

Enfisema lobar congênito: série de casos de 30 anos em dois hospitais universitários*

Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals

Daniele Cristina Cataneo, Olavo Ribeiro Rodrigues, Erica Nishida Hasimoto, Aurelino Fernandes Schmidt Jr, Antonio José Maria Cataneo

Resumo

Objetivo: Revisar os casos de enfisema lobar congênito (ELC) operados nos últimos 30 anos em dois hospitais universitários. **Métodos:** Foram revistos os prontuários médicos das crianças com ELC operadas no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu e no Hospital da Universidade de Mogi das Cruzes entre 1979 e 2009. Dados sobre sintomas, exame físico, achados radiológicos, diagnóstico, tratamento cirúrgico e seguimento pós-operatório mediato e tardio foram analisados. **Resultados:** Durante o período estudado, 20 crianças com ELC foram submetidas a tratamento cirúrgico. A média de idade dos pacientes no momento da cirurgia foi 6,9 meses (variação, 9 dias a 4 anos). Todos os casos apresentaram sintomas ao nascimento ou nos primeiros meses de vida. Em todos os casos, a radiografia simples de tórax foi importante na definição do diagnóstico. Em casos de dificuldade respiratória moderada, a TC de tórax auxiliou no diagnóstico. Um paciente com desconforto respiratório grave foi diagnosticado erroneamente com pneumotórax hipertensivo e submetido a drenagem torácica. A broncoscopia só foi realizada nos pacientes com dificuldade respiratória moderada e não foram encontrados sinais de anomalias traqueobrônquicas. A abordagem cirúrgica foi realizada através de toracotomia lateral poupadora de músculo. O lobo superior esquerdo e o lobo médio foram os mais afetados, seguidos pelo lobo superior direito. A lobectomia foi realizada em 18 casos, enquanto a bilobectomia foi realizada em 2 casos (com ressecção de cisto broncogênico em 1 desses). Complicações pós-operatórias não foram observadas. O acompanhamento pós-operatório foi de pelo menos 24 meses (média, 60 meses) e não foram observadas complicações tardias nesta série. **Conclusões:** O ELC é uma doença pouco comum, ainda negligenciada, de etiologia incerta, mas de fácil diagnóstico radiológico e tratamento cirúrgico eficaz.

Descritores: Anormalidades do sistema respiratório; Anormalidades congênicas; Procedimentos cirúrgicos pulmonares; Enfisema pulmonar.

Abstract

Objective: To review the cases of patients with congenital lobar emphysema (CLE) submitted to surgical treatment at two university hospitals over a 30-year period. **Methods:** We reviewed the medical records of children with CLE undergoing surgical treatment between 1979 and 2009 at the Botucatu School of Medicine *Hospital das Clínicas* or the Mogi das Cruzes University Hospital. We analyzed data regarding symptoms, physical examination, radiographic findings, diagnosis, surgical treatment, and postoperative follow-up. **Results:** During the period studied, 20 children with CLE underwent surgery. The mean age at the time of surgery was 6.9 months (range, 9 days to 4 years). All of the cases presented with symptoms at birth or during the first months of life. In all cases, chest X-rays were useful in defining the diagnosis. In cases of moderate respiratory distress, chest CT facilitated the diagnosis. One patient with severe respiratory distress was misdiagnosed with hypertensive pneumothorax and underwent chest tube drainage. Only patients with moderate respiratory distress were submitted to bronchoscopy, which revealed no tracheobronchial abnormalities. The surgical approach was lateral muscle-sparing thoracotomy. The left upper and middle lobes were the most often affected, followed by the right upper lobe. Lobectomy was performed in 18 cases, whereas bilobectomy was performed in 2 (together with bronchogenic cyst resection in 1 of those). No postoperative complications were observed. Postoperative follow-up time was at least 24 months (mean, 60 months), and no late complications were observed. **Conclusions:** Although CLE is an uncommon, still neglected disease of uncertain etiology, the radiological diagnosis is easily made and surgical treatment is effective.

Keywords: Respiratory system abnormalities; Congenital abnormalities; Pulmonary surgical procedures; Pulmonary emphysema.

*Trabalho realizado no Programa de Pós-Graduação em Bases Gerais da Cirurgia, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista, Botucatu (SP) e na Universidade de Mogi das Cruzes, Mogi das Cruzes (SP) Brasil.

