

## DEFEITOS PULMONARES CONGÊNITOS

JOSÉ CARLOS FELICETTI RS

PABLO GERARDO SÁNCHEZ RS

CRISTIANO FEIJÓ ANDRADE RS

Os defeitos pulmonares congênitos decorrentes da embriogênese do pulmão são infreqüentes. Sua manifestação clínica pode ser detectada no período gestacional graças ao avanço tecnológico especialmente do ultra-som ou passar despercebida e somente ser identificada na vida adulta em exames rotineiros.

Aqueles casos com sintomatologia clínica pós-natal, são mais frequentemente diagnosticados e convenientemente tratados diminuindo a mortalidade.

Esses defeitos constituem achados clínicos-cirúrgicos que merecem ser reconhecidos com o atual armamentário terapêutico. Seu reconhecimento e tratamento precoce oferecem a possibilidade de uma perspectiva de desenvolvimento absolutamente normal.

## EMBRIOLOGIA PULMONAR

O desvio no desenvolvimento embrionário normal do pulmão explica o surgimento dos defeitos encontrados. Do ponto de vista prático o período gestacional é subdividido em quatro: no período embrionário (0 a 5 semanas) surgem as primeiras estruturas pulmonares. Isto corresponde entre o 22º ao 26º dias de gestação. Essa fase de desenvolvimento corresponde, no embrião, ao momento em que se inicia a evaginação da porção ventral do

tubo digestivo primitivo torácico e a formação de dois sulcos laterais longitudinais (sulco faringotraqueal). Portanto, o sistema respiratório tem origem endodérmica.

Com o desenvolvimento do embrião o sulco faringotraqueal, progressivamente vai separando-se do intestino primitivo, formando o septo traqueoesofágico, isto é, a primeira estrutura a separar o esôfago do primórdio respiratório. A dicotomia inicial, de uma série de outras, formará, em torno da quarta semana do período embrionário, os 2 brotos pulmonares. Esses dois brotos constituirão os brônquios principais. O mesoderma esplâncnico que envolve a dicotomização brônquica dos brotos pulmonares dará origem às estruturas cartilaginosas, musculares, vasculares e da pleura visceral. Da quarta a sexta semana serão formados os brônquios lobares seguidos dos segmentares, por sucessivas dicotomizações. Ao final da sétima semana o pulmão terá a mesma segmentação encontrada no adulto.

No período pseudoglandular (8 a 16 semanas) ocorrem as sucessivas divisões para formação dos bronquíolos terminais que exibem epitélio cubóide ou colunar com aspecto histológico que lembra o tecido glandular, daí a denominação pseudoglandular. Também ocorre nesse período a migração das estruturas vasculares do arco aórtico paralelo aos brônquios. No sentido anelar cresce a cartilagem e a musculatura lisa brônquica. No final desse período as dicotomias brônquicas e vasculares pulmonares cessam as divisões.

No período canalicular (17 a 24 semanas) surgem os bronquíolos respiratórios, ductos alveolares e alvéolos propriamente ditos (células alveolares tipo I e tipo II). Ao final desse período cessa o crescimento cartilaginoso.

No período do saco terminal (25 semanas) crescem exponencialmente os alvéolos e células alveolares do tipo II, essas últimas responsáveis pela produção do surfactante.

No período alveolar (4 últimas semanas) existe um crescimento exponencial alveolar preparando o pulmão para a respiração pós-natal.

#### AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA PULMONAR.

A agenesia pulmonar é incompatível com o nascimento a termo. Na aplasia, observa-se dicotomização da traquéia, no entanto, o brônquio principal tem terminação interrompida ou fundo cego e a carena não se desenvolve. A aplasia pulmonar bilateral é incomum, porém há relatos desta associada a casos de microftalmia. O pulmão esquerdo é afetado mais frequentemente do que o direito. Com o crescimento compensatório pós-natal o pulmão remanescente frequentemente hernia dentro tórax contra lateral. O raio x de tórax mostra desvio mediastinal em direção ao lado afetado e anormalidades vertebrais podem estar presentes. Ausência ou desenvolvimento incompleto do pulmão pode estar associado a outras anormalidades congênicas, tais como ausência de um ou ambos os rins ou fusão de costelas, sendo a sua evolução primariamente relacionada à severidade das lesões associadas. Cerca de 50% dos pacientes sobrevivem. A taxa de mortalidade é maior com a agenesia do pulmão direito do que com o esquerdo. Esta diferença provavelmente não está relacionada a uma maior incidência de anomalias associadas, mas sim ao maior desvio do mediastino o que leva a compressão traqueal e distorção. A agenesia ou hipoplasia quando unilateral é compatível com a vida e podem ter seus diagnósticos estabelecidos ao longo da vida adulta. Na prática a maioria das crianças com defeitos pulmonares congênicos são sintomáticas, porque tem outras malformações associadas ou porque apresentam infecções repetidas levando ao diagnóstico precocemente.

A hipoplasia pulmonar é o desenvolvimento incompleto de um ou ambos os pulmões, resultando na redução do número de dicotomizações da árvore brônquica e seus

alvéolos associados. A consequência dessa deformidade é a redução no volume do pulmão acometido. A hipoplasia pulmonar pode estar presente em até 10-15% das autópsias perinatais. Sendo que esta pode ser causada por uma massa intratorácica, resultando em falta de espaço para o desenvolvimento pulmonar, diminuição do tamanho do tórax, diminuição dos movimentos respiratórios fetais e diminuição do fluxo pulmonar para os pulmões. A hérnia diafragmática congênita é a causa mais comum de hipoplasia pulmonar, com uma incidência de 1:2.200 nascimentos. Outras causas incluem: seqüestração intralobar, eventração ou hipoplasia diafragmática, neuroblastoma torácico, hidropisia fetal e hidroquilotórax. Anormalidades da caixa torácica, elevação diafragmática, anormalidades cromossômicas, desordens musculoesqueléticas severas e lesões cardíacas que podem levar a pulmões hipoplásicos. Fatores pós-natais podem ter papel importante, por exemplo, crianças com displasia broncopulmonar avançadas podem ter hipoplasia pulmonar.

**ACHADOS CLÍNICOS:** a apresentação clínica é muito variável e está relacionada à severidade da hipoplasia bem como outras anormalidades associadas. A hipoplasia pulmonar é freqüentemente associada com pneumotórax. Alguns recém nascidos apresentam estresse perinatal, distúrbio respiratório agudo e hipertensão pulmonar persistente do recém nascido secundária a hipoplasia pulmonar (sem anormalidades associadas). Crianças com graus mais leves de hipoplasia podem apresentar tosse crônica, taquipnéia, sibilância e pneumonias recorrentes. Não raro a broncoscopia é necessária para a diferenciação entre agenesia e aplasia unilateral.

**ACHADOS LABORATORIAIS E IMAGEM:** os achados ao rx de tórax incluem graus variáveis de perda de volume em um pequeno hemitórax com desvio mediastinal. A TC é um procedimento adicional de imagem se o rx de tórax não é definitivo. Cintilografia de ventilação e perfusão, angiografia e broncoscopia freqüentemente auxiliam na avaliação,

demonstrando diminuição da vasculatura pulmonar, dicotomização prematura das vias aéreas associadas com tecido pulmonar mal desenvolvido. O grau de impedimento respiratório é definido pela análise dos gases arteriais.

TRATAMENTO: o tratamento é de suporte. O resultado é determinado pela severidade dos problemas médicos subjacentes, a extensão da hipoplasia, o grau de hipertensão pulmonar. Nos pacientes assintomáticos, nenhuma terapia é requerida; e naqueles com sintomatologia exacerbada, transplante pulmonar é uma alternativa válida.

### CISTO TORÁCICO CONGÊNITO ISOLADO

Estão incluídos neste grupo aqueles cistos localizados no mediastino (broncogênicos, de duplicação e pleuropericárdicos) e no parênquima pulmonar.

EMBRIOLOGIA: Originados por um defeito na embriogênese da árvore brônquica durante a gestação, a sua localização dependerá do momento em que o defeito ocorre, sendo mediastinal quando o defeito acontece antes da quarta semana e pulmonar quando for após a sexta semana.

