

Malformações pulmonares congênitas*

Congenital lung malformations

Cristiano Feijó Andrade, Hylas Paiva da Costa Ferreira, Gilberto Bueno Fischer

Resumo

As malformações congênitas do pulmão são raras e variam muito na sua forma de apresentação clínica e gravidade, dependendo principalmente do grau de envolvimento pulmonar e de sua localização na cavidade torácica. Elas podem se manifestar em qualquer idade e podem ser fonte de importante morbidade e mortalidade em lactentes e crianças. Os indivíduos com malformações congênitas do pulmão podem apresentar sintomas respiratórios ao nascimento, enquanto outros podem permanecer assintomáticos por longos períodos. Atualmente, com o uso rotineiro da ultrassonografia pré-natal, vem ocorrendo um aumento no diagnóstico mais precoce dessas malformações. A manifestação clínica dessas malformações varia desde uma disfunção respiratória pós-natal imediata a um achado acidental na radiografia de tórax. O diagnóstico precoce e o tratamento imediato oferecem a possibilidade de um desenvolvimento pulmonar absolutamente normal. Quando assintomáticos, a conduta para o tratamento dos pacientes com malformações pulmonares ainda é controversa, uma vez que o prognóstico dessas afecções é imprevisível. O manejo dessas lesões depende do tipo de malformação e de sintomas. Devido ao risco de complicação, a maioria dos autores sugere a ressecção da lesão no momento em que essa é identificada. A lobectomia é o procedimento de escolha, fornecendo excelentes resultados a longo prazo. Este artigo descreve as principais malformações pulmonares congênitas, seu diagnóstico e controvérsias quanto o tratamento.

Descritores: Malformação adenomatoide cística congênita do pulmão; Sequestro broncopulmonar; Procedimentos cirúrgicos pulmonares; Diagnóstico.

Abstract

Congenital lung malformations are rare and vary widely in their clinical presentation and severity, depending mostly on the degree of lung involvement and their location in the thoracic cavity. They can manifest at any age and can be the source of significant morbidity and mortality in infants and children. Individuals with congenital lung malformations can present with respiratory symptoms at birth or can remain asymptomatic for long periods. Recently, there has been an increase in the early diagnosis of these malformations, a change that is attributable to the routine use of prenatal ultrasound. The clinical manifestation of these malformations varies from respiratory distress in the immediate postnatal period to an incidental finding on chest X-rays. Early diagnosis and prompt treatment offer the possibility of absolutely normal lung development. The treatment of asymptomatic patients with lung malformations is controversial, because the prognosis of these diseases is unpredictable. The management of these lesions depends on the type of malformation and symptoms. Because of the risk of complications, most authors recommend resection of the lesion at the time of diagnosis. Lobectomy is the procedure of choice and yields excellent long-term results. This article describes the principal congenital lung malformations, their diagnosis, and the controversies regarding treatment.

Keywords: Cystic adenomatoid malformation of lung, congenital; Bronchopulmonary sequestration; Pulmonary surgical procedures; Diagnosis.

* Trabalho realizado no Hospital da Criança Santo Antônio, Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil. Endereço para correspondência: Cristiano Feijó Andrade, Hospital da Criança Santo Antônio, Serviço de Cirurgia Torácica Pediátrica, Rua Annes Dias, 285, Centro, CEP 90020-090, Porto Alegre, RS, Brasil.

Tel 55 51 3214-8674. E-mail: cristianofoa@cirurgiatoracica.net

Apoio financeiro: Nenhum.

Recebido para publicação em 21/6/2010. Aprovado, após revisão, em 15/9/2010.

Introdução

As malformações pulmonares são um espectro de lesões cuja origem decorre do período embrionário. Na literatura não existe consenso sobre a nomenclatura dessas alterações. Alguns autores discordam do uso do termo malformações pulmonares congênitas,⁽¹⁾ pois consideram os termos malformação e congênita como sinônimos. Outros autores generalizam todos os tipos da malformações através da denominação malformações torácicas congênitas.⁽²⁾ No entanto, o termo mais utilizado na literatura permanece sendo malformações pulmonares congênitas,⁽³⁻⁵⁾ o qual será utilizado nesta revisão.

Muito embora haja um aumento significativo no diagnóstico de malformações tanto no período pré-natal como no período neonatal, a maioria das malformações pulmonares ainda é identificada em exames post mortem.^(5,6) A incidência das malformações pulmonares congênitas varia de 30-42 casos para cada 100.000 habitantes por ano ou de 0,06-2,20% dos pacientes internados em hospitais gerais.^(6,7)

Pacientes com malformações pulmonares congênitas podem manifestar sintomas respiratórios ao nascimento, enquanto outros podem permanecer assintomáticos por longos períodos. Quando diagnosticados tardiamente, esses pacientes apresentam algum tipo de complicação, como infecções pulmonares. Dessa forma, torna-se difícil obter dados consistentes e reais sobre a prevalência dessas alterações,⁽⁵⁻⁷⁾ mas estima-se que 10% dos casos são reconhecidos ao nascimento e que outros 14% serão diagnosticados até os 15 anos de idade.⁽⁸⁾ Esta revisão aborda as principais malformações pulmonares congênitas observadas na prática clínica, além de incluirmos as malformações pulmonares arteriovenosas, mesmo essas não sendo alterações específicas do parênquima pulmonar.

Sequestração pulmonar

A sequestração pulmonar ocorre em aproximadamente 0,15-6,45% de todas as malformações pulmonares,⁽⁹⁻¹⁴⁾ caracterizando-se por um tecido pulmonar normal e não funcional, sem conexão com a árvore brônquica e com suprimento arterial da circulação sistêmica.^(4,10,12-14) As sequestrações

podem ser classificadas em extralobar ou intralobar de acordo com sua localização em relação ao pulmão normal adjacente e seu revestimento de pleura visceral.^(4,10,11,15) Existe um terceiro tipo mais raro de sequestração chamado de malformação broncopulmonar do intestino primitivo, na qual um pulmão anormal está ligado ao trato gastrointestinal.⁽¹⁶⁾ A sequestração pulmonar extralobar, também chamada de pulmão acessório,⁽⁵⁾ é recoberta por pleura visceral e separada do pulmão funcionante, enquanto a sequestração pulmonar intralobar pode ser totalmente recoberta por tecido pulmonar normal ou por segmento de pleura visceral do lobo pulmonar no qual ela está contida.⁽¹¹⁻¹⁴⁾

As sequestrações são responsáveis por 1,1-1,8% de todas as ressecções pulmonares.⁽¹⁴⁾ Embora raras, ambas as formas podem ocorrer simultaneamente.⁽¹⁵⁾ A sua etiologia ainda não está totalmente esclarecida; há praticamente um consenso na origem congênita da sequestração pulmonar extralobar, enquanto a sequestração pulmonar intralobar permanece em discussão quanto a sua origem congênita ou adquirida.⁽¹¹⁾ Existe uma teoria de que sequestração pulmonar intralobar teria origem congênita, a partir de um broto pulmonar originado do intestino primitivo, ou que seria resultante de uma sequência de eventos, incluindo obstrução brônquica, pneumonia, pleurite local e parada de crescimento de artérias no ligamento pulmonar.⁽¹⁷⁾ Não há anormalidade cromossômica identificada relacionada à sequestração pulmonar.⁽¹⁰⁾