Endereço para correspondência: Daniele Cristina Cataneo. Disciplina de Cirurgia Torácica, Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista, Distrito de Rubião Jr, s/n, CEP 18618-970, Botucatu, SP, Brasil. Tel. 55 14 3811-6091. Fax: 55 14 3815-7615. E-mail: dcataneo@fmb.unesp.br

Apoio financeiro: Nenhum.

Recebido para publicação em 22/1/2013. Aprovado, após revisão, em 27/5/2013.

Introdução

O enfisema lobar congênito (ELC) foi descrito pela primeira vez em 1932 por Nelson⁽¹⁾ e, posteriormente, foi nomeado definitivamente por Robertson e James em 1951. É uma doença rara, com incidência de 1 a cada 20-30 mil nascimentos,⁽²⁾ mas sua prevalência durante a gestação é incerta.⁽³⁾

A anomalia é definida pela hiperinsuflação de um ou mais lobos pulmonares na ausência de uma obstrução brônquica extrínseca. A etiologia não está totalmente esclarecida, mas é considerada por muitos autores como resultante de anormalidades brônquicas⁽⁴⁾ ou de defeitos alveolares.⁽⁵⁾ Algumas teorias incluem colapso brônquico resultante do suporte cartilaginoso inadequado. Em 1970, Hislop e Reid⁽⁵⁾ encontraram um aumento do número de alvéolos no lobo afetado e, pela primeira vez, descreveram o lobo polialveolar. Trabalhos subsequentes nos anos 80 e 90 reavaliaram e confirmaram o lobo polialveolar no ELC.⁽⁶⁾ Alguns autores brasileiros também descreveram a presença de lobo polialveolar como causa do ELC, baseado em estudos histológicos com contagem alveolar, mostrando um aumento no número de alvéolos por área de tecido pulmonar.⁽⁷⁾ É difícil a diferenciação do ELC com hiperinsuflações resultantes de obstruções brônquicas extrínsecas (linfonodos, vasos, massas ou cistos) que comprimem o brônquio e produzem obstrução valvular. Nesses casos, a hiperinsuflação deveria ser chamada de enfisema lobar adquirido; entretanto, mais de 50% dos casos de ELC não são relacionados a nenhuma anomalia das vias aéreas. O lobo superior esquerdo costuma ser o mais frequentemente acometido, seguido pelos lobos médio e superior direito, raramente manifestando-se nos inferiores. Pode estar associado a outras malformações, principalmente a cardíaca, que ocorre em 20% dos casos.⁽⁸⁾

A apresentação clínica mais comum é de angústia respiratória aguda do recém-nascido, causada pelo aprisionamento de ar localizado que comprime o pulmão normal ipsilateral e contralateral. O diagnóstico é feito através da clínica e da radiografia simples de tórax, podendo ser confirmado por tomografia. A broncoscopia pode ser uma ferramenta importante no diagnóstico diferencial, apesar de não fazer parte da investigação primária, sendo indicada em crianças cujos sintomas se iniciam mais

tardamente, com o objetivo de excluir obstruções brônquicas adquiridas.

O tratamento de escolha é cirúrgico,⁽⁹⁾ preconizado desde que, em 1945, Gross e Lewis⁽¹⁰⁾ relataram o primeiro tratamento bem sucedido através de lobectomia. O prognóstico, mesmo quando há a ressecção de mais de um lobo, é bom e provavelmente reflete o potencial de crescimento alveolar compensatório em crianças.^(9,11-13)

O objetivo do presente estudo foi mostrar os achados clínicos e radiológicos, a conduta adotada e a evolução precoce e tardia de crianças com ELC tratadas em duas instituições universitárias do interior paulista nos últimos 30 anos.

Métodos

O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Botucatu da Universidade Estadual Paulista, sob o número de ofício 268/08-CEP. Foram revistos todos os prontuários médicos das crianças com ELC operadas no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu da Universidade Estadual Paulista e no Hospital da Universidade de Mogi das Cruzes entre 1979 e 2009.

O diagnóstico foi firmado pela presença de sintomas respiratórios, alteração radiológica característica e confirmação anatomopatológica. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade ao aparecimento dos sintomas, achados clínicos, idade no momento da cirurgia, achados radiológicos (radiografia simples e TC de tórax), resultados de broncoscopia (quando realizada), lobos comprometidos, presença de associação a outras malformações, tipo de cirurgia realizada, achados anatomopatológicos e evolução pós-operatória mediata e tardia. A evolução precoce foi baseada no tempo de extubação, tempo de recuperação anestésica, reexpansão do pulmão remanescente e regressão dos sintomas, enquanto a tardia baseou-se nos sintomas respiratórios e na radiografia simples de tórax.