CONCEITO: Representam aproximadamente de 6 a 15 % das massas mediastinais primárias. Dentre eles o cisto broncogênico mediastinal é o mais comum. *Maier* os classificou conforme a sua localização em paratraqueais, subcarinais, hilares e paraesofágicos, sendo a localização subcarinal a mais freqüente. Os cistos intrapulmonares ocorrem principalmente nos lobos inferiores sem preferência por lado direito ou esquerdo.

São geralmente solitários e de forma esférica, com paredes finas constituídas por um epitélio brônquico que encerra um material gelatinoso ou um líquido aquoso. Ocasionalmente podem estar calcificados ou conter ar se estão comunicados com a via aérea.

**ACHADOS CLÍNICOS:** A apresentação clínica dependerá da idade do paciente e do tamanho do cisto. Em lactentes predominam os sintomas compressivos, podendo distorcer o esôfago a traquéia e os brônquios. Em crianças maiores e adultos predomina as infecções respiratórias de repetição.

A sua evolução é variada podendo diminuir seu tamanho ou desaparecer completamente, e muito raramente ocorrer transformação maligna para adenocarcinoma.

O rx simples de tórax detectará na maioria dos casos a lesão e algumas de suas complicações (hiperinsuflação pulmonar por compressão brônquica), mas a tomografia de tórax é o método ideal para o diagnóstico. A TC de tórax poderá mostrar uma massa arredondada com atenuação de tecido mole ou em alguns casos hiperdensidade relacionada à hemorragia intracística, conteúdo protéico ou calcificação.

O diagnóstico diferencial no período pré-natal inclui os cistos de duplicação esofágica, a doença adenomatóide cística tipo I e a hérnia diafragmática congênita. Além deste período serão as massas localizadas no mediastino (adenopatias ou tumores) para os cistos mediastinais e os pneumatoceles, o abscesso pulmonar e a sequestração para os cistos intrapulmonares.

**TRATAMENTO:** O tratamento definitivo é cirúrgico, existindo hoje técnicas minimamente invasivas que permitem a remoção sem maiores dificuldades e com excelente evolução pós-operatória.

## **ENFISEMA LOBAR CONGÊNITO**

**CONCEITO:** O enfisema lobar congênito ocorre a partir de uma hiper-insuflação de um lobo e algumas vezes de dois, que resulta de uma variedade de distúrbios.

**EMBRIOLOGIA:** Mais de 50% dos pacientes não possuem uma causa que explique o desenvolvimento da hiper-insuflação, aceitando-se como causa mais freqüente uma alteração no desenvolvimento da via aérea, que ocorre em torno de 25% dos casos. Isto leva a um mecanismo valvular, e assim ao alçapamento de ar. Aproximadamente 14% dos pacientes com enfisema lobar possuem doença cardíaca associada, como vasos anômalos, que acabam comprimindo os brônquios favorecendo o mecanismo valvular.

**ACHADOS CLÍNICOS:** O enfisema lobar ocorre preferentemente em homens, não é de origem familiar e afeta principalmente os caucasianos. Aproximadamente 50% dos pacientes apresentam sintomas dentro do período neonatal, na forma de distrição respiratória, sendo que dentro dos seis meses de idade grande parte dos pacientes manifestará algum sintoma, especialmente na forma de infecções respiratórias de repetição. Muitos destes pacientes são diagnosticados como lactentes sibilantes, pelas crises de sibilância recorrentes, indicando isto à existência de algum grau de doença na via aérea de pequeno calibre.

O lobo superior esquerdo é o mais afetado, ocorrendo em 40-50% dos casos, seguido pelo lobo médio. A hiper-insuflação do lobo afetado pode levar a compressão dos lobos remanescentes, herniação do lobo afetado através do mediastino anterior com desvio mediastinal e compressão das estruturas contralaterais (figura 1A).

**DIAGNÓSTICO:** É realizado por radiografia simples de tórax. Se o rx é realizado imediatamente após o parto pode inicialmente apresentar como área consolidada pelo líquido amniótico, assim que o líquido for sendo absorvido uma área de hipertransparência aparecerá e os sinais clássicos de hiperinsuflação, desvio mediastinal assim como compressão dos lobos adjacentes se farão presentes.