A distribuição entre os sexos é igual para a sequestração intralobar,⁽¹⁸⁾ havendo, porém, uma maior prevalência no sexo masculino para a sequestração pulmonar extralobar (80% dos casos), com uma relação de 3:1 entre as sequestrações pulmonares intralobar/extralobar.^(10,15,18)

As sequestrações pulmonares extralobares geralmente estão localizadas nos lobos inferiores do pulmão esquerdo (80%),^(4,13,15,19) junto ao seio costofrênico (Figura 1), sendo bem menos frequentes do que as sequestrações pulmonares intralobares, que totalizam aproximadamente 75% dos casos de sequestrações pulmonares.^(9-11,13,15,18,20) Aproximadamente 10% das sequestrações pulmonares extralobares se localizam abaixo do diafragma.⁽¹⁸⁾ Nas sequestrações pulmonares intralobares, não

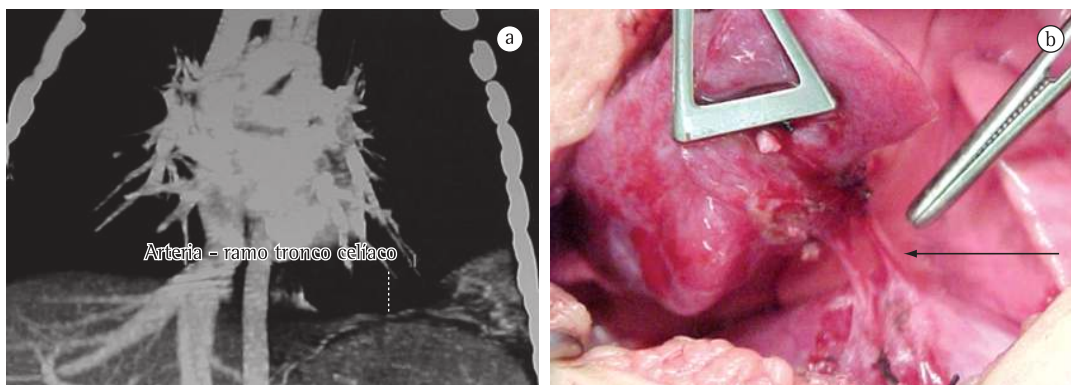


Figura 1 – Sequestração pulmonar extralobar. Em a, TC de tórax demonstrando suprimento arterial de tecido pulmonar proveniente do tronco celiaco. Em b, visualização intraoperatória de sequestrectomia evidenciando o pedículo vascular (seta). Notar o aspecto consolidativo do tecido pulmonar.

há predominância do segmento pulmonar acometido,⁽¹⁰⁾ mas alguns autores relatam uma maior frequência no segmento basal posterior do lobo inferior esquerdo,^(5,20) podendo essas passar despercebidas durante toda a vida do indivíduo⁽¹⁸⁾ ou manifestarem-se através de infecções de repetição nos lobos inferiores.⁽¹⁸⁾

O suprimento sanguíneo de ambos os tipos de sequestração pulmonar é proveniente da circulação sistêmica (Figura 2), geralmente da aorta torácica descendente ou abdominal.^(4,11-13,18,19) Em torno de 15% dos casos, o suprimento sanguíneo provém de outra artéria sistêmica.^(11,13,18,19) A drenagem venosa ocorre para as veias pulmonares na sequestração pulmonar intralobar⁽¹⁸⁾ e para o sistema venoso sistêmico

(veia ázigo ou veia porta) na sequestração pulmonar extralobar.^(10,18,19)

A sequestração pulmonar extralobar se caracteriza macroscopicamente por uma lesão ovalada ou piramidal, variando de 0,5-1,5 cm, podendo apresentar-se com maiores dimensões nos casos de infecções de repetição.⁽¹⁸⁾ Histologicamente, é formada por brônquios e bronquíolos irregulares, bem como alvéolos de duas a cinco vezes maiores que seus tamanhos normais.⁽¹⁸⁾ Vasos linfáticos dilatados na região subpleural são encontrados em 85% dos casos.⁽¹⁸⁾ Já a sequestração pulmonar intralobar se caracteriza por múltiplos cistos de tamanhos variados que, na microscopia, apresentam parênquima pulmonar repleto de tecido

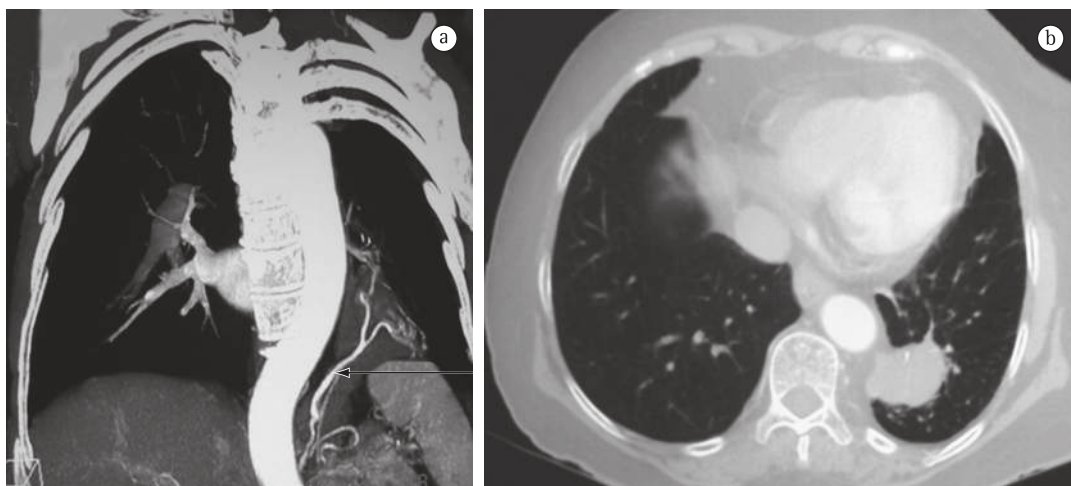


Figura 2 – Sequestração pulmonar intralobar. Em a, TC de tórax demonstrando suprimento arterial (seta) de tecido pulmonar em lobo inferior esquerdo. Em b, localização de sequestro pulmonar intralobar em segmento basal posterior de lobo inferior esquerdo.

inflamatório e fibrose, com remanescentes de brônquios e bronquíolos recobertos por tecido fibroso infiltrado por linfócitos.⁽¹⁸⁾

O diagnóstico dessa malformação pode ser realizado no período pré-natal, por volta da 18ª semana de gestação através de ultrassonografia, como uma massa homogênea, ecodensa e bem definida, associada à visualização de sua vascularização anômala.^(11,15,21) Após o nascimento, a radiografia de tórax pode sugerir o diagnóstico ao evidenciar uma lesão alongada ou cística, adjacente ou posterior a área cardíaca, descrita como uma massa triangular e bem definida.^(11,15,18)

