

Mestrado Profissional associado à residência médica

MEPAREM



Doença cística congênita dos pulmões: Cenário Nacional Revisão da Literatura Guia Pictográfico

Mestrando Rodrigo Pires de Souza Lima

Prof. Titular Antonio Jose Maria Cataneo

Profa Associada Daniele Cristina Cataneo



Programa de Pós-Graduação em Medicina

Mestrado Profissional Associado à Residência Médica

FMB - UNESP

Mestrado Profissional associado à residência médica

MEPAREM



Doença cística congênita dos pulmões: Cenário Nacional Revisão da Literatura Guia Pictográfico

Mestrando Rodrigo Pires de Souza Lima
Prof. Titular Antonio Jose Maria Cataneo
Profa Associada Daniele Cristina Cataneo



Programa de Pós-Graduação em Medicina
Mestrado Profissional Associado à Residência Médica
FMB - UNESP



Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”
Faculdade de Medicina de Botucatu
Programa de Pós-Graduação em Medicina
Mestrado Profissional associado à Residência Médica-MEPAREM

Título: Doença cística congênita dos pulmões: Cenário Nacional, Revisão da Literatura, Guia Pictográfico

Autores:

Mestrando Rodrigo Pires de Souza Lima
Prof. Titular Jose Maria Cataneo
Profa Associada Daniele Cristina Cataneo

Editoração e Diagramação:

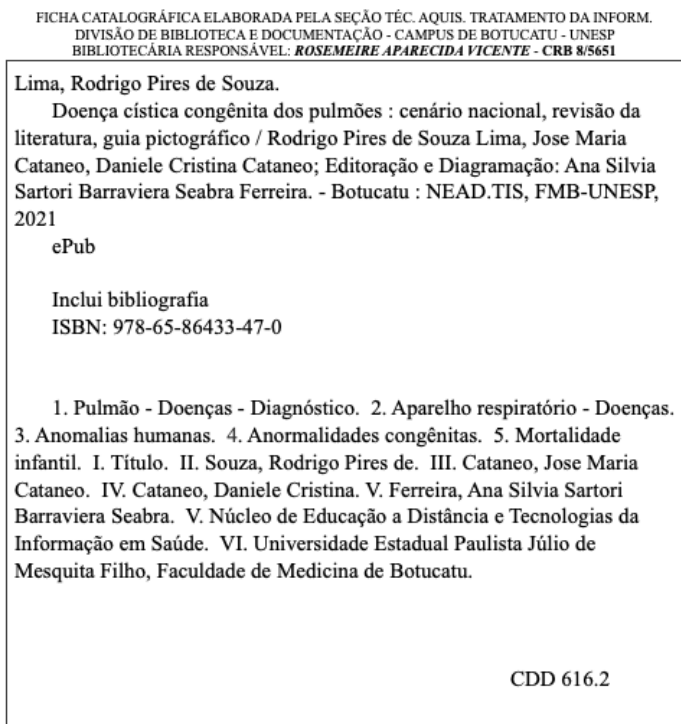
Ana Silvia S B S Ferreira -Coordenadora do NEAD.TIS - FMB - UNESP

Coordenação do MEPAREM:

Coordenadora: Profa. Adjunta Daniele Cristina Cataneo
Vice-Coordenadora: Profa. Dra. Silméia Garcia Zanati Bazan

Apoio:

NEAD.TIS - Núcleo de Educação a Distância e Tecnologias da Informação em Saúde



Mestrado Profissional associado à Residência Médica-MEPAREM

Título: Doença cística congênita dos pulmões: Cenário Nacional, Revisão da Literatura, Guia Pictográfico
Formato: Livro Digital
Veiculação: Digital
ISBN: 978-65-86433-47-0

Introdução

O Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP (HC-FMB-UNESP) é um serviço de referência nacional e vem tratando há 45 anos as doenças congênitas dos pulmões diagnosticadas em nosso hospital ou encaminhadas de diversas regiões do Brasil¹.

As malformações congênitas pulmonares representam um grupo de doenças com importante impacto na mortalidade de fetos, neonatos e lactentes, todavia são ainda pouco conhecidas e, portanto, subdiagnosticadas em nosso país.

Por essa razão, nos propusemos a inicialmente apresentar as estatísticas brasileiras do DATASUS de acordo com os registros do Capítulo XVII do CID-10 (Código Internacional de Doenças) que versa sobre malformações congênitas (Q00 a Q99), com ênfase às respiratórias (Q30 a Q34) e especificamente o Q33 (Malformações Congênitas dos Pulmões) e posteriormente conduzir uma revisão sobre o diagnóstico e manejo de cada uma das doenças em particular.

Cabe antes do início da apresentação das estatísticas, esclarecer que os dados contidos no DATASUS iniciam-se a partir do ano de 1996 e o CID pregresso a esse ano era a 9ª edição e por esse motivo não foi possível a coleta de dados prévios a essa data.

ANÁLISE DO DATASUS PARA MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS NO BRASIL

Internações (1998-2019): Impacto do número de internações hospitalares por malformações congênitas organizadas por ano (Figura 1).

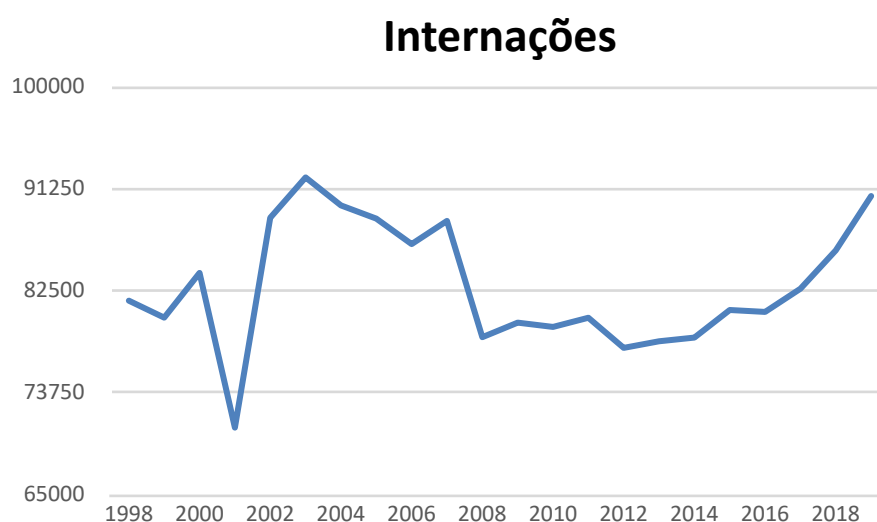


Figura 1 – Total de internações anuais por malformações congênitas no Brasil.

Mortalidade geral (1996 a 2018): Impacto da mortalidade por malformações congênitas distribuídas por aparelho ou sistema. Morreram 11.683 pacientes devido às malformações congênitas do aparelho respiratório, e excluindo-se outras malformações congênitas não especificadas, representam a 5ª causa de morte (Figura 2).

Malformações congênitas do aparelho circulatório	94156
Malformações congênitas do sistema nervoso	42226
Outras malformações congênitas	29208
Malformações e deformidades congênitas do sistema osteomuscular	15181
Outras malformações congênitas do aparelho digestivo	14356
Malformações congênitas do aparelho respiratório	11683
Malformações congênitas do aparelho urinário	8379
Malformações congênitas dos órgãos genitais	269
Malformações congênitas do olho, ouvido, face e pescoço	142

Figura 2 – Número total de óbitos por malformações congênitas
 Fonte: MS/SVS/CGIAE - Sistema de Informações sobre Mortalidade – SIM.

Mortalidade por malformações respiratórias (1996 a 2018): Impacto da mortalidade por malformações respiratórias organizadas por CID (Código Internacional de Doenças). Entre os 11.683 óbitos gerais, as malformações congênitas do pulmão foram a principal causa de morte com 9.716 óbitos (Figura 3).

CID	Total
Q30 Malformações congênitas do nariz	212
Q31 Malformações congênitas da laringe	351
Q32 Malformações congênitas traqueia e brônquios	824
Q33 Malformações congênitas do pulmão	9716
Q34 Outras Malformações congênitas aparelho respiratório	580

Figura 3 – Número total de óbitos por malformações respiratórias
 Fonte: MS/SVS/CGIAE - Sistema de Informações sobre Mortalidade – SIM

Mortalidade por malformações congênitas do pulmão (1996 a 2018)

Impacto das malformações congênitas dos pulmões organizadas por ano do atestado de óbito. No período de 1996 ao ano de 2018 houve uma tendência no aumento de mortalidade anual por doenças congênitas do pulmão (Figura 4). Dentre os 9.574 óbitos 5.597 eram do sexo masculino.

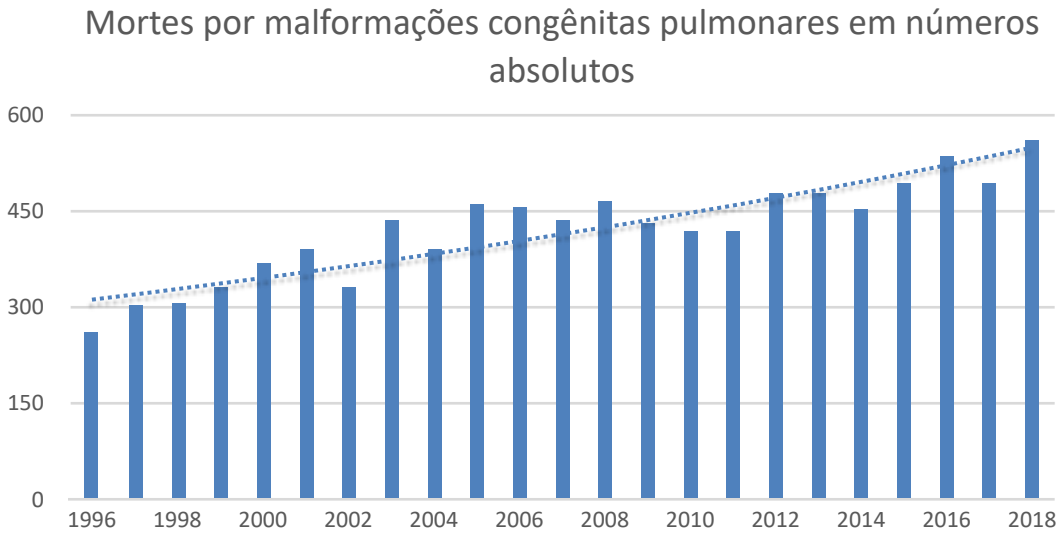


Figura 4 – Total de mortes anuais por malformações pulmonares congênitas.

Mortalidade por malformações congênitas pulmonares por idade (1996 a 2018): Mortalidade por malformações congênitas dos pulmões para menores de 1 ano, de 1 a 4 anos, e com 5 anos ou mais (Figura 5).

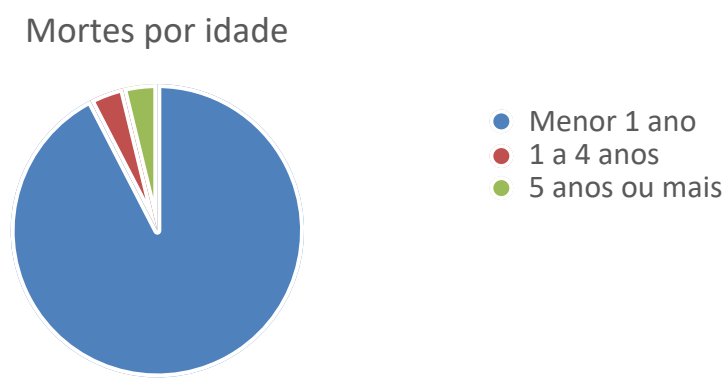


Figura 5 – Mortes por malformações pulmonares por idade.

Após a análise epidemiológica nacional, demonstramos a importância desse grupo de doenças na mortalidade infantil, e por esse motivo, fizemos uma revisão desde a embriologia até o manejo dessas doenças, focando em cada uma das suas apresentações.

EMBRIOLOGIA PULMONAR

O pulmão é originário do endoderma do intestino primitivo do feto que se invagina, formando o sulco traqueoesofágico na 4ª semana de gestação. Posteriormente esse sulco transforma-se em uma prega que divide-se em esôfago e traquéia. Na 5ª semana, os botões pulmonares direito e esquerdo (pulmões primitivos) entram no canal pericardioperitoneal, até que os pulmões e o coração completem a descida para a cavidade torácica na 6ª semana, este processo é finalizado na 7ª semana.

Há cinco fases principais do desenvolvimento pulmonar²⁻⁶: a embriônica, que tem início com a formação do sulco traqueoesofágico, a pseudoglandular, a canalicular, a sacular e a alveolar. A fase embriônica estende-se da 4ª a 7ª semana de gestação e tem início com o aparecimento da traquéia. O término dessa fase é marcado pelo surgimento dos brônquios. A fase pseudoglandular estende-se da 7ª a 17ª semana de gestação, iniciando com o surgimento das vias aéreas condutoras, com brônquios secundários e suas subdivisões, bem como dos vasos pulmonares. A fase canalicular estende-se da 17ª a 26ª semana de gestação e inicia com o desenvolvimento dos bronquíolos, cartilagens e glândulas, com o aumento do número de capilares em contato com o epitélio cúbico e princípio do desenvolvimento do epitélio alveolar. A fase sacular tem início na 26ª e vai até a 36ª semana. É marcada pelo desenvolvimento alveolar, como a remodelação das vias aéreas intra-acinares, a formação das células alveolares e maturação dos pneumócitos tipo 1 e 2. A fase alveolar tem início na 36ª semana de gestação e continua até depois do nascimento e representa a maturação alveolar, que ocorre até os 18 ou 21 anos (Figura 6)²⁻⁷.

O recém-nascido tem 20 milhões de alvéolos que se proliferam em 300 a 600 milhões até os dois anos de idade, sendo que depois disso, o crescimento alveolar é em tamanho e volume e não mais em número. Assim, a superfície de troca pulmonar aumenta de 3 a 4 m² no neonato para 75 m² no adulto⁸.

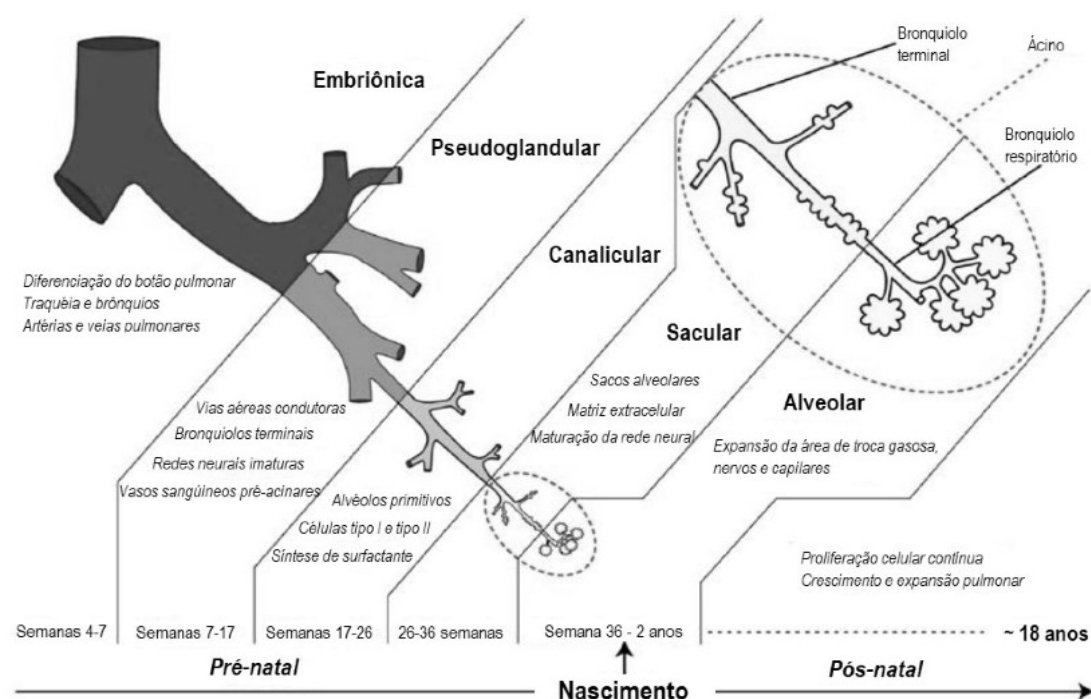


Figura 6 – Principais fases de desenvolvimento pulmonar em humanos.
 Fonte: (Kajekar, 2007) – Adaptado pelos autores

MALFORMAÇÕES CÍSTICAS PULMONARES

No compartimento torácico, há muitas malformações como as traqueais, vasculares, linfáticas, de parede e dos pulmões, mas vamos nos ater somente às malformações císticas pulmonares (originárias do desenvolvimento anormal da árvore traqueobrônquica), que são os cistos broncogênicos (CBG), a malformação adenomatóide cística congênita (MACC) atualmente descrita como malformação congênita das vias aéreas (MCVA)⁹⁻¹¹ e o sequestro broncopulmonar (SBP).

ETIOLOGIA

A etiologia de cada uma das lesões é distinta, sendo o CBG caracterizado pelo desgarramento de grupos celulares anormais do tubo traqueobrônquico primitivo, formando cistos, com origem na fase embriônica do período embrionário, isto é, entre a 4ª e 7ª semanas, no caso dos centrais (proliferação anormal do divertículo traqueal) e na fase pseudoglandular, entre a 7ª e 17ª semanas, no caso dos periféricos (separação das ramificações brônquicas distais das principais).

A MACC/MCVA é conceitualmente a proliferação anormal de bronquíolos terminais com supressão do crescimento alveolar e proliferação hamartomatosa de cistos que possuem comunicação com a árvore brônquica normal e suprimento sanguíneo proveniente da circulação pulmonar^{12,13}. Alguns^{14,15} sugerem que ocorre antes do aparecimento da diferenciação cartilaginosa (5ª a 6ª semanas de gestação), enquanto outros acreditam que tem origem no período canalicular do desenvolvimento embrionário pulmonar.