Os diagnósticos diferenciais incluem o pneumotórax hipertensivo (o qual se diferencia pela presença de vasos na região de hipertransparência) atelectasia lobar e os cistos pulmonares.

TRATAMENTO: poderá ser conservador nas formas mais leves ou em pacientes menos sintomáticos. A ressecção pulmonar do lobo afetado é o tratamento de escolha em pacientes com sintomas respiratórios importantes. Em casos selecionados a segmentectomia pode ser considerada (figura 1B e 1C).



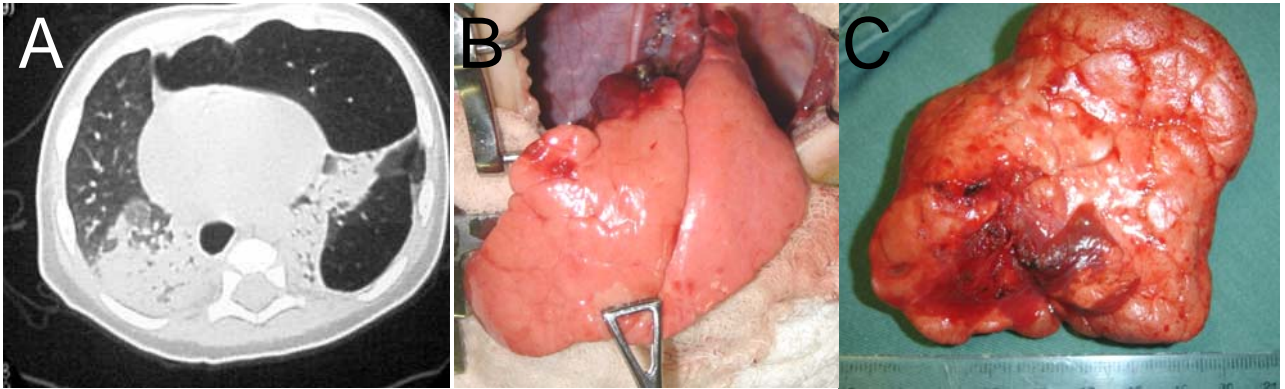


Figura 1: A: tomografia computadorizada pulmonar evidenciando hiperinsuflação de lobo superior esquerdo com desvio de mediastino e compressão de pulmão contra-lateral. B: aspecto intra-operatório após a realização de segmentectomia apico-posterior e anterior de lobo superior esquerdo. C- peça cirúrgica demonstrando hiperinsuflação pulmonar (notar a diferença no aspecto do parênquima pulmonar entre o pulmão remanescente e a peça cirúrgica)

## SEQÜESTRAÇÃO PULMONAR

CONCEITO: representa aproximadamente 6 % de todas as malformações pulmonares. Caracterizado por uma massa de tecido pulmonar que recebe irrigação arterial de uma artéria sistêmica e está separada da árvore traqueobrônquica normal.

Homens e mulheres são igualmente afetados e sua base embriológica é desconhecida, devendo ocorrer na fase de separação das circulações pulmonar e sistêmica.

Reconhecem-se dois tipos de seqüestрации pulmonares, o seqüestro intralobar, massa dentro do parênquima normal que compartilha o revestimento pleural deste e o seqüestro extralobar separado do parênquima normal e com a sua própria cobertura pleural.

O seqüestro intralobar geralmente se localiza no segmento posterior do lobo inferior esquerdo, assim que o seqüestro extralobar pode ser encontrado infradiafragmático, no seio costofrênico ou bilateralmente.

Normalmente a irrigação arterial é realizada por um ramo aberrante da aorta torácica ou abdominal, mas poderá ser também proveniente das artérias subclávias, do tronco celíaco ou das artérias intercostais.

**ACHADOS CLINICOS:** dependerão da idade do paciente, podendo haver distrição respiratória nos pacientes mais jovens. Os adultos normalmente referem infecções respiratórias de repetição, mais raramente poderá se apresentar como hemotórax espontâneo por causa da degeneração aneurismática do suplemento arterial. O diagnóstico poderá ser acidental especialmente em pacientes mais velhos.