O diagnóstico de sequestração pulmonar por ultrassonografia pode ser difícil no período pré-natal, uma vez que a sequestração extralobar pode ser confundida com um pulmão normal por causa da similaridade de tecidos, enquanto a sequestração intralobar pode ter um diagnóstico equivocado de malformação adenomatoide cística (MAC).⁽⁵⁾ Para o esclarecimento diagnóstico, a ressonância magnética nuclear pode ser útil nesses casos.⁽²²⁾ A sequestração pulmonar extralobar corresponde a aproximadamente 23% das lesões pulmonares diagnosticadas no período pré-natal⁽¹⁸⁾ e, dessas, até 68% podem desaparecer no seguimento radiológico pré-natal.⁽¹¹⁾ A TC de tórax demonstra o tecido pulmonar sequestrado, sua vascularização e outras malformações associadas se presentes,^(11,15) sendo a angio-TC o exame de escolha para o diagnóstico pós-natal.^(11,13,15,18) Até recentemente, a angiografia convencional era o padrão ouro para demonstrar o suprimento arterial e a drenagem venosa dessas lesões. Atualmente, a angio-TC tem substituído a angiografia por ser menos invasiva e mais eficiente no diagnóstico dessas lesões, fornecendo excelente detalhamento da vascularização do tecido sequestrado e permitindo assim um planejamento cirúrgico mais seguro.^(10-12,19,23)

Os pacientes assintomáticos ao nascer podem evoluir com tosse, hemoptise e pneumonias de repetição,^(11,15,19) sendo essa última o achado mais comum,⁽¹⁸⁾ ou ainda permanecerem assintomáticos e terem seu diagnóstico de forma acidental (15,5% nos casos de sequestrações intralobares e 10% nos casos de sequestrações extralobares).⁽²⁴⁾ Outros pacientes podem evoluir com complicações, como hemoptise, hemotórax

maciço, complicações cardiovasculares, infecções fúngicas ou bacterianas, tumores benignos e tumores com degeneração maligna.^(4,11,14,18)

A sequestração pulmonar intralobar geralmente não acompanha outras malformações pulmonares congênitas, sendo essa associação observada em apenas 14% dos casos.⁽²⁴⁾ Entretanto, as sequestrações pulmonares extralobares podem estar associadas a alterações cardíacas, diafragmáticas e de parede torácica (pectus excavatum) em até 50% dos casos,^(10,11,20) ou a outros tipos de malformação pulmonar, como a MAC tipo II.^(5,13,18) Relatos de casos evidenciando a associação entre sequestração pulmonar extralobar e intralobar simultaneamente sugerem que as duas formas apresentam uma origem embriológica comum.⁽¹⁰⁾

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica da lesão através de sequestrectomia ou lobectomia pulmonar^(3,4,11,12,14,15,20) a partir do momento de seu diagnóstico, devido principalmente à possibilidade de infecções de repetição, hemorragia, transformação maligna e outras complicações. Entretanto, a época recomendada para a ressecção ainda permanece controversa.^(8,13-15,18,20,23) Em pacientes assintomáticos com sequestração extralobar, pela razão de que essas lesões raramente produzem sintomas e por não haver nenhum relato de degeneração maligna, muitos sugerem a observação. No entanto, é difícil ter certeza de que essas lesões não possuam um componente misto, com morfologia semelhante a da MAC. A cirurgia de escolha para a sequestração pulmonar extralobar é a sequestrectomia, com dissecação cuidadosa de seu pedículo vascular e com ligadura do mesmo, podendo essa ser ainda realizada por videotoroscopia, uma vez que esse tipo de cirurgia tem se mostrado seguro e com baixo índice de complicações pós-operatórias.^(8,10-14,18,19,23,25) Nos casos de sequestração pulmonar intralobar, a ressecção de escolha também permanece sendo a sequestrectomia para a preservação de uma maior quantidade de tecido pulmonar normal que ainda permanece em desenvolvimento até aproximadamente os oito anos de idade.⁽⁸⁾ Infelizmente, nem sempre é possível delimitar o tecido sequestrado dentro do lobo afetado, sendo necessária a realização de lobectomia pulmonar.^(11,14,18,20,23)

O índice de complicações operatórias para tal patologia é relativamente baixo. Um estudo⁽²⁴⁾ evidenciou apenas 5 casos de óbitos em 540 casos de ressecções pulmonares por sequestração pulmonar, todos por hemorragia incontrolável no período transoperatório. Na atualidade, não há relatos de mortalidade no período intraoperatório.^(3,8,18)

MAC

Uma nova nomenclatura foi proposta para essa entidade em 2002 por Stoker et al.,⁽²⁶⁾ com o nome de malformação congênita das vias aéreas e pulmão, principalmente porque nem sempre são observados cistos ou alterações adenomatoides. No entanto, continuaremos adotando o termo mais comum (MAC). As MACs são responsáveis por aproximadamente 25-30% das malformações pulmonares congênitas,⁽¹⁵⁾ com um risco de insuficiência respiratória ao nascer em torno de 30% dos casos.⁽²⁷⁾ As MACs são consideradas como lesões de tipo hamartoma,⁽²⁷⁾ com displasia focal e desenvolvimento anômalo,^(4,28) e caracterizadas por uma massa multicística de tecido pulmonar com proliferação de estruturas brônquicas e tecido pulmonar mostrando arquitetura aberrante e diferenciada, com graus variados de formação cística.^(5,26,29-32) Os possíveis mecanismos e o tempo preciso do desenvolvimento da lesão ainda são incertos, mas existem evidências de que essas lesões ocorram entre a 5ª e 22ª semana de gestação, resultando em uma grande variedade de apresentações patológicas e radiológicas.⁽¹⁵⁾

Embora existam outras teorias para a origem da MAC, alguns autores acreditam que ela ocorra devido a um desenvolvimento anômalo na maturação pulmonar,^(29,30) enquanto outros consideram a MAC como uma representante de uma displasia focal pulmonar, uma vez que músculo esquelético pode ser identificado na parede dos cistos e também apresentar carcinomas nessas lesões.⁽²⁹⁾ Segundo um grupo de autores, a MAC provavelmente resulta de uma interrupção da maturação brônquica e do crescimento mesenquimal em torno da 5ª ou 6ª semana de gestação.^(4,20,33) Histologicamente, a cartilagem está ausente, refletindo a malformação brônquica; no entanto, apresenta pequenas comunicações brônquicas, que muito provavelmente são responsáveis pelas infecções, e hiperinsuflação, observadas nos pacientes com

MAC.^(27,33) As formações císticas são revestidas por epitélio colunar ou cuboidal.

