

## Malformações Pulmonares Congénitas – Apresentação de Casuística e Revisão da Literatura

MAFALDA LUCAS \*, ANDRÉ GRAÇA, LUÍSA PEREIRA, CELESTE BARRETO, TERESA BANDEIRA

Unidade de Pneumologia  
Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Santa Maria

### Resumo

As malformações congénitas do aparelho respiratório, embora raras, constituem ainda causa de morbilidade e mortalidade. Têm-se verificado, no entanto, progressos na sua abordagem diagnóstica e terapêutica com melhoria global do prognóstico.

**Objectivo:** Os autores fazem uma revisão das malformações congénitas do aparelho respiratório registadas na Unidade de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria nos últimos 27 anos.

**Material e Métodos:** Efectuou-se revisão retrospectiva dos processos clínicos com registo do tipo de malformações congénitas do aparelho respiratório, idade no diagnóstico, meios de diagnóstico utilizados, opções terapêuticas e morbilidade.

Registaram-se 32 casos: agenesia pulmonar e aplasia (3), hipoplasia pulmonar (4), estenose da traqueia (1), traqueomalácia grave (1), fístula traqueoesofágica (2), anomalias brônquicas (7), quisto broncogénico (3), doença quística pulmonar congénita (1), malformação adenomatoideia quística (2), enfisema lobar congénito (4), sequestração pulmonar (4). Cerca de dois terços dos casos foram diagnosticados no primeiro ano de vida, nove em recém-nascidos e dois com diagnóstico antenatal. Ao longo do tempo foram utilizados diferentes métodos para um mesmo diagnóstico. Não se verificaram óbitos, no entanto 16% (5) dos doentes submetidos a cirurgia apresentam sequelas.

**Conclusões:** Verifica-se uma melhoria global na abordagem das malformações congénitas do aparelho respiratório atribuível a uma maior acuidade das técnicas de diagnóstico não invasivas e ao diagnóstico precoce, o que permite o planeamento mais precoce da intervenção e orientação terapêutica mais criteriosa.

**Palavras-Chave:** Doença pulmonar congénita, agenesia pulmonar, hipoplasia pulmonar, estenose da traqueia, traqueomalácia, fístula traqueoesofágica, anomalias brônquicas, quistos broncogénicos,

lesões quísticas congénitas, malformação adenomatoideia quística, enfisema lobar congénito, sequestração pulmonar.

### Summary

#### Congenital Lung Disease – Experience Report and Review of Literature

Congenital malformations of the lower respiratory tract, however uncommon, can cause serious morbidity and mortality. There has been recent improvement in their diagnosis and therapeutic approach.

**Objective:** The authors reviewed cases of congenital malformations of the respiratory tract registered in the Pediatric Pneumologic Department of Hospital de Santa Maria in the last 27 years.

**Methods:** A retrospective analysis of the medical records of the patients was done according to type of congenital lung malformation, time of and methods used for diagnosis, treatment procedures and morbidity.

**Results:** Thirty two cases were reported, distributed in the following way: 3 pulmonary agenesis and aplasia, 4 hypoplastic lung, 1 tracheal stenosis, 1 tracheomalacia, 2 tracheo-oesophageal fistula, 7 bronchial anomalies, 3 bronchogenic cysts, 1 congenital cystic lesions, 2 cystic adenomatoid malformation, 4 congenital lobar emphysema, 4 pulmonary sequestration. About two thirds of the cases were diagnosed in the first year of life nine in newborn and two with antenatal diagnosis by ultrasound. Different methods were used for the diagnosis along time. There were no deaths, but 16% (5) of the patients submitted to surgery experience some kind of morbidity.

**Conclusions:** Care of congenital lung malformations has improved because of the increase of non-invasive and more accurate diagnostic techniques available. Consequently an organized therapeutic approach, wait-and-see for cases with light symptoms, or as early surgery in more severe cases, results in better recovery.

**Key-Words:** Congenital lung disease, pulmonary agenesis, pulmonary aplasia, hypoplastic lung, tracheal stenosis, tracheomalacia, tracheo-oesophageal fistula, bronchial anomalies, bronchogenic cysts, congenital cystic lesions, cystic adenomatoid malformation, congenital lobar emphysema, pulmonary sequestration, cimitarra syndrome.

Correspondência: Teresa Bandeira  
Unidade de Pneumologia.  
Clínica Universitária de Pediatria  
Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
Teresa.Bandeira@hsm.min-saude.pt

\* Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta.  
Aceite para publicação em 19/02/2002.  
Entregue para publicação em 06/02/2002.

## Introdução

As malformações pulmonares congénitas (MPC) são raras, representando cerca de 7,5 a 18,75% de todas as malformações congénitas <sup>(1)</sup>. Habitualmente são diagnosticadas nos primeiros anos de vida, muitas delas durante o primeiro ano (incluindo período neonatal) e primeira infância <sup>(2)</sup>.

Os progressos recentes na área do diagnóstico pela imagem proporcionaram a reconsideração da classificação das MPC <sup>(3)</sup> com o objectivo de melhor padronizar atitudes diagnósticas e terapêuticas <sup>(2, 3)</sup>.

A partir da década de 1980, a utilização generalizada e cada vez mais aperfeiçoada da ecografia antenatal <sup>(4)</sup> possibilitou a descoberta de anomalias anteriormente não detectadas <sup>(3, 4, 5, 6)</sup>, que algumas vezes desaparecem até ao final da gravidez. Quando persistem, o diagnóstico ecográfico veio permitir não só o aconselhamento pré-natal e intervenção fetal, como a possibilidade de planeamento do parto em local com Unidade de Cuidados Intensivos e Cirurgia Neonatal <sup>(4, 7)</sup>.

Relativamente à abordagem terapêutica, a mudança reflecte-se numa atitude mais expectante nas situações assintomáticas ou com manifestações clínicas ligeiras <sup>(2)</sup>, e numa maior capacidade de reparação e recuperação de situações graves <sup>(2, 8, 9)</sup>.

As manifestações das MPC (dificuldade respiratória, infecções recorrentes, achado radiológico) <sup>(8, 11)</sup> são monótonas, pelo que a utilização criteriosa dos meios de diagnóstico é fundamental no suporte à atitude terapêutica adequada <sup>(11)</sup>.

Os autores fazem a revisão das malformações congénitas do aparelho respiratório registadas na Unidade de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria, nos últimos 27 anos e a propósito abordam as mais recentes orientações diagnósticas e terapêuticas.

## Material e Métodos

Efectuou-se revisão retrospectiva dos processos clínicos referentes a malformações congénitas do aparelho respiratório inferior registadas nos ficheiros de consulta ou internamento da Unidade de Pneumologia Pediátrica do HSM, de 1973 a 2000.

Para cada processo foram avaliados: ano de diagnóstico, sexo, idade do diagnóstico, forma de apresentação clínica, meios complementares efectuados e determinantes para o diagnóstico, terapêutica efectuada e evolução.