Resultados

Entre 1979 e 2009, 20 crianças com ELC foram operadas, sendo 15 delas no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu e 5 no Hospital Universitário de Mogi das Cruzes. Houve um espaço de tempo maior que 8 anos entre o primeiro e o segundo caso. A média de idade no momento da cirurgia foi de 6,9 meses (variação, 9

dias a 4 anos), e todas eram caucasianas (Tabela 1). O início dos sintomas respiratórios variou desde o nascimento até, no máximo, 12 meses de idade. Sintomas de desconforto respiratório (dispneia, chiado e cianose) estavam presentes em 60% dos casos, sem evidências de infecção. Pneumonias de repetição (febre, tosse, taquipneia e histórico de antibioticoterapia prévia) foram observadas em 50% dos casos.

O tempo decorrido entre o aparecimento dos sintomas até o tratamento cirúrgico variou de 1 dia a 36 meses. O exame que levou à suspeita diagnóstica foi a radiografia simples de tórax, mostrando hiperinsuflação lobar e compressão do parênquima ipsilateral e contralateral em todos os casos (Figura 1). A TC de tórax foi realizada em 18 casos (90%), e os achados consistiram em hiperinsuflação do lobo acometido, herniação do mesmo contralateralmente através do mediastino anterior, desvio do mediastino e colapso por compressão dos lobos sadios (Figura 2).

A broncoscopia rígida foi realizada em 7 crianças (35%), mas somente naquelas com idade superior a 6 meses, sem comprometimento respiratório agudo, mas a maioria delas apresentava pneumonias de repetição. Somente no primeiro caso, em 1979, foi realizada broncoscopia em uma criança com menos de 6 meses pela dificuldade em se chegar ao diagnóstico. Todos os exames

apresentaram a árvore brônquica dentro dos limites da normalidade.

Em um dos casos, o ELC foi erroneamente diagnosticado como pneumotórax hipertensivo ao nascimento, e a criança foi submetida à drenagem pleural emergencial, sem sucesso (Figura 3).

A associação com outras malformações foi observada em 2 casos, um com hidrocefalia e outro com cisto broncogênico; nesse último caso, ambos os defeitos foram tratados no mesmo tempo cirúrgico.

Os lobos mais comumente atingidos foram o superior esquerdo e o médio, ambos em 7 pacientes, seguidos do lobo superior direito, em 6, e do lobo inferior direito, em 2. Duas crianças tinham comprometimento de dois lobos ipsilaterais.

A lobectomia e a bilobectomia foram realizadas, respectivamente, em 18 e 2 pacientes. Em um dos casos, além da realização da bilobectomia, foi também ressecado um cisto broncogênico. Em 15 casos, a toracotomia foi lateral e, em 5 casos, essa foi através do triângulo da ausculta; todas as toracotomias foram realizadas com preservação muscular. Em todos os procedimentos, houve herniação do pulmão doente para fora da cavidade pleural imediatamente após a abertura da mesma (Figura 4).

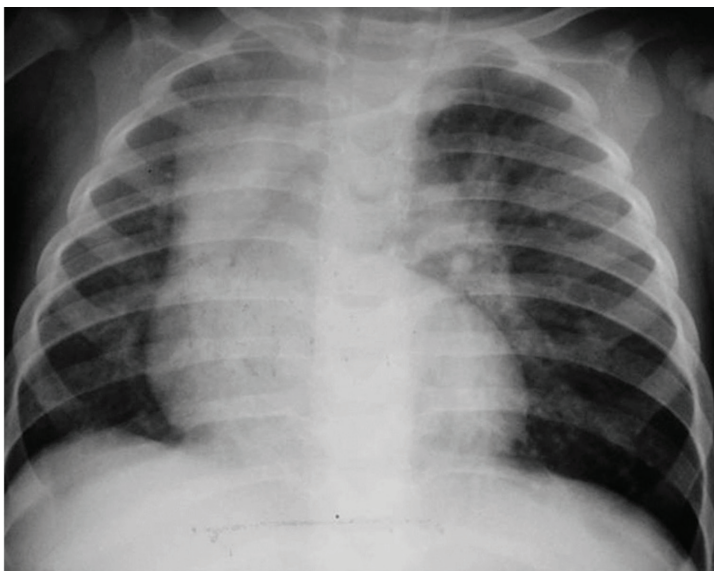


Figura 1 - Radiografia de tórax mostrando hiperinsuflação do lobo superior esquerdo com compressão do lobo inferior e desvio do mediastino para a direita, levando a compressão de todo o pulmão direito.