Sequestros pulmonares são formados por massas de tecido pulmonar não funcionante, geralmente císticas, sem uma comunicação normal com a árvore traqueobrônquica nativa, recebendo toda ou a maior parte do suprimento sanguíneo de uma artéria sistêmica anômala¹⁶. A teoria é do desgarramento ou teoria da separação do primórdio pulmo-

nar endodérmico, com origem na fase pseudoglandular do período embrionário. Provavelmente o sequestro pulmonar ocorra como resultado do desprendimento de um grupo de células do primórdio pulmonar normal por volta da 5ª ou 6ª semana de gestação, também com origem no intestino primitivo anterior só que mais caudalmente, ficando isolado da árvore traqueobrônquica. Caso o primórdio acessório tenha origem relativamente precoce ele é englobado pelo pulmão normal ficando dentro de um lobo, não tendo pleura própria, recebendo o nome de SBP intralobar. Caso a formação do primórdio acessório seja tardia, forma-se uma pleura própria para esse lobo ou segmento acessório que é denominado de SBP extralobar¹⁷. Se o diafragma se forma entre o primórdio pulmonar normal e o acessório, temos o SBP intra-abdominal. Todos possuem suprimento arterial sistêmico anômalo, proveniente da aorta, acima ou abaixo do diafragma, ocasionalmente de uma artéria intercostal ou raramente da artéria braquiocefálica. Tanto o primórdio pulmonar normal quanto o acessório são revestidos pelo mesoderma e irrigados pelo plexo esplâncnico que possui numerosas conexões com a aorta dorsal. Enquanto ocorre o crescimento normal as numerosas conexões do plexo esplâncnico com a aorta dorsal vão se perdendo, mas o primórdio acessório retém estas conexões, por isso o sequestro pulmonar apresenta suprimento sanguíneo sistêmico.

ANATOMOPATOLÓGICO

A confirmação do tipo de lesão é histopatológica. A grande dificuldade de diferenciar os cistos congênitos deve-se ao fato de que nem sempre a histopatologia consegue afirmar a origem das lesões. Isto se deve à presença de infecções anteriores à ressecção cirúrgica e alterações celulares decorrentes das mesmas. Muitos deles são identificados tardiamente sem exames de imagem durante a vida intrauterina.

Cisto Broncogênico

Histologicamente o cisto broncogênico é revestido por epitélio respiratório (colunar pseudoestratificado ciliado), ou epitélio colunar ou cubóide, ciliado ou não, sendo que os cistos centrais contêm glândulas mucosas. Musculatura lisa, cartilagem e tecido fibroso e elástico podem ou não estar presentes.

O epitélio respiratório do cisto pode ser destruído por infecções e quando a agressão é contínua, ao contrário de se regenerar em epitélio respiratório, pode se transformar em escamoso, que é mais resistente, dificultando mesmo que histologicamente a sua diferenciação entre congênito ou adquirido.

Quando em sua parede é encontrada musculatura lisa ou cartilagem a etiologia congênita é confirmada.

Outro indício da etiologia congênita é a observação de vascularização sistêmica nutrindo o cisto^{10,18-21}.

Malformação Congênita das Vias Aéreas

A MACC/MCVA ao exame histopatológico foi originalmente descrita por Stocker¹³ (1977) com 3 tipos (I, II e III). Essa classificação foi revista, tomando em consideração o local de sítio primário presumido^{10,11}, onde foram então descritos 5 tipos (0 ao 4 - Figura 7). Alguns estudos relatam a dificuldade em classificar corretamente as lesões^{22,23}.

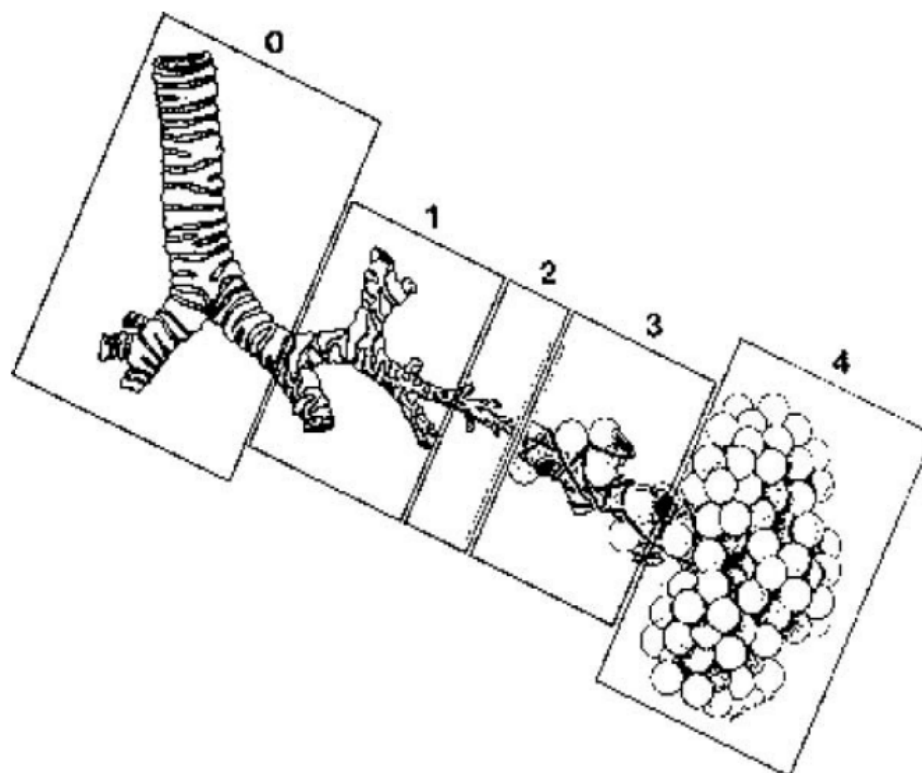


Figura 7 – Classificação de Stocker (2009) conforme sítio primário presumido

Fonte: (Stocker, 2009)

O local de desenvolvimento cístico e seus tamanhos são determinantes dos subtipos: MACC tipo 0, cistos menores que 0,5 cm, múltiplos, que atingem a região traqueal e brônquica; MACC tipo 1, cistos maiores, acima de 2,0 cm que podem chegar a 10 cm, que atingem a região brônquica distal e bronquiolar proximal em menor número; MACC tipo 2, cistos menores, entre 0,5 e 2,0 cm, que atingem a região bronquiolar distal; MACC tipo 3, microcistos coalescentes ou massa de conteúdo adenomatoide; MACC tipo 4, cistos maiores, de até 10 cm, que atingem a região acinar, em maior número^{10,11}.

A MACC/MCVA na maioria dos casos apresenta cistos múltiplos ou cisto único. Os cistos são revestidos por epitélio colunar pseudoestratificado ciliado no tipo 1 e colunar ou cubóide ciliado e raramente pseudoestratificado no tipo 2, não existindo cartilagem na parede dos cistos em nenhum dos dois tipos. Músculo liso e tecido elástico só existem na parede dos cistos no tipo 1 e músculo estriado raramente no tipo 2. Células produtoras de muco estão presentes somente em 30% no tipo 1 e ausentes nos outros tipos.

Os cistos comunicam-se frequentemente entre si e com as vias aéreas^{11,19}. Entre eles são encontradas estruturas alveoliformes com 1 a 10 vezes o tamanho dos alvéolos normais no tipo 1 e bronquíolos respiratórios distendidos e alvéolos dilatados no tipo 2.

O tipo 3, classicamente adenomatoide, é formado por massa não cística e estruturas bronquioliformes com epitélio cubóide ciliado separados por tecido com o tamanho de alvéolos forrados por epitélio cubóide não ciliado^{13,16}.

A classificação do tipo 0, que pode ser resumida como uma displasia acinar ou agenesia, pode não haver nenhum cisto, ou cistos muito pequenos (<0,5cm), e é incompatível com a vida, principalmente quando bilateral.

O tipo 4, contém cistos de até 10cm, podendo mesclar características do tipo 1 e 2, é tido como uma lesão semelhante à blastoma pleuropulmonar^{10,11,20}.

Sequestro Broncopulmonar

Ao exame histopatológico o SBP é formado por parênquima pulmonar de aspecto normal ou imaturo com bronquíolos irregulares e dilatados, septos espessados e cistos. Quando envoltos por pleura própria, estando totalmente separado do pulmão normal são chamados de SBP extralobar ou pulmão acessório^{18-29,24,25}. Quando estão dentro de algum lobo, como ocorre na maioria das vezes são chamados de SBP intralobar.

O suprimento arterial é proveniente de uma artéria sistêmica em 20% dos casos infra-diafragmático e em 15% há mais de uma artéria. A drenagem venosa é quase sempre para as veias sistêmicas habitualmente ázigos ou hemiázigos e ocasionalmente para o sistema porta²⁶. Lesões à direita apresentam mais comumente artérias subdiafragmáticas²⁷.

O SBP intralobar pode infectar pela entrada de germes através dos poros de Kohn e canais de Lambert, que são as comunicações responsáveis pela ventilação interalveolar colateral. Como não existe uma comunicação brônquica do sequestro com a árvore brônquica normal, a drenagem da secreção purulenta é dificultada, e assim pode ocorrer erosão do tecido pulmonar circundante para que ocorra uma comunicação adquirida com a árvore brônquica normal.

No SBP extralobar, como está separado do pulmão normal, são mais raras as comunicações interalveolares, pois só ocorrem se a fissura separando o sequestro do pulmão normal for incompleta, assim a infecção neste tipo de SBP é pouco frequente.

Pode haver hemorragia no sequestro devido à ruptura de aneurismas decorrente da alta pressão sistêmica na artéria nutriente do cisto, que possui parede para suportar somente a pressão da artéria pulmonar.

Alguns sequestros podem se apresentar por lesões híbridas com MACC/MCVA^{20,28,29}.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Clínica pré-natal

A natureza congênita pode ser de difícil comprovação, mas quando os cistos são detectados pela ultrassonografia (US) na vida intra-uterina, ou pela radiografia (Rx) ou tomografia computadorizada (TC) no período neonatal, não há dúvida da sua origem.

Embora o diagnóstico pré-natal pela US esteja se tornando cada vez mais sofisticado, os erros são possíveis. A presença de cistos é mais compatível com MACC/MCVA, enquanto que lesões sólidas mais com SBP, principalmente se forem encontrados na porção inferior do tórax³⁰⁻³³. Outras possibilidades no diagnóstico diferencial de massas torácicas fetais incluem cistos enterogênicos, teratoma cístico, enfisema lobar congênito e atresia brônquica¹⁶.

Grandes lesões pulmonares fetais têm reproduzíveis efeitos fisiopatológicos no desenvolvimento do feto³⁴. A compressão do esôfago pela massa torácica fetal provoca interferências com ingestão de líquido amniótico e resulta em polidrâmnio. Suporte para este conceito vem da ausência de líquido no estômago fetal em alguns desses casos, com alívio do polidrâmnio após o tratamento fetal eficaz³⁵. A massa também pode comprimir o sistema cardiovascular dificultando o retorno venoso, levando à hidropsia fetal. Fetos não hidrópicos com massas pulmonares têm um prognóstico muito melhor³⁴ e o desenvolvimento de hidropsia fetal é sinal de mau prognóstico³⁶⁻³⁹.

Na MACC/MCVA, muitos fetos com a malformação irão desenvolver-se normalmente na vida uterina. Alguns casos, devido ao volume aumentado da lesão pulmonar, podem ter hidropsia fetal não imune devido a compressão de veia cava superior. Nestes, o seguimento mais criterioso pode ser necessário⁴⁰. Aqueles fetos com classificação de MACC/MCVA do tipo 0, devido ao caráter grave e potencialmente fatal da doença, podem exigir abordagem intrauterina, com drenagem do cisto³⁶, ressecções^{22,34}, e em outros casos, evoluindo para o aborto⁴¹, muitos sendo evitados ultimamente devido diagnóstico precoce.

Estudos experimentais explicaram as consequências fisiopatológicas das massas fetais intratorácicas e demonstraram que a ressecção pulmonar fetal pode ser simples³⁹. A ocorrência de hidropsia é secundária a obstrução da veia cava e a compressão cardíaca causada por uma mudança mediastinal extrema⁴². Adzick et al. (1998)³⁴, em sua série com 175 pacientes, relataram que o prognóstico está relacionado ao tamanho da lesão; enquanto grandes massas acarretam desvio mediastinal, hipoplasia pulmonar, polidrâmnio, comprometimento cardiovascular e hidropsia, podendo levar à morte, pequenas lesões geram angustia respiratória ao nascimento ou podem ser assintomáticas, e só descobertas após uma infecção ou malignização.

Preditores de prognóstico utilizados anteriormente (e.g. polidrâmnio, desvio mediastinal) não tem mais valor isoladamente^{43,44}. Atualmente, fetos com maior risco podem ser discriminados pela hidropsia.

A hidropsia fetal é a complicação clínica fetal mais preocupante, ocorrendo em alguns casos a regressão espontânea até a 25ª semana de gestação em função da regressão das lesões. A presença da lesão com tal complicação ocasiona restrição no desenvolvimento cardiopulmonar adequado^{28,43,44}.

A mortalidade dos fetos diagnosticados antes do parto é menor que 5% nas doenças císticas pulmonares²⁹, mostrando talvez que o diagnóstico precoce e devidas intervenções podem reduzir o risco.

Foi demonstrado que até grandes lesões podem regredir^{16,36,45,46}. Vários grupos relataram a involução de algumas lesões pulmonares durante a gestação (15% MACC/MCVA, 68% SBP)^{16,36,45,46}, porém isto não significa seu eventual desaparecimento, sendo a massa sempre detectável à TC após o nascimento^{34,41,47,48}. A causa para a regressão da lesão pulmonar é ainda desconhecida.

Estudos tentam compreender os fatores genéticos causais de malformações pulmonares, dentre os quais a hiperexpressão do gene Hoxb-5, da proteína ciclina D1 e o antígeno nuclear de proliferação celular (PCNA)^{49,50}.

Os cistos broncogênicos e sequestros pulmonares são geralmente assintomáticos no período gestacional, excetuando os cistos de grande volume ou sequestros volumosos que possam resultar em grandes shunts^{19,20,51, 52}.

Clínica pós-natal

Com a otimização de resolução e treinamento em ultrassonografia, a previsão dos achados para programação de cuidados no período neonatal é fundamental¹⁸. Pacientes com malformações congênicas podem se apresentar assintomáticos após o nascimento, muitas vezes devido lesões que acometem um só lobo, ou lesões sem efeitos de massa; assim como lesões que apresentaram regressão no período pré-natal tardio^{20,24,34,53}.

O quadro clínico pode ser variável, desde os assintomáticos até sintomas que incluem pneumonia, desconforto respiratório e pneumotórax pela ruptura de lesões císticas na MACC/MCVA^{31,54}.

As apresentações clínicas encontradas no HC-FMB-UNESP foram recuperadas em 64 prontuários médicos de pacientes operados de 1975 a 2020, sendo: assintomáticos (39,1%), pneumonias de repetição (20,3%), desconforto respiratório neonatal (14,1%), dor torácica (10,9%), tosse (9,4%), dispneia (7,8%), chiado (1,6%) e síndrome de veia cava superior (1,9%)¹. A idade no momento da cirurgia variou de seis horas do nascimento a 66 anos, com uma média de 18,8 anos (mediana de 14 anos)¹. O tempo do aparecimento dos sintomas até a realização do procedimento cirúrgico variou de 3 horas a 18 anos, com mediana de 7 dias¹. Pacientes do sexo masculino apresentaram sintomas por mais tempo até o procedimento, na média de 481 dias, e mulheres com média de 226 dias¹.

Pacientes com sequestro pulmonar podem apresentar-se assintomáticos durante o nascimento, ou apresentar quadro de desconforto respiratório. Naqueles sem prévia suspeita pode haver atraso no diagnóstico. Pacientes podem apresentar-se com dispneia, pneumonias de repetição, hemoptise e dor torácica⁵⁵.

Nos cistos broncogênicos, sua localização e tamanho são responsáveis pelo quadro clínico. Aqueles com cistos paratraqueais e carinais podem causar dispneia, tosse crônica e pneumonias de repetição. Atelectasia pode estar presente em lesões peribrônquicas com compressão de árvore brônquica, ou hiperinsuflação por mecanismo de válvula⁵⁶. Abaixo exemplificamos algumas apresentações (Figuras 8 a 10).