Microscopicamente, a MAC apresenta alguns achados que a diferencia de outras lesões pulmonares e do pulmão normal. Esses achados incluem projeções polipoides da mucosa; aumento da musculatura lisa e do tecido elástico na parede dos cistos; ausência de cartilagem nas massas; presença de células secretoras de muco; e ausência de inflamação.^(15,26)

Os pacientes diagnosticados com MAC apresentam um amplo espectro de sintomas, variando desde morte perinatal, relacionada a hidropisia fetal e hipoplasia pulmonar, até lesões assintomáticas, bem como resolução espontânea da lesão.^(22,27,33,34) Os sintomas mais comuns nesses pacientes são as infecções de repetição,^(4,27,35) havendo ainda relatos de transformação maligna (carcinomas e blastomas pleuropulmonares), pneumotórax, hemoptise e hemotórax.^(4,35,36) Um pequeno número de pacientes apresenta uma forma mais agressiva, representada por uma lesão expansiva de crescimento rápido, podendo levar a hidropisia fetal por desvio mediastinal, obstrução da veia cava inferior e compressão cardíaca, resultando em óbito intrauterino.^(4,15,33) Nesses casos, pode ser realizada a drenagem *in utero* por toracocentese ou *shunt* toracoamniótico com esvaziamento do cisto.^(15,21) A sua associação com outras malformações, como a sequestração pulmonar, tem sido demonstrada em vários estudos, levantando a hipótese de que a MAC tipo II e a sequestração pulmonar extralobar possam ter uma mesma origem embriológica.^(13,15,18,20,27,30,34,35) No entanto, a associação de MAC com outras malformações é mais rara^(27,34) e, dentre essas, estão os defeitos faciais, defeitos cardíacos, defeitos do tubo neural, displasia ou agenesia renal e onfalocelo.⁽¹⁵⁾

As lesões são muito variáveis em tamanho e podem comprometer todo um lobo ou parte dele, bem como todo um pulmão. Sua distribuição não apresenta predileção por um dos lados do paciente e pode afetar qualquer um dos lobos pulmonares, ocorrendo com maior frequência nos lobos inferiores e raramente afetando mais de um lobo (85-95% em apenas um lobo; Figura 3), com leve predominância no sexo masculino.^(4,15,32) Essa malformação apresenta conexões com a árvore traqueobrônquica e tem seu suprimento vascular baseado na circulação

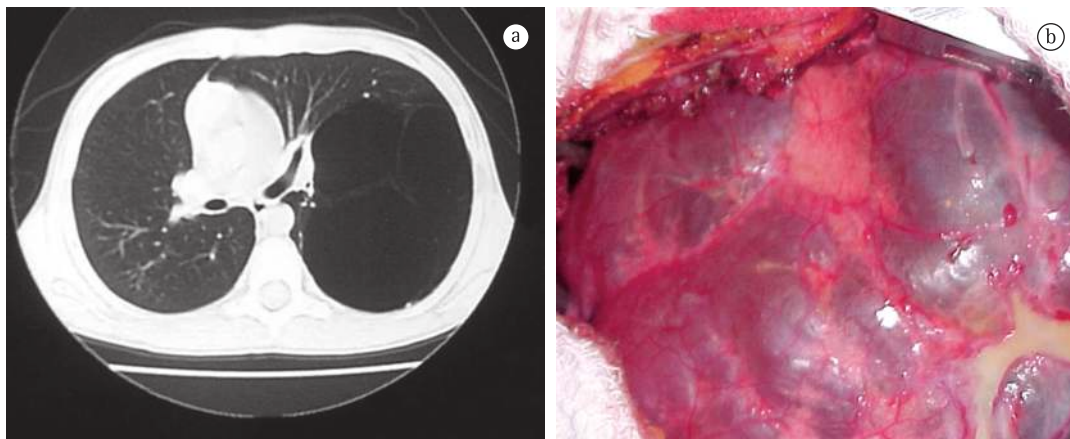


Figura 3 – Malformação adenomatoide cística tipo I. Em a, TC de tórax evidenciando lesão com grandes cistos em lobo inferior esquerdo. Em b, visualização intraoperatória dos cistos pulmonares.

pulmonar, mas a área pulmonar afetada apresenta diminuição de sua vascularização.⁽¹⁵⁾ Sua incidência fica em torno de 1 por 10.000-35.000 gestações,^(4,15,37,38) não apresentando relação com raça, idade ou exposição das gestantes a algum fator, assim como não há associações com fatores genéticos.⁽³²⁾

Um grupo de autores⁽³⁹⁾ publicou um estudo detalhado de MACs, baseado em 38 casos, classificando-as em 3 tipos, com base em suas características histológicas. As MACs foram inicialmente classificadas nos tipos I, II e III, baseando-se no tamanho de seus cistos e nas características histológicas,^(4,5,15,28,30,31) com uma frequência em torno de 50-70%, 20-40% e 10% para os tipos I, II e III, respectivamente.⁽³²⁾ Posteriormente foram adicionados mais dois tipos de MAC, os tipos 0 e IV.⁽²⁶⁾

A MAC tipo I (Figura 3) é caracterizada por uma massa pulmonar, geralmente confinada a um lobo, contendo cisto único ou múltiplos cistos com mais de 2 cm de diâmetro (3-10 cm de diâmetro),^(5,15,27,32,39) cobertos por epitélio pseudoestratificado ciliar, com áreas de epitélio mucoprodutor coberto por tecido fibromuscular^(5,15,27,32,39) e geralmente preenchidos por ar ou muco. Esse tipo de lesão resulta de uma injúria no período canalicular ou pseudoglandular do desenvolvimento pulmonar.⁽³²⁾ O tecido pulmonar adjacente apresenta-se normal, sendo geralmente comprimido pela malformação que apresenta efeito de massa intratorácica,^(15,35) podendo levar a quadros de insuficiência respiratória no período neonatal. Os sintomas nesses pacientes geralmente surgem na primeira semana de vida, podendo, muito

raramente, ainda permanecer assintomáticos até a fase adulta. Outras malformações associadas são raramente observadas.⁽¹⁵⁾

As MAC tipo II normalmente são diagnosticadas no primeiro ano de vida, geralmente comprometem apenas um lobo e se apresentam com múltiplos cistos de pequeno diâmetro, variando de 0,5-2,0 cm, cobertos por epitélio do tipo bronquiolar (cuboidal ou colunar) e separados por septos alveolares.^(5,15,27,32,39) As MACs tipo II se assemelham à sequestração pulmonar intralobar, sendo diferenciadas pela sua histologia e, em muitos casos, ambas estão presentes no mesmo paciente, com provável origem no período canalicular do desenvolvimento pulmonar⁽³²⁾. Essa forma de MAC está associada a várias outras malformações, como atresia de esôfago, fistula traqueoesofágica, agenesia renal bilateral, atresia intestinal e anomalias ósseas e do sistema nervoso central.^(5,15)

A MAC tipo III é menos frequente, compreendendo aproximadamente 5-10% desse tipo de lesão,^(5,15,32,39) e pode envolver todo um pulmão ou, raramente, ambos os pulmões.⁽⁵⁾ Sua superfície de corte é firme e geralmente não apresenta lesões císticas; quando essas aparecem, não ultrapassam 0,5 cm de diâmetro. Na microscopia, são observadas irregularidades na estrutura brônquica, sendo essa recoberta por pequenos espaços aéreos revestidos por epitélio cuboidal,^(15,27) assemelhando-se a um pulmão imaturo e desprovido de brônquios.^(5,15,39) Nesse tipo de MAC, há uma predominância no sexo masculino.⁽¹⁵⁾ O efeito de massa das MACs tipo III geralmente causa desvio mediastinal no feto

e resulta em hipoplasia do pulmão contralateral, levando ainda a possibilidade de hidropisia fetal por obstrução do sistema cava e compressão cardíaca.⁽¹⁵⁾