**DIAGNÓSTICO:** O diagnóstico pré-natal se realiza só em 30 % dos casos e quando associado com hidropsia fetal o óbito é universal. Um achado patognomônico é a presença de um ramo arterial para a lesão a partir da aorta, visto em eco-doppler. Se tal vaso não é identificado, pode-se confundir o diagnóstico com malformação adenomatóide cística. Depois do parto a seqüestração poderá se manifestar como uma massa localizada entre o lobo inferior e o diafragma ou como um cisto com nível hidroaéreo no caso de comunicações aberrantes com o parênquima normal ou evoluir para abscesso pulmonar (figura 2A).

Geralmente a tomografia de tórax é suficiente para o diagnóstico, mas em algumas ocasiões poderá se usar doppler ou ressonância magnética para demonstrar a origem arterial aberrante. A aortografia, padrão ouro para demonstrar a irrigação sistêmica não é um método de escolha em crianças.

**TRATAMENTO:** o tratamento é cirúrgico, a possibilidade de contaminação por fungo, especialmente *Aspergillus* assim como de malignização não permitem a conduta expectante nestes casos. Embora existam alguns relatos de tratamento clínico das

intercorrências assim como tratamento minimamente invasivo por embolização da artéria aberrante.

A manobra inicial deverá ser a identificação do componente arterial, geralmente localizado no ligamento pulmonar no caso do seqüestro intralobar, ignorar este tempo cirúrgico poderá levar a sangramento importante e até não controlável se o componente arterial provem da aorta abdominal. Posteriormente se procederá com a lobectomia ou segmentectomia regrada da área acometida (figura 2B). Atualmente existem relatos de ressecção por vídeo-toracoscopia com excelentes resultados.

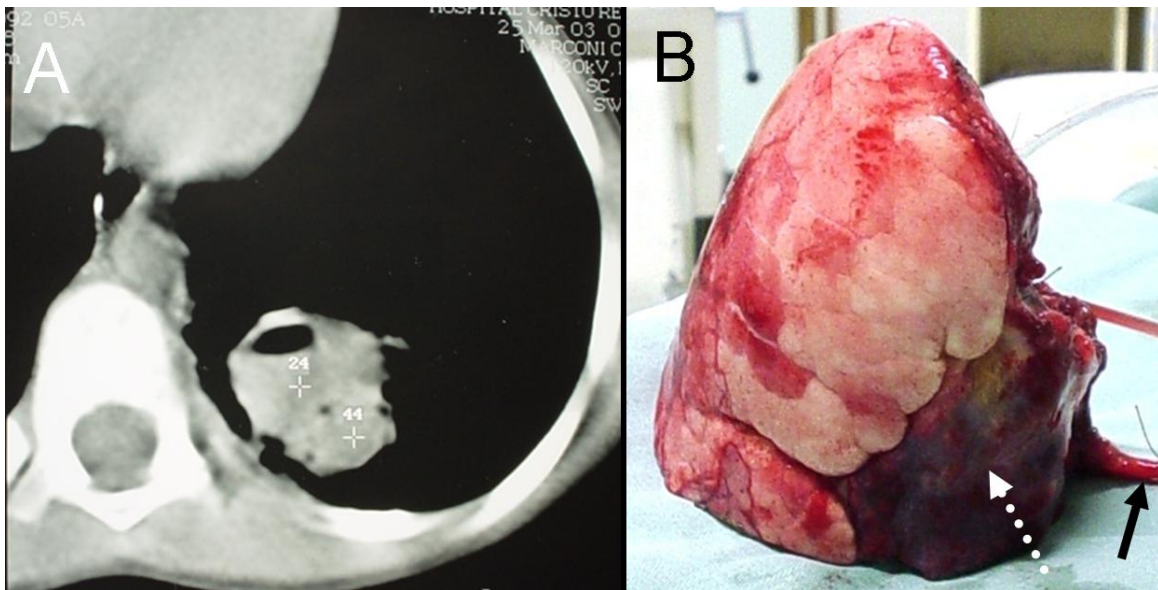


Figura 2. A: tomografia computadorizada de tórax evidenciando área de necrose pulmonar com nível hidro-aéreo sugestiva de abscesso pulmonar. B: peça cirúrgica evidenciando lobo inferior esquerdo com área de consolidação do parênquima pulmonar (seta branca pontilhada) que recebia irrigação arterial de ramo proveniente da aorta torácica (seta preta).