As malformações foram classificadas de acordo com a sistematização proposta por GEDDES <sup>(1)</sup>, baseada na patogénese e descrição anatómica.

- I. Malformações do pulmão (como um todo)
- II. Malformações da traqueia e grandes brônquios
- IIIa. Malformações das pequenas vias aéreas e parênquima
- IIIb. Malformações das pequenas vias aéreas e vasos
- IV. Malformações da caixa torácica

Foram excluídas as malformações simples da traqueia ou brônquios, referidas apenas como achados ocasionais de broncofibroscopias efectuadas sem que justificassem outro tipo de acompanhamento respiratório e as malformações da parede torácica.

## Resultados

Os 32 casos distribuíram-se da seguinte forma (Quadro I):

**QUADRO I**  
Distribuição das MPC

<b>ABREVIATURAS</b>			
AO – Aorta	I. Malformações Pulmão (como um todo)	Agenesia/Aplasia pulmonar	3
BF – Broncofibroscopia		Hipoplasia	4
BG – Broncografia	II. Malformações da traqueia e grandes brônquios	Estenose da traqueia	1
BLID – Brônquio lobar inferior dt.		Traqueomalácia	1
BLSE – Br. lobar superior esq.		Atrésia esofágica com FTE	2
BLM – Br. lobar médio		Anomalias brônquicas	7
EFR – Estudo funcional respiratório		Quisto broncogénico	3
LID – Lobo inferior dt.	IIIa. Malformações das pequenas vias aéreas e Parênquima	Quistos congénitos simples	2
LSD – Lobo superior dt.		Malformação adenomatoideia	1
RGE – Refluxo gastro-esofágico		Enfisema pulmonar congénito	4
RXT – Radiografia de Tórax	IIIb. Malformações das vias aéreas e vasos	Sequestração	3
SDR – Sind. de dificuldade resp.		Cimitarra	0
TCT – Tomografia computadorizada torácica			

**I. Malformações do pulmão como um todo**Agenésia pulmonar e aplasia (Quadro II, casos 1 a 3)**QUADRO II**

Malformações do aparelho respiratório inferior: ano e idade de apresentação, sexo, forma de apresentação, exames utilizados no diagnóstico e procedimentos terapêuticos

Caso	Ano	Sexo	Idade	Forma de apresentação	Exames efectuados	Terapêuticas e Evolução
1	1984	Masc.	2 anos	SDR neonatal Inf. recorrentes <i>direita</i>	RXT Broncografia e BF Cateterismo cardíaco Cintigrafia de perfusão	Conservadora  Mantém infecções recorrentes e intolerância ao esforço
2	1986	Masc.	8 anos	SDR desde recém-nascido  <i>esquerda</i>	RXT Ecocardiograma Cateterismo Cintigrafia de perfusão	Conservadora SDR
3	1994	Fem.	2 meses	SDR neonatal  <i>esquerda</i>	RXT Broncoscopia Ecocardiograma	Conservadora  Bem
4	1984	Fem.	5 A	Achado radiológico  <i>direita</i>	RXT Broncografia Cintigrafia de perfusão Angiografia	Conservadora
5	1991	Fem.	7 A	Pneumonia com atelectasia  <i>esquerda</i>	RXT, TC t Cintigrafia de perfusão Ecocardiograma Angiografia	Conservadora  EFR: Normal
6	1993	Masc.	9 A	Achado radiológico  <i>direita</i>	RXT, TC t BF Cintigrafia de perfusão Arteriografia Ecocardiograma	Conservadora
7	1997	Masc.	5 M	Atelectasia pulmonar	RXT Broncografia, BF Angiografia	Conservadora
8	2000	Masc.	7 M	Estridor Sibilos expiratórios infecção respiratória	Broncoscopia RMN 3D Ecocardiograma	Traqueoplastia de deslizamento
9		Fem.	1.º mês	Estridor no 5.º dia de vida S. Polland	Cateterismo Broncofibroscopia	Cirurgia arco Ao Conservadora para traqueomalácea com boa evolução
10	1994	Masc.	2 M	SDR neonatal  <i>FTE</i>	RXT Esofagograma Broncoscopia rígida RMN Angiografia	Cirurgia aos 2 meses c/ boa evolução, sem RGE  Sequestro associado
11	1999	Masc.	RN	Não progressão da sonda nasogástrica  <i>AE-FTE</i>	RXT e cervical (não progressão da sonda)	Cirurgia no 1.º dia de vida  Mantém: infecções respiratórias recorrentes e RGE

12	2001	Masc.	RN			
13	1978	Masc.	1 A	Atelectasia persistente do LSD e LID	BF: <i>Agenesia BLM;</i> <i>BLID</i>	Conservadora
14	1978	Fem.		Inf. respiratória + SDR	Broncografia: <i>Agenesia BLSE</i>	Conservadora
15	1981	Masc.	4 M	Inf. respiratórias recorrentes	Broncografia <i>dupla origem do BLS</i>	Conservadora
16	1993	Fem.	4 M	SDR <i>Situs inversus</i>	RXT BF: ABD de configuração esq. TCt Ecocardiograma Eco abdominal – baço à dta.	S. cílios imóveis
17		Masc.	RN	SDR neonatal <i>Situs inversus</i>	RXT Ecocardiograma Ecoabdominal baço à dta. BF/BG - árvore brônquica de configuração esquerda	Bem S. Cílios imóveis
18	1994	Fem.	10 A	Infecção <i>Situs inversus</i>	RXT Ecocardiograma cardiopatia complexa BF/BG	Bem
19	1997	Masc.	5 M	Pieira recorrente (desde 5 M)	BF: <i>Brônquio anómalo</i> <i>laterotraqueal</i>	Conservadora
20	1973	Masc.	RN	SDR neonatal	Broncoscopia Angiografia	Ressecção cirúrgica aos 8 anos
21	1987	Fem.	1 A	Infecção respiratória	RXT Ecografia torácica BF, BG	Cirurgia Bem
22	1994	Fem.	2 A	Achado RXT	RXT, TCt Cintigrafia de perfusão BF	Cirurgia Bem
23	1997	Masc.	6 A	Pneumotórax	RXT TC enfisema do lobo médio	Lobectomia direita EFR N
24	1990	Fem.	4 M	SDR	RXT TCt Cintigrafia de perfusão	Pneumectomia direita Def. Torácica - escoliose EFR
25	2001	Masc.	RN	SDR	RXT TC-MAQ pulmão dto. Lobos médio e inferior	Lobectomia média e inferior
26	1990	Masc.	7 M	<i>LSE</i>	RXT	Cirurgia (lobectomia LSE aos 7 meses)
27	1998	Masc.		Achado em ecografia Pré-natal Hidrâmnios transitório <i>LSE</i>	Ecografia pré-natal Ecocardiograma	Lobectomia sup. esq. Deformação torácica MAQP II
28	1998	Masc.	1 M	SDR <i>LSE</i>	RXT Cintigrafia de perfusão TC t Ecocardiograma BF	Conservador Pieira transitória