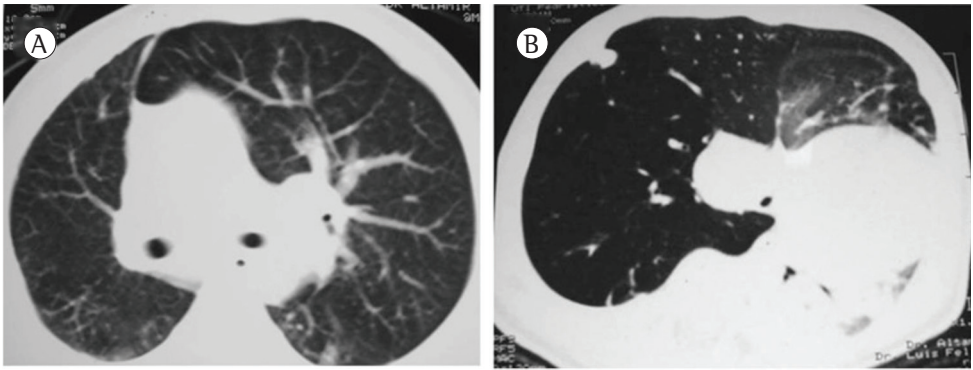


Figura 2 - Tomografia de tórax mostrando hiperinsuflação do lobo superior esquerdo (em A) e do lobo superior direito (em B), com desvio contralateral do mediastino e compressão do pulmão contralateral em ambos os casos.

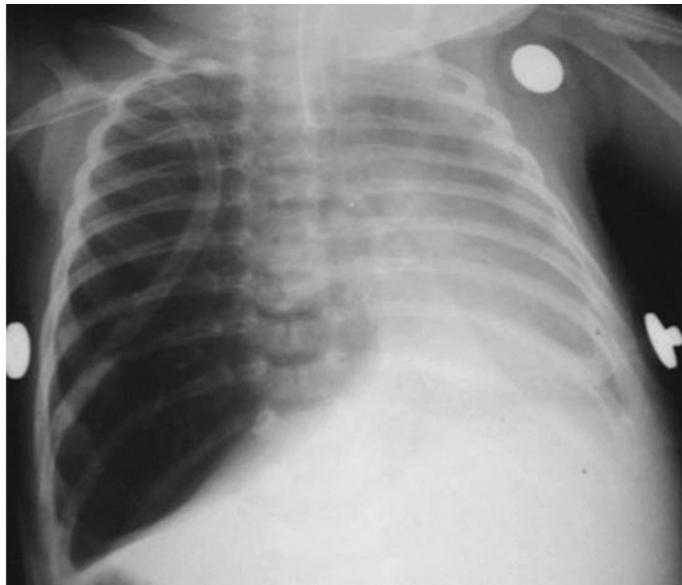


Figura 3 - Radiografia de tórax de criança com enfisema lobar congênito diagnosticado erroneamente como pneumotórax hipertensivo à direita. A criança foi encaminhada ao serviço já com o dreno pleural à direita.

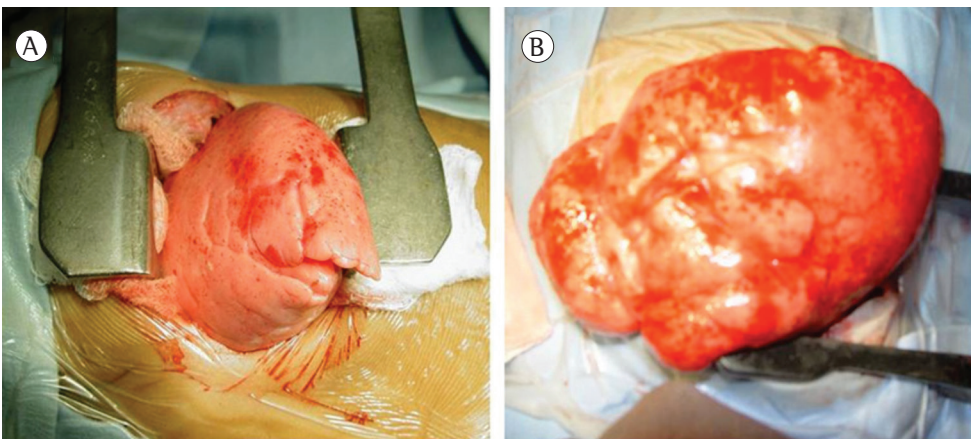


Figura 4 - Lobo superior esquerdo (em A) e lobo superior direito (em B) hiperinsuflados com herniação através da incisão torácica.

