diâmetro e lesões microcísticas, mais sólidas e volumosas, com cistos menores que 5mm de diâmetro (44).

Mais recentemente, Stocker sugeriu a inclusão de outros dois novos tipos de MAC (2, 30, 35, 43, 45), baseado no tipo de tecido de origem da malformação: o tipo 0 se apresenta como um componente equivalente a displasia acinar, com incidência de 1% - 3% e cistos com diâmetro de até 0,5cm, cobertos por epitélio pseudo-estratificado (2). Este tipo de lesão ocorre raramente e é incompatível com a vida, estando associada a graves anormalidades cardíacas, e as crianças que chegam a nascer apresentam-se cianóticas e

sobrevivem por poucas horas (13). O tipo IV se apresenta com grandes cistos periféricos de até 7cm de diâmetro, ocorrendo em torno de 10%-15% dos casos e geralmente são erroneamente classificados como MAC tipo I (13, 30). Os pacientes portadores de MAC tipo IV podem apresentar disfunção respiratória por pneumonia ou pneumotórax e raramente são assintomáticos ou diagnosticados através de achados acidentais (13).

Atualmente, está ocorrendo um aumento da incidência das MAC, principalmente devido à detecção precoce desta patologia por exames pré-natais como a ultra-sonografia, apesar disto um pequeno número de casos ainda não são identificados e só irão apresentar alguma sintomatologia ao nascer ou na presença de alguma complicação durante a vida do paciente (13, 29, 35-36, 40-41). A ultrasonografia apresenta uma boa acurácia para a detecção deste tipo de lesão, mas erros diagnósticos são possíveis. O diagnóstico diferencial inclui cistos broncogênicos ou entéricos, seqüestração pulmonar, enfisema lobar congênito e massas mediastinais. Sendo a seqüestração pulmonar a lesão mais difícil de ser diferenciada por este exame (13, 37). A radiografia de tórax foi o primeiro método de diagnóstico mais eficiente, para definição de lesões pulmonares, porém a radiografia de tórax normal não exclui a presença ou regressão da MAC (36). A radiografia de tórax tipicamente mostra múltiplos cistos arredondados, com paredes finas e preenchidos por ar ou secreção, podendo ainda evidenciar grandes lesões com desvio mediastinal, herniação pulmonar através da linha média e efeito de massa pela lesão, ou ainda lesões consolidativas não específicas (29, 33). Para o diagnóstico de MAC, é mandatória a realização de uma tomografia computadorizada de tórax, que irá definir o tamanho dos cistos, revelar anomalias associadas e melhor definir a extensão anatômica da malformação, bem como evidenciar lesões que tenham regredido à radiografia e/ou ultrasonografia de tórax (29, 33, 35-36).

Este tipo de malformação pode estar associado à hidropisia fetal e distúrbio hemodinâmico devido à compressão vascular de estruturas intratorácicas (12, 41). A ultrasonografia com eco-doppler é utilizada para caracterizar polidrâmnio ou hidropsia, além de permitir avaliar o envolvimento pulmonar, o desvio mediastinal e a hipoplasia pulmonar associada (37). Uma vez que estas associações apresentam pobre prognóstico quando diagnosticadas, pode haver a indicação de intervenção fetal, ou mesmo interrupção da gestação (22). A maioria dos indivíduos (90%) com esta patologia são assintomáticos no período neo-natal (35) e por longo período de sua vida, porém em alguma fase da vida poderão apresentar sintomas sugestivos de infecção pulmonar. Aproximadamente 30% dos casos são diagnosticados no período pós-natal (35) e entre 15-50% dos casos podem regredir ainda no período neonatal, provavelmente por mecanismo de apoptose e crescimento sem acompanhamento de suprimento vascular (13, 22, 36, 40).

Os pacientes com MAC quando sintomáticos apresentam pneumonias de repetição, podendo ainda apresentar tosse, cianose, dispnéia e pneumotórax (13, 35). Na fase pré-natal, a intervenção cirúrgica permanece como a melhor alternativa para as formas microcísticas, associadas à hidropisia, porém algumas contra-indicações existem para o procedimento como anormalidades cromossômicas, gestações múltiplas, presença de outras anormalidades anatômicas e presença de outros fatores maternos ou psico-sociais. Nestes casos o uso de esteróides (betametasona e dexametasona) podem evitar o crescimento da MAC, prevenindo a hidropisia (13). O manejo destas lesões assintomáticas é controverso, ainda não sendo definido o tempo exato bem como a extensão da ressecção (2, 4, 13, 36, 41). No entanto, a maioria dos autores sugere a ressecção devido ao risco de infecção destas lesões ou de transformação neoplásica, principalmente nos tipos bronquíolo-alveolar, mixosarcoma, blastoma pleuropulmonar e o rabdomiosarcoma (2, 4, 12-13, 24, 36, 39-41).

Embora raros, acima de 8% destes tumores estão associados a MAC. Nos pacientes sintomáticos, é consenso a ressecção da lesão, geralmente na forma de lobectomia pulmonar, que irá prevenir a permanência de doença residual e recorrência no tecido remanescente (36-37, 40-41). Aziz e cols. revelaram que somente 10% dos pacientes assintomáticos irão desenvolver complicações e sugerem que uma abordagem conservadora seja uma alternativa para estes pacientes (46). Nenhum autor recomenda a ressecção exclusiva da área compreendida pela lesão (36, 41). A lobectomia é o procedimento de escolha para pacientes com a lesão confinada a um único lobo, embora quando mais de um lobo pulmonar é afetado, a bilobectomia ou a pneumonectomia não deve ser realizada, optando-se pela preservação de áreas normais, porém com maior risco de fuga aérea prolongada (46). O momento exato para a cirurgia é geralmente indicado com segurança entre os 3 e 9 meses de idade, com bom seguimento clínico e sem necessidade de ventilação mecânica prolongada no período pós-operatório (12-13, 36, 40-41), porém, alguns autores têm indicado a cirurgia no período neonatal, por volta do quinto dia de vida, devido aos recém-nascidos suportarem melhor o trauma operatório (33, 40-41). Recentemente, alguns autores têm sugerido a ressecção por videotoracoscopia como um procedimento seguro, fácil de realizar e com boa recuperação pós-operatória (27, 34, 36, 40). A toracotomia ou a videocirurgia são bem toleradas pela criança, geralmente sem necessidade de hemotransusão e com baixo índice de complicações e óbitos, com uma média de internação hospitalar pós-operatória de 2,3 dias (13, 27, 33-34, 36). O acompanhamento pós-operatório da função pulmonar, geralmente é bom, com menores alterações radiológicas como desvio mediastinal e hiperinsuflação do lobo remanescente, que pode ser explicada pela compensação funcional de crescimento pulmonar e de número de alvéolos até os 7 anos de idade (4, 13, 33, 46).