29	2000	Masc.		Achado em ecografia pré-natal <i>LID</i>	Eco pré-natal TAC t pós-natal e aos 18 meses de idade	Conservador Assintomático
30	1991	Fem.	4 A	<i>LIE</i>		Cirurgia aos 4 anos Bem
31	1993	Fem.	9 M	Achado radiológico <i>LM</i>	RXT TAC t Angiografia	Conservador
32	2001	Fem.	9 M	Achado radiológico em infecção respiratória intercorrente  <i>SEL - HE</i> ( <i>goteira paravertebral</i> )	RXT TAC t MIBG Doseamento de cotecolaminas	Cirurgia

Em dois dos 3 casos, a agênésia envolveu o pulmão esquerdo. Apresentaram-se como síndromes de dificuldade respiratória neonatal e em todos a radiografia de tórax foi sugestiva do diagnóstico (Fig. 1), evidenciando desvio das estruturas mediastínicas para o lado da lesão. O diagnóstico foi confirmado por cateterismo em dois casos (agenésia de ramo da artéria pulmonar) e ecocardiograma no outro. Nos dois primeiros casos a cintigrafia de perfusão mostrou ausência de perfusão do pulmão respectivo. No primeiro caso realizou-se ainda broncografia. No caso 2 encontrou-se CIV de grande dimensão. Em todos, a atitude foi conservadora.

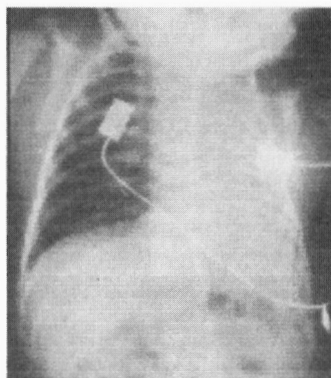


FIG. 1 – Agenésia pulmão esquerdo (RXT).

Hipoplasia pulmonar (Quadro II, casos 4 a 7)

Dos 4 casos de hipoplasia pulmonar, em dois houve suspeita no decurso de infecção respiratória intercorrente e nos outros dois foi um achado radiológico ocasional (Fig. 2). Em todos, a angiografia confirmou o diagnóstico (redução de calibre da artéria pulmonar do lado afectado) (Fig. 3). A cintigrafia, efectuada nos casos 2, 3, e 4 evidenciou redução da perfusão. Os outros exames mostraram quer amputação brônquica isolada (caso 1), quer distribuição normal da árvore brônquica (caso 2), quer

zonas atelectasiadas do pulmão, não tendo sido realizados exames de visualização da árvore brônquica (casos 3 e 4). A atitude foi conservadora em todos.

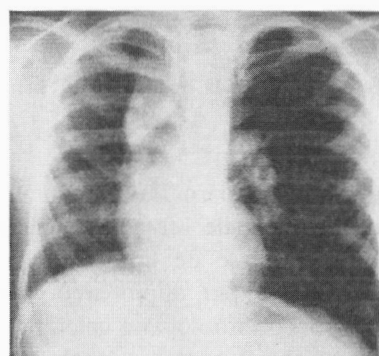


FIG. 2 – Hipoplasia pulmonar direita (RXT).

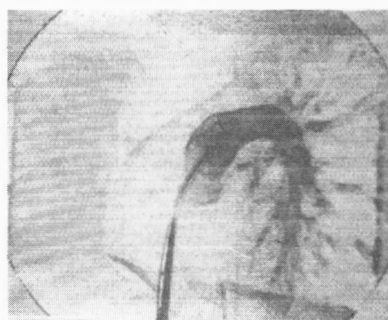


FIG. 3 – Hipoplasia pulmonar direita (angiografia).

**II. Malformações da traqueia e dos grandes brônquios**

Estenose da traqueia (Quadro II, caso 8)

O caso de estenose intrínseca da traqueia apresentou-se com estridor e sibilância no 2.º mês de vida, tendo o diagnóstico sido efectuado por broncofibroscopia, que revelou estenose crítica da traqueia na transição entre os terços proximal e médio. Foi completado o estudo com TAC t 3D (Fig. 4) e ecocardiograma que excluíram malformações vasculares associadas. Foi efectuada traqueoplastia de deslizamento e o controle endoscópico aos 9 meses foi favorável.

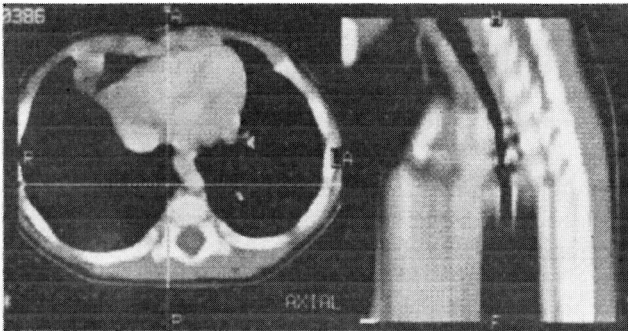


FIG. 4 – Estenose intrínseca da traqueia (TAC helicoidal).

#### Traqueomalácia (Quadro II, caso 9)

A traqueomalácia pode ser consequência de malformação vascular. Trata-se de um caso de compressão extrínseca da traqueia por duplo arco aórtico, que se confirmou por broncofibroscopia e cateterismo. A doente foi submetida a cirurgia vascular, com bons resultados.

#### Atrésia esofágica e fístula traqueoesofágica (AE-FTE) (Quadro II, casos 10 a 12)

Neste período foram referenciados à Unidade um caso de fístula traqueoesofágica (FTE) associado a sequestro pulmonar e dois casos de atrésia esofágica com fístula traqueoesofágica (AE-FTE) proximal. A atrésia esofágica foi admitida quando a sonda nasogástrica não progrediu. Após cirurgia, um dos doentes com AE-FTE mantém infecções recorrentes e RGE e outro apresenta ainda estenose esofágica grave com necessidade de correcção.

#### Anomalias brônquicas (Quadro II, casos 13 a 19)

Das 7 anomalias brônquicas topográficas, três co-existiram com *situs inversus* total (dois deles associados a síndrome de cílios imóveis, diagnosticados por biópsia nasal), duas agenésias brônquicas, um brônquio anómalo latero-traqueal, um brônquio anómalo com dupla origem do brônquio lobar superior direito. A apresentação clínica dominante foi a infecção respiratória. Em todos, o diagnóstico foi realizado por broncoscopia e, nos casos mais antigos por broncografia. Nos doentes com *situs inversus*

o diagnóstico foi feito com recurso a ecocardiograma em todos, tendo num dos casos a TAC t confirmado o diagnóstico. Em todos a atitude foi conservadora.

#### Quisto broncogénico (Quadro II, casos 20 a 22)

A apresentação clínica foi diferente nos 3 casos: SDR neonatal, achado radiológico ocasional e infecção respiratória baixa. Só no mais recente se recorreu à TAC para fazer o diagnóstico, nos restantes foi suficiente a conjugação de informações da radiografia de tórax (hipotransparência), broncoscopia (distorção da árvore brônquica por compressão) e ecografia torácica. Todos foram submetidos a cirurgia de excisão da massa, com boa evolução.