Em 1985, um grupo de autores propôs uma nova classificação, baseada na ultrassonografia pré-natal, criando duas novas categorias: lesões macrocísticas, contendo um ou múltiplos cistos maiores que 5 cm de diâmetro, e lesões microcísticas, mais sólidas e volumosas, com cistos menores que 5 mm de diâmetro.⁽⁴⁰⁾

Mais recentemente, Stocker sugeriu a inclusão de outros dois novos tipos de MAC,⁽²⁶⁾ baseado no tipo de tecido de origem da malformação e no estágio do desenvolvimento da árvore traqueobrônquica⁽²⁶⁾: o tipo 0 apresenta origem traqueal/brônquica e se apresenta como um componente equivalente a displasia acinar, com incidência de 1-3%, e cistos com diâmetro de até 0,5 cm, cobertos por epitélio pseudoestratificado.⁽⁵⁾ Esse tipo de lesão envolve todos os lobos do pulmão e é incompatível com a vida, estando associado a graves anormalidades cardíacas; as crianças que chegam a nascer apresentam-se cianóticas e sobrevivem por poucas horas.⁽²⁶⁾ O tipo IV apresenta origem acinar distal com grandes cistos periféricos de até 7 cm de diâmetro, ocorrendo em torno de 10-15% dos casos, e são erroneamente classificados como MAC tipo I.^(15,26) Os pacientes portadores de MAC tipo IV podem apresentar disfunção respiratória por pneumonia ou pneumotórax e raramente são assintomáticos ou diagnosticados através de achados acidentais.⁽²⁶⁾

A ultrassonografia apresenta uma boa acurácia para a detecção desse tipo de lesão, mas erros diagnósticos são possíveis. O diagnóstico diferencial inclui cistos broncogênicos ou entéricos, sequestração pulmonar, enfisema lobar congênito e massas mediastinais.⁽⁴¹⁾ A radiografia de tórax foi o primeiro método de diagnóstico mais eficiente para a definição de lesões pulmonares, mas a radiografia de tórax normal não exclui a presença ou a regressão da MAC.⁽³³⁾ A radiografia de tórax tipicamente mostra múltiplos cistos arredondados e com paredes finas, preenchidos por ar ou secreção, podendo ainda evidenciar grandes lesões com desvio mediastinal, herniação pulmonar através da linha média e efeito de massa pela lesão, ou ainda lesões consolidativas não específicas.^(27,32) Para o diagnóstico de MAC, é mandatória

a realização de uma TC de tórax, a qual irá definir o tamanho dos cistos, revelar anomalias associadas e melhor definir a extensão anatômica da malformação, bem como evidenciar lesões que tenham regredido à radiografia e/ou ultrassonografia de tórax.^(27,28,32-34)

Esse tipo de malformação pode estar associada a hidropisia fetal e distúrbio hemodinâmico devido à compressão vascular de estruturas intratorácicas.^(4,38) A ultrassonografia com eco-Doppler é utilizada para caracterizar polidrâmnio ou hidropisia, além de permitir avaliar o envolvimento pulmonar, o desvio mediastinal e a hipoplasia pulmonar associada.⁽³⁴⁾ Uma vez que essas associações apresentam pobre prognóstico quando diagnosticadas, pode haver a indicação de intervenção fetal, ou mesmo interrupção da gestação.⁽²⁹⁾ A maioria dos indivíduos (90%) com essa patologia são assintomáticos no período neonatal⁽²⁸⁾ e por longos períodos de sua vida; porém, em alguma fase da vida, poderão apresentar sintomas sugestivos de infecção pulmonar. Aproximadamente 30% dos casos são diagnosticados no período pós-natal,⁽²⁸⁾ e 15-50% dos casos podem regredir ainda no período neonatal, provavelmente por um mecanismo de apoptose e ausência de suprimento vascular.^(15,29,33,37)

Os pacientes com MAC, quando sintomáticos, podem apresentar história de pneumonias de repetição, cianose, dificuldade ventilatória e pneumotórax.^(15,28) Na fase pré-natal, a intervenção cirúrgica permanece como a melhor alternativa para as formas microcísticas, associadas à hidropisia, mas há algumas contraindicações para o procedimento, como anormalidades cromossômicas, gestações múltiplas, presença de outras anormalidades anatômicas e presença de outros fatores maternos ou psicossociais. O tratamento cirúrgico dessas lesões, quando realizado no período fetal através de cirurgia aberta, mostra uma sobrevida ao redor de 50%⁽²¹⁾, enquanto o procedimento realizado durante o parto cesariano, com a criança ainda ligada a mãe através do cordão umbilical – denominado *ex utero intrapartum therapy* (EXIT) – apresenta sobrevida próxima a 90%.⁽⁴²⁾ Em alguns casos, o uso de esteroides (betametasona e dexametasona) pode evitar o crescimento da MAC, prevenindo a hidropisia.⁽²¹⁾ O manejo dessas lesões assintomáticas é controverso; o tempo exato de observação, o tipo e a extensão

da ressecção ainda não estão definidos.^(5,8,15,33,38) No entanto, a maioria dos autores sugere a ressecção devido ao risco de infecção dessas lesões ou de transformação neoplásica, principalmente nos tipos bronquioloalveolar, mixossarcoma, blastoma pleuropulmonar e rabiomiossarcoma.^(4,5,8,15,20,33,36-38) Recentemente, um grupo de autores, estudando 129 casos de MAC, verificou uma incidência de 40% no diagnóstico de blastoma pleuropulmonar nos 54 pacientes submetidos a cirurgia.⁽⁴³⁾ Embora raros, acima de 8% desses tumores estão associados a MAC. Nos pacientes sintomáticos, é consenso a ressecção da lesão, geralmente através de lobectomia pulmonar, que irá prevenir a permanência de doença residual e a recorrência no tecido remanescente.^(33,34,37,38) Um grupo de autores revelou que somente 10% dos pacientes assintomáticos irão desenvolver complicações e sugeriu que uma abordagem conservadora seja uma alternativa para esses pacientes.⁽⁴⁴⁾ Nenhum autor recomenda a ressecção exclusiva da área compreendida pela lesão.^(33,38) A lobectomia é o procedimento de escolha para pacientes com a lesão confinada a um único lobo. Entretanto, quando mais de um lobo pulmonar é afetado, a bilobectomia ou a pneumonectomia não deveriam ser realizadas, optando-se pela preservação de áreas normais, mas há um maior risco de fuga aérea prolongada.^(3,44) O momento exato para a cirurgia é geralmente indicado com segurança entre os 3 e 9 meses de idade, com bom seguimento clínico e sem necessidade de ventilação mecânica prolongada no período pós-operatório.^(4,15,33,37,38) Entretanto, alguns autores têm indicado a cirurgia no período neonatal, por volta do quinto dia de vida, pois os recém-nascidos suportam melhor o trauma operatório.^(27,37,38) Recentemente, alguns autores têm sugerido a ressecção por videotoracoscopia como um procedimento seguro, fácil de realizar e com boa recuperação pós-operatória.^(25,33,37,45) A toracotomia ou a videocirurgia são bem toleradas pela criança, geralmente sem necessidade de hemotransusão e com baixo índice de complicações e óbitos, com um tempo médio de internação hospitalar pós-operatória de 2,3 dias.^(15,25,27,33,45) O acompanhamento pós-operatório da função pulmonar geralmente é bom, com menores alterações radiológicas, como desvio mediastinal e hiperinsuflação do lobo remanescente, essa última podendo

ser explicada pela compensação funcional do crescimento pulmonar e aumento do número de alvéolos até os 8 anos de idade.^(8,15,27,44)