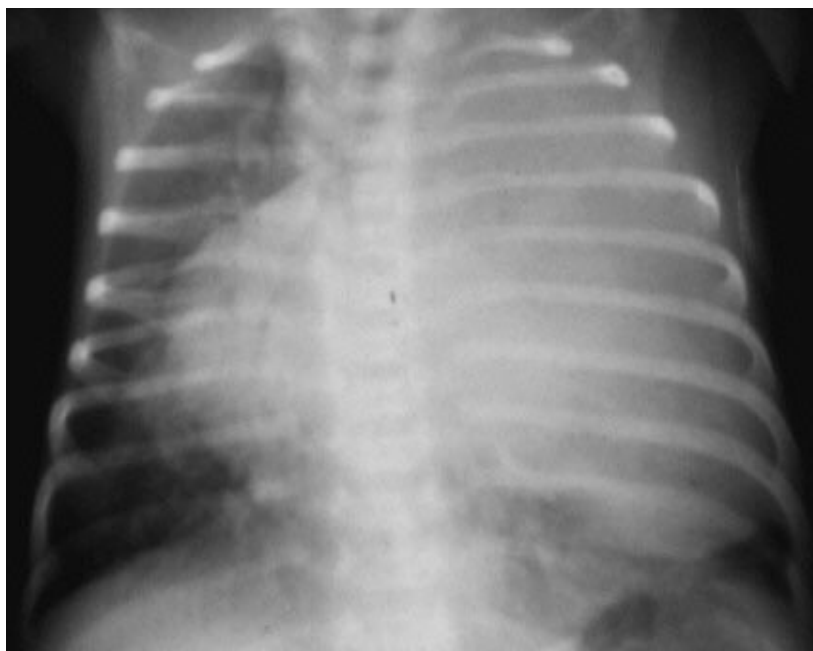


Figura 8 - Radiografia simples de tórax evidenciando radiopacidade homogênea em hemitórax esquerdo, correspondente a um cisto pulmonar congênito repleto de líquido em lactente.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP



Figura 9 - Radiografia simples de tórax evidenciando nível hidroaéreo correspondente a um cisto infectado em hemitórax direito. No adulto é indicada a drenagem para a saída do líquido, mas na criança a secreção purulenta espessa pode ocluir a árvore brônquica.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

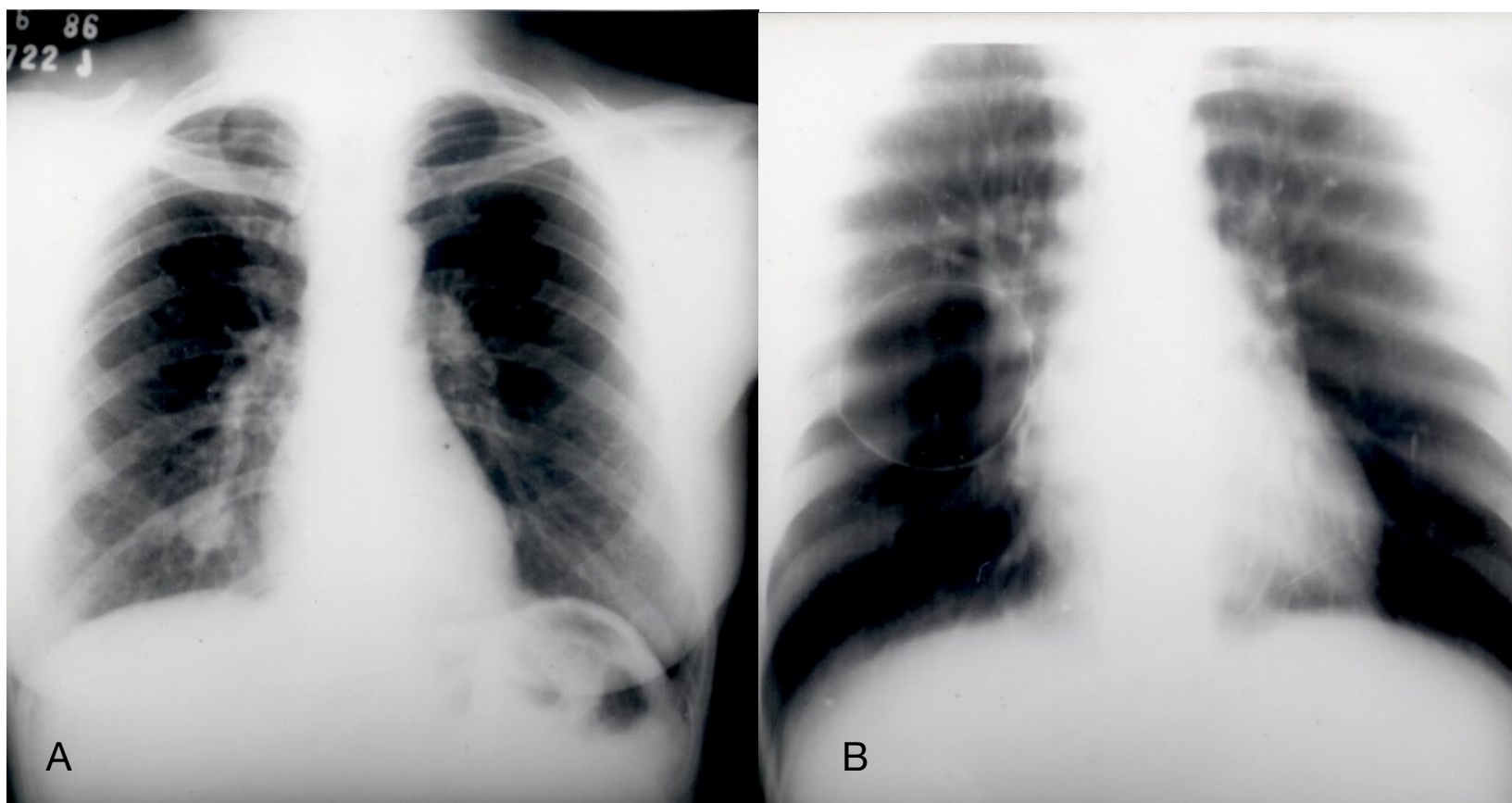


Figura 10 - Radiografia simples do tórax evidenciado. Cistos pulmonares congênitos cheios de líquido (A) e cheios de ar (B), ambos assintomáticos.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

DIAGNÓSTICO

Os momentos de diagnóstico não foram encontrados estratificados na literatura, mas tão somente em pré e pós-natal. Recuperamos no HC-FMB-UNESP, entre as 92 lesões pulmonares congênitas operadas, 64 prontuários com informações de doenças císticas, assim diagnosticadas: no primeiro momento (pré-natal- 15,6%), segundo momento (primeiro ano de vida- 17,2%), terceiro momento (de um aos cinco anos- 6,3%), quarto momento (dos cinco aos 18 anos- 21,9%) e quinto momento (após 18 anos- 39,1%)¹. O que nota-se com esses dados é que quase metade dos pacientes passa anos sem diagnóstico, mesmo sendo sintomáticos e isso se deve não à ausência de sintomas ou exames de imagem, mas à falta de conhecimento para que seja feita a hipótese diagnóstica. A concordância dos exames complementares com o resultado anatomopatológico em nossos pacientes foi de 90% na ultrassonografia pré-natal, 84,6% na tomografia pós-natal, e apenas 54,5% nas radiografias simples de tórax¹.

Diagnóstico Pré-Natal

O diagnóstico pré-natal é praticamente realizado por ultrassonografia, onde as principais alterações podem ser vistas a partir da 20ª semana de gestação^{16,57,58}. A lesão mais comumente visualizada é a MACC/MCVA. A ultrassonografia da MACC/MCVA geralmente está associada a identificação de imagens anecóicas, císticas, que podem ser únicas ou múltiplas, podendo acometer um lobo, um pulmão inteiro, e em raros casos, bilateral.

Um pulmão tem aproximadamente a mesma textura do fígado numa ultrassonografia⁵⁹. As apresentações podem incluir lesões hiperecoicas, ou seja, lesões mais densas, portanto pode estar associado à MACC/MCVA do tipo 3 ou um sequestro pulmonar. Pode-se também encontrar lesões císticas e massas, de um ou mais pontos de coleção, como outros tipos de MACC/MCVA e o cisto broncogênico⁴⁰.

Achados ultrassonográficos inespecíficos podem incluir a hidropsia fetal não imune, causada por grandes lesões e compressão da veia cava superior; polidrâmnio, causado por compressão do esôfago; desvio de mediastino, causada por efeito de massa de lesões; assim como a ausência de achados decorrente do tamanho de lesão e geralmente está associado a pior prognóstico, como é o caso da MACC/MCVA do tipo 0⁴⁰.

O Doppler tem boa utilidade, porém como depende da experiência do operador, muitas lesões císticas podem ser laudadas como MACC/MCVA, e na realidade serem sequestros pulmonares, sendo o inverso também possível^{57,58}.

A ressonância magnética fetal parece ter seu papel para providenciar o diagnóstico mais preciso⁶⁰, porém não é utilizada de rotina, exceto em casos de dúvida^{30,34,60}.

Diagnóstico Pós-Natal

A radiografia simples de tórax é o exame inicial de escolha em pacientes com lesões pré-diagnosticadas ou não (Figuras 11 a 13). Ela pode ser suficiente para confirmar um diagnóstico em apresentações clássicas, assim como acompanhar os efeitos evolutivos da lesão⁴⁰.

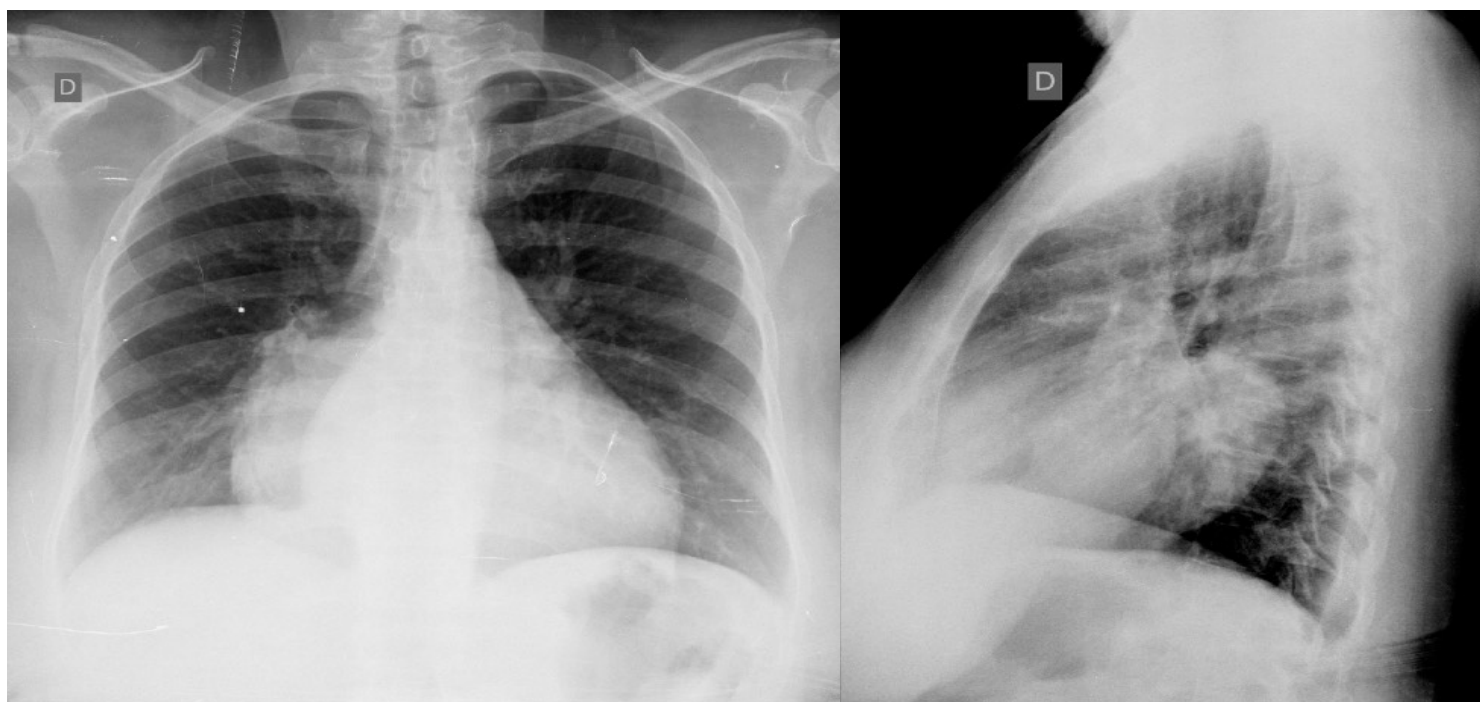


Figura 11 – Radiografia simples de tórax evidenciando radiopacidade regular em mediastino médio, com projeção para hemitórax direito, correspondente a um cisto broncogênico peribrônquico.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP



Figura 12 – Radiografia simples de tórax evidenciando imagem cística em campo médio direito, correspondente a um cisto broncogênico intrapulmonar em lobo superior direito.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

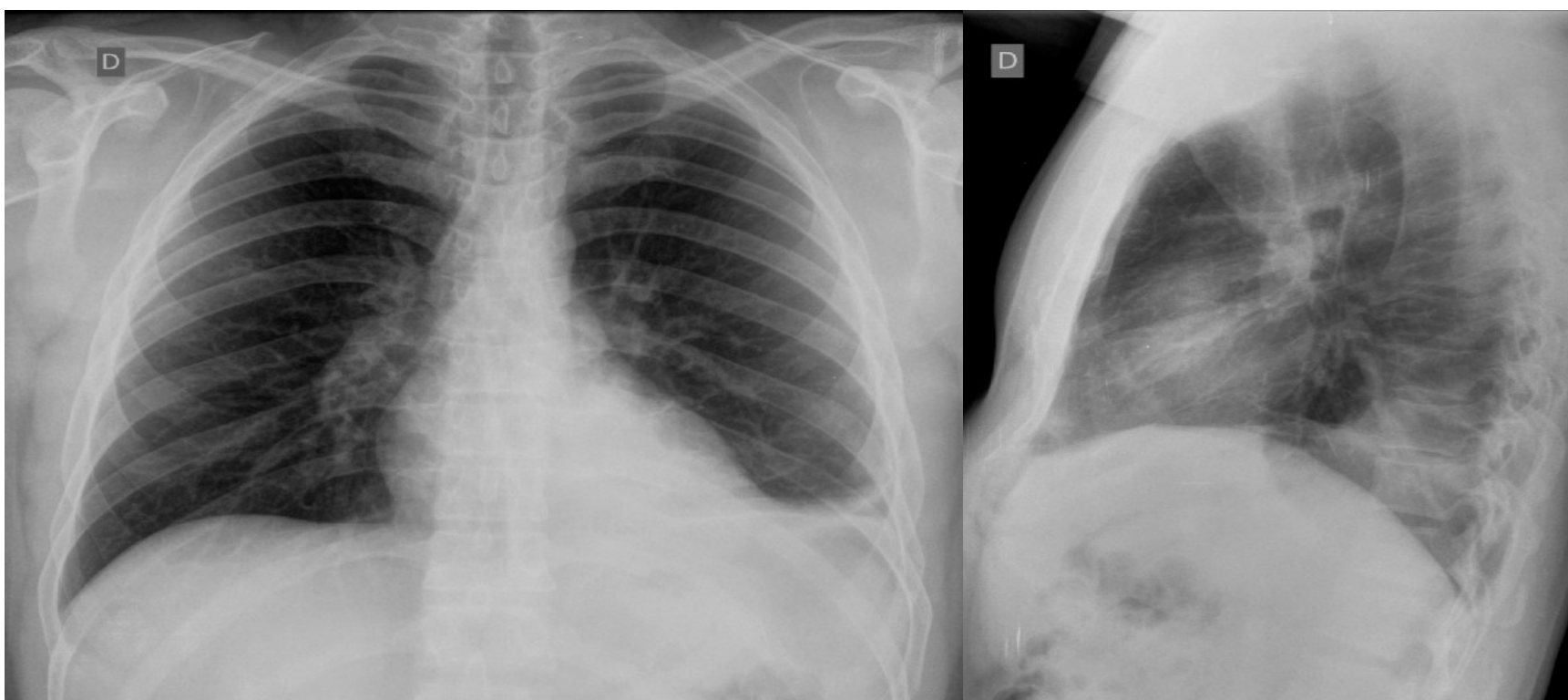


Figura 13 – Radiografia simples de tórax evidenciando radiopacidade retrocardíaca em PA e no seio costofrênico posterior em perfil correspondente a um sequestro pulmonar em lobo inferior esquerdo.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

Alterações radiológicas dependem do tamanho e tipo de lesão. Lesões císticas volumosas podem ser confundidas com pneumotórax (Figura 14), enfisema lobar congênito e até hérnias diafragmáticas congênitas (Figura 15).

Recuperamos radiografias de 42 pacientes (65,6%) do HC-FMB-UNESP para nova análise e as alterações radiológicas foram: atelectasia (35,7%), desvio de mediastino (28,6%), pneumotórax (9,5%) e derrame pleural (4,8%)¹.