1.5 AGENESIA E HIPOPLASIA PULMONAR

A agenesia pulmonar é uma rara malformação pulmonar de um ou de ambos pulmões, com uma prevalência de 0,5-1/10.000 nascidos vivos (2). O brônquio e a traquéia também poderão estar mal formados ou ausentes, bem como poderá haver agenesia pulmonar parcial ou lobar (2). A agenesia pulmonar bilateral indica uma falha na morfogênese do trato respiratório inferior tendo fortes correlações genéticas, sendo incompatível com a vida (2).

A agenesia pulmonar unilateral (Figura 4) apresenta diversos graus de complicações, que variam desde casos assintomáticos até a insuficiência respiratória neonatal, apresentando-se por vezes associadas a outras malformações cardiovasculares, gastrointestinais, geniturinárias e em outros órgãos e sistemas (2).

A hipoplasia pulmonar é uma malformação que se apresenta por um crescimento pulmonar reduzido, sendo geralmente encontrado em exames cadavéricos, sendo causa comum de mortes no período neonatal (2).

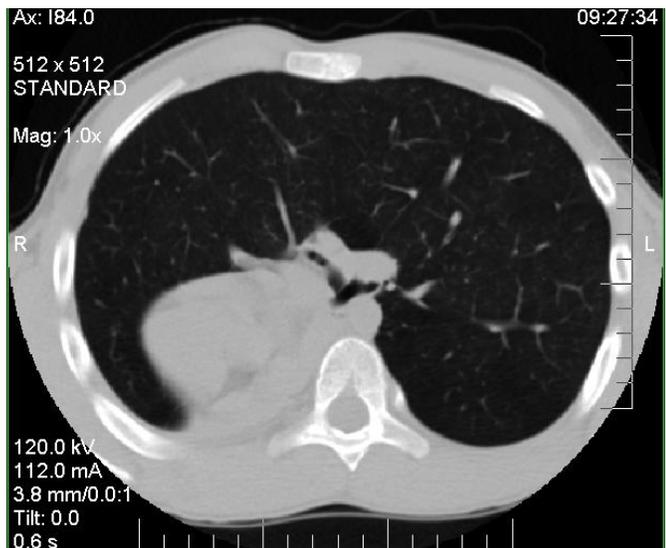


Figura 4 – Agenesia Pulmonar. Ausência congênita de pulmão direito com hiperinsuflação do pulmão esquerdo e desvio do mediastino para a direita

1.6 ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO

O enfisema lobar congênito (ELC) é uma malformação pulmonar rara que se apresenta em 1:20.000 a 1:30.000 nascimentos (47-49), onde a sua principal causa seria uma deficiência no desenvolvimento das cartilagens brônquicas (2, 47, 50), que ocorre aproximadamente em 25% dos casos. A obstrução do brônquio lobar responde por outros 25% dos casos, geralmente causada por uma estenose brônquica idiopática, levando a um mecanismo valvular, ou ainda um tampão mucoso ou alterações vasculares (2, 47, 50), porém sua verdadeira causa ainda não está determinada e em torno de 50% dos casos não há uma causa definida (12, 47). O enfisema lobar congênito é caracterizado por uma hiperinsuflação de um lobo pulmonar por alçaponamento de ar resultando em distensão deste, levando a efeito de massa compressivo aos demais lobos pulmonares e por vezes até com desvio mediastinal (Figura 5), levando a repercussões hemodinâmicas (48-49).

A histologia do pulmão com enfisema lobar congênito geralmente se apresenta normal, com leve dilatação alveolar, sem malformação ou destruição (2) de septos alveolares. Em alguns casos pode haver um real aumento de volume na contagem alveolar, caracterizando assim o pulmão ou lobo como poli-alveolar (2, 51).

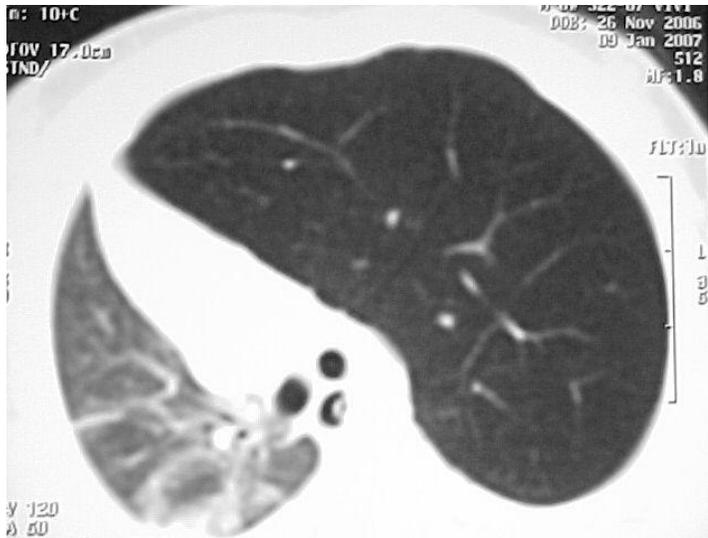


Figura 5 –Enfisema Lobar Congênito de lobo superior esquerdo. Notar a hiperinsuflação de lobo superior esquerdo com desvio do mediastino e compressão de pulmão contra-lateral.