### III. Malformações das pequenas vias aéreas e parênquima

#### Lesões quísticas congénitas

#### Quistos congénitos simples do parênquima (Quadro II, caso 23)

O caso de doença quística pulmonar congénita apresentou-se com pneumotórax.

Realizou-se TAC t e optou-se pela terapêutica cirúrgica com bons resultados.

#### Malformação adenomatóideia quística (Quadro II, casos 24 e 25)

Em ambos os casos, a forma de apresentação da malformação adenomatóideia quística foi SDR neonatal precoce. A radiografia de tórax apresentou hipertransparência à direita e a TAC t confirmou o diagnóstico, tendo-se procedido a excisão cirúrgica. O caso 25, adolescente, apresenta na evolução deformação torácica importante, com compromisso da função respiratória (síndrome restritivo).

#### Enfisema lobar congénito (Quadro II, casos 26 a 29)

Os 4 casos de enfisema lobar congénito incluídos foram diagnosticados na década de 90, dois com diagnóstico pré-natal. Nestes últimos a ecografia mostrou imagens hiperlucetas de natureza quística e enquanto no caso 28 o relatório ecográfico foi duvidoso, o relatório do caso 30 afirmou tratar-se de malformação adenomatóideia quística do pulmão, tendo a TC t pós-natal revelado tratar-se apenas de insuflação segmentar do lobo inferior à direita. Nas outras duas crianças, a radiografia de tórax apresentou hipertransparência e desvio do mediastino. Em dois doentes o enfisema localizava-se no lobo superior esquerdo. Dois dos casos foram submetidas a cirurgia. No caso 27 a sibilância foi transitória e a melhoria clínica e imagiológica tem permitido manter atitude expectante, no caso 29, o segmento insuflado não tem expressão clínica e a melhoria considerável da imagem de TAC t repetida após 12 meses de idade reforça esta atitude.

Sequestração pulmonar (Quadro II, casos 10 e 30 a 32)

Dos 4 casos de sequestração pulmonar, 3 eram sequestrações intrapulmonares, dois do lobo médio (a angiografia demonstrou a existência de vascularização arterial sistémica) e outro no lobo inferior esquerdo. Nestes doentes a sequestração associou-se a FTE. No caso 33 a sequestração apresentou-se como massa do mediastino posterior, supradiafrag-mática e na goteira paravertebral esquerda. A cirurgia veio a demonstrar tratar-se de sequestração extrapulmonar. Apenas o caso 31 não foi submetido a cirurgia, tendo este doente sido perdido para controle.

### Discussão

A experiência agora apresentada é pequena e revela algumas inconsistências no diagnóstico e na abordagem terapêutica, fruto da raridade das malformações pulmonares congénitas <sup>(1)</sup> e da dispersão no tempo em que esta casuística foi acumulada. As manifestações clínicas e a radiografia de tórax constituíam, no passado, a base da suspeita diagnóstica de MPC <sup>(1)</sup>. Actualmente, a ecografia pré-natal e meios de imagem sofisticados contribuem para uma melhoria significativa na acuidade diagnóstica das MPC.

A maioria das malformações pulmonares congénitas são diagnosticadas em idade pediátrica <sup>(2)</sup> (cerca de dois terços dos casos por nós apresentados até ao primeiro ano de vida, dos quais nove recém-nascidos e dois com diagnóstico ecográfico pré-natal).

As formas de apresentação mais comuns são o síndrome de dificuldade respiratória, de aparecimento precoce nas agénia pulmonar <sup>(10)</sup>, estenose intrínseca ou extrínseca da traqueia <sup>(12)</sup>, enfisema lobar congénito e malformações quísticas (com diagnóstico pré-natal cada vez mais frequente) <sup>(1)</sup> e a infecção recorrente com uma mesma localização, principal complicação dos quistos congénitos simples do parênquima <sup>(1)</sup> e da sequestração pulmonar. A sequestração pulmonar pode também apresentar-se como achado radiológico ocasional <sup>(13, 14, 15, 16)</sup> como aconteceu em 2 dos nossos casos. Os quistos congénitos simples do parênquima podem ser igualmente um achado radiológico <sup>(1)</sup>, ou podem apresentar-se como pneumotórax <sup>(1, 17)</sup> (caso 23).

A classificação das malformações pulmonares congénitas não foi nunca completamente clara, com confusão na atribuição dos nomes e com sobreposições de diagnósticos através da imagem, morfológicos e histológicos <sup>(3)</sup>. A opção que tomámos por uma classificação com base anatómica é prática, mas falível, pelo que Bush propõe uma reclassificação (Quadro III).

**QUADRO III**  
Comparação da nomenclatura nova, proposta por Bush <sup>(3)</sup>, com a terminologia anterior

Nova nomenclatura	Terminologia anterior
Grande lobo hiperluciente congénito	Enfisema lobar congénito Lobo polialveolar
Malformação torácica congénita	Malformação quística adenomatoideia Malformação pulmonar aérea congénita Malinosculação Sequestração (intra e extra-lobar) Quisto broncogénico Quisto de duplicação Quisto entérico
Pequeno pulmão congénito	Hipoplasia pulmonar
Ausência de pulmão, ausência de traqueia	Agénia pulmonar, aplasia traqueal
Ausência de brônquio	Atrésia brônquica

Esta reclassificação, de uma actualidade extraordinária, ajusta a capacidade diagnóstica de cada exame complementar de diagnóstico e associa as malformações em grupos funcionais, ainda que a sua expressão possa ser diversa, de acordo com a fase em que a perturbação do desenvolvimento embrionário ocorreu <sup>(3)</sup>. Chama ainda a atenção para o facto de que o diagnóstico pré-natal, sendo cada vez mais frequente, possui acuidade variável, quer na determinação da evolução posterior, quer no prognóstico, não sendo possível relacioná-lo de forma exacta com a forma histológica da MPC. É assim proposta a separação entre a imagem e a histologia, a descrição correcta do que se vê (imagens sólidas ou quísticas, simples ou múltiplas, com preenchimento ar/líquido), a abordagem sistemática das lesões: árvores brônquicas, arteriais (sistémica e pulmonar), venosas (sistémica e pulmonar) e linfática, não esquecendo a exploração dos territórios com maior frequência de malformações associadas (coração e grandes vasos, parede torácica e abdómen) <sup>(3)</sup>.

A primeira descrição da malformação pulmonar por ecografia fetal, data de 1975 <sup>(4)</sup> e a identificação de malformação adenomatoideia quística de 1980 <sup>(7)</sup>. Actualmente, a prática generalizada de ecografia pré-natal e a sofisticação dos ecógrafos aumentaram o número de diagnósticos pré-natais <sup>(4)</sup> e a sua precocidade (nalguns casos tão cedo quanto as 18 semanas) <sup>(18)</sup>. Embora lesões como hiperecogenicidade bilateral uniforme, possam ser assumidas como indicadores de mau prognóstico, nas outras situações, a evolução a partir de uma ecografia efectuada precocemente no 2.º trimestre, é relativamente imprevisível <sup>(4)</sup>. Isto implica um acompanhamento cuidadoso durante a gravidez, uma abordagem conservadora das lesões unilaterais e uma vigilância pós-natal adaptada individualmente a cada caso <sup>(4)</sup>. O diagnóstico ecográfico fetal permite não só o aconselhamento pré-natal, como o planeamento do parto numa unidade com cirurgia e cuidados intensivos neonatais.