Figura 14 – Radiografia simples de tórax evidenciando grande radiotransparência em hemitórax direito, correspondente a um cisto broncogênico gigante que mimetizava um pneumotórax hipertensivo.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

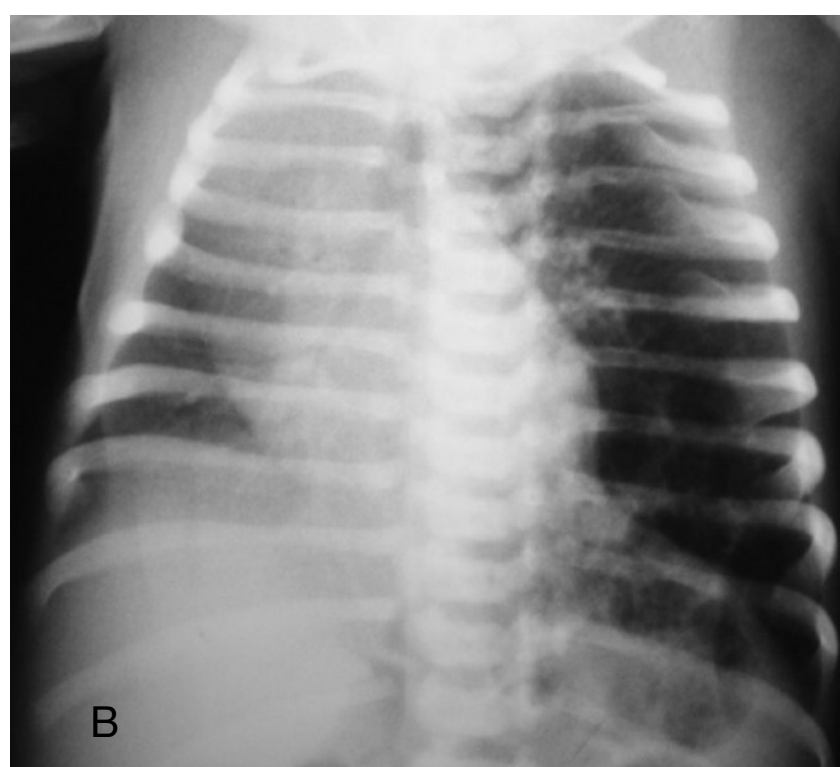
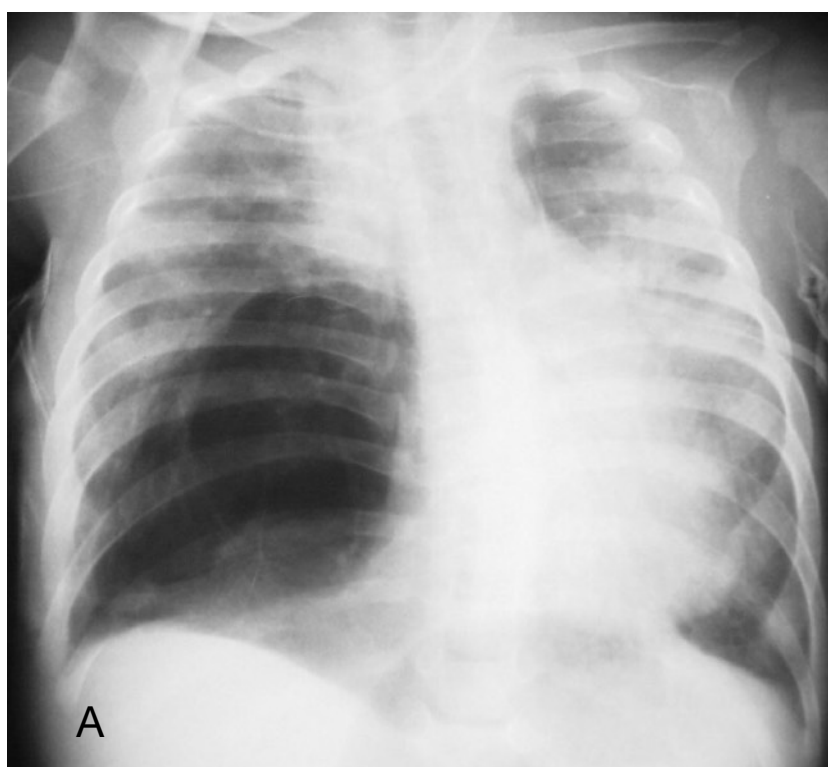


Figura 15 – Radiografia simples de tórax evidenciando: (A) Grande radiotransparência em hemitórax direito, correspondente a cisto congênito que pode ser confundido com MACC/MCVA ou enfisema lobar. (B) Grande radiotransparência em hemitórax esquerdo, correspondente a MACC/MCVA tipo I que pode ser confundida com cistos múltiplos ou hérnia diafragmática à esquerda.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

A tomografia computadorizada parece ser o exame de escolha para diagnóstico complementar naqueles pacientes sem diagnóstico pré-natal, não sendo necessários outros exames complementares, excetuando os casos de dúvidas diagnósticas, onde a ressonância magnética vem ganhando campo^{32,61}.

Com a melhora dos aparelhos de tomografia, a arteriografia vem se tornando pouco utilizada devido à alta resolução para visualização de ramos arteriais (Figura 16). Ela pode ser utilizada para mapear drenagem de lesões quando em programação cirúrgica, até para embolização em casos de sequestro pulmonar com shunt elevado⁴¹.

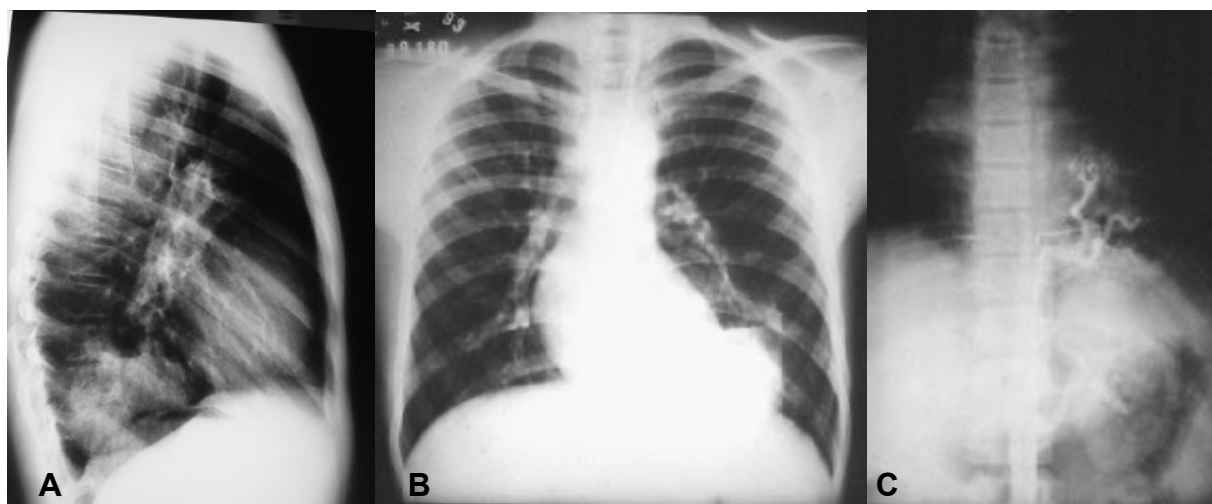


Figura 16 - Radiografia simples de tórax evidenciando: (A e B) Nível hidroaéreo no interior de cisto. (C) Arteriografia mostrando irrigação sistêmica do cisto que corresponde a um sequestro broncopulmonar intralobar.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

MACC/MCVA geralmente não tem preferência por lobos, mas geralmente envolve um único lobo, sendo os envoltimentos bilobares ou bilaterais menores que 5% dos casos (Figuras 17 e 18).



Figura 17 – Tomografia de tórax evidenciando múltiplas imagens císticas em pulmão direito, correspondentes a uma MACC/MCVA em lobo inferior direito no recém nascido (A) e após 1 ano (B)

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP.

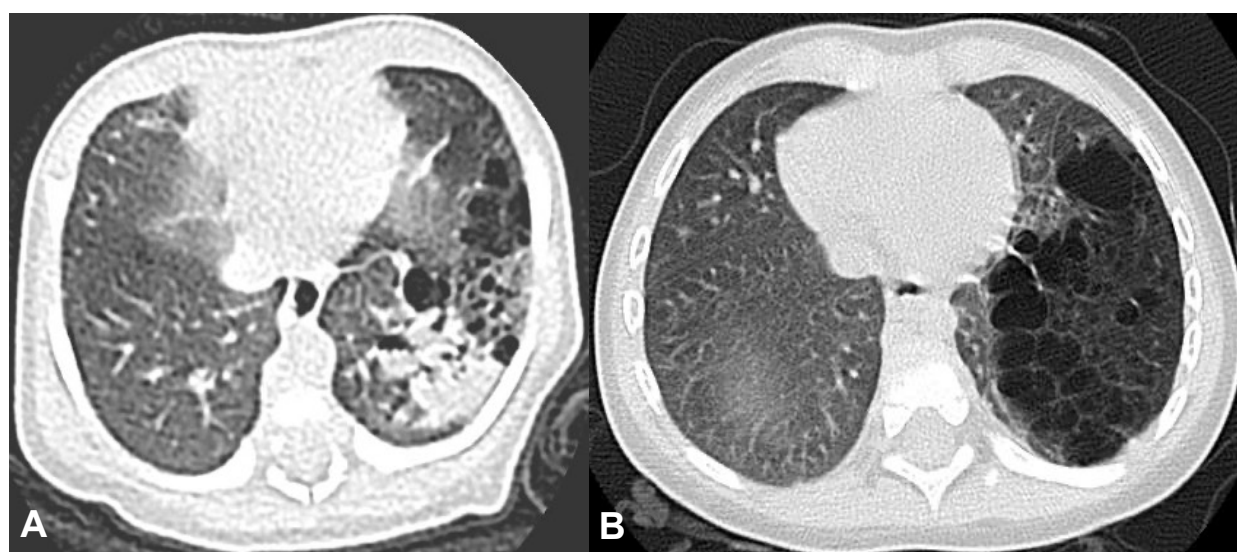


Figura 18 – Tomografia de tórax evidenciando múltiplas imagens císticas em pulmão esquerdo, correspondentes a uma MACC/MCVA em lobo inferior esquerdo no recém nascido (A) e após 1 ano (B).

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

Os sequestros intralobares são geralmente de lobos inferiores, com preferência ao lobo inferior esquerdo. Já os extralobares são lesões clássicas de seio costofrênico posterior, entre o lobo inferior (maior no lado esquerdo) e o diafragma^{32,61} (Figuras 19 e 20).

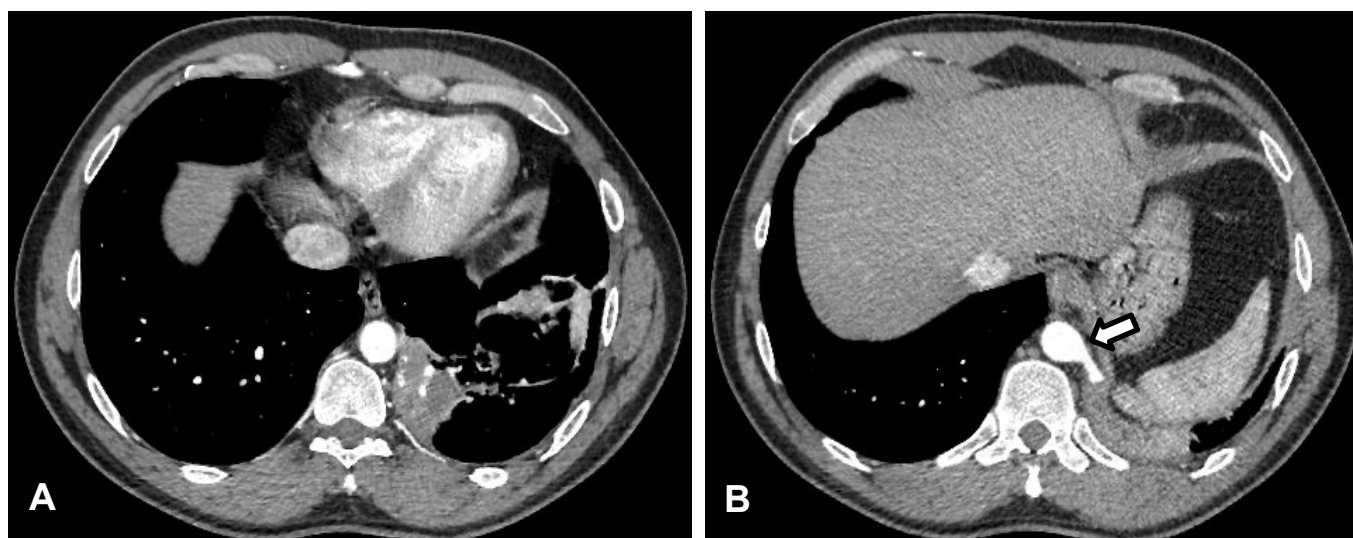


Figura 19 – Tomografia de tórax evidenciando radiopacidade homogênea em pulmão esquerdo, correspondente a um sequestro pulmonar extralobar em lobo inferior esquerdo (A), irrigado por ramo aórtico - seta (B).

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP



Figura 20 – Tomografia de tórax evidenciando múltiplas imagens císticas em pulmão direito, correspondente a um sequestro pulmonar intralobar em lobo inferior direito (irrigado por ramo intercostal - seta).

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

Os cistos broncogênicos centrais são geralmente mediastinais, podendo estar em todos os compartimentos, mas geralmente estão no mediastino médio, em maior quantidade, e no posterior. Alguns cistos são intrapulmonares, também com maior incidência em lobos inferiores (Figuras 21 e 22).

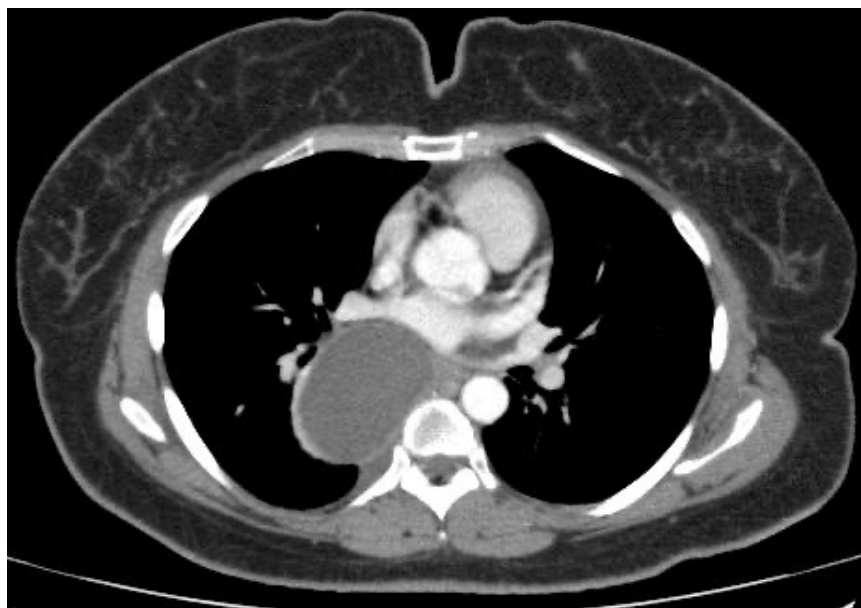


Figura 21 – Tomografia de tórax evidenciando imagem cística em mediastino médio, correspondente a um cisto broncogênico peribrônquico.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

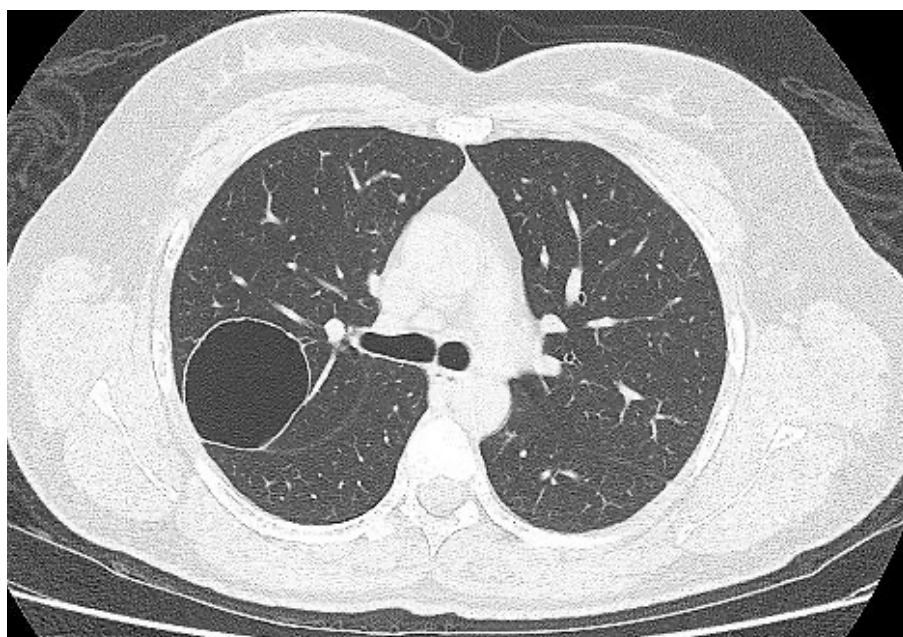


Figura 22 – Tomografia de tórax evidenciando imagem cística em pulmão direito, correspondente a um cisto broncogênico intrapulmonar.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

As MACC/MCVA do tipo 1 e tipo 4, assim como cistos broncogênicos podem sofrer degeneração maligna em decorrências das agressões à mucosa provocadas pelas pneumonias de repetição. Na MACC/MCVA do tipo 1 já foi descrito o carcinoma bronquioloalveolar, no tipo 4 e no cisto broncogênico o blastoma pleuropulmonar tipo I. Esta definição é apenas histológica, devendo ser indicada ressecção na suspeita destes. Há o relato de conversão em rabdomiossarcoma num paciente com MACC/MCVA⁶².

TRATAMENTO

Tratamento Fetal

Fetos com lesões pulmonares graves podem ser submetidos a várias manobras terapêuticas. As menos invasivas são as terapêuticas com corticosteróides como a betametasona naquelas gestações com lesões pulmonares muito grandes, com ou sem repercussões maiores, como a hidropsia^{63,64}, aplicada intramuscular nas mães e sendo observada a regressão das lesões em até 82% dos casos. A Dexametasona também é estudada e parece ter efeito na modulação gênica sobre o Hoxb-5 durante a formação pulmonar⁶⁵.

A toracocentese fetal pode ser eficaz para controle de evolução de cistos de grande volume, podendo ser realizada com segurança em cistos maiores de 2 cm, com a intenção de permitir melhor desenvolvimento pulmonar fetal^{24,66-69}. Pode servir também como uma manobra paliativa antes da ressecção da lesão ou realização de shunt toraco-amniótico, que consiste em comunicar a lesão à cavidade amniótica, aliviando assim a pressão intratorácica^{34,70-72}. Pode ser ineficaz para o tratamento por causa do rápido reacúmulo de líquido do cisto em 24 a 72 horas^{9,16,73}.

A punção para escleroterapia com etanolamina ou polidocanol também vem sendo utilizada para controle de lesões maiores, com a maioria dos relatos associadas à MACC/MCVA⁷⁴⁻⁷⁷, mas também descrita para SBP intralobar^{78,79} e em um único caso de SBP extralobar⁸⁰. Os resultados são promissores e apenas um caso de óbito foi relatado por injeção inadvertida em espaço vascular⁷⁶.

Shunts toraco-amnióticos foram realizados em vários casos de MACC/MCVA que possuíam um grande cisto predominante, sem um grande componente sólido. Clark et al.⁸¹, foram os primeiros autores que documentaram resolução da hidropsia, após três semanas de drenagem por cateter. Atualmente o sucesso do *shunt* tem sido relatado em muitos outros casos de lesões císticas congênitas uniloculares^{35,48,82-88}. Com a redução do cisto, o esôfago é descomprimido e o feto passa a deglutir o líquido amniótico, reduzindo o hidrâmnio materno, da mesma forma que a descompressão cardiovascular que leva à redução da hidropsia fetal. No entanto, como complicação, muitos destes *shunts* se deslocaram ou entupiram depois de períodos de tempo relativamente curtos. Dados mais recentes têm demonstrado bons resultados, com até 70% de sobrevida ao nascimento e a principal complicação tardia descrita foi a deformidade torácica⁸⁹.