Tabela 1 – Características dos pacientes diagnosticados com enfisema lobar congênito e tratados cirurgicamente em dois hospitais entre 1979 e 2009.

Paciente	Ano da realização da cirurgia	Gênero	Idade ao início dos sintomas	Sintomas	Idade cirurgia	TC	Broncoscopia	Lobos afetados
1	1979	Feminino	3 meses	SARA-RN	4 meses	Não	Normal	LM
2	1988	Masculino	RN	SARA-RN	10 dias	Não	NR	LSD
3	1991	Masculino	RN	SARA-RN	9 dias	Sim	NR	LSE
4	1995	Feminino	RN	Pneumonia recorrente	3 meses	Sim	NR	LID
5	1995	Feminino	12 meses	Pneumonia recorrente	48 meses	Sim	Normal	LSD
6	1995	Masculino	4 meses	Pneumonia recorrente	7 meses	Sim	Normal	LSD/LM
7	1996	Feminino	2 meses	Pneumonia recorrente	5 meses	Sim	NR	LSD
8	1996	Masculino	30 dias	SARA-RN e pneumonia recorrente	1 meses	Sim	NR	LM
9	1999	Feminino	RN	SARA-RN	3 meses	Sim	NR	LSE
10	2000	Masculino	RN	SARA-RN	1 meses	Sim	NR	LM
11	2000	Masculino	30 dias	Pneumonia recorrente	14 meses	Sim	Normal	LSE
12	2001	Feminino	RN	SARA-RN	2 meses	Sim	NR	LSE
13	2001	Feminino	30 dias	SARA-RN	30 dias	Sim	NR	LM
14	2002	Feminino	2 meses	SARA-RN e pneumonia recorrente	24 meses	Sim	Normal	LID
15	2002	Masculino	RN	SARA-RN	30 dias	Sim	NR	LSD/LM
16	2003	Feminino	RN	SARA-RN	6 meses	Sim	Normal	LSD
17	2004	Masculino	RN	SARA-RN	21 dias	Sim	NR	LSE
18	2004	Masculino	6 meses	Pneumonia recorrente	12 meses	Sim	Normal	LSE
19	2004	Masculino	30 dias	Pneumonia recorrente	4 meses	Sim	NR	LM
20	2008	Feminino	30 dias	Pneumonia recorrente	2 meses	Sim	NR	LSE

SARA-RN: síndrome da angústia respiratória aguda do recém-nascido; LM: lobo médio; RN: recém-nascido; NR: não realizado; LSD: lobo superior direito; LSE: lobo superior esquerdo; e LID: lobo inferior direito.

O diagnóstico anatomopatológico foi de ELC em todos os casos, mas não foram encontradas alterações cartilaginosas em nenhum deles, tampouco foi confirmada polialveolose em algum, e a única possível etiologia foi a de um pequeno cisto broncogênico que comprimia os brônquios do lobo superior e médio.

Todos os pacientes evoluíram bem, saindo da ventilação mecânica logo após a cirurgia. A retirada do dreno e a alta hospitalar, respectivamente, ocorreram em até no máximo 4 e 5 dias pós-operatórios. A evolução tardia foi satisfatória, e o tempo de seguimento mínimo foi de 24 meses (média de 60 meses), sendo 3 pacientes seguidos por mais de 10 anos. Nenhuma complicação tardia foi observada.

Discussão

A incidência de ELC pode estar subestimada, mas há variações de 1:20.000 a 1:30.000 nascimentos na literatura,⁽²⁾ sendo mais comum em meninos brancos.^(11,14,15) Entretanto, em nossa casuística, não houve predileção pelo sexo masculino e, apesar de todas as crianças serem caucasianas, a predileção pela raça já não parece ser tão certa em virtude de uma publicação sobre a alta incidência de ELC em crianças não brancas em Omã.⁽¹⁶⁾

A baixa incidência de ELC é comprovada por publicações nacionais: em um serviço de referência de cirurgia torácica pediátrica em Porto Alegre (RS) foram operados 13 casos em 10 anos,⁽¹⁷⁾ e em um hospital universitário na cidade de São Paulo (SP) foram operados 14 casos em 35 anos.⁽¹⁸⁾ Ainda hoje, a demora para se chegar ao diagnóstico, que pode ser feito por uma radiografia simples, sugere que a baixa incidência dessa doença e a dificuldade diagnóstica quando existe infecção corroboram o retardo do diagnóstico e da instituição do tratamento, resultando em complicações recorrentes e frequentes.⁽¹⁸⁾ Antes do início da década de 1990, somente 2 casos foram operados em um dos hospitais estudados, demonstrando que o desconhecimento da doença era grande por parte dos serviços de saúde primários em nosso país.