A ecografia antenatal deve ser descritiva e relatar as malformações pulmonares congênitas como hiperecogenicidade localizada (quistos) ou ecogenicidade mista e lesões quísticas. Por vezes é difícil o diagnóstico diferencial entre uma malformação pulmonar e a hérnia diafragmática<sup>(4)</sup>. A presença de hidrúpsia fetal, polihidrâmnios, massas volumosas, ascite e desvio do mediastino atribuível a compressão cardíaca e obstrução da veia cava<sup>(4, 5)</sup>, são factores indicadores de mau prognóstico<sup>(5, 6, 19)</sup>. Polihidrâmnios isolado pode ser consequência de compressão esofágica pela massa ou por desvio do mediastino.

As MPC com possibilidade de diagnóstico pré-natal são a malformação adenomatoideia quística (MAQP), a sequestração pulmonar (SP), o quisto broncogénico (QB) e o enfisema lobar congénito (ELC), embora neste caso se verifique maior taxa de insucesso<sup>(4, 13, 19)</sup>. A avaliação seriada destas lesões é fundamental e permite constatar a regressão *in utero* e o desaparecimento em 30 a 68% dos casos de acordo com as casuísticas, embora seja ainda difícil de estabelecer números exactos, dado o franco progresso no reconhecimento destes achados<sup>(4, 5, 18, 19, 20)</sup>. O caso 29 ilustra bem todo este processo. Efectuado o diagnóstico antenatal de MAQP, veio a verificar-se tratar-se apenas de enfisema segmentar localizado, com pouca expressão após o 1.º ano de vida e sem qualquer sintomatologia. A avaliação da alimentação vascular através do Doppler pode auxiliar na diferenciação destas patologias, já que na SP se verifica a existência de alimentação vascular por uma artéria anómala proveniente da aorta torácica ou abdominal.

No caso de MPC de natureza quística, quando a lesão cresce ou tem múltiplos quistos, é admissível a punção *in utero*, de acordo com protocolos definidos e em centros com experiência<sup>(4, 5, 9)</sup>. A cirurgia fetal continua a ser, no entanto, experimental e com mortalidade elevada (62% nalgumas séries)<sup>(5)</sup>. Têm sido submetidas a intervenção cirúrgica fetal, lesões sólidas associadas a hidrúpsia fetal, polihidrâmnios, ascite e desvio do mediastino, características sugestivas de mau prognóstico e até de morte neonatal<sup>(6, 19)</sup>, e quistos volumosos, que poderão beneficiar de descompressão ou toracotomia fetal<sup>(21, 22)</sup>.

O diagnóstico histológico destas lesões (SP, MAQP, quistos broncogénicos e entéricos, atresia importante da via aérea e síndrome cimitarra) demonstra que na sua maioria são malformações broncopulmonares embrionárias que partilham características clínico-histológicas<sup>(15, 18)</sup>, o que permite supor uma base embriogénica comum<sup>(5)</sup>. O diagnóstico diferencial faz-se com blastoma pulmonar, enfisema lobar congénito<sup>(4)</sup>, teratoma quístico mediastínico<sup>(4)</sup>, hérnia diafragmática, neuroblastoma torácico e angioma<sup>(16)</sup>. Quando a lesão resolve, não se sabe o que esteve na sua origem.

Quando se diagnostica uma MPC deve haver pesquisa cuidada de anomalias associadas, referidas em cerca de 8% dos doentes, incluindo alterações cromossómicas<sup>(4)</sup>, sendo a associação mais frequente com anomalias do sistema cardiovascular (malformações vasculares associam-se em 50% a anomalias da traqueia)<sup>(12)</sup>. Nesta casuística encontraram-se diversos casos de associação polimalformativa: agenésia pulmonar associada a comunicação interventricular (CIV) de grandes dimensões, compressão entrínseca da traqueia por duplo arco aórtico, *situs inversus* com cardiopatia complexa e ainda FTE associada a sequestro pulmonar. A FTE associa-se a outras anomalias em 50% dos casos<sup>(2)</sup>. No caso de sequestro, este associa-se com frequência a síndrome de cimitarra<sup>(23)</sup>.

A ressonância magnética nuclear (RMN) pode ser um auxiliar à ecografia na confirmação da natureza da massa torácica e na definição dos seus limites<sup>(19, 24)</sup>. Nos casos de hipoplasia coexistente com outras MPC<sup>(1)</sup> permite medir volumes pulmonares, com importante significado prognóstico<sup>(24, 25)</sup>. O prognóstico da MPC depende ainda da gravidade da situação e da associação com outras malformações<sup>(4)</sup>.

O acompanhamento pós-natal de uma MPC diagnosticada por ecografia fetal é controverso. A maioria dos autores concorda que deve ser efectuada radiografia de tórax, muitos julgam que tomografia computadorizada (TCt) e RMN podem ter utilidade<sup>(4)</sup>. Na MAQP, a radiografia mostra uma massa sólida ou quística envolvendo parte ou todo o hemitórax, com desvio do mediastino<sup>(13)</sup>. No entanto é a TCt que localiza com precisão as lesões e permite estabelecer o diagnóstico diferencial com as lesões quísticas sólidas congénitas e a hérnia diafragmática<sup>(13)</sup>. Para além da definição da massa torácica é fundamental definir a vascularização associada, o que era efectuada classicamente com angiografia nomeadamente a angiografia digital de subtração<sup>(9)</sup>, existindo agora o recurso a exames não invasivos, como o doppler a cores, a TC helicoidal, a RMN, a angio-RM<sup>(19, 26, 27)</sup>, e a angio-RM de aquisição volumétrica<sup>(28)</sup>. Nos casos 31 a 33, o diagnóstico de sequestro só foi possível através da demonstração de vascularização anómala, por angiografia nos casos 31 e 32 e durante a intervenção cirúrgica, no caso 33.

A broncografia utilizada antigamente (e em diversos dos casos agora apresentados) na caracterização da árvore brônquica<sup>(27, 29)</sup> foi posta de parte, quer pelos riscos que continha, quer pela superior acuidade diagnóstica dos novos meios de imagem, o mesmo acontecendo com a angiografia.

A intervenção cirúrgica na criança assintomática não parece ser necessária (algumas séries demonstram evoluções de 5 anos sem problemas). A cintigrafia de perfusão é útil na avaliação da função pulmonar loco-regional do pulmão, contudo não tem interesse nas lesões pequenas e



pode ter algum risco na criança com dificuldade respiratória aguda.

Malformação adenomatoideia quística do pulmão (MAQP) caracteriza-se por um crescimento desordenado dos bronquíolos terminais que formam quistos de tamanhos diversos e que, de acordo com o tamanho, têm sido classificados em tipos I a III com prognósticos diferentes<sup>(5)</sup>. Não está completamente estabelecida nem a melhor altura para a ressecção de MAQP<sup>(7)</sup>, nem mesmo se ela deve ser efectuada na criança assintomática, ou se pelo contrário deve existir uma atitude expectante<sup>(7)</sup>. A associação entre MAQP e rabiomiossarcoma<sup>(13, 18, 19)</sup> justifica que muitos autores defendam a excisão sempre que MAQP é diagnosticada. Os riscos potenciais da pneumectomia num lactente incluem insuficiência respiratória crónica e escoliose, tendo esta ocorrido no caso 24.

A sequestração pulmonar (SP) é uma situação rara (0,15 a 1,7% da população)<sup>(15, 18, 27)</sup>, especialmente na sua variante extrapulmonar (lobo de Rokitansky)<sup>(10)</sup> e caracteriza-se pela presença de tecido pulmonar não funcional e isolado do restante parênquima, alimentado por artéria anómala proveniente da circulação sistémica (aorta abdominal ou torácica). A sequestração intralobar está incluída na pleura visceral e a drenagem venosa é para o território pulmonar, enquanto que a extralobar tem o seu envolvimento pleural próprio, pode ter localização abdominal e a drenagem venosa faz-se para as veias sistémicas (VCI e azigos)<sup>(5, 16, 26)</sup>. Em 90% dos casos o sequestro extralobar localiza-se à esquerda<sup>(6)</sup>, o que se verificou no caso 32. O método actual de eleição para o diagnóstico é a angioresonância (exame seguro e eficaz quando efectuado sob anestesia para evitar artefactos)<sup>(26)</sup>. A atitude terapêutica preconizada é a ressecção da massa, no sentido de evitar a infecção recorrente<sup>(16)</sup> e embora alguns centros preconizem a embolização do vaso anómalo e refiram a regressão da massa, provavelmente não existe esta indicação quando a infecção já está presente, sendo uma atitude considerada bastante falível pela maioria dos autores<sup>(16, 21)</sup>, enquanto que a ressecção cirúrgica não tem apresentado sequelas<sup>(19)</sup>. Caso se opte pela cirurgia, é recomendado um cuidadoso estudo vascular pré-operatório<sup>(2)</sup>.

Uma das malformações mais raras, com associação frequente com sequestração, é o síndrome de cimitarra, que deve o seu nome precisamente ao sinal radiológico que se encontra em 40% dos exames, desenhado pela drenagem venosa anómala completa ou parcial do pulmão direito para a veia cava inferior<sup>(1, 29, 30)</sup>, a forma de espada Turca, imagem que deverá ser esclarecida por angiografia<sup>(30)</sup>.

O enfisema lobar congénito (ELC) é constituído por um grupo de entidades clínicas que causam dificuldade respiratória precoce (habitualmente nos primeiros 6 meses) e que se caracterizam por uma distensão maciça de um lobo<sup>(13)</sup>. Está demonstrada a existência de deficiência

da cartilagem brônquica em 50 a 60% dos casos. Embora provavelmente tão frequente quanto a MAQP ou a SP, não aparece com a mesma frequência na ecografia pré-natal<sup>(13)</sup>. O diagnóstico diferencial faz-se com aspiração de corpo estranho e compressão extrínseca da árvore brônquica. Estas são razões para efectuar broncofibroscopia<sup>(31)</sup>. A TC t mostra a insuflação e a cintigrafia revela hipocaptação<sup>(31)</sup> (caso 28). A lobectomia é universalmente aceite nos casos com sintomatologia grave, verificando-se habitualmente crescimento compensador do restante pulmão<sup>(31)</sup>. Estudos comparativos entre tratamento cirúrgico e conservador do ELC realizados, não mostraram a longo prazo diferenças significativas em relação à função pulmonar ou sintomatologia respiratória<sup>(31)</sup>.

O quisto broncogénico (QB) é consequência de desenvolvimento anómalo da árvore traqueo-brônquica. Dois terços dos QB têm localização mediastínica e 1/3 são parenquimatosos (Figs. 5 e 6). A maioria é diagnosticada por sintomatologia relacionada com mecanismo de compressão brônquica extrínseca (tosse, sibilância, estridor)<sup>(13)</sup>, muitos no entanto, têm diagnósticos ocasionais (caso 22)<sup>(2)</sup>.

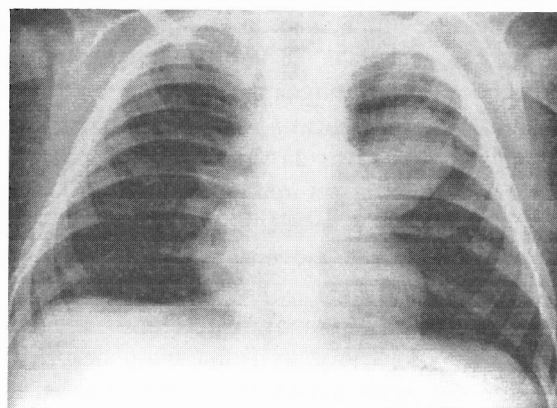


FIG. 5 – Quisto broncogénico (RXT).

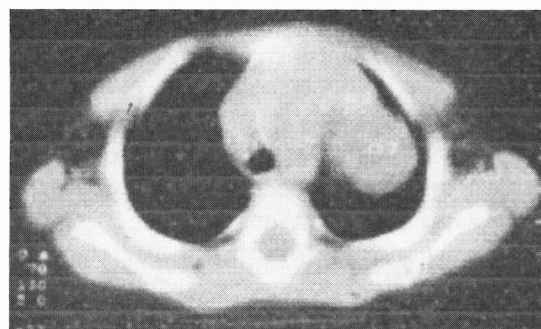


FIG. 6 – Quisto broncogénico (TAC t).

Alguns autores defendem que as situações anteriormente descritas, ainda que assintomáticas, devem ser ressecadas, pela possibilidade de apresentarem sintomatologia mais tarde ou ocorrer malignização <sup>(13)</sup>.

De uma forma geral, as lesões quísticas, excepto os quistos broncogénicos e o enfisema lobar congénito, têm indicação cirúrgica, face às complicações potenciais: dificuldade respiratória, infecção e, sobretudo transformação maligna <sup>(5, 10, 18, 21, 32, 33)</sup>, mas mesmo nesta situação alguns autores propõem o tratamento expectante dada a raridade da doença oncológica <sup>(7)</sup>.

Na agenésia pulmonar, a radiografia de tórax mostra desvio das estruturas mediastínicas para o lado da lesão e herniação do pulmão contralateral. Dois dos nossos casos envolviam o pulmão esquerdo, como é mais comum (70% dos casos) e de melhor prognóstico <sup>(1, 11)</sup>. O ecocardiograma e a angiografia confirmam a ausência da artéria pulmonar, aspectos coincidentes com o que se verificou nos nossos casos (casos 1 e 2). A broncoscopia confirmou a ausência de brônquio no lado afectado num dos casos.

A hipoplasia pulmonar pode igualmente apresentar-se como imagem radiológica com desvio do mediastino para o lado da lesão e diminuição do volume pulmonar; associa-se com frequência a lesões que interferem com o crescimento pulmonar: oligoâmnios, hérnia diafragmática e malformações esqueléticas <sup>(34)</sup>. A cintigrafia revela alterações mais significativas da ventilação <sup>(1)</sup>, enquanto que a angiografia demonstra redução da vascularização. Em geral preconiza-se terapêutica conservadora consistindo essencialmente na prevenção das infecções respiratórias <sup>(1)</sup>.

Outra causa de sintomas respiratórios recorrentes, como tosse e infecção é a fístula traqueoesofágica, a maior parte das vezes associada a estenose proximal do esófago e portanto com apresentação precoce de sintomatologia. Todavia pode suspeitar-se da sua existência *in utero* pela presença de polihidrâmnios, que resulta da incapacidade do feto deglutir o líquido amniótico <sup>(1)</sup>. A não progressão da sonda nasogástrica num recém-nascido permite o diagnóstico imediato, tal como aconteceu nos casos 11 e 12. Nos casos em que só foi possível fazer o diagnóstico após o nascimento, a radiografia de tórax continua a ser um exame incontornável. O diagnóstico de fístula traqueoesofágica constitui um desafio e a realização do esofagograma e broncoscopia permitem o diagnóstico (caso 10). Mais recentemente, a reconstrução tridimensional da TCt veio possibilitar a realização de broncoscopia virtual, e a identificação da fístula por métodos não invasivos <sup>(35)</sup>.

Os resultados cirúrgicos da FTE são bons, com relatos de 100% de sobrevida nos casos em que não existem malformações graves associadas <sup>(2, 8)</sup>. No caso 11, a cirur-

gia foi realizada no primeiro dia de vida. Alguns autores defendem o adiamento da cirurgia com vista à redução das complicações <sup>(36)</sup>. Na verdade a morbidade pós-operatória é elevada (10% dos casos) <sup>(37)</sup> sendo os sintomas mais frequentes, o refluxo gastroesofágico e as infecções respiratórias recorrentes, podendo surgir ainda abertura da anastomose, estenose esofágica (presente no caso 11) e refistulização <sup>(38)</sup>. A traqueomalácea presente em todos estes casos, requer por vezes e aortopexia, dada a incidência de sintomatologia respiratória crónica, desde tosse crónica até apneia. O espectro da morbidade respiratória residual deve-se não só à traqueomalácia resultante, mas também às alterações da motilidade esofágica. Os sobreviventes revelam ligeira insuficiência respiratória restritiva, o que sugere que nalguns casos se verifica síndrome aspirativo recorrente <sup>(2, 8)</sup>.

A broncoscopia é o exame essencial para o diagnóstico das malformações da traqueia, demonstrando a existência de estenose, com ou sem compressão, e a presença de malácia nos casos em que se observa colapso antero-posterior do lúmen da traqueia numa extensão de 40 a 60% da sua longitude. A RMN é o exame de eleição para avaliar a relação da traqueia com as estruturas vasculares adjacentes, como o anel vascular (caso 9), frequentemente associado a estenose da traqueia <sup>(12)</sup>. A realização de angiografia é controversa <sup>(39)</sup>, dado que a reconstrução tridimensional da RMN e TCt proporcionam imagens com grande detalhe e precisão. No entanto, outros autores consideram-na essencial para a avaliação pré-operatória <sup>(40)</sup>. No caso de traqueomalácea associada a duplo arco aórtico, agora apresentado, procedeu-se a cirurgia vascular, com bom resultado e aguardou-se a melhoria espontânea da malácia, que se verifica na maior parte dos casos.

Na traqueomalácia, as soluções terapêuticas variam em função da clínica. As formas ligeiras desaparecem espontaneamente até aos 12 meses de idade, as formas moderadas melhoram em regra até aos 18 meses. Nas formas graves pode considerar-se a atitude expectante. Nalguns casos existe referência à utilização de ventilação com pressão positiva contínua (CPAP) <sup>(41)</sup>, traqueostomia, ou colocação de próteses endotraqueais <sup>(42, 43)</sup>.

As anomalias topográficas brônquicas são igualmente diagnosticadas por broncofibroscopia, muitas vezes como achado ocasional dum exame feito por outro motivo <sup>(1)</sup>.

A evolução das técnicas cirúrgicas alterou significativamente o prognóstico de algumas das anomalias congénitas do aparelho respiratório e da árvore traqueo-brônquica <sup>(8)</sup>. É o caso da estenose da traqueia, considerada uniformemente fatal até há pouco tempo e cujo prognóstico tem melhorado (sobrevida actual de 73 a 82%), com a introdução em 1980 de diferentes técnicas de traqueoplastia:

anatomose topo a topo, traqueoplastia de alargamento com colocação de pericárdio ou cartilagem e traqueoplastia de deslizamento<sup>(44)</sup>.

A técnica da traqueoplastia de deslizamento usada no caso 8 foi descrita em 1989 por Tsang<sup>(45)</sup> e modificada por Grillo<sup>(46)</sup>. É para alguns autores a melhor opção<sup>(40, 47, 48)</sup>, comporta menos riscos (a formação de tecido de granulação endoluminal, a estenose, a mediastinite) do que as outras técnicas e ainda encurta a traqueia em apenas metade do comprimento da estenose. A estabilidade obtida pela técnica permite a extubação precoce<sup>(40, 48)</sup>. Tal como no caso descrito nenhum dos sobreviventes apresenta limitações respiratórias com necessidade de colocação de prótese ou traqueotomia. Quando existem malformações vasculares associadas, a correcção simultânea das malformações respiratórias e cardíacas melhora o prognóstico<sup>(40, 49)</sup>.

Entre as malformações diagnosticadas neste período não se verificaram óbitos. No entanto 5 (16%) dos doentes sujeitos a cirurgia apresentaram algum tipo de morbidade respiratória, sobretudo episódios recorrentes de dificuldade respiratória e infecção, mas também deformação torácica. Esta fragilidade residual pode estar na base de redução ou perda rápida da reserva respiratória na idade adulta, em interacção com factores ambientais, o envelhecimento ou infecções respiratórias<sup>(2)</sup>, pelo que é indispensável o acompanhamento regular e prolongado destas crianças / adultos<sup>(2)</sup> o que nem sempre se verificou nos casos agora relatados.