Lesões multicísticas ou predominantemente sólidas não se prestam à descompressão por cateter e requerem ressecção, mas também já foram tratadas por coagulação a laser. A terapia com laser para fulgurar MACC/MCVA foi bastante relatada⁹⁰ mas acredita-se que esta abordagem não se justifique no presente, por ter limitado sucesso^{91,92} embora tenha sido recentemente relatada para a ablação da artéria que alimentava os sequestros pulmonares e levava a hidropsia fetal^{93,94}. Essa técnica pode reduzir o tamanho da lesão e em alguns casos talvez resultar em resolução completa⁹⁵.

Lesões sólidas grandes ou predominantemente multicísticas tem a opção de tratamento limitada à ressecção pulmonar fetal se estiverem associadas a hidropsia^{16,95}. A taxa de sobrevida pós-natal seguindo ressecção pulmonar fetal é de cerca de 50%^{85,96}.

A ressecção cirúrgica fetal do lobo comprometido (lobectomia fetal) foi descrita em gestações de 21 a 29 semanas, e alguns autores relataram a taxa de sobrevivência de oito para 13 fetos operados⁹⁷. Estes resultados encorajadores demonstram que a ressecção da MACC/MCVA é razoavelmente segura, tecnicamente exequível, reverte a hidropsia durante uma a duas semanas, e permite o crescimento do pulmão o suficiente para possibilitar a sobrevivência e o desenvolvimento pós-natal normal. Para fetos hidrópicos com mais do que 32 semanas de gestação, o parto precoce deve ser considerado para que a lesão possa ser ressecada ex-utero intraparto (EXIT), mas o resultado neonatal ainda é desolador^{34,98}.

Tratamento Pós-Natal

Em neonatos assintomáticos com uma lesão pulmonar cística, recomenda-se a ressecção cirúrgica eletiva para que seja determinada a natureza da lesão e para evitar complicações^{99,100} como infecção e até mesmo a degeneração maligna^{101,102}. Em uma revisão sistemática do ano de 2009¹⁰³, com 1.070 casos, dos quais, 73% foram submetidos a cirurgia pós-natal, foi avaliado o risco de complicações da cirurgia de urgência quando comparada com a eletiva e a primeira apresentou altas taxas de morbidade quando comparada à última (Figuras 23 a 26).

Os procedimentos cirúrgicos realizados no serviço de Cirurgia Torácica do HC-FMB-UNESP em 64 pacientes com doenças císticas foram lobectomias (45,3%), ressecção cística (37,5%), segmentectomia – incluindo sequestrectomias (9,4%), ressecção cística por videotoracoscopia (4,7%) e pneumonectomia (3,1%)¹. Em nossa amostra de procedimentos, houve um óbito (1,6%) em paciente com MACC/MCVA e desconforto respiratório ao nascer¹.

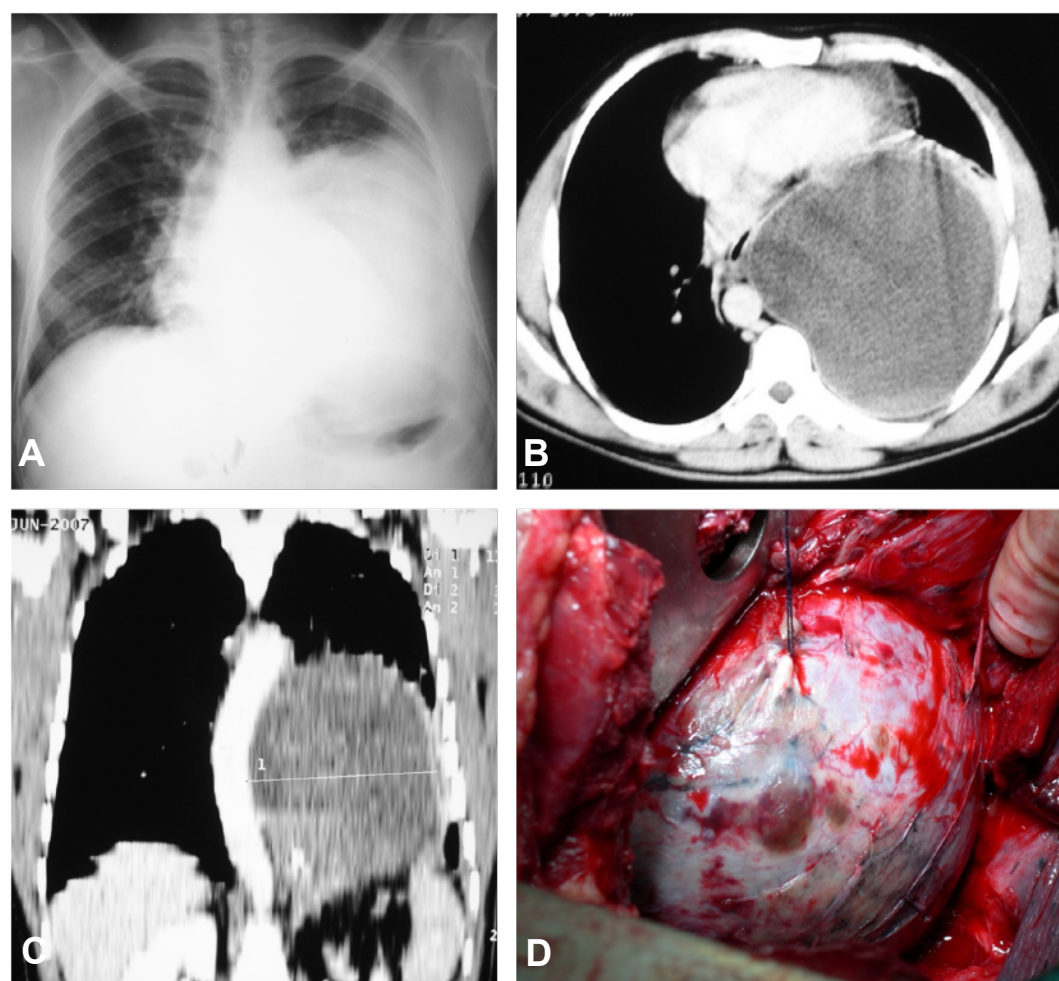


Figura 23 – Adulto com dor torácica e imagem de cisto em hemitórax esquerdo à radiografia (A) e tomografia de tórax (B e C) com drenagem de material hemorrágico. A tomografia não identificou vasos anômalos e no intra-operatório, notou-se que a lesão era extra pulmonar (D). O anátomo-patológico foi de cisto broncogênico infectado.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

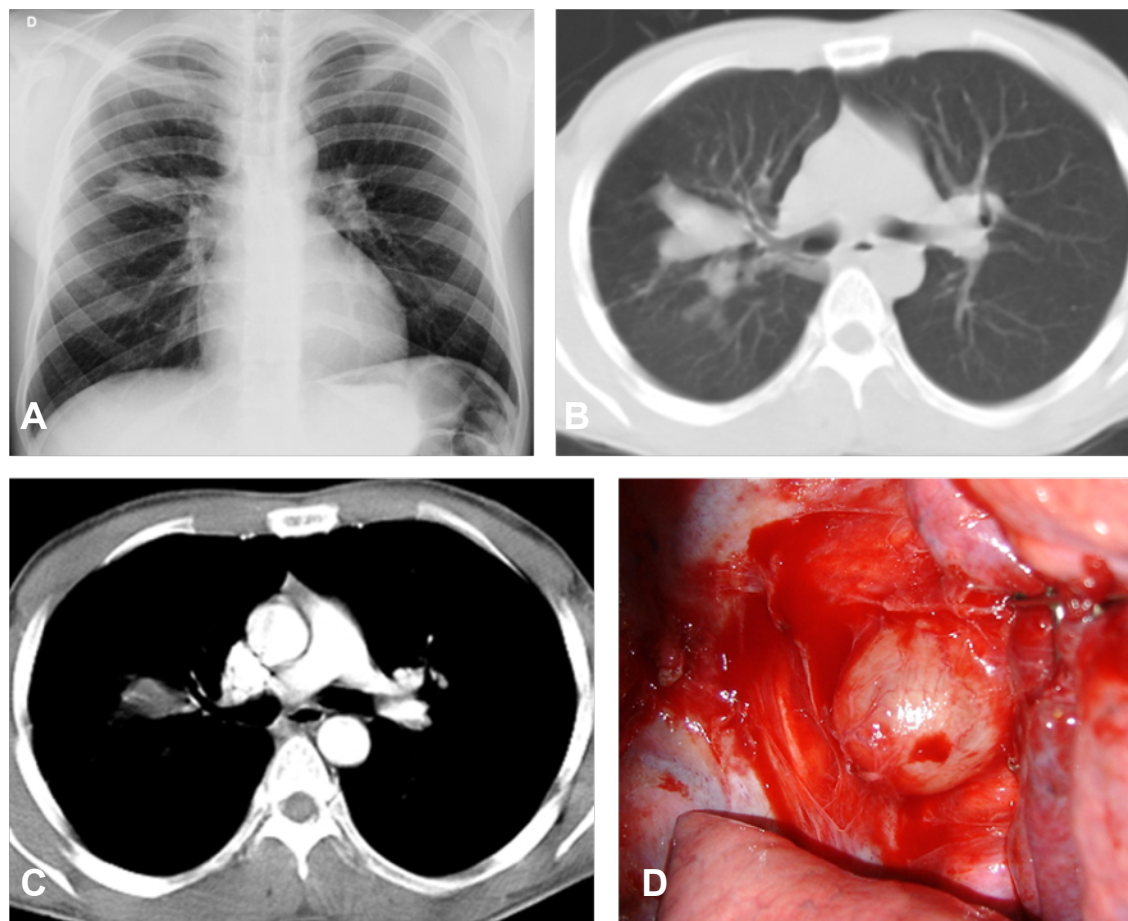


Figura 24– Adulto com queixa de dor torácica e imagem cística interfissural na radiografia (A) e na tomografia de tórax (B e C). No intra operatório, notamos um cisto broncogênico que encontrava-se no mediastino posterior e dobrava-se sobre o bronquio do lobo superior direito (D).
Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

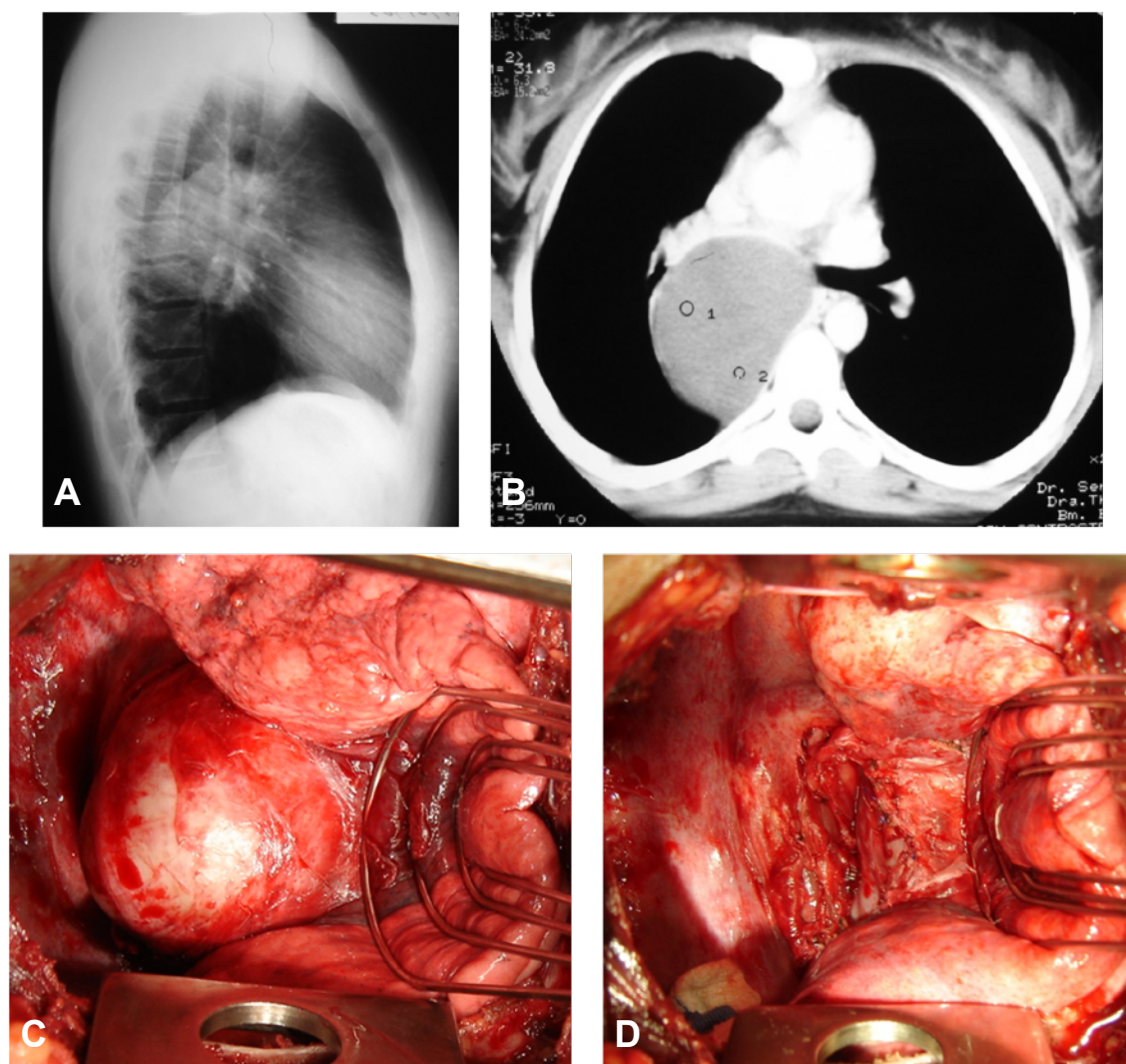


Figura 25 – Adulto com tosse produtiva com radiografia de tórax com massa peri-hilar direita (A) que à tomografia demonstrava estar comprimindo e obstruindo o brônquio principal direito (B). Intra operatório, mostrando o cisto broncogênico tenso em hilo, comprimindo o brônquio (C) e o aspecto do mediastino após a ressecção (D).
Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

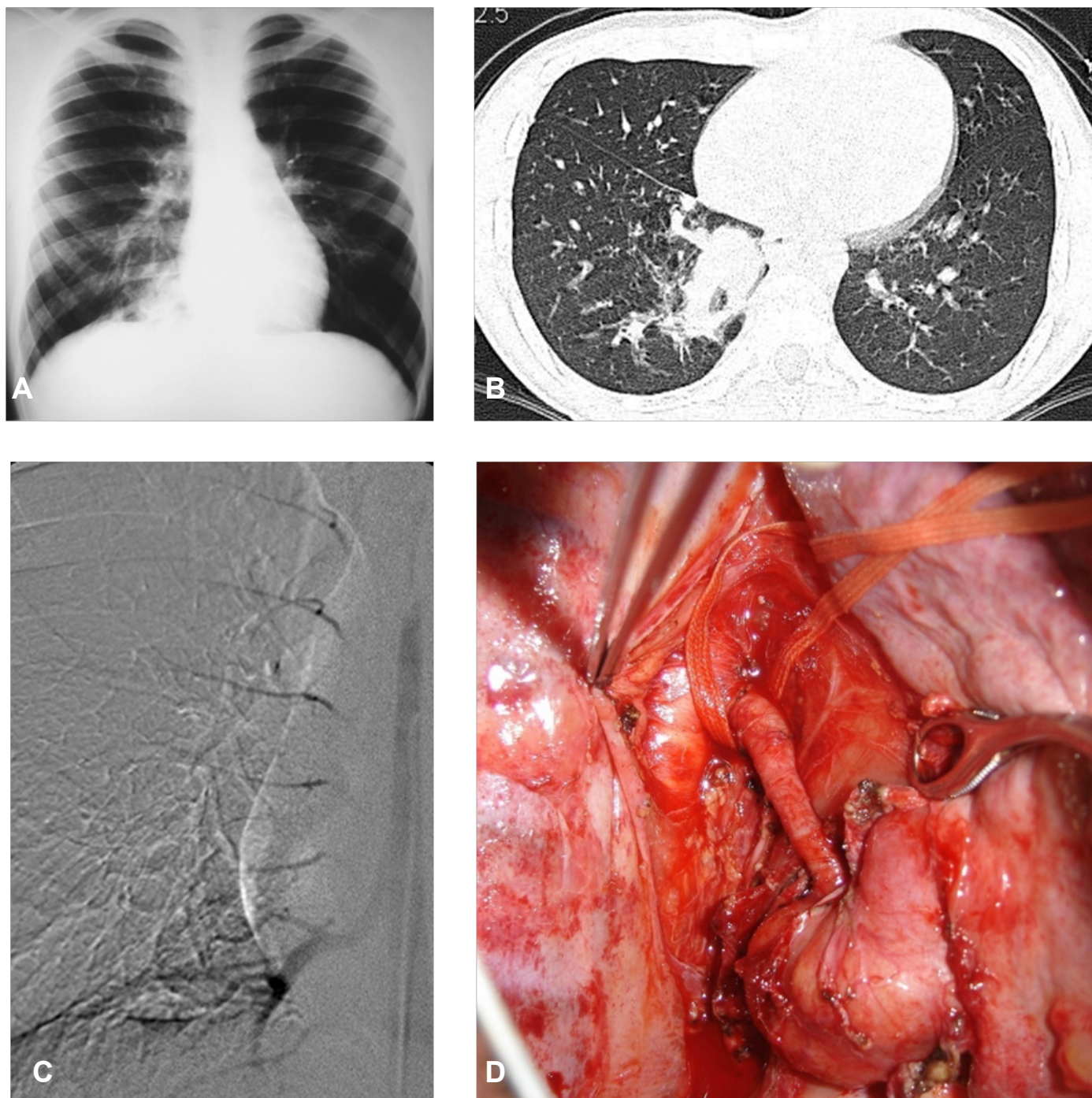


Figura 26 – Jovem com história de pneumonias de repetição. A radiografia de tórax (A) mostrava infiltrado em segmento medial do lobo inferior direito (LID). A tomografia de tórax, evidenciou infiltrado em segmento medial do LID e cisto paraesofágico (B). A aortografia identificou um ramo anômalo da aorta que irrigava esse segmento (C). Foi realizada toracotomia direita e dissecado cisto com aparente continuidade com o parênquima pulmonar e aderido firmemente ao esôfago, que era nutrido por uma artéria, ramo da aorta torácica (D). O anátomo-patológico foi consistente com sequestro pulmonar intralobar.