Sua apresentação clínica pode ser de diferentes formas, desde uma leve dispnéia até insuficiência respiratória aguda ao nascer e infecções pulmonares de repetição (47), sendo a maioria de pacientes assintomáticos logo após o nascimento (47). Segundo Mei-Zahav et al.(47), a grande maioria dos pacientes apresenta sintomas antes dos seis meses de vida, mas alguns podem permanecer assintomáticos por anos (47-48). O enfisema lobar congênito é duas vezes mais comum em pacientes do sexo masculino do que no sexo feminino (48, 50) e se apresenta mais comumente em ordem de frequência, no lobo superior esquerdo (51)(40-50%), seguido pelo lobo médio (30-40%) e lobo superior direito (20%) (50, 52), embora o envolvimento bilateral já tenha sido descrito (50). Ao nascer, 1/3 dos pacientes apresentam-se sintomáticos e 50% serão diagnosticados dentro do primeiro mês de vida. Até 10% destes pacientes apresentam anormalidades associadas, sendo as mais comuns de origem cardíaca (12). A maioria dos pacientes apresenta moderados graus

de dispnéia nos primeiros dias de vida com piora progressiva ao passar dos dias com aumento da hiperinsuflação pulmonar. Estes pacientes tendem a apresentar cianose, podendo progredir para franca insuficiência respiratória. Os pacientes que se mostram assintomáticos nos primeiros 6 meses de vida, geralmente apresentam quadros de infecção pulmonar de repetição.

Com um maior número de publicações sobre enfisema lobar congênito, tem sido descrito o diagnóstico pré-natal de tal patologia através da ultrassonografia e até sua diminuição espontânea de volume bem como seu desaparecimento, algumas vezes *in utero* (47).

O diagnóstico desta patologia geralmente é feito ao nascer, durante quadro de insuficiência respiratória ou através de radiografia simples de tórax em consultas de rotina, que irá evidenciar um lobo pulmonar hiperinsuflado, por vezes com herniação pulmonar para o hemitórax contralateral, desvio mediastinal e áreas de atelectasia no parênquima pulmonar adjacente (12), podendo ainda o lobo afetado aparecer opacificado pela retenção de líquido placentário (12), devendo-se sempre fazer diagnóstico diferencial com pneumotórax (48). A tomografia computadorizada de tórax se mostra essencial no diagnóstico dessa patologia para a avaliação de obstruções brônquicas e alterações anatômicas (12), evidenciando os limites do lobo afetado e seus vasos, diferenciando o diagnóstico de pneumotórax (48). Seu diagnóstico diferencial compreende pneumatoceles, pneumotórax, atelectasia pulmonar e hipoplasia pulmonar.

O enfisema lobar congênito geralmente é considerado uma patologia cirúrgica, sendo a lobectomia a ressecção de escolha em crianças sintomáticas (12, 47-48). Embora seja lógica a recomendação de cirurgia para pacientes sintomáticos e a observação para os pacientes assintomáticos, a abordagem para crianças oligossintomáticas ainda permanece

controversa (47). Alguns estudos descrevem uma pequena proporção de pacientes tratados conservadoramente com bons resultados (48). A resolução espontânea pré-natal e pós-natal sugere que esta patologia é um processo parcialmente reversível, ou que o crescimento do parênquima pulmonar normal compensa o enfisema lobar congênito não funcionante (47).

Observou-se que a lobectomia pulmonar se acompanha de baixa perda de volumes pulmonares no parênquima remanescente, e que com o crescimento compensatório pulmonar na infância, não há diferença na função respiratória a longo termo de seguimento com o tratamento cirúrgico ou conservador (2, 4, 47), sendo ainda a sua ressecção podendo ser realizada por técnica vídeo-assistida (52).

O tratamento cirúrgico nestes pacientes é seguro com baixa morbi-mortalidade e sem óbito na maioria das séries (48).

1.7 MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA

A primeira descrição de malformação arteriovenosa na literatura foi realizada por Churton, a partir de uma autópsia em uma criança do sexo masculino de 12 anos de idade no ano de 1897 e desde então aproximadamente 500 casos tem sido descritos, na maioria em adultos (53-57), com uma incidência de 2-3 casos por 100.000 pessoas (57). Desde a sua primeira descrição, vários termos tem sido usados para descrever as malformações arteriovenosas, como: fistula arteriovenosa, aneurisma arteriovenoso pulmonar, hemangioma pulmonar, angioma cavernoso pulmonar, telangiectasia pulmonar, entre

outros (54, 58). A média de idade de seu diagnóstico situa-se por volta dos 41 anos (53, 55).

A malformação arteriovenosa é uma patologia congênita onde apenas 25%-50% dos pacientes irão apresentar alguns sinais e sintomas como cianose, baqueteamento digital, dispnéia, fadiga e policitemia (53-55, 57-59), tendo sua ocorrência em igual frequência em ambos os sexos (53). Sua distribuição ocorre bilateralmente em 8%-20% dos pacientes e são múltiplas em 33%-50% dos pacientes (53, 55, 57), apresentando maior incidência nos lobos médio e inferior esquerdo (Figura 6) (57-58). A malformação arteriovenosa pode também se desenvolver após tratamento cirúrgico para algumas patologias cardíacas congênicas, quando utilizado o bypass cavo-pulmonar (procedimentos de Fontan ou de Glenn) (57-58, 60-61), através de trauma torácico penetrante (54, 57), ou outras patologias como actinomicose, amiloidose, cirrose hepática, fibrose cística, carcinoma metastático entre outras (57). Outras complicações da MAV ocorrem devido às conexões do leito capilar pulmonar, com perda da função filtrativa pulmonar e conseqüentemente permitindo êmbolos e bactérias passarem diretamente da circulação sistêmica resultando em embolias ou abscessos cerebrais (54, 57-59), ou por sangramento desses vasos anormais, causando hemoptise ou hemorragia pleural (58).

Sua apresentação mais comum é de uma conexão anormal direta entre artérias pulmonares e veias pulmonares através de pequenos aneurismas (54, 59), onde ocorre um shunt direita-esquerda, porém mantendo na maioria das vezes uma função cardíaca normal e com o crescimento da criança, estas passam a apresentar queda na saturação de oxigênio na oximetria de pulso e policitemia (53, 57-58). Estes pacientes geralmente apresentam ecocardiograma normal e radiografia de tórax com opacificação na área afetada pela MAV (57).