O diagnóstico de todos os casos foi feito após o nascimento; entretanto, alguns autores já relataram que o diagnóstico pré-natal é possível através da ultrassonografia, pela diferença de ecogenicidade e refletividade do lobo afetado.^(15,19,20) Atualmente, com o uso rotineiro da ultrassonografia pré-natal,

podemos diagnosticar mais precocemente todas as malformações pulmonares. Não acreditamos que esse fato possa aumentar nossa casuística, pois não tivemos nenhum caso de ELC diagnosticado antes do nascimento, mas várias outras malformações císticas foram diagnosticadas por ultrassonografia pré-natal. Talvez isso ocorra devido à menor sensibilidade do diagnóstico ultrassonográfico do ELC quando comparado à do diagnóstico de doenças císticas.

O aparecimento de sinais e sintomas de comprometimento respiratório geralmente ocorre nos primeiros dias de vida, sendo que, em 90% dos casos, esses aparecem antes dos 6 meses de idade, quando são diagnosticados cerca de metade dos casos; entretanto, esses podem surgir até os 5 anos.⁽²¹⁾ Segundo a literatura, 12% dos casos de ELC desenvolvem um comprometimento respiratório agudo e grave, coincidindo com o que encontramos em nossa amostra.

As imagens radiológicas ocasionalmente podem confundir o médico, pois os lobos sadios podem estar opacificados por compressão pelo lobo doente e, se associados aos sintomas de desconforto respiratório, podem simular uma pneumonia, retardando o diagnóstico. O principal diagnóstico diferencial na radiografia simples de tórax ainda é o pneumotórax hipertensivo, indicado pela radiotransparência acentuada do pulmão doente, associado à angustia respiratória, que pode levar a procedimentos invasivos desnecessários^(6,21,22) que podem piorar a condição do paciente. Nesses casos, a TC de tórax faz-se útil no intuito de confirmar os achados da radiografia, determinar mais acuradamente o lobo acometido e excluir outras malformações, como anel vascular, massas e cistos, que podem comprimir os brônquios.⁽¹⁶⁾

Na maioria dos casos cujo início dos sintomas foi imediatamente após o nascimento, a intubação traqueal precoce e a ventilação mecânica contribuíram para uma maior retenção de ar no pulmão doente, fazendo-se necessária a intervenção urgente. Nesses casos, alguns autores sugerem como saída o uso de ventilação de alta frequência,⁽²³⁾ intubação seletiva⁽²⁴⁾ ou decompressão endoscópica do lobo enfisematoso⁽²⁵⁾ para otimização pré e perioperatória. Nos casos cujo achado é posterior ao sexto mês de nascimento ou nos pacientes oligossintomáticos, pode ser feita a opção pelo tratamento conservador, já bastante discutido na literatura,⁽²⁶⁾ mas deve-se estar atento para

deteriorações do quadro respiratório que levarão a intervenções de urgência.

Quanto à localização, não encontramos diferenças com relação aos dados da literatura, mas a proporção de acometimento de lobos inferiores foi maior que em outras séries. Em 2 casos, houve comprometimento de mais de um lobo, ambos no hemitórax direito (superior direito e médio), o que facilitou a abordagem, como já discutido por outros autores,^(15,22) em comparação ao acometimento bilateral.⁽²⁷⁾ Alguns autores relatam que, quando o comprometimento ocorre em lobos superiores, os sintomas são mais intensos do que quando esse ocorre em lobo médio,^(15,16,22) mas não encontramos essa diferença em nossos pacientes.

Apesar de ser demonstrada uma grande associação com malformações cardíacas, essas não foram encontradas em nossa amostra, sendo que a investigação foi exclusivamente feita através de ecocardiografia e TC de tórax, pois o método de cateterismo cardíaco e cineangiografia⁽²⁸⁾ nos pareceu muito invasivo e desnecessário.