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

A ressecção precoce (Figuras 27 a 29) na idade de três a seis meses é preconizada na maioria dos grandes centros^{54,104,105}, pois isso também permite o crescimento pulmonar compensatório antes da maturação do pulmão^{8,106-110}. Komori et al.¹¹¹, demonstraram através de cintilografia, que a função pulmonar de crianças que foram submetidas a ressecção de parênquima antes de um ano de idade era melhor do que aquelas submetidas ao procedimento após um ano de idade, provavelmente devido ao crescimento compensatório ocorrer mais pela multiplicação alveolar do que pela hiperinsuflação pulmonar após a ressecção.

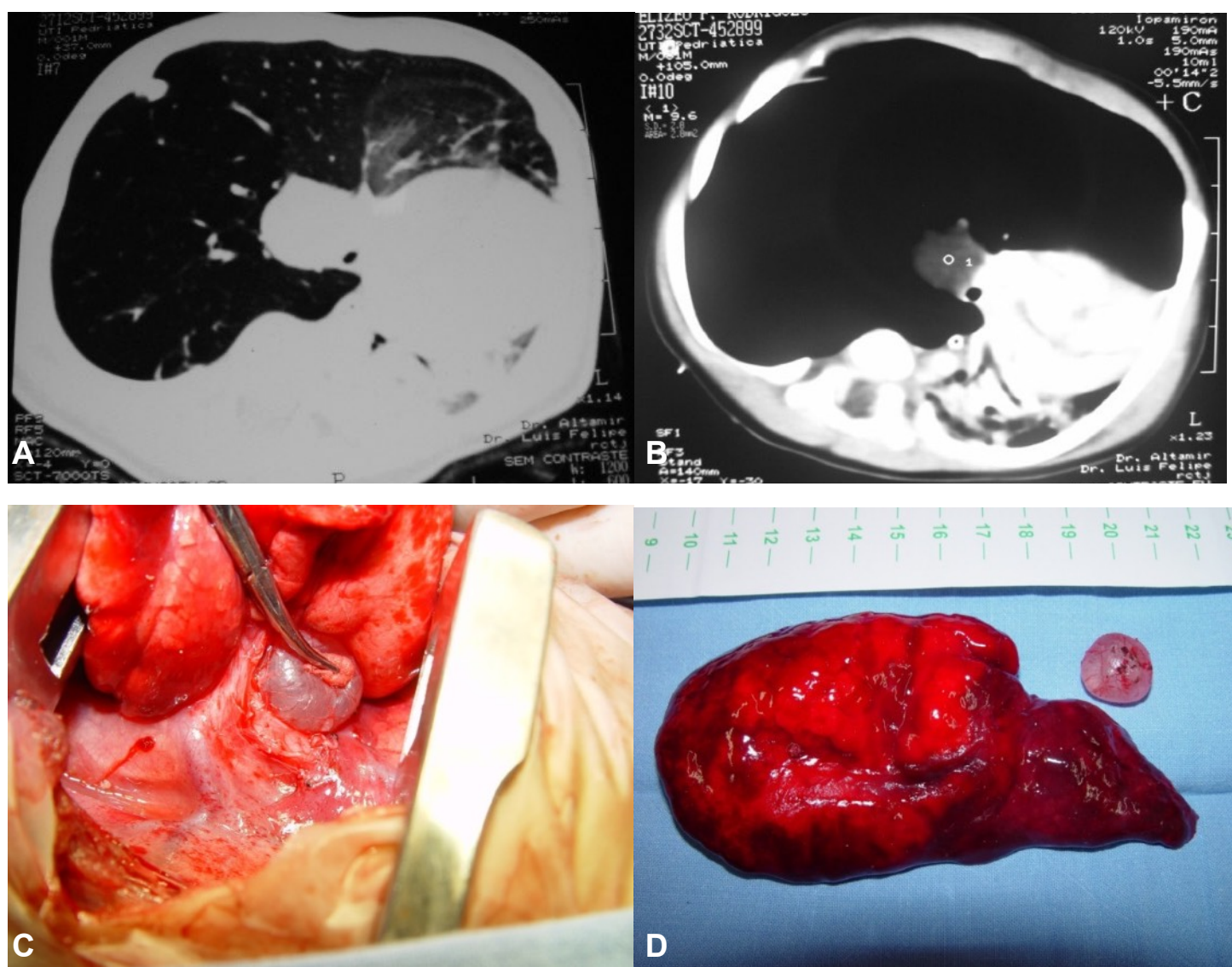


Figura 27 - Tomografia de tórax evidenciando imagem cística em mediastino médio, correspondente a um cisto broncogênico peribrônquico e hiperinsuflação do pulmão direito com atelectasia compressiva do esquerdo, correspondendo a Enfisema Lobar Congênito (A e B). Imagem cirúrgica evidenciando o cisto central (C). Peça cirúrgica (pulmão e cisto) (D).

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

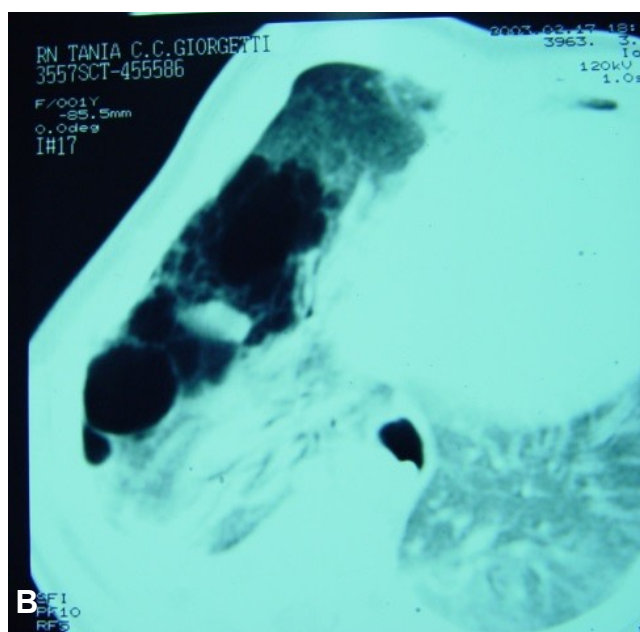
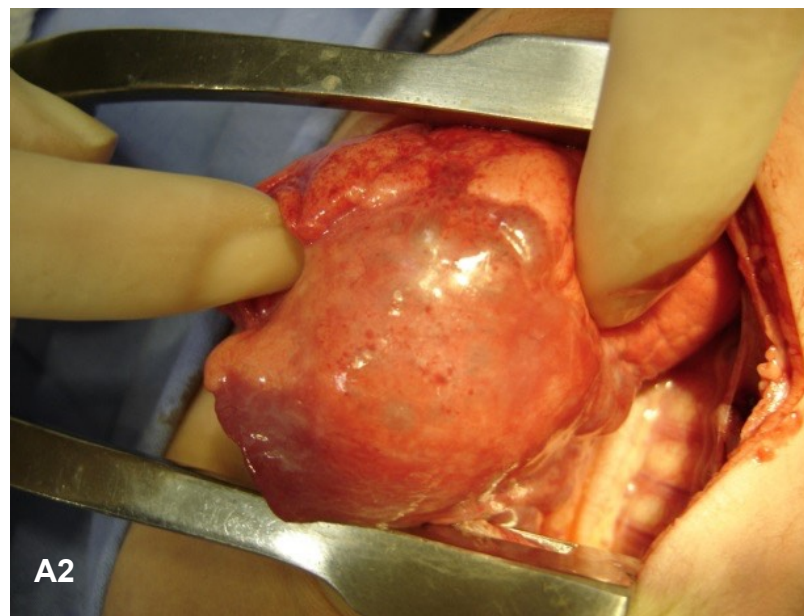
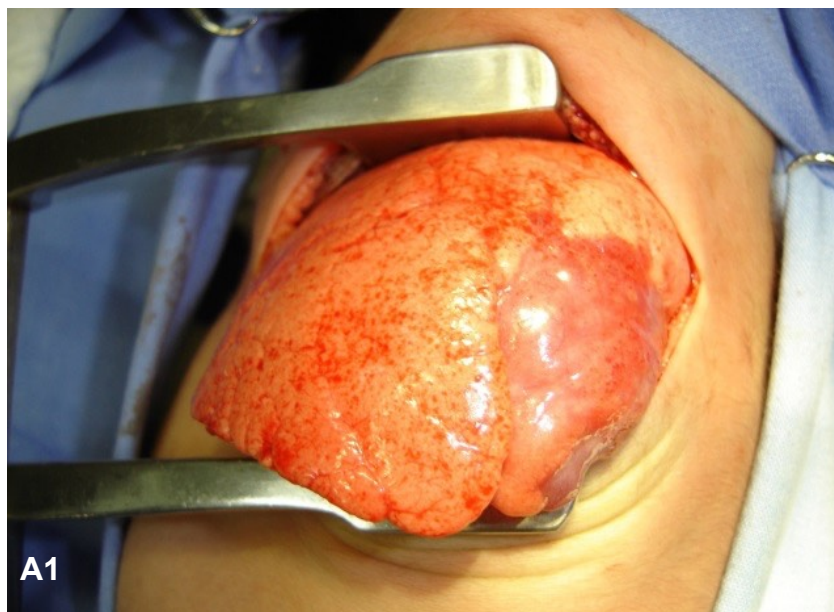


Figura 28 – Intraoperatório de MACC/MCVA ressecada em criança nos primeiros dias de vida (A1, A2), Tomografia de tórax antes da ressecção (B) e peça cirúrgica (C1, C2, C3).

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

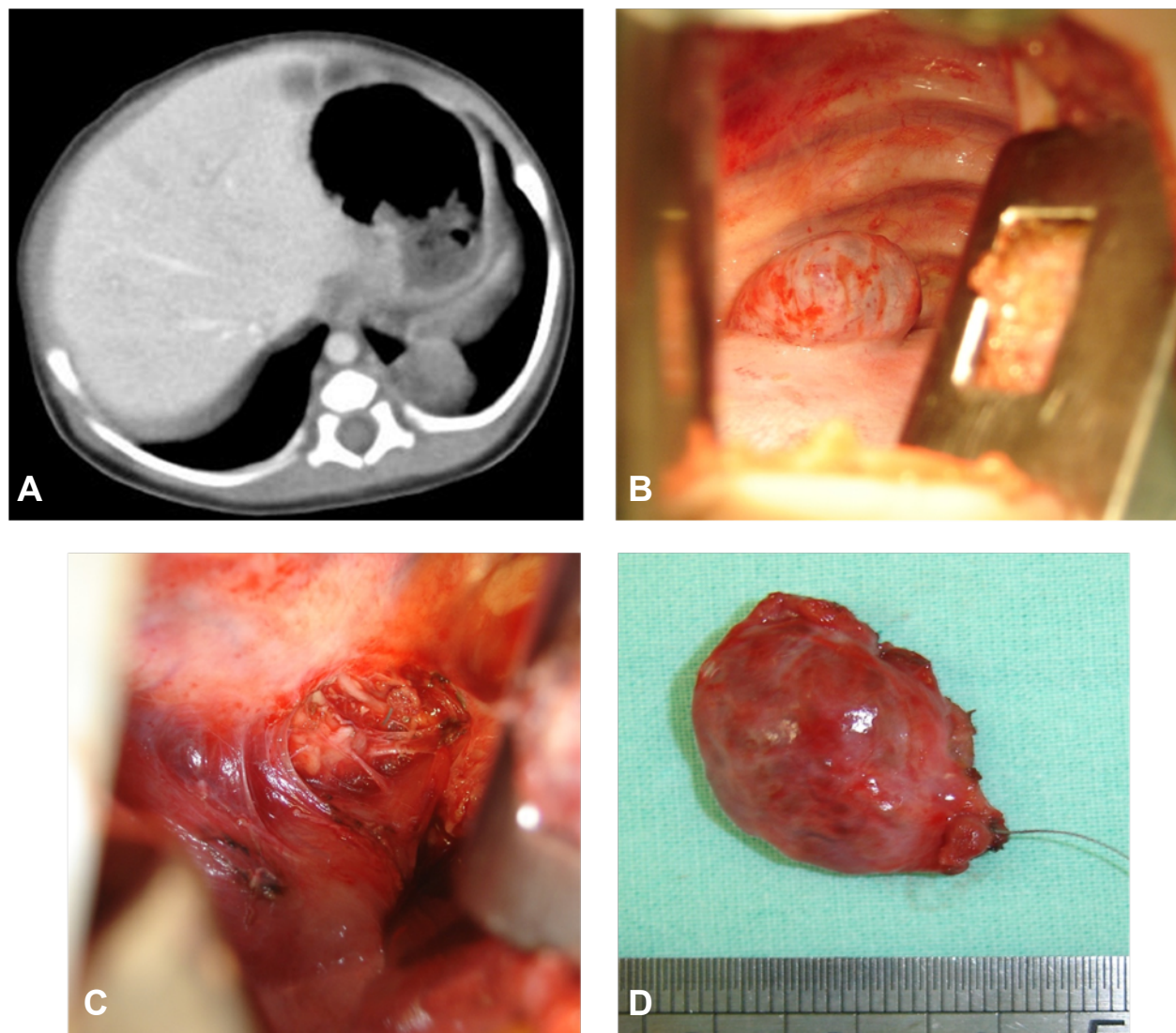


Figura 29 – Recém-nascido com achado de exame ultrassonográfico fetal e suspeita de MACC/MCVA. Sem sintomas ao nascimento, foi submetido a tomografia de tórax (A) que identificou lesão cística em hemitórax esquerdo. Foi submetido a minitoracotomia que identificou lesão supradiaphragmática (B) com vaso nutrício que foi ligado (C). Aspecto após a ressecção da lesão que tratava-se de sequestro broncopulmonar extralobar (D).

Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

Há discussões na literatura quanto a abordagem aberta por toracotomia e por videotoracoscopia e as principais vantagens da última são a recuperação precoce, a estética pela redução de deformidades da parede torácica atribuídas à toracotomia¹¹² e o campo de visão adequado para ressecções com segurança (Figuras 30 e 31). A incidência de conversão da videotoracoscopia para a toracotomia varia entre 0 e 14%.

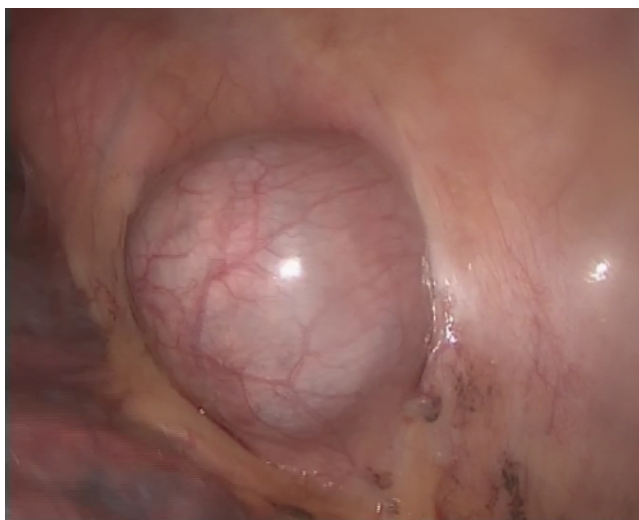


Figura 30 – Aspecto intraoperatório de cisto broncogênico para-aórtico.
 Fonte: Acervo da Disciplina de Cirurgia Torácica HC-FMB-UNESP