Figura 6 –Malformação arterio-venosa em segmento superior do lobo inferior direito

As MAV apresentam uma grande variação de apresentações histológicas, variando desde telangiectasias difusas até estruturas complexas consistindo de um saco aneurismático dilatado pela confluência de artérias e veias (54). Aproximadamente 95% destas anastomoses arteriovenosas ocorrem a partir das artérias pulmonares (54), porém várias outras origens arteriais já foram diagnosticadas, sendo as mais descritas de origem das artérias brônquicas, mamária interna, ou da aorta descendente (54). Estas malformações tendem a aumentar de tamanho, especialmente quando são múltiplas, e raramente regredem espontaneamente (54). A conexão entre vasos arteriais e venosos pulmonares pode ser única, múltiplas, ou telangiectasias difusas, podendo ainda ser uni ou bilaterais (57). Grandes fístulas geralmente são bem localizadas e únicas, enquanto que as pequenas geralmente são múltiplas (57).

Uma forte associação de malformação arteriovenosa com telangiectasia hemorrágica hereditária (Síndrome de Rendu-Osler-Weber) muitas vezes está presente, onde aproximadamente 45%-88% dos pacientes apresentam esta síndrome (53, 55, 57-58).

A angiografia é o método de escolha para o diagnóstico, bem como para o delineamento do suprimento arterial e drenagem venosa da MAV (53-54, 57-58). Mais recentemente a ressonância magnética tridimensional tem-se mostrado efetiva e com boa acurácia, para o diagnóstico de MAV, além de ser um exame não invasivo (54, 57-58). Permanecem como diagnósticos diferenciais das MAVs, a malformação adenomatóide cística, a atresia brônquica, a seqüestração pulmonar, as neoplasias císticas, os cistos broncogênicos e as duplicações esofágicas (55).

As MAVs são conexões arteriovenosas de baixa pressão, que resultam em um shunt direita-esquerda e os objetivos de seu tratamento são basicamente três: melhora dos sintomas de dispnéia/hipoxemia, prevenção de hemoptise e principalmente prevenção de complicações neurológicas (54, 57, 59). Seus principais métodos de tratamento são a embolização e a ressecção cirúrgica (54-55, 59).

O tratamento de escolha para a malformação arteriovenosa é a ressecção pulmonar econômica; e quando periférica, dá-se preferência pela ressecção em cunha; enquanto que grandes lesões podem requerer lobectomia ou pneumonectomia (53-54, 56-58), ficando a embolização para pacientes com restrições ao tratamento cirúrgico, ou para pacientes com múltiplas lesões (54, 57, 59). A embolização apresenta excelentes resultados iniciais, com resolução em torno de 80%-100% dos casos, porém apresentando uma alta taxa de recorrência (54, 57-58), havendo ainda relatos de transplante pulmonar como forma de tratamento para MAVs difusas (57). Segundo Puskas et AL (62), a embolização tem suas limitações e indicações precisas, sugerindo que há risco de desinsuflação do balão de embolização e migração da molas de embolização a longo termo, reforçando a indicação de cirurgia em detrimento da embolização.

A taxa de mortalidade de pacientes sintomáticos e não tratados varia de 4%-22%, podendo chegar aos 40% (54, 57).

2. JUSTIFICATIVA

Devido a falta de dados da literatura nacional e latinoamericana por parte de serviços especializados em tratamento de malformações pulmonares congênitas vê-se necessário o fornecimento de informações sobre este assunto para a comunidade médica brasileira através do estudo da casuística de um serviço de referência em doenças pulmonares. Este estudo fornecerá dados que servirão como uma fonte importante de conhecimento e referência sobre a abordagem e tratamento das doenças pulmonares congênitas no Brasil.

3. OBJETIVOS

3.1 GERAL

Descrever as principais malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos que foram submetidas a tratamento cirúrgico em um serviço de referência no tratamento de doenças de tórax.

3.2 ESPECÍFICOS

Avaliar o tipo de tratamento cirúrgico para as diferentes malformações pulmonares.

Avaliar os métodos diagnósticos e indicações para o tratamento cirúrgico.

Analisar criticamente os resultados do tratamento cirúrgico para os diferentes pacientes pediátricos com malformações pulmonares.

4. ARTIGO CIENTÍFICO

INTRODUÇÃO

As malformações congênitas pulmonares formam um espectro de doenças pouco frequentes, ocorrendo a partir do desenvolvimento do intestino primitivo e da sua diferenciação em sistema respiratório^(1, 2). Sua frequência global é difícil de estabelecer, porém com o advento da ecografia pré-natal, houve um aumento no número de diagnósticos precoces⁽³⁾, com uma incidência variando entre 30 a 42 casos por 100.000 habitantes/ano⁽⁴⁾.

O espectro das malformações congênitas pulmonares inclui a malformação adenomatóide cística (MAC), seqüestração pulmonar, enfisema lobar congênito, e cistos broncogênicos, que podem ser intra ou extra-pulmonares⁽⁵⁾. As malformações artério-venosas, embora sejam alterações dos vasos pulmonares também estão incluídas dentro das malformações pulmonares.

As malformações congênitas pulmonares podem ser diagnosticadas em qualquer idade^(4, 6, 7). Sua apresentação clínica pode variar desde insuficiência respiratória após o nascimento até alterações radiológicas na idade adulta em pacientes assintomáticos^(1, 4, 6). O conhecimento de tais malformações é de fundamental importância, uma vez que o seu reconhecimento precoce em recém nascidos pode significar o sucesso para o tratamento da insuficiência respiratória neo-natal e outras complicações⁽⁷⁻¹⁰⁾.

O diagnóstico destas lesões geralmente requer diferentes exames radiológicos para um adequado planejamento cirúrgico, como: a ultra-sonografia pré-natal e pós-natal com

Doppler, a ressonância magnética nuclear pré-natal e a tomografia computadorizada de tórax^(1, 3, 6-9). O tratamento das diversas formas de malformações congênitas pulmonares baseia-se principalmente na ressecção pulmonar, a qual deve ser a mais conservadora possível, sendo a lobectomia o tratamento realizado com maior frequência^(1, 3, 8-11). Tais procedimentos podem ser realizados através de toracoscopia ou toracotomia dependendo da experiência de cada serviço⁽¹²⁻¹⁶⁾.

Devido ao pequeno número de publicações nacionais⁽⁴⁾ quanto ao tratamento cirúrgico das malformações pulmonares em crianças, procuramos determinar as principais malformações congênitas pulmonares em um serviço de referência no tratamento de doenças de tórax, bem como avaliar os principais métodos diagnósticos utilizados, as indicações e os resultados dos diferentes tipos de tratamento cirúrgico.