Enfisema lobar congênito

O enfisema lobar congênito, chamado por alguns como hiperinsuflação pulmonar infantil,⁽⁴¹⁾ é uma malformação pulmonar rara que se apresenta entre 1:20.000 e 1:30.000 nascimentos.⁽⁴⁶⁻⁴⁸⁾ Sua principal causa seria uma deficiência no desenvolvimento das cartilagens brônquicas,^(5,46,49) que ocorre aproximadamente em 25% dos casos. A obstrução de um brônquio lobar compreende outros 25% dos casos, geralmente causada por uma estenose brônquica idiopática que leva a um mecanismo valvular, que também pode ser resultante de um tampão mucoso ou de alterações vasculares.^(5,46,49) No entanto, em aproximadamente 50% dos casos não há uma causa definida.^(4,46) O enfisema lobar congênito é caracterizado por uma hiperinsuflação de um lobo pulmonar por aprisionamento aéreo, resultando em distensão do lobo e provocando um efeito de massa que comprime os demais lobos e desvia o mediastino (Figura 4), levando a repercussões hemodinâmicas.^(47,48,50)

A histologia do pulmão com enfisema lobar congênito geralmente é normal, com leve dilatação alveolar, sem malformação ou destruição⁽⁵⁾ de septos alveolares. Em alguns casos, pode haver um real aumento de volume na contagem alveolar, caracterizando assim o pulmão ou lobo como polialveolar.^(5,51)

Sua apresentação clínica pode ser de diferentes formas, desde uma leve disfunção ventilatória até insuficiência respiratória aguda ao nascer e infecções pulmonares de repetição,^(46,50) sendo a maioria dos pacientes assintomáticos logo após o nascimento.⁽⁴⁶⁾ Segundo um grupo de autores,⁽⁴⁶⁾ a grande maioria dos pacientes apresenta sintomas antes dos seis meses de vida, mas alguns podem permanecer assintomáticos por anos.^(46,47) O enfisema lobar congênito é duas vezes mais comum em homens do que mulheres^(47,49) e acomete, em ordem de frequência, o lobo superior esquerdo (em 40-50%),^(50,51) seguido pelo lobo médio (em 30-40%) e pelo lobo superior direito (em 20%),^(49,52) embora o envolvimento bilateral já tenha sido descrito.⁽⁴⁹⁾ Ao nascer, um terço dos pacientes apresentam-se sintomáticos, e 50%

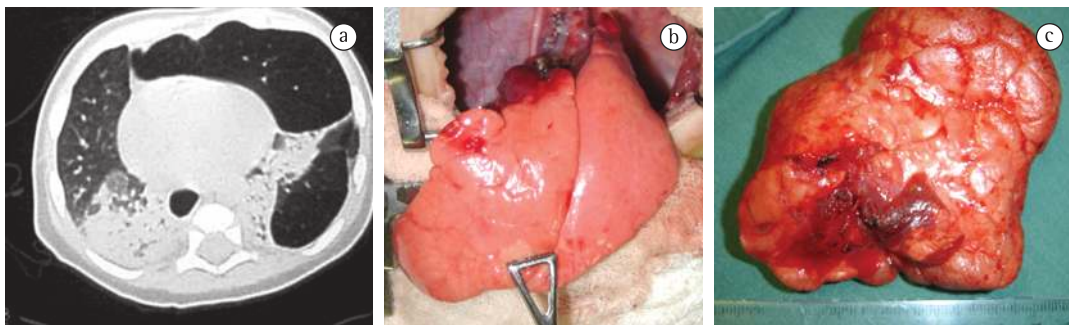


Figura 4 – Enfisema lobar congênito de lobo superior esquerdo. Em a, TC de tórax evidenciando hiperinsuflação de lobo superior esquerdo com desvio de mediastino e compressão de pulmão contralateral. Em b, aspecto intraoperatório após a realização de segmentectomia ápico-posterior e anterior de lobo superior esquerdo. Em c, peça cirúrgica demonstrando hiperinsuflação pulmonar (notar a diferença no aspecto do parênquima pulmonar entre o pulmão remanescente e a peça cirúrgica).

serão diagnosticados dentro do primeiro mês de vida. Até 10% desses pacientes apresentam anormalidades associadas, sendo as mais comuns de origem cardíaca.⁽⁴⁾ A maioria dos pacientes apresenta moderados graus de disfunção respiratória nos primeiros dias de vida com piora progressiva ao passar dos dias devido ao aumento da hiperinsuflação pulmonar. Esses pacientes tendem a apresentar cianose, podendo progredir para franca insuficiência respiratória.⁽⁵⁰⁾

O enfisema lobar congênito pode ser diagnosticado no período pré-natal através da ultrassonografia, sendo descritos casos de diminuição espontânea de volume bem como seu desaparecimento, algumas vezes no útero.^(22,46)

O diagnóstico dessa patologia geralmente é feito ao nascer, diante de um quadro de insuficiência respiratória, ou através de radiografia simples de tórax em consultas de rotina, que irá evidenciar um lobo pulmonar hiperinsuflado, por vezes com herniação pulmonar para o hemitórax contralateral, desvio mediastinal e áreas de atelectasia no parênquima pulmonar adjacente,⁽⁴⁾ podendo ainda o lobo afetado aparecer opacificado pela retenção de líquido placentário.⁽⁴⁾ A TC de tórax se mostra essencial no diagnóstico dessa patologia para a avaliação de obstruções brônquicas e alterações anatômicas,^(4,52) evidenciando os limites do lobo afetado e de seus vasos. Seu diagnóstico diferencial compreende pneumatoceles, pneumotórax, atelectasia pulmonar e hipoplasia pulmonar.⁽⁴⁷⁾

O enfisema lobar congênito geralmente é considerado uma lesão cirúrgica, sendo a lobectomia por toracotomia ou videoassistida⁽⁵²⁾ a ressecção de escolha em crianças sintomáticas.^(4,46,47) Embora seja lógica a recomendação de cirurgia para pacientes sintomáticos e a observação para os pacientes assintomáticos, a abordagem para crianças oligossintomáticas ainda permanece controversa.⁽⁴⁶⁾ Alguns estudos descrevem uma pequena proporção de pacientes tratados conservadoramente com bons resultados.^(47,50) A resolução espontânea pré-natal e pós-natal sugere que essa patologia é um processo parcialmente reversível ou que o crescimento do parênquima pulmonar normal compensa o enfisema lobar congênito não funcionante.⁽⁴⁶⁾ A fibrobroncoscopia é recomendada para descartar tampões mucosos, corpo estranho e alterações na via aérea.^(3,50) A lobectomia pulmonar nesses pacientes resulta em pequena perda dos volumes pulmonares no parênquima remanescente, e, devido ao crescimento compensatório pulmonar na infância, não há diferença na função respiratória a longo prazo.^(5,8,46) O tratamento cirúrgico nesses pacientes é seguro, com baixa morbidade e mortalidade na maioria das séries.⁽⁴⁷⁾