## MALFORMAÇÃO ADENOMATÓIDE CÍSTICA

**EMBRIOLOGIA:** A malformação adenomatóide cística (MAC) resulta de uma anormalidade na dicotomização do trato respiratório inferior.

**CONCEITO:** É considerada uma lesão hamartomatososa com múltiplos cistos revestidos por uma proliferação polipóide de epitélio brônquico envolvido por músculo estriado e tecido elástico, bem como por apresentar ausência de glândulas mucosas e cartilagem. Estas lesões parecem massas semelhantes a glândulas que ocupam espaço ou que apresentam um aumento nas estruturas respiratórias terminais, formando intercomunicações císticas de vários tamanhos, revestido por epitélio cuboidal ou ciliar pseudoestratificado. Eles podem apresentar formações polipóides da mucosa, com aumento do tecido elástico em pontos localizados da parede dos cistos, logo abaixo do epitélio tipo brônquico. Sua incidência está estimada em um caso a cada 25.000 a 35.000 gestações a termo. Esta malformação corresponde a 95% dos casos de doença pulmonar cística, ocorrendo com igual frequência em ambos os pulmões, com uma leve predominância para os lobos superiores. Anomalias renais e do sistema nervoso central podem estar associadas. Não há correlação desta patologia com fatores maternos como raça, idade e exposição a fatores predisponentes; não há predileção por sexo, podendo afetar apenas um lobo pulmonar, assim como todo o pulmão.

**ACHADOS CLÍNICOS:** quando se apresentam como massa as MAC podem comprimir o pulmão fetal e resultar em hipoplasia pulmonar ao nascimento, também podem distorcer ou obstruir o esôfago, produzindo polidrâmio. A compressão do retorno venoso para o coração pode levar a exsudação de proteína para o interior dos alvéolos, resultar em insuficiência cardíaca congestiva, hidropisia fetal e morte intra-uterina. Pacientes com

MAC podem se apresentar com taquipnéia, esforço respiratório, gemência e tiragens intercostais ao nascimento, sugerindo o diagnóstico de MAC em até 1/3 dos casos após o nascimento. Quando não identificados após o nascimento, o diagnóstico é sugerido naqueles pacientes que apresentam pneumonias de repetição e alteração pulmonar persistente ao rx de tórax.

Com o advento da ecografia pré-natal, aumentou-se o número de diagnósticos realizados ainda nesta fase, onde podem ser observadas lesões com média de 4,5cm de diâmetro ou áreas de consolidação.

Existem 3 tipos destas malformações: tipo 1, mais comum (75%), consiste de cistos grandes únicos ou múltiplos (1-5 cm em diâmetro) e com características de tecido pulmonar maduro. Um desvio mediastinal é evidente ao Rx de tórax em 80% dos pacientes e podem simular enfisema lobar congênito. Aproximadamente 75% das lesões do tipo 1 são do lado direito. A taxa de sobrevivência é de 90%. As lesões tipo 2, 20% dos casos, consistem de múltiplos pequenos cistos (0.5-1.5cm) lembrando bronquíolos dilatados e mais frequentemente (60%) associados com outras anormalidades, especialmente com agenesia ou disgenesia renal, malformações cardíacas e atresia intestinal. Aproximadamente 60% das lesões do tipo 2 estão localizadas no lado esquerdo. O desvio mediastinal é menos freqüente (10%) que no tipo 1 e a taxa de sobrevivência é menor (40%)

As lesões tipo 3 consistem de pequenos cistos (<0,5cm). Eles se apresentam como massas sólidas e firmes. A taxa de sobrevivência é de 50%. Recentemente, dois tipos adicionais têm sido descritos: tipo 0, uma malformação de árvore brônquica proximal (incompatível com a vida) e tipo 4 uma malformação acinar distal. Ambos os tipos são extremamente incomuns.