MÉTODOS

Foram analisados retrospectivamente todos os prontuários de pacientes que apresentavam diagnóstico de malformações congênitas pulmonares pelo exame anatomopatológico e que foram submetidos a ressecção pulmonar no complexo hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre-RS, no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2006. Foram excluídos os prontuários com informações incompletas e daqueles pacientes maiores de 12 anos. O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Irmandade Santa Casa de Misericórdia Porto Alegre-RS, sob protocolo número 1436/06

Cinquenta e dois prontuários de pacientes com diagnóstico anatomopatológico de malformações congênitas pulmonares foram revisados, sendo 39 casos com pacientes

menores de 12 anos. Foram excluídos quatro casos, por prontuário incompleto (2 hipoplasias pulmonares e 2 fístulas arteriovenosas). Os casos de cistos broncogênicos não foram incluídos na coleta de dados, uma vez que estes se apresentaram como cistos extrapulmonares ou mediastinais. Os pacientes foram divididos em grupos de acordo com as diferentes malformações em: enfisema lobar congênito, seqüestração extra e intra-lobar, malformação arteriovenosa e malformação adenomatóide cística. Foram analisados idade, sexo, sinais e sintomas, os diferentes exames radiológicos utilizados; localização das lesões, cirurgias realizadas e complicações pós-operatórias. Os pacientes com diagnóstico de malformação adenomatóide cística foram divididos seguindo a classificação anatomopatológica de Stocker em tipo 1 a tipo 4 ^(3, 10, 17).

Os dados foram armazenados em planilha eletrônica (Microsoft Excel[®], Microsoft EUA) e calculados como média e mediana das idades, média de dias de internação e percentual de cada patologia e de sua localização. Para verificar a presença de diferença significativa ($P < 0,05$) no tempo de drenagem pleural quanto a utilização de drenagem em aspiração ou em selo d'água foi utilizado o Teste t de Student.

RESULTADOS

Dos 35 pacientes estudados, a média de idade foi de 31 meses na época da cirurgia (1 a 120 meses - mediana de 17 meses) com predominância do sexo masculino (60%), sendo 33 pacientes brancos (91,40%), três negros (8,6 %) e apenas um da raça indígena (2,08%).

Os achados anatomopatológicos dos 35 pacientes analisados estão descritos na Tabela 1. Um paciente apresentou associação de malformação adenomatóide cística tipo I e seqüestração pulmonar extra-lobar.

Tabela 1: Achados anatomopatológicos de 35 pacientes com malformações congênicas pulmonares

Anatomopatológico	Número de Indivíduos	Percentual (%)
Enfisema Lobar Congênito	13	37,14 %
Sequestro pulmonar		
Intra-lobar	4	11,42 %
Extra-lobar	4*	11,42 %
Total	8	22,84 %
Malformação Adenomatóide Cística		
Tipo I	8*	22,85%
Tipo II	5	14,28%
Tipo III	1	2,85%
Tipo IV	0	-
Total	14	40,0 %
Malformação Arterio-venosa	1	2,85%

*Paciente com duas malformações pulmonares operadas simultaneamente.

Nove pacientes (25,71%) não apresentavam sintomatologia pré-operatória: sendo 2 pacientes (5,71%) com MAC tipo I, 2 pacientes (5,71%) com MAC tipo II, 2 pacientes com seqüestração pulmonar intra-lobar (5,71%) e 3 pacientes com seqüestração pulmonar extra-lobar (8,57%). Todos os pacientes com enfisema lobar congênito apresentavam sintomas pré-operatórios, sendo o mais comum o esforço respiratório em nove casos (69,23%).

Todos os pacientes foram submetidos a algum tipo de exame de imagem para o diagnóstico pré-operatório. Vinte e oito pacientes foram submetidos à TC de tórax (80%); 35 pacientes realizaram radiografia simples de tórax e apenas quatro pacientes tinham diagnóstico pré-natal através de ultrasonografia (11,42 %), sendo três casos de MAC e um

caso de seqüestração pulmonar extra-lobar. As localizações das lesões estão especificadas na tabela 2 enquanto os tipos de ressecções estão demonstrados na tabela 3.

Tabela 2: Localização das malformações pulmonares nos exames radiológicos pré-operatórios

Local	n (%)
LIE	7 (20)
LSE	13 (37,14)
LID	6 (17,14)
LSD	7 (20)
LM	2 (5,71)

–LIE: lobo inferior esquerdo; LSE: lobo superior esquerdo; LID: lobo inferior direito; LM: lobo médio; LSD: lobo superior direito.

Dezessete pacientes (48,57%) tinham história prévia de tratamento para pneumonia bacteriana. Quatorze pacientes (40%) foram submetidos a broncoscopia diagnóstica e apenas dois pacientes (5,71%) realizaram testes de função pulmonar pré-operatório. O período médio de internação foi de 11 dias, variando de 3 a 30 dias de internação; sendo a média do período de internação pós-operatório de oito dias (2 - 21 dias).

Dez pacientes (28,5%) apresentaram complicações pós-operatórias, sendo a complicação mais comum a infecção pulmonar (n=7), seguida por pneumotórax após a retirada dos drenos (n=2) e atelectasia pulmonar em um paciente. Não houve óbitos nesta série.

Trinta e quatro pacientes (97,14%) foram submetidos à drenagem pleural fechada, sendo 18 pacientes (51,42%) com drenagem pleural em selo d'água e 16 pacientes (45,71%) com drenagem pleural sob aspiração contínua. Não houve diferença significativa entre estes dois grupos no tempo de drenagem ($P>0,05$). Um dreno torácico foi utilizado em vinte e oito pacientes (80%) e dois drenos foram utilizados em 6 pacientes (17,14%). O tempo médio de permanência do dreno torácico foi de 3,9 dias (1 - 9 dias). Apenas um paciente com diagnóstico de seqüestração extra-lobar não foi submetido à drenagem torácica. Ventilação mecânica por mais de 24 horas foi necessária em oito pacientes (1 – 5 dias).

Tabela 3: Ressecções realizadas em 35 pacientes com malformações congênicas pulmonares

Tipo de Ressecção	Número de Indivíduos (%)
Lobectomia Inferior Esquerda	5 (14,28)
Lobectomia Superior Esquerda	8 (22,85)
Lobectomia Inferior Direita	3 (8,57)
Lobectomia Média	2 (5,71)
Lobectomia Superior Direita	5 (14,28)
Segmentectomia Anterior do LSE	3 (8,57)
Pirâmide Basal esquerda	2 (5,71)
Segmentectomia Apical do LID	1 (2,75)
Segmentectomia Anterior do LSD	1 (2,75)
Segmentectomia Apical do LSD	1 (2,75)
Sequestrectomia	4 (11,42)

– LSE: lobo superior esquerdo; LID: lobo inferior direito; LSD: lobo superior direito

DISCUSSÃO

As malformações pulmonares são conhecidas pela medicina há mais de três séculos, permanecendo ainda sem consenso de como e quando tratá-las⁽⁴⁾. Com o avanço de exames de imagem, as malformações pulmonares passaram a ser diagnosticadas com maior frequência no período pré-natal ou nos primeiros dias de vida, fazendo com que ocorra uma maior prevenção de complicações no período neonatal. Mesmo com o uso rotineiro da ultrassonografia pré-natal^(3, 6), o diagnóstico diferencial das diversas malformações pulmonares muitas vezes é difícil, sendo necessário a utilização de exames adicionais para sua confirmação, como é o caso da ressonância magnética nuclear pré-natal ou a utilização da tomografia computadorizada no período neonatal⁽³⁾. Em nossa série, verificamos que poucos pacientes possuíam o diagnóstico pré-natal de malformação congênita, provavelmente devido à maioria dos pacientes serem provenientes de outras localidades e cujas gestantes não apresentarem um acompanhamento pré-natal adequado. Os pacientes com malformações pulmonares apresentarão sintomas em algum momento da vida, a maioria antes dos 13 anos de idade⁽⁴⁾.

Quando na presença de sintomas, o tratamento cirúrgico das malformações pulmonares deve ser realizado o mais precocemente possível, buscando-se o máximo de preservação do parênquima pulmonar normal^(7, 10). Nas lesões assintomáticas o tratamento cirúrgico ainda permanece controverso quanto da necessidade ou não de ressecção pulmonar, sendo a sua indicação baseada no risco de infecções de repetição e possíveis complicações pleuro-pulmonares, bem como pelo risco de malignização nos casos de MAC (rabdiosarcoma e carcinoma bronquíolo alveolar)^(1, 3, 4, 6, 8, 10). Nestes casos as ressecções pulmonares são seguras e com baixos índices de complicações^(1, 7, 8).

A ressecção de escolha nos casos de MAC e seqüestração pulmonar intra-lobar é a lobectomia ou segmentectomia quando possível^(3-5, 8, 12, 13); enquanto que a sequestrectomia está indicada nos casos de seqüestração pulmonar extra-lobar^(3, 4, 7-9, 12, 13) e muito raramente a pneumonectomia estará indicada em casos selecionados de MAC⁽³⁾.

O enfisema lobar congênito apresenta controvérsias em relação ao tratamento cirúrgico ou conservador^(3, 11). Quando sintomáticos, a cirurgia está indicada a partir do momento do diagnóstico, sendo a lobectomia a ressecção de escolha^(1, 11), enquanto ressecções segmentares estão reservadas para doenças localizadas⁽⁴⁾. Este tipo de indicação precoce resolve o problema e os pacientes não apresentam perda da função pulmonar, uma vez que há crescimento compensatório do pulmão até o final da primeira infância, por volta dos oito anos de idade⁽²⁻⁴⁾. Nos pacientes assintomáticos a média de idade para a cirurgia se eleva^(1, 11), estando o tratamento cirúrgico indicado naqueles que passam a apresentar sintomas.

A videotoracoscopia tem sido amplamente empregada na ressecção de seqüestrações pulmonares em adultos, apresentando bons resultados através de uma ressecção segura da lesão e menores índices de complicações, bem como associados a alta hospitalar precoce^(15, 16). Em pacientes pediátricos, a videotoracoscopia pode ser realizada em crianças de qualquer idade, com segurança e eficácia semelhantes aos procedimentos realizados em adultos⁽¹⁸⁾.

Em nossa série, as lobectomias de lobos superiores foram as ressecções mais freqüentemente realizadas, principalmente nos pacientes com enfisema lobar congênito^(1, 11). Os pacientes com malformação adenomatóide cística e seqüestração pulmonar, apresentaram predominância de comprometimento dos lobos inferiores, como observado em diferentes séries^(5, 9, 10); enquanto que aqueles com enfisema lobar congênito

apresentaram maior número de lesões nos lobos superiores. Apesar da broncoscopia não ter sido realizada em todos os pacientes do nosso estudo, nós preconizamos o seu uso de rotina na avaliação pré-operatória, uma vez que este exame, além de auxiliar na coleta de material endobrônquico, pode fornecer informações importantes para a estratégia cirúrgica através da visualização da anatomia da árvore traqueobrônquica⁽⁸⁾.

Associações entre as diferentes malformações pulmonares podem estar presentes em até 50% dos casos^(2, 6, 8) assim como, pode ocorrer concomitância de malformações pulmonares com malformações de outros órgãos, onde as mais comuns são o *pectus excavatum*, malformações esofágicas e cardíacas⁽⁷⁻⁹⁾. Apesar de observarmos a existência deste tipo de associação em nossa série, a sua presença foi muito inferior do que o observado na literatura^(2, 6-9)

As complicações pós-operatórias mais comuns e causas de reintervenções em pacientes com malformação pulmonar que são submetidos à ressecção pulmonar são o empiema pleural, a pneumonia, o hemotórax, o derrame pleural e a escape aéreo prolongado^(1, 7, 9, 13). Entre as complicações pós-operatórias, a pneumonia foi a mais freqüentemente observada, conforme o observado na literatura⁽⁴⁾. A permanência dos tubos de drenagem é variável dependendo da série apresentada, no nosso estudo foi superior ao trabalho de Koontz, onde os drenos permaneceram em média 1,2 dias⁽¹⁸⁾. Nenhum paciente foi submetido à reintervenção ou evoluiu para o óbito, como demonstrado na maioria das publicações^(1, 10).

As ressecções pulmonares para o tratamento das malformações congênitas dos pulmões são um procedimento seguro, que em serviço de referência para doenças pulmonares, apresenta pouca morbidade e mínima mortalidade.