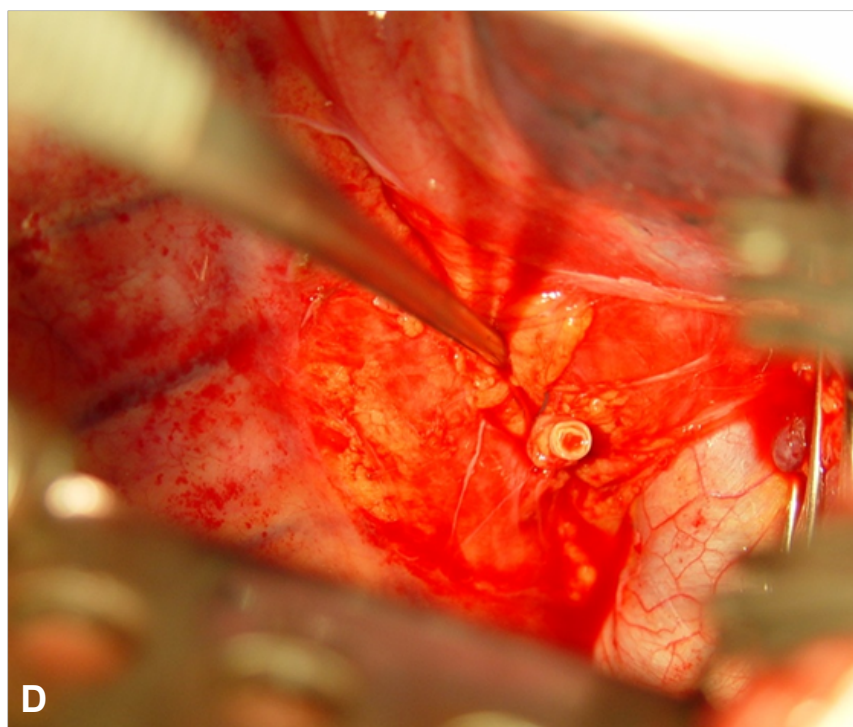
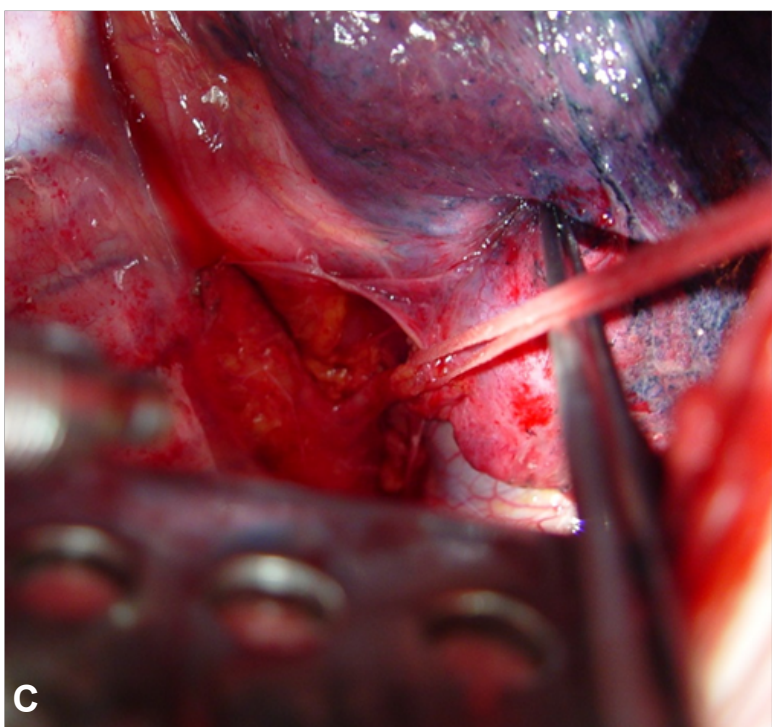
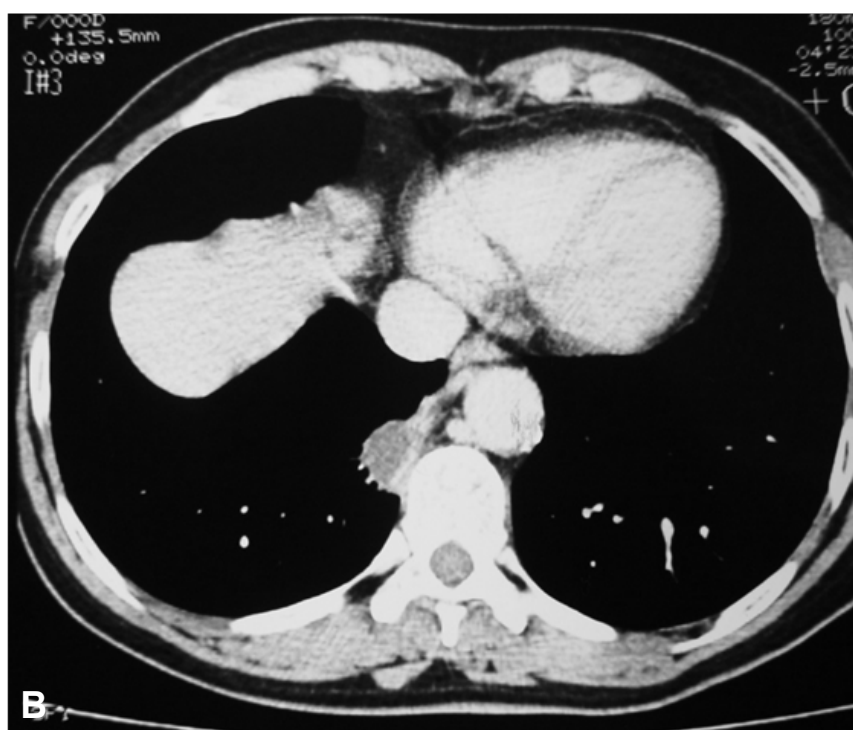
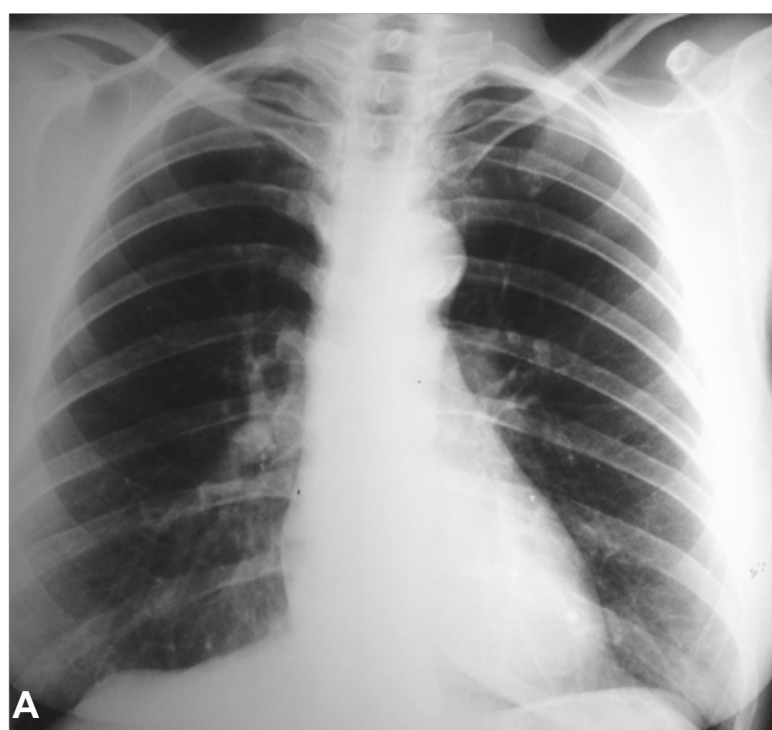


Figura 31 – Paciente adulta em seguimento ambulatorial para cessação do tabagismo com achado radiológico de nódulo pulmonar de difícil visualização à radiografia de tórax (A). A tomografia evidenciou nódulo em base pulmonar esquerda com realce ao contraste (B). No intraoperatório confirmou tratar-se de sequestro intralobar. Nota-se a artéria cadaçada (C) e após a sua ligadura (D).

APLICAÇÕES PRÁTICAS

Mais de três quartos das mortes por malformações respiratórias congênitas no Brasil são pulmonares e mais de 90% delas ocorre no primeiro ano de vida.

O diagnóstico deve ser sempre cogitado em neonatos e lactentes com angústia respiratória e a radiografia de tórax, apesar de não ser específica, auxilia o diagnóstico de suspeição.

Não devem ser excluídas essas hipóteses em adultos com clínica respiratória de longa duração e imagens radiológicas suspeitas sem a realização de exames subsidiários.

A melhor forma de evitar comorbidades e principalmente mortalidade é o conhecimento das doenças para suspeição diagnóstica e encaminhamento a um centro especializado no tratamento.

REFERÊNCIAS

1. LIMA, R. P. S. Doenças congênitas dos pulmões: Casuística do HC-FMB-UNESP. 2020. 99p. Dissertação (Mestrado em Medicina) - Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista - UNESP, Botucatu, 2020.
2. BURRI, P. Fetal and Postnatal Development of the Lung. *Annual Review of Physiology*, [s. l.], v. 46, n. 1, p. 617–628, 1984.
3. JEFFERY, P. K. The development of large and small airways. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, [s. l.], v. 157, n. 5 II SUPPL., 1998.
4. MENDELOFF, E. N. Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, [s. l.], v. 16, n. 3, p. 209–214, 2004.
5. HISLOP, A. Developmental biology of the pulmonary circulation. *Paediatric Respiratory Reviews*, [s. l.], v. 6, n. 1, p. 35–43, 2005.
6. KAJEKAR, R. Environmental factors and developmental outcomes in the lung. *Pharmacology and Therapeutics*, [s. l.], v. 114, n. 2, p. 129–145, 2007.
7. SCHITTNY, J. C. Development of the lung. *Cell and Tissue Research*, [s. l.], v. 367, n. 3, p. 427–444, 2017.
8. DAVENPORT, M.; EBER, E. Long term respiratory outcomes of congenital thoracic malformations. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*, [s. l.], v. 17, n. 2, p. 99–104, 2012.
9. PULIGANDLA, P. S.; LABERGE, J. M. Congenital Lung Lesions. *Clinics in Perinatology*, [s. l.], v. 39, n. 2, p. 331–347, 2012.
10. LANGSTON, C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 12, n. 1, p. 17–37, 2003.
11. STOCKER, J. T. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal and Pediatric Pathology*, [s. l.], v. 28, n. 4, p. 155–184, 2009.
12. MILLER, R. K.; SIEBER, W. K.; YUNIS, E. J. Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature *Pathology annual, United States*, v. 15, n. Pt 1, p. 387–402, 1980.
13. STOCKER, J. T.; MADEWELL, J. E.; DRAKE, R. M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Human pathology, United States*, v. 8, n. 2, p. 155–171, 1977.
14. OLSON, J. L.; MENDELSON, G. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Archives of pathology & laboratory medicine, United States*, v. 102, n. 5, p. 248–251, 1978.
15. HALLORAN, L. G.; SILVERBERG, S. G.; SALZBERG, A. M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a surgical emergency, *Arch Surg*. v. 104. p. 715-719, 1972.
16. ADZICK, N. S. Management of Fetal Lung Lesions. *Clinics in Perinatology*, [s. l.], v. 36, n. 2, p. 363–376, 2009.

17. CARTER, R. Pulmonary Sequestration. *Annals of Thoracic Surgery*, [s. l.], v. 7, n. 1, p. 68–88, 1969.
18. ADZICK, N. S. Management of Fetal Lung Lesions. *Clinics in Perinatology*, [s. l.], v. 36, n. 2, p. 363–376, 2009.
- CARTER, R. Pulmonary Sequestration. *Annals of Thoracic Surgery*, [s. l.], v. 7, n. 1, p. 68–88, 1969.
19. NADEEM, M.; ELNAZIR, B.; GREALLY, P. Congenital Pulmonary Malformation in Children. *Scientifica*, [s. l.], v. 2012, p. 1–7, 2012.
20. GIUBERGIA, V.; BARRENECHEA, M.; SIMINOVICH, M.; PENA, H. G.; MURTAGH, P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *Jornal de Pediatria*, [s. l.], v. 88, n. 2, p. 143–8, 2012.
21. FOWLER, D. J.; GOULD, S. J. The pathology of congenital lung lesions. *Seminars in Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 24, n. 4, p. 176–182, 2015.
22. DISHOP, M. K. *Developmental and Pediatric Lung Disease*. Third Edit ed. [s.l.]: Elsevier Inc., 2017. Disponível em <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-44284-8.00005-3>
23. KREIGER, P. A.; RUCHELLI, E. D.; MAHBOUBI, S.; HEDRICK, H.; ADZICK, N. S.; RUSSO, P. A. Fetal pulmonary malformations: Defining histopathology. *American Journal of Surgical Pathology*, [s. l.], v. 30, n. 5, p. 643–649, 2006.
24. ANDRADE, C. F.; DA COSTA FERREIRA, H. P.; FISCHER, G. B. Malformações pulmonares congênitas. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, [s. l.], v. 37, n. 2, p. 259–271, 2011.
25. BUSH, A.; CHITTY, L.; HARCOURT, J.; HEWITT, R. J.; NICHOLSON, A. G. *Congenital Lung Disease*. Ninth Edit ed. [s.l.]: Elsevier Inc., 2019.
26. AZIZKHAN, R. G.; CROMBLEHOLME, T. M. Congenital cystic lung disease: Contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatric Surgery International*, [s. l.], v. 24, n. 6, p. 643–657, 2008.
27. SLOTNICK, R. N.; MCGAHAN, J.; MILIO, L.; SCHWARTZ, M.; ABLIN, D. Antenatal diagnosis and treatment of fetal bronchopulmonary sequestration. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 5, n. 1, p. 33–39, 1990.
28. ROGGIN, K. K.; BREUER, C. K.; CARR, S. R.; HANSEN, K.; KURKCHUBASCHE, A. G.; WESSELHOEFT, C. W.; TRACY, T. F.; LUKS, F. I. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 35, n. 5, p. 801–805, 2000.
29. DAVENPORT, M.; WARNE, S. A.; CACCIAGUERRA, S.; PATEL, S.; GREENOUGH, A.; NICOLAIDES, K. Current Outcome of Antenally Diagnosed Cystic Lung Disease. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 39, n. 4, p. 549–556, 2004.
30. QUINN, T. M.; HUBBARD, A. M.; ADZICK, N. S. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 33, n. 4, p. 553–558, 1998.
31. SHANMUGAM, G.; MACARTHUR, K.; POLLOCK, J. C. Congenital lung malformations - Antenatal and postnatal evaluation and management. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, [s. l.], v. 27, n. 1, p. 45–52, 2005.
32. JENSEN, E. A.; MONG, D. A.; BIKO, D. M.; MASCHHOFF, K. L.; KIRPALANI, H. *Imaging: Radiography, Lung Ultrasound, and Other Imaging Modalities*. Sixth Edit ed. [s.l.]: Elsevier Inc., 2016. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-323-39006-4.00009-0>
33. YOUSEF, N.; MOKHTARI, M.; DURAND, P.; RAIMONDI, F.; MIGLIARO, F.; LETOURNEAU, A.; TISSIÈRES, P.; DE LUCA, D. Lung Ultrasound Findings in Congenital Pulmonary Airway Malformation. *American Journal of Perinatology*, [s. l.], v. 35, n. 12, p. 1222–1227, 2018.
34. ADZICK, N. S.; HARRISON, M. R.; CROMBLEHOLME, T. M.; FLAKE, A. W.; HOWELL, L. J. Fetal lung lesions: Management and outcome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 179, n. 4, p. 884–889, 1998.
35. THORPE-BEESTON, J. G.; NICOLAIDES, K. H. Cystic Adenomatoid malformation of the lung: Prenatal diagnosis and outcome. *Prenatal Diagnosis*, [s. l.], v. 14, n. 8, p. 677–688, 1994.
36. LABERGE, J. M.; FLAGEOLE, H.; PUGASH, D.; KHALIFE, S.; BLAIR, G.; FILIATRAULT, D.; RUSSO, P.; LEES, G.; WILSON, R. D. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: A Canadian experience. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 16, n. 3, p. 178–186, 2001.

37. BUNDUKI, V.; RUANO, R.; MARQUES DA SILVA, M.; MIGUELEZ, J.; MIYADAHIRA, S.; MAKSOUD, J. G.; ZUGAIB, M. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Prenatal Diagnosis*, [s. l.], v. 20, n. 6, p. 459–464, 2000.
38. TAGUCHI, T.; SUITA, S.; YAMANOUCHI, T.; NAGANO, M.; SATOH, S.; KOYANAGI, T.; NAKANO, H. Antenatal Diagnosis and Surgical Management of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 10, n. 6, p. 400–407, 1995.
39. ADZICK, N. S.; HARRISON, M. R.; GLICK, P. L.; GOLBUS, M. S.; ANDERSON, R. L.; MAHONY, B. S.; CALLEN, P. W.; HIRSCH, J. H.; LUTHY, D. A.; FILLY, R. A.; DELORIMIER, A. A. Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 20, n. 5, p. 483–488, 1985.
40. BARNES, N. A.; PILLING, D. W. Bronchopulmonary foregut malformations: Embryology, radiology and guandary. *European Radiology*, [s. l.], v. 13, n. 12, p. 2659–2673, 2003.
41. MONNI, G.; PALADINI, D.; IBBA, R. M.; TEODORO, A.; ZOPPI, M. A.; LAMBERTI, A.; FLORIS, M.; PUTZOLU, M.; MARTINELLI, P. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: A report of 26 cases and review of the literature. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 16, n. 2, p. 159–162, 2000.
42. RICE, H. E.; ESTES, J. M.; HEDRICK, M. H.; BEALER, J. F.; HARRISON, M. R.; ADZICK, N. S. Congenital cystic adenomatoid malformation: A sheep model of fetal hydrops. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 29, n. 5, p. 692–696, 1994.
43. BARRET, J.; CHITAYAT, D.; SERMER, M.; AMANKWAH, K.; MORROW, R.; TOI, A.; RYAN, G. The prognostic factors in the prenatal diagnosis of the echogenic fetal lung. *Prenatal Diagnosis*, [s. l.], v. 15, n. 9, p. 849–853, 1995.
44. MILLER, J. A.; CORTEVILLE, J. E.; LANGER, J. C. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: Natural history and predictors of outcome. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 31, n. 6, p. 805–808, 1996.
45. SALTZMAN, D. H.; ADZICK, N. S.; BENACERRAF, B. R. Fetal cystic adenomatoid malformation of the lung: apparent improvement in utero. *Obstetrics and gynecology, United States*, v. 71, n. 6 Pt 2, p. 1000–1002, 1988.
46. MACGILLIVRAY, T. E.; HARRISON, M. R.; GOLDSTEIN, R. B.; ADZICK, N. S. Disappearing fetal lung lesions. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 28, n. 10, p. 1321–1325, 1993.
47. WINTERS, W. D.; EFFMANN, E. L.; NGHIEM, H. V.; NYBERG, D. A. Disappearing fetal lung masses: Importance of postnatal imaging studies. *Pediatric Radiology*, [s. l.], v. 27, n. 6, p. 535–539, 1997.
48. DOMMERGUES, M.; LOUIS-SYLVESTRE, C.; MANDELROT, L.; AUBRY, M. C.; REVILLON, Y.; JARREAU, P. H.; DUMEZ, Y. Congenital adenomatoid malformation of the lung: When is active fetal therapy indicated? *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 177, n. 4, p. 953–958, 1997.
49. VOLPE, M. A. V.; PHAM, L.; LESSIN, M.; RALSTON, S. J.; BHAN, I.; CUTZ, E.; NIELSEN, H. C. Expression of Hoxb-5 during human lung development and in congenital lung malformations. *Birth Defects Research Part A - Clinical and Molecular Teratology*, [s. l.], v. 67, n. 8, p. 550–556, 2003.
50. WANG, X.; WOLGEMUTH, D. J.; BAXI, L. V. Over expression of HOXB5, cyclin D1 and PCNA in congenital cystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 29, n. 4, p. 315–320, 2011.
51. BAIRD, R.; PULIGANDLA, P. S.; LABERGE, J. M. Congenital lung malformations: Informing best practice. *Seminars in Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 23, n. 5, p. 270–277, 2014.
52. BHALLA, A.; JANA, M. Congenital Lung Abnormalities. *Imaging of Pediatric Chest: An Atlas*, [s. l.], v. 98195, p. 34–34, 2015.
53. POGORILER, J.; SWARR, D.; KREIGER, P.; ADZICK, N. S.; PERANTEAU, W. Congenital cystic lung lesions: Redefining the natural distribution of subtypes and assessing the risk of malignancy. *American Journal of Surgical Pathology*, [s. l.], v. 43, n. 1, p. 47–55, 2019.