**TRATAMENTO:** O tratamento depende da apresentação clínica ao nascimento. Sendo indicada cirurgia de urgência nos casos em que o paciente apresenta insuficiência

respiratória e eletivamente nos casos que não há risco de vida imediato, portanto, sua forma de tratamento baseia-se na ressecção pulmonar. Se a ultrasonografia pré-natal é capaz de reconhecer esta patologia em associação com hidropsia fetal a ressecção no útero pode ser perigosa. Crianças com hidropsia fetal e sem diagnóstico de MAC antes do nascimento podem ser assintomáticas (lesões pequenas) podendo estas apresentar vários graus de dificuldade respiratória devido a compressão fetal do pulmão ipsilateral normal. Crianças assintomáticas podem ser observadas por diferentes períodos de tempo. No entanto, a ressecção pulmonar está indicada desde que estas lesões estejam envolvidas com infecções pulmonares de repetição. Existem relatos de casos de transformação maligna que ocorrem em cistos de longo tempo não tratados.

## MALFORMAÇÃO VASCULAR PULMONAR

**FISIOPATOLOGIA:** Estas lesões se caracterizam por uma comunicação anormal entre a artéria e veia pulmonares, formando assim um “shunt” direito-esquerda.

**EMBRIOLOGIA:** Durante o desenvolvimento vascular, as conexões arteriovenosas primitivas se formam e dão início ao fluxo sanguíneo. O subsequente estado de remodelamento vascular resulta no desenvolvimento normal dos vasos pulmonares. As malformações arteriovenosas resultam de um estímulo desconhecido durante o estágio de comunicação arteriovenosa no plexo retinóide. Isto resulta em um saco grande e friável que pode ser fonte de sérios problemas hemorrágicos (figura 3B).

**ACHADOS CLÍNICOS:** Malformações arteriovenosas pulmonares podem estar associadas a síndrome de *Rendu-Osler-Weber* (hemangiomas cutâneo-mucosos) em 57% dos casos. A sintomatologia mais comum é hemoptise e dispnéia em 67% dos pacientes, insuficiência

cardíaca congestiva ou algum evento neurogênico como acidente vascular cerebral (AVC) ou abscesso são encontrados menos frequentemente. Alguns pacientes podem desenvolver trombos nos vasos malformados resultando em embolia sistêmica, principalmente AVC, abscesso cerebral ou múltiplos abscessos à distância.

**DIAGNÓSTICO:** A radiografia de tórax mostra uma massa sólida no pulmão, podendo ser difícil o diagnóstico diferencial com massa tumoral. A angioressonância é o padrão ouro para o diagnóstico destas lesões. Outras modalidades de imagem como tomografia computadorizada com e sem uso de contraste e angiografia auxiliam no diagnóstico destas lesões (figura 3A).

**TRATAMENTO:** Seu tratamento baseia-se na embolização das lesões menores por angiografia e ressecção cirúrgica das maiores; ou ainda uma combinação de ambos os tratamentos nas grandes lesões.