REFERÊNCIAS

1. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int.* 2004;20(7):505-8.
2. McLean SE, Pfeifer JD, Siegel MJ, Jensen ER, Schuler PM, Hirsch R, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation connected to an extralobar pulmonary sequestration in the contralateral chest: common origin? *J Pediatr Surg.* 2004;39(8):e13-7.
3. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int.* 2008;24(6):643-57.
4. Costa Junior Ada S, Perfeito JA, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol.* 2008;34(9):661-6.
5. Hashemzadeh S, Aslanabadi S, Jafari Rouhi AH, Azhough R, Kaleibar NA. Congenital malformations of the lung. *Indian J Pediatr.* 2007;74(2):192-4.
6. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int.* 1997;12(2-3):126-9.
7. Halkic N, Cuenoud PF, Corthesy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14(2):127-33.
8. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27(1):45-52.
9. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;19(4):388-95.

10. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int.* 1999;15(5-6):326-31.
11. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg.* 2006;41(6):1058-61.
12. Tanaka T, Ueda K, Sakano H, Hayashi M, Li TS, Zempo N. Video-assisted thoracoscopic surgery for intralobar pulmonary sequestration. *Surgery.* 2003;133(2):216-8.
13. Gezer S, Tastepe I, Sirmali M, Findik G, Turut H, Kaya S, et al. Pulmonary sequestration: a single-institutional series composed of 27 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(4):955-9.
14. Suda T, Hasegawa S, Negi K, Hattori Y. Video-assisted thoracoscopic surgery for extralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(3):707-8.
15. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, Miniati D, Lee H. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg.* 2008;43(1):35-9.
16. Kestenholz PB, Schneiter D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;29(5):815-8.
17. Tawil MI, Pilling DW. Congenital cystic adenomatoid malformation: is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases? *Pediatr Radiol.* 2005;35(1):79-84.
18. Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children. *J Pediatr Surg.* 2005;40(5):835-7.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

As malformações pulmonares congênitas formam um grupo heterogêneo de patologias pulmonares que nos dias atuais vem apresentando um maior número de casos diagnosticados precocemente, graças a novas técnicas de exames diagnósticos, como a tomografia computadorizada, a ultra-sonografia pré-natal, a angio-tomografia e a ressonância magnética. A tomografia computadorizada de tórax se mostra como padrão ouro para o diagnóstico dessas patologias no período pós-natal, enquanto que a ultra-sonografia pré-natal é considerada um excelente método diagnóstico.

Dependendo do tipo da malformação, a extensão da ressecção pulmonar pode variar, desde a sequestrectomia nos casos de seqüestração pulmonar extra-lobar ou a segmentectomia nas seqüestrações pulmonares intra-lobares até a lobectomia sendo esta o procedimento de escolha nos casos de MAC e ELC. A embolização arterio-venosa tem-se mostrado uma boa opção terapêutica nos casos de MAV única; sendo que aqueles pacientes com múltiplas lesões no mesmo lobo devem ser submetidos à lobectomia pulmonar, com bons resultados.

Atualmente há uma tendência as ressecções pulmonares minimamente invasivas por videotoracoscopia, apresentando bons resultados com menos dor pós-operatória e recuperação precoce, além de bons resultados cosméticos. Também há uma tendência a indicar estes procedimentos cada vez mais precocemente, logo ao nascer nos casos críticos ou por volta dos três meses de idade naqueles pacientes estáveis, uma vez que há crescimento pulmonar/alveolar até aos 7 anos de idade. Dessa forma, o tratamento cirúrgico não deve ser adiado para a fase adulta, devido as complicações possíveis de cada patologia.

As ressecções pulmonares para o tratamento das malformações congênitas dos pulmões são um procedimento seguro, que em serviço de referência para doenças pulmonares, apresenta pouca morbidade e mínima mortalidade.

6.REFERÊNCIAS DA REVISÃO DA LITERATURA

1. Ashcraft Kw. Pediatric Surgery. Pediatric Surgery. 4 ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005.
2. Wright C. Congenital malformations of the lung. Current Diagnostic Pathology. 2006;12:191-201.
3. Costa Junior Ada S, Perfeito JA, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? J Bras Pneumol. 2008 Sep;34(9):661-6.
4. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. Ann Thorac Surg. 2002 May;73(5):1594-8.
5. McLean SE, Pfeifer JD, Siegel MJ, Jensen ER, Schuler PM, Hirsch R, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation connected to an extralobar pulmonary sequestration in the contralateral chest: common origin? J Pediatr Surg. 2004 Aug;39(8):e13-7.
6. de Lagausie P, Bonnard A, Berrebi D, Petit P, Dorgeret S, Guys JM. Video-assisted thoracoscopic surgery for pulmonary sequestration in children. Ann Thorac Surg. 2005 Oct;80(4):1266-9.
7. Halkic N, Cuenoud PF, Corthesy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. Eur J Cardiothorac Surg. 1998 Aug;14(2):127-33.
8. Gezer S, Tastepi I, Sirmali M, Findik G, Turut H, Kaya S, et al. Pulmonary sequestration: a single-institutional series composed of 27 cases. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007 Apr;133(4):955-9.
9. Kestenholz PB, Schneiter D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. Eur J Cardiothorac Surg. 2006 May;29(5):815-8.
10. Jesch NK, Leonhardt J, Sumpelmann R, Gluer S, Nustede R, Ure BM. Thoracoscopic resection of intra- and extralobar pulmonary sequestration in the first 3 months of life. J Pediatr Surg. 2005 Sep;40(9):1404-6.
11. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. Eur J Cardiothorac Surg. 2001 Apr;19(4):388-95.
12. Reiss I. VdVCP, Tibboel D. Congenital lung malformations. intensivmed. 2008;45:12-8.
13. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. Pediatr Surg Int. 2008 Jun;24(6):643-57.
14. Stocker JT, Drake RM, Madwell JE. Cystic and congenital lung disease in the newborn. Perspect Pediatr Pathol. 1978;4:93-8.
15. Mudaffer Al-Mudaffer M, MRCPI, Clare Brenner, FRCR, Michael McDermott, FRCPATH, Martin White, MD, FRCPI, Alfred E. Wood, FRCSI, and Colin J. McMahon, MRCP (UK), FAAP. Successful Surgical Resection of Intrapericardial Extralobar Pulmonary Sequestration With Congenital Pulmonary Adenomatoid Malformation Type II. Ann Thorac Surg. 2006;82:327-9.
16. Boyden EA. Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration: new embryologic data. J Thorac Surg. 1958;35:604-16.
17. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. Chest. 1984 Oct;86(4):611-5.