Malformação arteriovenosa

Vários termos têm sido usados para descrever as malformações arteriovenosas (MAVs), tais como fistula arteriovenosa, aneurisma arteriovenoso pulmonar, hemangioma pulmonar, angioma cavernoso pulmonar, telangiectasia pulmonar, entre outros.^(53,54) A média de idade de seu diagnóstico situa-se por volta

dos 41 anos,^(55,56) com uma incidência de 2-3 casos por 100.000 pessoas.⁽⁵⁷⁾ Apenas 25-50% dos pacientes irão apresentar alguns sinais e sintomas, tais como cianose, baqueteamento digital, dispneia, fadiga e policitemia,⁽⁵³⁻⁵⁸⁾ e sua ocorrência é em igual frequência em ambos os sexos.⁽⁵⁵⁾ Sua distribuição ocorre bilateralmente em 8-20% dos pacientes, sendo múltiplas em 33-50% dos pacientes,⁽⁵⁵⁻⁵⁷⁾ com uma maior incidência nos lobos médio e inferior esquerdo (Figura 5).^(54,57)

Complicações relacionadas às MAVs ocorrem por conexões do leito capilar pulmonar, com perda da função filtrante pulmonar e, conseqüentemente, permitindo êmbolos e bactérias passarem diretamente da circulação sistêmica, o que resulta em embolias ou abscessos cerebrais,^(53,54,57,58) ou ainda sangramento desses vasos anormais, causando hemoptise ou hemotórax.⁽⁵⁴⁾

Sua apresentação mais comum é a de uma comunicação anormal e direta entre artérias pulmonares e veias pulmonares através de pequenos aneurismas,^(53,58) nos quais ocorrem *shunt* direita-esquerda, mas mantendo, na maioria das vezes, uma função cardíaca normal. Com o crescimento, as crianças passam a apresentar queda na saturação de oxigênio e policitemia.^(54,55,57) Esses pacientes geralmente apresentam ecocardiograma normal e radiografia de tórax com opacificação na área afetada pela MAV.⁽⁵⁷⁾

As MAVs apresentam uma grande variação de apresentações histológicas, variando desde telangiectasias difusas até estruturas complexas, consistindo de um saco aneurismático dilatado pela confluência de artérias e veias.⁽⁵³⁾ Aproximadamente 95% dessas anastomoses

arteriovenosas ocorrem a partir das artérias pulmonares,⁽⁵³⁾ mas várias outras origens arteriais já foram diagnosticadas, sendo as mais descritas de origem das artérias brônquicas, da artéria mamária interna, ou da aorta descendente.⁽⁵³⁾ Essas malformações tendem a aumentar de tamanho, especialmente quando são múltiplas, e raramente regredem espontaneamente.⁽⁵³⁾ A conexão entre vasos arteriais e venosos pulmonares pode ser única, múltipla ou como telangiectasias difusas, podendo ainda ser uni ou bilaterais.⁽⁵⁷⁾ Grandes fistulas geralmente são bem localizadas e únicas, enquanto as pequenas geralmente são múltiplas.⁽⁵⁷⁾

Dos pacientes com telangiectasia hemorrágica hereditária (síndrome de Rendu-Osler-Weber), 45-88% apresentam malformações arteriovenosas pulmonares.⁽⁵⁴⁻⁵⁷⁾

A angiografia é o método de escolha para o diagnóstico, bem como para o delineamento do suprimento arterial e da drenagem venosa da MAV.^(53-55,57) Mais recentemente, a ressonância magnética tridimensional tem-se mostrado efetiva e com boa acurácia para o diagnóstico de MAV, além de ser um exame não invasivo.^(53,54,57) Permanecem como diagnósticos diferenciais das MAVs a MAC, a atresia brônquica, a sequestração pulmonar, as neoplasias císticas, os cistos broncogênicos e as duplicações esofágicas.⁽⁵⁶⁾

Os objetivos do tratamento das MAVs são basicamente três: melhora dos sintomas de dispneia/hipoxemia, prevenção de hemoptise e, principalmente, prevenção de complicações neurológicas.^(53,57,58) Seus principais métodos de tratamento são a embolização e a ressecção cirúrgica.^(53,56,58)

O tratamento de escolha para a MAV é a ressecção pulmonar econômica; quando

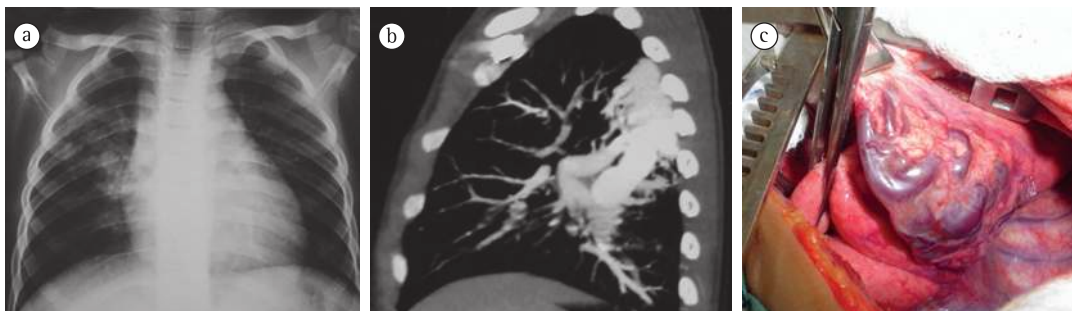


Figura 5 - Malformação arteriovenosa. Em a, radiografia de tórax evidenciando opacidade em terço superior de pulmão direito. Em b, TC de tórax demonstrando malformação arteriovenosa em segmento superior do lobo inferior direito. Em c, visualização intraoperatória de ressecção de malformação arteriovenosa (notar a presença de dilatações venosas no parênquima pulmonar).

periférica, dá-se preferência pela ressecção em cunha, enquanto grandes lesões podem requerer lobectomia ou pneumonectomia,^(53-55,57,59) ficando a embolização para pacientes com restrições ao tratamento cirúrgico ou para pacientes com múltiplas lesões.^(53,57,58) A embolização apresenta excelentes resultados iniciais, com resolução em torno de 80-100% dos casos, mas apresenta uma alta taxa de recorrência.^(53,54,57) Existem relatos de transplante pulmonar como forma de tratamento para as MAVs difusas.⁽⁵⁷⁾ Segundo um grupo de autores,⁽⁶⁰⁾ a embolização tem suas limitações e indicações precisas, principalmente por haver o risco de migração das molas de embolização a longo prazo, reforçando a indicação de cirurgia em detrimento da embolização. A taxa de mortalidade de pacientes sintomáticos e não tratados varia de 4-22%, podendo chegar aos 40%.^(53,57)

Considerações finais

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

Atualmente, há uma tendência de utilização de ressecções pulmonares minimamente invasivas por videotoroscopia, que apresentam bons resultados, com menos dor pós-operatória e recuperação precoce, além de bons resultados cosméticos. Também há uma tendência a indicar esses procedimentos cada vez mais precocemente, logo ao nascer nos casos críticos ou por volta dos três meses de idade naqueles pacientes estáveis. Dessa forma, o tratamento cirúrgico não deve ser adiado para a fase adulta pelas possíveis complicações de cada patologia.