O período intraoperatório geralmente é dificultado pela ventilação mecânica e pela utilização de drogas anestésicas inalatórias, como óxido nítrico, que podem aumentar a retenção de ar no lobo doente, tornando maior a hiperinsuflação durante todo o procedimento e dificultando ainda mais a ventilação e a manipulação cirúrgica.⁽⁸⁾ Entretanto, a literatura mostra que o tratamento cirúrgico do ELC é um procedimento seguro, com baixa morbidade e mortalidade na maioria das séries.^(2,17,18) Em nossa série, todos os procedimentos foram bem sucedidos e realizados através de uma pequena toracotomia lateral poupadora de músculos, seguida de luxação do pulmão doente para fora da cavidade pleural para facilitar a ventilação. A literatura mostra a realização de lobectomia através de videotoracoscopia⁽²⁹⁾ para malformações pulmonares congênitas; porém, em pacientes com ELC, essa abordagem é dificultada pelo fato de a cavidade pleural já estar bastante ocupada pelo lobo doente, que geralmente permanece insuflado, para que se realize pneumotórax com a finalidade de se criar a cavidade virtual. Embora a dor ou a estética da parede torácica possam justificar a realização de videotoracoscopia, nenhum dos nossos pacientes apresentou tais complicações.

Apesar de mais de 50% dos casos não apresentarem uma etiologia definida, várias teorias

foram propostas para explicar o mecanismo de retenção aérea no pulmão enfisematoso, como presença de cartilagens brônquicas displásicas,^(7,30) acúmulo de muco ou redundância de mucosa, levando a obstrução valvular, compressão extrínseca por brônquios aberrantes ou estruturas vasculares, anomalias relacionadas a infecção⁽¹⁴⁾ e polialveolose.^(5,6) Em nenhum dos nossos casos foram encontradas alterações cartilaginosas nos brônquios do lobo enfisematoso, como referem muitos autores, mas essas não podem ser totalmente excluídas, pois poderia haver uma alteração na emergência do brônquio, a qual não é ressecada com a peça. Contudo, em 35% dos pacientes que foram submetidos à broncoscopia, também não encontramos obstruções brônquicas centrais, intrínsecas ou extrínsecas. A broncoscopia, apesar de não fazer parte da investigação inicial, foi uma ferramenta utilizada apenas em pacientes com mais de 6 meses de vida, quando o aparecimento dos sintomas de ELC é menos comum. O objetivo do exame foi excluir eventuais obstruções por corpo estranho ou rolhas de secreção espessa e evitar uma possível cirurgia inadequada, obedecendo ao algoritmo proposto por Karnak et al.⁽⁹⁾ Quanto ao achado de lobo polialveolar, não podemos afirmar que esse não tenha ocorrido, apesar de esse não ter sido encontrado no exame anatomopatológico. Sendo assim, a única provável etiologia que temos para um dos casos foi de cisto broncogênico comprimindo a emergência de dois lobos.

Conclui-se que o ELC é uma doença pouco comum e que ainda há dificuldade diagnóstica nos serviços de terapia intensiva neonatal ou no atendimento de lactentes na pediatria geral. Por isso, o ELC deve ser suspeitado em recém-nascidos com desconforto respiratório. Sua etiologia ainda é incerta, mas é de fácil diagnóstico radiológico, e o tratamento cirúrgico é eficaz e seguro.

Referências

1. Nelson RL. Congenital cystic disease of the lung: Report of a case. *J Pediatr.* 1932;1(2):233-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(32\)80105-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(32)80105-8)
2. Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol.* 2011;37(2):259-71. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132011000200017> PMID:21537663
3. Pariente G, Aviram M, Landau D, Hershkovitz R. Prenatal diagnosis of congenital lobar emphysema: case report and review of the literature. *J Ultrasound Med.* 2009;28(8):1081-4. PMID:19643792