54. LABERGE, J. M.; BRATU, I.; FLAGEOLE, H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatric Respiratory Reviews*, [s. l.], v. 5, n. SUPPL.A, 2004.
55. GEZER, S.; TAŞTEPE, I.; SIRMALI, M.; FINDIK, G.; TÜRÜT, H.; KAYA, S.; KARAOĞLANOĞLU, N.; ÇETIN, G. Pulmonary sequestration: A single-institutional series composed of 27 cases. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, [s. l.], v. 133, n. 4, p. 955–959, 2007.
56. TIRELI, G. A.; ÖZBEY, H.; TEMİZ, A.; SALMAN, T.; ÇELİK, A. Bronchogenic cysts: A rare congenital cystic malformation of the lung. *Surgery Today*, [s. l.], v. 34, n. 7, p. 573–576, 2004.
57. EPELMAN, M.; KREIGER, P. A.; SERVAES, S.; VICTORIA, T.; HELLINGER, J. C. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*, [s. l.], v. 31, n. 2, p. 141–157, 2010.
58. GAJEWSKA-KNAPIK, K.; IMPEY, L. Congenital lung lesions: Prenatal diagnosis and intervention. *Seminars in Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 24, n. 4, p. 156–159, 2015.
59. PILLING, D. Fetal lung abnormalities - What do they mean? *Clinical Radiology*, [s. l.], v. 53, n. 11, p. 789–795, 1998.
60. HUBBARD, A. M.; ADZICK, N. S.; CROMBLEHOLME, T. M.; COLEMAN, B. G.; HOWELL, L. J.; HASELGROVE, J. C.; MAHBOUBI, S. Congenital chest lesions: Diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology*, [s. l.], v. 212, n. 1, p. 43–48, 1999.
61. ABBEY, P.; NARULA, M. K.; ANAND, R. Congenital Malformations and Developmental Anomalies of the Lung. *Current Radiology Reports*, [s. l.], v. 2, n. 11, 2014.
62. OZCAN, C.; CELIK, A.; URAL, Z.; VERAL, A.; KANDILOĞLU, G.; BALIK, E. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation: a case report and review of the literature. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 36, p. 1062–1065, 2001.
63. DERDERIAN, S. C.; COLEMAN, A. M.; JEANTY, C.; LIM, F. Y.; SHAABAN, A. M.; FARRELL, J. A.; HIROSE, S.; MACKENZIE, T. C.; LEE, H. Favorable outcomes in high-risk congenital pulmonary airway malformations treated with multiple courses of maternal betamethasone. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 50, n. 4, p. 515–518, 2015.
64. PERANTEAU, W. H.; BOELIG, M. M.; KHALEK, N.; MOLDENHAUER, J. S.; MARTINEZ-POYER, J.; HEDRICK, H. L.; FLAKE, A. W.; JOHNSON, M. P.; ADZICK, N. S. Effect of single and multiple courses of maternal betamethasone on prenatal congenital lung lesion growth and fetal survival. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 51, n. 1, p. 28–32, 2016.
65. CHINOY, M. R.; VOLPE, M. V.; CILLEY, R. E.; ZGLESZEWSKI, S. E.; VOSATKA, R. J.; MARTIN, A.; NIELSEN, H. C.; KRUMMEL, T. M. Growth factors and dexamethasone regulate Hoxb5 protein in cultured murine fetal lungs. *American Journal of Physiology - Lung Cellular and Molecular Physiology*, [s. l.], v. 274, n. 4 18-4, p. 610–620, 1998.
66. OBWEGESER, R.; DEUTINGER, J.; BERNASCHEK, G. Fetal pulmonary cyst treated by repeated thoracocentesis. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 169, n. 6, p. 1622–1624, 1993.
67. PARRILA, B. V.; CHEN, G. W. Fetal thoracentesis for cystic adenomatoid malformation of the lung. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 172, n. 2, p. 59765, 1994.
68. KYLE, P. M.; LANGE, I. R.; MENTICOLOU, S. M.; HARMAN, C. R.; MANNING, F. A. Intrauterine thoracentesis of fetal cystic lung malformations. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 9, n. 2, p. 84–87, 1994.
69. CAKIR, U.; KAHVECIOGLU, D.; ALAN, S.; YILDIZ, D.; AKDUMAN, H.; ERDEVE, O.; BAHADIR, G. G.; KOLOGLU, M.; ATASAY, B.; ARSAN, S. Extra-lobar Pulmonary Sequestration Requiring Intrauterine Thoracentesis. *APSP journal of case reports*, [s. l.], v. 6, n. 1, p. 3, 2015.
70. ROCHA, G.; FERNANDES, P. C.; PROENÇA, B.; QUINTAS, C.; MARTINS, T.; AZEVEDO, I.; GUIMARÃES, H. Malformação congénita das vias aéreas pulmonares - Experiência de cinco centros. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, [s. l.], v. 13, n. 4, p. 511–523, 2007.

71. QUINN, T. M. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 2, v. Sixth Edit, n. 1, p. 159–162, 2012.
72. STRUMILLO, B.; JÓŹWIAK, A.; PALKA, A.; SZAFLIK, K.; PIASECZNA-PIOTROWSKA, A. Congenital cystic adenomatoid malformation-diagnostic and therapeutic procedure: 8-year experience of one medical centre. *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska*, [s. l.], v. 15, n. 1, p. 10–17, 2018.
73. CHAO, A.; MONOSON, R. F. Neonatal death despite fetal therapy for cystic adenomatoid malformation. A case report. *The Journal of reproductive medicine, United States*, v. 35, n. 6, p. 655–657, 1990.
74. LEE, F. L.; SAID, N.; GRIKSCHEIT, T. C.; SHIN, C. E.; LLANES, A.; CHMAIT, R. H. Treatment of congenital pulmonary airway malformation induced hydropsfetalis via percutaneous sclerotherapy. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 31, n. 4, p. 264–268, 2012.
75. CHON, A. H.; KORST, L. M.; ABDEL-SATTAR, M.; LLANES, A.; OUZOUNIAN, J. G.; CHMAIT, R. H. Types II and III congenital pulmonary airway malformation with hydrops treated in utero with percutaneous sclerotherapy. *Prenatal Diagnosis*, [s. l.], v. 38, n. 7, p. 493–498, 2018.
76. CHON, A. H.; TAKEDA, M. R.; FELIX, J. C.; CHMAIT, R. H. A Complication of Percutaneous Sclerotherapy for Congenital Pulmonary Airway Malformation: Intravascular Injection and Cardiac Necrosis. *Fetal and Pediatric Pathology*, [s. l.], v. 36, n. 6, p. 437–444, 2017.
77. ABBASI, N.; MORENCY, A. M.; LANGER, J. C.; CHIU, P. P. L.; CHAMI, R.; WINDRIM, R.; KEUNEN, J.; SEAWARD, G.; RYAN, G. Fetal Sclerotherapy for Hydropic Congenital Cystic Adenomatoid Malformations of the Lung Refractory to Steroids: A Case Report and Review of the Literature. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 47, n. 1, p. 24–33, 2020.
78. BERMÚDEZ, C.; PÉREZ-WULFF, J.; BUFALINO, G.; SOSA, C.; GÓMEZ, L.; QUINTERO, R. A. Percutaneous ultrasound-guided sclerotherapy for complicated fetal intralobar bronchopulmonary sequestration. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 29, n. 5, p. 586–589, 2007.
79. BERMÚDEZ, C.; PÉREZ-WULFF, J.; ARCADIPANE, M.; BUFALINO, G.; GÓMEZ, L.; FLORES, L.; SOSA, C.; BORNICK, P. W.; KONTOPOULOS, E.; QUINTERO, R. A. Percutaneous fetal sclerotherapy for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 24, n. 3, p. 237–240, 2008.
80. NICOLINI, U.; CERRI, V.; GROLI, C.; POBLETE, A.; MAURO, F. A new approach to prenatal treatment of extralobar pulmonary sequestration. *Prenatal Diagnosis*, [s. l.], v. 20, n. 9, p. 758–760, 2000.
81. CLARK, S. L.; VITALE, D. J.; MINTON, S. D.; STODDARD, R. A.; SABEY, P. L. Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second-trimester hydrops. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 157, n. 2, p. 294–295, 1987.
82. NICOLAIDES, K. H.; BLOTT, M.; GREENOUGH, A. Chronic Drainage of fetal pulmonary cyst. *The Lancet*, [s. l.], v. 329, n. 8533, p. 618, 1987.
83. NICOLAIDES, K. H.; AZAR, G. B. Thoraco-Amniotic Shunting. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 5, n. 3–4, p. 153–164, 1990.
84. HARRISON, M. R.; ADZICK, N. S.; JENNINGS, R. W.; DUNCAN, B. W.; DELORIMIER, A. A.; GOLDBERG, J. D.; GOLBUS, M. S.; FILLY, R. A.; ROSEN, M. A. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *The Lancet*, [s. l.], v. 336, n. 8721, p. 965–967, 1990.
85. ADZICK, N. S.; HARRISON, M. R.; FLAKE, A. W.; HOWELL, L. J.; GOLBUS, M. S.; FILLY, R. A.; THE UCSF FETAL TREATMENT CENTER. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 28, n. 6, p. 806–812, 1993.
86. BERNASCHEK, G.; DEUTINGER, J.; HANSMANN, M.; BALD, R.; HOLZGREVE, W.; BOLLMANN, R. Feto-amniotic shunting- report of the experience of four European centres. *Prenatal Diagnosis*, [s. l.], v. 14, n. 9, p. 821–833, 1994.

87. WILSON, R. D.; BAXTER, J. K.; JOHNSON, M. P.; KING, M.; KASPERSKI, S.; CROMBLEHOLME, T. M.; FLAKE, A. W.; HEDRICK, H. L.; HOWELL, L. J.; ADZICK, N. S. Thoracoamniotic shunts: Fetal treatment of pleural effusions and congenital cystic adenomatoid malformations. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 19, n. 5, p. 413–420, 2004.
88. CAVORETTO, P.; MOLINA, F.; POGGI, S.; DAVENPORT, M.; NICOLAIDES, K. H. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 32, n. 6, p. 769–783, 2008.
89. MERCHANT, A. M.; PERANTEAU, W.; WILSON, R. D.; JOHNSON, M. P.; BEBBINGTON, M. W.; HEDRICK, H. L.; FLAKE, A. W.; ADZICK, N. S. Postnatal chest wall deformities after fetal thoracoamniotic shunting for congenital cystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 22, n. 6, p. 435–439, 2007.
90. FORTUNATO, S.; LOMBARDI, S.; DANIELL, J.; ISMAEL, S. Intrauterine laser ablation of a fetal cystic adenomatoid malformation with hydrops: the application of minimally invasive surgical techniques to fetal surgery. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 176, n. 1, p. 1997, 1997.
91. BRUNER, J. P.; JARNAGIN, B. K.; REINISCH, L. Percutaneous laser ablation of fetal congenital cystic adenomatoid malformation: Too little, too late? *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 15, n. 6, p. 359–363, 2000.
92. ONG, S. S. C.; CHAN, S. Y.; EWER, A. K.; JONES, M.; YOUNG, P.; KILBY, M. D. Laser ablation of foetal microcystic lung lesion: Successful outcome and rationale for its use. *Fetal Diagnosis and Therapy*, [s. l.], v. 21, n. 5, p. 471–474, 2006.
93. OEPKES, D.; DEVLIEGER, R.; LOPRIORE, E.; KLUMPER, F. J. C. M. Successful ultrasound-guided laser treatment of fetal hydrops caused by pulmonary sequestration. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, [s. l.], v. 29, n. 4, p. 457–459, 2007.
94. RUANO, R.; PIMENTA, E. J. de A.; MARQUES DA SILVA, M.; MAKSOUD, J. G.; ZUGAIB, M. Percutaneous Intrauterine Laser Ablation of the Abnormal Vessel in Pulmonary Sequestration With Hydrops at 29 Weeks' Gestation. *Journal of Ultrasound in Medicine*, [s. l.], v. 26, n. 9, p. 1235–1241, 2007.
95. SUDHAKARAN, N.; SOTHINATHAN, U.; PATEL, S. Best practice guidelines: Fetal surgery. *Early Human Development*, [s. l.], v. 88, n. 1, p. 15–19, 2012.
96. GRETHEL, E. J.; WAGNER, A. J.; CLIFTON, M. S.; CORTES, R. A.; FARMER, D. L.; HARRISON, M. R.; NOBUHARA, K. K.; LEE, H. Fetal intervention for mass lesions and hydrops improves outcome: a 15-year experience. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 42, n. 1, p. 117–123, 2007.
97. ADZICK, N. S.; FLAKE, A. W.; CROMBLEHOLME, T. M. Management of congenital lung lesions. *Seminars in Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 12, n. 1, p. 10–16, 2003.
98. HEDRICK, H. L.; FLAKE, A. W.; CROMBLEHOLME, T. M.; HOWELL, L. J.; JOHNSON, M. P.; WILSON, R. D.; ADZICK, N. S. The ex utero intrapartum therapy procedure for high-risk fetal lung lesions. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 40, n. 6, p. 1038–1044, 2005.
99. CATANEO, A. J. M. Doenças congênitas dos pulmões. In: CATANEO, A. J. M.; KOBAYASI, S. *Clínica Cirúrgica*. First Edit ed. [s.l.]: Rio de Janeiro: Revinter, p. 163-176, 2003.
100. CATANEO, A. J. Doenças congênitas dos pulmões. In: *Atualização em Pneumologia*. First Edit ed. [s.l.]: São Paulo: Vivali, p. 1-12, 1999.
101. RIBET, M. E.; COPIN, M. C.; GOSSELIN, B. Bronchogenic cysts of the mediastinum. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*, [s. l.], v. 109, n. 5, p. 1003–1010, 1995.
102. MURPHY, J. J.; BLAIR, G. K.; FRASER, G. C.; ASHMORE, P. G.; LEBLANC, J. G.; SETT, S. S.; ROGERS, P.; MAGEE, J. F.; TAYLOR, G. P.; DIMMICK, J. Rhabdomyosarcoma arising within congenital pulmonary cysts: Report of three cases. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 27, n. 10, p. 1364–1367, 1992.

103. STANTON, M.; NJERE, I.; ADE-AJAYI, N.; PATEL, S.; DAVENPORT, M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 44, n. 5, p. 1027–1033, 2009.
104. 102-STANTON, M.; DAVENPORT, M. Management of congenital lung lesions. *Early Human Development*, [s. l.], v. 82, n. 5, p. 289–295, 2006.
105. KIM, Y. T.; KIM, J. S.; PARK, J. D.; KANG, C. H.; SUNG, S. W.; KIM, J. H. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation - Does resection in the early postnatal period increase surgical risk? *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, [s. l.], v. 27, n. 4, p. 658–661, 2005.
106. NAKAJIMA, C.; KIJIMOTO, C.; YOKOYAMA, Y.; MIYAKAWA, T.; TSUCHIYA, Y.; KURODA, T.; NAKANO, M.; SAEKI, M. Longitudinal follow-up of pulmonary function after lobectomy in childhood - Factors affecting lung growth. *Pediatric Surgery International*, [s. l.], v. 13, n. 5–6, p. 341–345, 1998.
107. NONOYAMA, A.; TANAKA, K.; OSAKO, T.; SAITO, Y.; UMEMOTO, M.; MASUDA, A.; KAGAWA, T. Pulmonary function after lobectomy in children under ten years of age. *The Japanese Journal of Surgery*, [s. l.], v. 16, n. 6, p. 425–434, 1986.
108. FRENCKNER, B.; FREYSCHUSS, U. Pulmonary function after lobectomy for congenital lobar emphysema and congenital cystic adenomatoid malformation: A follow-up study. *Scandinavian Cardiovascular Journal*, [s. l.], v. 16, n. 3, p. 293–298, 1982.
109. MCBRIDE, J. T.; WOHL, M. E. B.; STRIEDER, D. J.; JACKSON, A. C.; MORTON, J. R.; ZWERDLING, R. G.; GRISCOM, N. T.; TREVES, S.; WILLIAMS, A. J.; SCHUSTER, S. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema. *Journal of Clinical Investigation*, [s. l.], v. 66, n. 5, p. 962–970, 1980.
110. THURLBECK, W. M. Postnatal human lung growth. *Thorax*, [s. l.], v. 37, n. 8, p. 564–571, 1982.
111. KOMORI, K.; KAMAGATA, S.; HIROBE, S.; TOMA, M.; OKUMURA, K.; MUTO, M.; KASAI, S.; HAYASHI, A.; SUE-NAGA, M.; MIYAKAWA, T. Radionuclide imaging study of long-term pulmonary function after lobectomy in children with congenital cystic lung disease. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 44, n. 11, p. 2096–2100, 2009.
112. RAHMAN, N.; LAKHOO, K. Comparison between open and thoracoscopic resection of congenital lung lesions. *Journal of Pediatric Surgery*, [s. l.], v. 44, n. 2, p. 333–336, 2009.



Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior