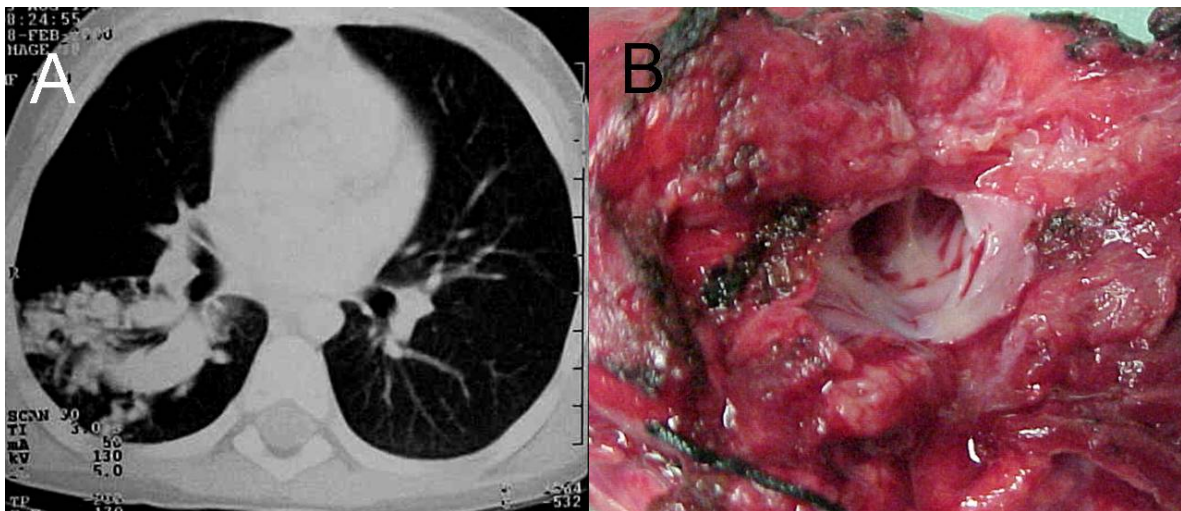


Figura 3. A: tomografia computadorizada de tórax demonstrado área com aumento de calibre de vasos pulmonares e áreas de anastomoses artério venosas. B: peça cirúrgica evidenciando área de fístula arterio venosa pulmonar.

## BIBLIOGRAFIA:

Al-Salem AH, Adu-Gyamfi Y, Grant CS. Congenital lobar emphysema. *Can J Anaesth* 1990; 37:377-379.

Attila Saygi, MD (2001); Intralobar Pulmonary Sequestration; *chest* 2001; 119: 990-992

Adel K.Ayed, MD, FCCP and Abdulla Owayed, MD (2003); Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation; *Chest* 2003;124:98-101

Baqueriso Mattar, Antônio; Muñoz Castillo, Walterio; Barrientos C., Fernando; Malformaciones broncopulmonares. *Revista Chilena de Cirurgia* 1999; 51 (3): 241-8.

Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutierrez J, Arjonilla A, Gomez-Leon N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004 ; 24(1): e17

Shanmugam G. Adult Congenital lung disease. *European Journal of cardio-thoracic surgery* 2005; 28 483-489

Shanmugam G, Kenneth MacArthur, James C. Pollock; Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management. *European Journal of cardio-thoracic surgery* 2005; 27: 45-52

Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME., Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *European Journal of cardio-thoracic surgery* 1998; 14: 127-133

Hirai T, Ohtake Y, Mutoh S, Noguchi M, Yamanaka A. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Chest* 1996; 109:286-9.



Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamkçu N. Congenital lobar emphysema: diagnosis and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1347-1351

Mainer HC. Broncogenic cyst of the mediastinum. *Ann Surg* 1948; 127(8):476-502.

Maksoud JG. Lesões congênitas do pulmão. In: Maksoud JG, editor. *Cirurgia pediátrica*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Revinter; p.565-8.

Martinod E, Pons F, Azorin J, Mourox J, Dahan M, Faillon J, et al. Thoracoscopic excision of mediastinal bronchogenic cysts: results in 20 cases. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:1525-8.

Malformación adenomatoidea quística: evolución y factores pronósticos. Análisis de 20 casos consecutivos; Marques da Silva, M.; *Revista de Cirurgia Infantil* 2001; 11(1):14-18,

Nakamura H, Makihara K, Taniguchi Y, Ishiguro K, Ohgi S. Thoracoscopic surgery for intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 5:405±407.

Omoriki K, Okumura M, Yoon HE, et al. clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15 (10:11-17).

Park ST, Yoon CH, Sung K-B, et al. Pulmonary sequestration in newborn infant: Treatment with arterial embolization. *J Vasc Interv Radiol* 1998; 9:648-650.

Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol* 1946; 58:457– 67

Raemdonck DV, Boeck C, Devlieger H, Demedt M, Moerman P, Coosemans P, Deneffe G, Lerut T. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2001; 19: 388±395.

Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol* 1992; 14:160-170.

Samuel M, Burge DM. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54:701-706.

Shin-ichi Takeda, MD, PhD, FCCP; Shinichiro Miyoshi, MD; Masato Minami, MD; Mitsunori Ohta, MD; Akira Masaoka, MD and Hikaru Matsuda, MD (2003); *Clinical Spectrum of mediastinal cysts*; *Chest* 2003;124: 125-132

Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Urg Int* 2001; 17:88-91.

Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, Ribet ME, Copin MC, Grosselin B. Broncogenic cyst of the mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109 (5): 1003-10

Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging* 2001; 16(4):196-206.