18. Berna P, Lebied el D, Assouad J, Foucault C, Danel C, Riquet M. Pulmonary sequestration and aspergillosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005 Jan;27(1):28-31.
19. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004 Mar;5(1):59-68.
20. Rokitansky Cv. *Lehrbuch der Pathologischen Anatomie* 1861:44.
21. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of sever cases. *J Path.* 1946;58:457-67.
22. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 2001 May;36(5):784-90.
23. Suda T, Hasegawa S, Negi K, Hattori Y. Video-assisted thoracoscopic surgery for extralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 Sep;132(3):707-8.
24. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005 Jan;27(1):45-52.
25. Tanaka T, Ueda K, Sakano H, Hayashi M, Li TS, Zempo N. Video-assisted thoracoscopic surgery for intralobar pulmonary sequestration. *Surgery.* 2003 Feb;133(2):216-8.
26. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979 February 1979;34(1):96-101.
27. Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children. *J Pediatr Surg.* 2005 May;40(5):835-7.
28. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2005 Feb;14(1):16-33.
29. Yolanda Herrero M, Inmaculada Pinilla, MD, PhD, Isabel Torres, MD, Manuel Nistal, MD, PhD, Mercedes Pardo, MD, and Nieves Gómez, MD, PhD. Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung Presenting in Adulthood. *Ann Thoracic Surg.* 2005;79:326-9.
30. kitaichi M, Yousem, S. Non-neoplastic lung disease. *Hystopathology.* 2002;41(424-458).
31. Meyer H. Ueber angeborene blasige missbildungen der lungen, nebst einigen bermerkungen ueber cyanose aus lungenleiden. *Arch Path Anat* 1859;16:78.
32. Chi'n KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol.* 1949;48:221-9.
33. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int.* 1999 Jul;15(5-6):326-31.
34. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, Miniati D, Lee H. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg.* 2008 Jan;43(1):35-9.
35. Tawil MI, Pilling DW. Congenital cystic adenomatoid malformation: is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases? *Pediatr Radiol.* 2005 Jan;35(1):79-84.
36. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int.* 2004 Jul;20(7):505-8.

37. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int*. 1997 Feb;12(2-3):126-9.
38. Fitzgerald DA. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all? *Paediatric Respiratory Reviews*. 2007;8(1):67-76.
39. Douglas West M, Andrew G. Nicholson, FRCPath, Ian Colquhoun, FRCS, and James Pollock, FRCS. Bronchioloalveolar Carcinoma in Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of Lung. *Ann Thorac Surg* 2007. p. 687-9.
40. Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg*. 2005 May;40(5):832-4.
41. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev*. 2004;5 Suppl A:S305-12.
42. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977 Mar;8(2):155-71.
43. JT S. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hystopathology*. 2002;41(suppl 2):424-58.
44. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Golbus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg*. 1985 Oct;20(5):483-8.
45. Maj. MC, U.S.A.F. J. Thomas Stocker†, Maj., M.C., U.S.. Army John E. Madewell‡ and M.D. Robert M. Drake§. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*: Classification and morphologic spectrum. *Human Pathology*. 1977 March 1977;8(2):155-71.
46. Hong Kawn Kim M, Yong Soo Choi, MD, Kwhanmien Kim, MD, Young Mog Shim, MD, Gwan Woo Ku, MD, Kang-Mo Ahn, MD, Sang II Lee, MD and Jhingook Kim, MD. Treatment of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: Should Lobectomy Always Be Performed? . *Ann Thoracic Surg*. 2008;86:249-53.
47. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg*. 2006 Jun;41(6):1058-61.
48. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int*. 2001 Mar;17(2-3):88-91.
49. Nayar PM, Thakral CL, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema and sequestration--treatment by embolization. *Pediatr Surg Int*. 2005 Sep;21(9):727-9.
50. Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? *Pediatr Surg Int*. 2005 Aug;21(8):659-61.
51. Mani H, Suarez E, Stocker JT. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2004;5(Supplement 1):S313-S20.
52. Gluer S, Reismann M, Ure BM. Congenital lobar emphysema. *Ann Thorac Surg*. 2008 Feb;85(2):665.
53. Mitchell RO, Austin EH, 3rd. Pulmonary arteriovenous malformation in the neonate. *J Pediatr Surg*. 1993 Dec;28(12):1536-8.
54. Thung KH, Sihoe AD, Wan IY, Lee TW, Wong R, Yim AP. Hemoptysis from an unusual pulmonary arteriovenous malformation. *Ann Thorac Surg*. 2003 Nov;76(5):1730-3.

55. Butter A, Emran M, Al-Jazaeri A, Bouron-Dal Soglio D, Bouchard S. Pulmonary arteriovenous malformation mimicking congenital cystic adenomatoid malformation in a newborn. *J Pediatr Surg.* 2006 May;41(5):e9-11.
56. Ravasse P, Maragnes P, Petit T, Laloum D. Total pneumonectomy as a salvage procedure for pulmonary arteriovenous malformation in a newborn: report of one case. *J Pediatr Surg.* 2003 Feb;38(2):254-5.
57. Fraga JC, Favero E, Contelli F, Canani F. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children. *J Pediatr Surg.* 2008 Jul;43(7):1365-7.
58. Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM. Pulmonary arteriovenous malformations in and out of the setting of congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 1998 Aug;66(2):688-91.
59. Lee DW, White RI, Jr., Egglin TK, Pollak JS, Fayad PB, Wirth JA, et al. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long-term results. *Ann Thorac Surg.* 1997 Oct;64(4):930-9; discussion 9-40.
60. Steinberg J, Alfieris GM, Brandt B, 3rd, Smith F, Byrum CJ, Fink GW, et al. New approach to the surgical management of pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2003 May;75(5):1640-2.
61. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Pulmonary arteriovenous malformations in children after the Kawashima operation. *Ann Thorac Surg.* 2005 Nov;80(5):1592-6.
62. Puskas JD AM, Moncure AC, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: therapeutic options. *Annals of thoracic Surgery.* 1993;56:253-8.