Referências

1. Costa Ada S Jr. Surgical treatment of lung malformations in pediatric patients. *J Bras Pneumol.* 2010;36(4):521-2.

2. Bush A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformations. *Early Hum Dev.* 2009;85(11):679-84.
3. 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.
4. Reiss I, Van de Ven CP, Tibboel D. Congenital lung malformations. *Intensivmed.* 2008;45(1):12-8.
5. Wright C. Congenital malformations of the lung. *Curr Diagn Pathol.* 2006;12:191-201.
6. Sylvester KG, Albanese GT. Bronchopulmonary Malformations. In: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Ashcraft's pediatric surgery.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2005. p. 276-89.
7. 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.
8. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(5):1594-8.
9. de Lagausie P, Bonnard A, Berrebi D, Petit P, Dorgeret S, Guys JM. Video-assisted thoracoscopic surgery for pulmonary sequestration in children. *Ann Thorac Surg.* 2005;80(4):1266-9.
10. Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14(2):127-33.
11. Gezer S, Taştepe I, Sirmali M, Findik G, Türüt H, Kaya S, et al. Pulmonary sequestration: a single-institutional series composed of 27 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(4):955-9.
12. Kestenholz PB, Schneiter D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;29(5):815-8.
13. Jesch NK, Leonhardt J, Sumpelmann R, Gluer S, Nustede R, Ure BM. Thoracoscopic resection of intra- and extralobar pulmonary sequestration in the first 3 months of life. *J Pediatr Surg.* 2005;40(9):1404-6.
14. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;19(4):388-95.
15. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int.* 2008;24(6):643-57.
16. Stocker JT, Drake RM, Madewell JE. Cystic and congenital lung disease in the newborn. *Perspect Pediatr Pathol.* 1978;4:93-154.
17. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest.* 1984;86(4):611-5.
18. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5(1):59-68.
19. Suda T, Hasegawa S, Negi K, Hattori Y. Video-assisted thoracoscopic surgery for extralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(3):707-8.
20. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27(1):45-52.

21. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol*. 2009 Jun;36(2):363-76, x.
22. Liu YP, Chen CP, Shih SL, Chen YF, Yang FS, Chen SC. Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45(6):592-600.
23. Tanaka T, Ueda K, Sakano H, Hayashi M, Li TS, Zempo N. Video-assisted thoracoscopic surgery for intralobar pulmonary sequestration. *Surgery*. 2003;133(2):216-8.
24. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*. 1979;34(1):96-101.
25. Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children. *J Pediatr Surg*. 2005;40(5):835-7.
26. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hystopathology*. 2002;41(suppl 2):424-31.
27. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int*. 1999;15(5-6):326-31.
28. Tawil MI, Pilling DW. Congenital cystic adenomatoid malformation: is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases? *Pediatr Radiol*. 2005;35(1):79-84.
29. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg*. 2001;36(5):784-90.
30. McLean SE, Pfeifer JD, Siegel MJ, Jensen ER, Schuler PM, Hirsch R, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation connected to an extralobar pulmonary sequestration in the contralateral chest: common origin? *J Pediatr Surg*. 2004;39(8):e13-7.
31. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2005;14(1):16-33.
32. Herrero Y, Pinilla I, Torres I, Nistal M, Pardo M, Gómez N. Cystic adenomatoid malformation of the lung presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg*. 2005;79(1):326-9.
33. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int*. 2004;20(7):505-8.
34. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int*. 1997;12(2-3):126-9.
35. Fitzgerald DA. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all? *Paediatr Respir Rev*. 2007;8(1):67-76.
36. West D, Nicholson AG, Colquhoun I, Pollock J. Bronchioloalveolar carcinoma in congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):687-9.
37. Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg*. 2005;40(5):832-4.
38. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev*. 2004;5 Suppl A:S305-12.
39. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977;8(2):155-71.
40. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Golbus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg*. 1985;20(5):483-8.
41. Epelman M, Kreiger PA, Servaes S, Victoria T, Hellinger JC. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Semin Ultrasound CT MR*. 2010;31(2):141-57.
42. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, et al. The ex utero intrapartum therapy procedure for high-risk fetal lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2005;40(6):1038-43; discussion 1044.
43. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, Kim PC. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J Pediatr Surg*. 2010;45(6):1086-9.
44. Kim HK, Choi YS, Kim K, Shim YM, Ku GW, Ahn KM, et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? *Ann Thorac Surg*. 2008;86(1):249-53.
45. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, Miniati D, Lee H. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg*. 2008;43(1):35-9.
46. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg*. 2006;41(6):1058-61.
47. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int*. 2001;17(2-3):88-91.
48. Nayar PM, Thakral CL, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema and sequestration--treatment by embolization. *Pediatr Surg Int*. 2005;21(9):727-9.
49. 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.
50. Ulku R, Onat S, Ozcelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int*. 2008;50(5):658-61.
51. Mani H, Suarez E, Stocker JT. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr Respir Rev*. 2004;5 Suppl A:S313-20.
52. Glüer S, Reismann M, Ure BM. Congenital lobar emphysema. *Ann Thorac Surg*. 2008;85(2):665.
53. Thung KH, Sihoe AD, Wan IY, Lee TW, Wong R, Yim AP. Hemoptysis from an unusual pulmonary arteriovenous malformation. *Ann Thorac Surg*. 2003;76(5):1730-3.
54. Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM. Pulmonary arteriovenous malformations in and out of the setting of congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 1998;66(2):688-91.
55. Mitchell RO, Austin EH 3rd. Pulmonary arteriovenous malformation in the neonate. *J Pediatr Surg*. 1993;28(12):1536-8.
56. Bütter A, Emran M, Al-Jazaeri A, Bouron-Dal Soglio D, Bouchard S. Pulmonary arteriovenous malformation mimicking congenital cystic adenomatoid malformation in a newborn. *J Pediatr Surg*. 2006;41(5):e9-11.
57. Fraga JC, Favero E, Contelli F, Canani F. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children. *J Pediatr Surg*. 2008;43(7):1365-7.
58. Lee DW, White RI Jr, Egglin TK, Pollak JS, Fayad PB, Wirth JA, et al. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long-term results. *Ann Thorac Surg*. 1997;64(4):930-9; discussion 939-40.

59. Ravasse P, Maragnes P, Petit T, Laloum D. Total pneumonectomy as a salvage procedure for pulmonary arteriovenous malformation in a newborn: report of one case. *J Pediatr Surg.* 2003;38(2):254-5.
60. Puskas JD, Allen MS, Moncure AC, Wain JC Jr, Hilgenberg AD, Wright C, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: therapeutic options. *Ann Thorac Surg.* 1993;56(2):253-7; discussion 257-8.

Sobre os autores

Cristiano Feijó Andrade

Cirurgião Torácico. Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, e do Hospital da Criança Santo Antônio, Santa Casa de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.

Hylas Paiva da Costa Ferreira

Professor Auxiliar de Medicina de Urgência e Emergência. Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Natal (RN) Brasil.

Gilberto Bueno Fischer

Professor Titular de Pediatria. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA – Porto Alegre (RS) Brasil.