4. Warner JO, Rubin S, Heard BE. Congenital lobar emphysema: a case with bronchial atresia and abnormal bronchial cartilages. *Br J Dis Chest*. 1982;76(2):177-84. [http://dx.doi.org/10.1016/0007-0971\(82\)90032-8](http://dx.doi.org/10.1016/0007-0971(82)90032-8)
5. Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood. 1. Polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax*. 1970;25(6):682-90. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.25.6.682> PMID:5494677 PMCID:472210
6. Tapper D, Schuster S, McBride J, Eraklis A, Wohl ME, Williams A, et al. Polyalveolar lobe: anatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg*. 1980;15(6):931-7. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(80\)80306-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(80)80306-X)
7. Giudici R, Leão LE, Moura LA, Wey SB, Ferreira RG, Crotti PL. Polialveolose: patógenese do enfisema lobar congênito? *Rev Assoc Med Bras*. 1998;44(2):99-105. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-42301998000200006> PMID:9699326
8. Moideen I, Nair SG, Cherian A, Rao SG. Congenital lobar emphysema associated with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2006;20(2):239-41. <http://dx.doi.org/10.1053/j.jvca.2006.01.019> PMID:16616669
9. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg*. 1999;34(9):1347-51. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90009-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90009-X)
10. Gross RE, Lewis JE. Defect of the anterior mediastinum successful surgical repair. *Surg Gynecol Obstet*. 1945;80:549-54.
11. Lacquet LK, Lacquet AM. Congenital lobar emphysema. *Prog Pediatr Surg*. 1977;10:307-20. PMID:866684
12. Haller JA Jr, Golladay ES, Pickard LR, Tepas JJ 3rd, Shorter NA, Shermeta DW. Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg*. 1979;28(1):33-43. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)63389-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)63389-9)
13. 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(1):44-7. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90090-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90090-7)
14. Leape LL, Longino LA. Infantile lobar emphysema. *Pediatrics*. 1964;34:246-55. PMID:14211085
15. Özçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35(5):384-91. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.10240> PMID:12687596
16. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int*. 2001;17(2-3):88-91. <http://dx.doi.org/10.1007/s003830000506> PMID:11315310
17. Ferreira HP, Fischer GB, Felicetti JC, Camargo Jde J, Andrade CF. Surgical treatment of congenital lung malformations in pediatric patients. *J Bras Pneumol*. 2010;36(2):175-80. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132010000200004> PMID:20485937
18. Costa Júnior 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. PMID:18982202
19. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Paediatr*. 1999;88(4):454-8. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.1999.tb01139.x> PMID:10342547
20. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg*. 2000;35(5):792-5. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2000.6084> PMID:10813352
21. Man DW, Hamdy MH, Hendry GM, Bisset WH, Forfar JO. Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child*. 1983;58(9):709-12. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.58.9.709> PMID:6625632 PMCID:1628259
22. Choudhury SR, Chadha R, Mishra A, Kumar V, Singh V, Dubey NK. Lung resections in children for congenital and acquired lesions. *Pediatr Surg Int*. 2007;23(9):851-9. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-007-1940-8> PMID:17671788
23. Goto H, Boozalis ST, Benson KT, Arakawa K. High-frequency jet ventilation for resection of congenital lobar emphysema. *Anesth Analg*. 1987;66(7):684-6. <http://dx.doi.org/10.1213/00000539-198707000-00022> PMID:3605681
24. Glenski JA, Thibeault DW, Hall FK, Hall RT, Germann DR. Selective bronchial intubation in infants with lobar emphysema: indications, complications, and long-term outcome. *Am J Perinatol*. 1986;3(3):199-204. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-999867> PMID:3718641
25. Phillipos EZ, Libsekal K. Flexible bronchoscopy in the management of congenital lobar emphysema in the neonate. *Can Resp J*. 1998; 5:219-21. PMID:9707469
26. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg*. 2006;41(6):1058-61. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.02.011> PMID:16769334
27. Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? *Pediatr Surg Int*. 2005;21(8):659-61. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-005-1425-6> PMID:15918044
28. Roguin N, Peleg H, Lemer J, Naveh Y, Riss E. The value of cardiac catheterization and cineangiography in infantile lobar emphysema. *Pediatr Radiol*. 1980;10(2):71-4. <http://dx.doi.org/10.1007/BF01001742> PMID:7454424
29. Rahman N, Lakhoo K. Comparison between open and thoracoscopic resection of congenital lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2009;44(2):333-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.10.081> PMID:19231529
30. Doull IJ, Connett GJ, Warner JO. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol*. 1996;21(3):195-7. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(199603\)21:3<195::AID-PPUL9>3.0.CO;2-P](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(199603)21:3<195::AID-PPUL9>3.0.CO;2-P)

Sobre os autores

Daniele Cristina Cataneo

Professora Adjunta. Disciplina de Cirurgia Torácica, Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista, Botucatu (SP) Brasil.

Olavo Ribeiro Rodrigues

Professor Adjunto. Departamento de Cirurgia Torácica, Universidade de Mogi das Cruzes, Mogi das Cruzes (SP) Brasil.

Erica Nishida Hasimoto

Doutorando. Programa de Pós-Graduação em Bases Gerais da Cirurgia, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista, Botucatu (SP) Brasil.

Aurelino Fernandes Schmidt Jr

Professor Assistente. Departamento de Cirurgia Torácica, Universidade de Mogi das Cruzes, Mogi das Cruzes (SP) Brasil.

Antonio José Maria Cataneo

Professor Titular. Disciplina de Cirurgia Torácica, Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista, Botucatu (SP) Brasil.