### Conclusão

As malformações pulmonares congénitas, embora pouco comuns, podem apresentar-se com gravidade extrema. Situações que eram letais na década de 1960-70, têm agora uma taxa de sobrevivência de aproximadamente 100%. Esta evolução positiva deve-se ao enorme avanço nas técnicas cirúrgicas e também à melhoria, em geral, dos cuidados neonatais e pediátricos (anestesia, neonatologia e radiologia), particularmente nos países desenvolvidos. O diagnóstico pré-natal, amplamente divulgado, possibilita o planeamento de intervenção *in utero* (cirurgia fetal), no parto ou pós parto imediato. O avanço das técnicas radiológicas (TCt e RMN) veio permitir um diagnóstico preciso, prescindindo-se muitas vezes do recurso a técnicas invasivas.

A maior atenção dos clínicos para a patologia neonatal, em particular respiratória, facilita o diagnóstico e referência atempada para centros com maior experiência em determinadas patologias (mais raras e complexas), contribuindo assim para o êxito de muitos casos.

### Agradecimento:

À Dra. Isabel Amaral, pela leitura cuidada do manuscrito e pelas sugestões dadas.

### Bibliografia

1. Burge D, Clements B, Warner J. Malformations. In: Brewis R, Corrin B, Geddes D, Gibson G (ed). *Respiratory Medicine*, 2.<sup>a</sup> ed., Saunders. London; 1995: 495-521.
2. Zach M, Eber E. Adult outcome of congenital lower respiratory tract malformations, *Thorax* 2001; 56: 65-72.
3. Bush A. Congenital Lung Disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol* 2001; 32: 328-37.
4. Pilling D. Fetal lung abnormalities – what do they mean? *Clin Radiol* 1998; 53: 789-95.
5. Adzick N, Harrison M, Crombleholme T, Flake A, et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 884-9.
6. Tasthan Y. Pathological case of the month. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000; 154: 633-4.
7. Marshall K, Blane C, Teitelbaum D, Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of pre-natal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR* 2000; 175: 1551-4.
8. Jona J. Advances in neonatal surgery. *Pediatr Clin North Am* 1998; 45(3): 605-17.
9. Mendes J, Martins V, Gonçalves M. Doença quística congénita bronco-pulmonar. *Acta Med Port* 1998; 11: 947-52.
10. Costa V, Castro C, Batista M, Nunes T, et al. Malformações congénitas pulmonares. Experiência de quatro anos (93-96). *Acta Pediatr Port* 1998; 29(6): 535-9.
11. Çay A, Sarihan H. Congenital malformation of the lung. *J Cardiovasc Surg* 2000; 41: 507-10.
12. McLaughlin R, Wetmore R, Tavill M, Gaynor J, Spray T. Vascular anomalies causing symptomatic tracheobronchial compression. *Laryngoscope* 1999; 109: 312-9.
13. Nuchtern J, Harberg F. Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg* 1994; 3 (4): 233-43.
14. Olutoye O, Coleman G, Hubbard A, Adzick N. Pre-natal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5): 792-5.
15. Laurin S, Hägerstrand I. Intralobar bronchopulmonary sequestration in the newborn – a congenital malformation. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 174-8.
16. Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, et al. Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 769-73.
17. Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, Cremer R, et al. Pneumothorax révélateur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon chez un enfant de 13 ans. *Arch Pédiatr* 1999; 6: 863-6.
18. Samuel M, Burge D. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54: 701-6.
19. Schwartz D, Reyes-Mugica M, Keller M. Imaging of surgical diseases of the newborn chest. Intrapleural mass lesions. *Radiol Clin North Am* 1999; 37(6): 1067-78.
20. Cass D, Crombleholme T, Howell L, Stafford P. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997; 32(7): 986-90.
21. Roggin K, Breuer C, Carr S, Hansen K, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5): 801-5.



22. Al-Bassam A, Al-Rabeeh A, Al-Nassar S, Al-Mobaireek K, et al. Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases). *Eur J Pediatr Surg* 1999 Dec; 9(6): 364-8.
23. Bratu I, Flageole H, Chen M, Lorenzo M. et al. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 784-90.
24. Hubbard A, Adzick N, Crombleholme T, Coleman B, et al. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology* 1999; 212: 43-8.
25. Coakley F, Lopoo J, Lu Y, Hricak H. Normal and hypoplastic fetal lungs: volumetric assessment with pré-natal single-shot rapid acquisition with relaxation enhancement MR imaging. *Radiology* 2000; 216: 107-11.
26. Kouchi K, Yoshida H, Matsunaga T, Ohtsuka Y. et al. Intralobar bronchopulmonary sequestration evaluated by contrast-enhanced three-dimensional MR angiography. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 774-5.
27. Coulier B, Mailleux P, Van Cutsem O, Bachez P, Mairesse M, Ledent C., Intralobar pulmonary sequestration: successful heli-coidal angio-CT diagnosis in three cases, *JBR-BTR*, 1999; 82: 6-10.
28. Au V, Chan J, Chan F. Pulmonary sequestration diagnosed by contrast enhanced three-dimensional MR angiography. *The British Journal of Radiology* 1999; 72: 709-11.
29. Huddleston C, Exil V, Canter C, Mendeloff E. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 154-60.
30. Najm H, Williams W, Coles J, Rebeyka I, Freedom R, Scimitar syndrome: twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1161-9.
31. Karnak I, Senocak M, Cifti A, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *Pediatr Surg* 1999; 34: 1347-51.
32. Rothenberg S, Thoracoscopic lung resection in children. *J Pediatr Surg* 2000; 35(2): 271-5.
33. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, et al. Bronchio-loalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25: 62-6.
34. Hansen T, Corbert A. Diseases of the airways. In: Taeush H, Ballard R. (eds). *Avery's Diseases of the Newborn*, 7.<sup>a</sup> ed., Saunders, Philadelphia, 1998: 661-81.
35. Fitoz S, Atasoy C, Yagmurlu A, Akyar S. Three-dimensional CT of congenital esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula in neonates: preliminary results. *Am J Roentgenol* 2000; 175: 1403-7.
36. Healy P, Sawin R, Hall D, Schaller R, Tapper D. Delayed primary repair of the esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. Is it worth the wait? *Arch Surg* 1998; 133: 552-6.
37. Bouman N, Koot H, Hazebroek F. Long-term Physical, psychological, and social functioning of children with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 399-404.
38. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J. et al. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience. *J Pediatr Surg* 1998; 33(9): 1341-6.
39. Berdon W. Rings, Slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium – the legacy of Robert E. Gross and Edward B D Neuhauser. *Radiology* 2000; 216: 624-32.
40. Lang F, Hurni M, Monnier P. Long segment congenital tracheal stenosis: treatment by slide-tracheoplasty. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1216-22.
41. Pizer B, Freeland A, Wilkinson A. Prolonged positive airway pressure for severe neonatal tracheobronchomalacia. *Arch Dis Child* 1986; 61: 908-9.
42. Filler R, Forte V, Chait P. Tracheobronchial stenting for the treatment of airway obstruction. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 304-1.
43. Rafanan A, Mehta A. Stenting of the tracheobronchial tree. *Radiol Clin North Am* 2000; 38: 2: 395-406.
44. Backer C, Mavroudis C, Dunham M, Holinger L. Intermediate – term results of the tracheal autograft for long segment congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 813-9.
45. Tsang V, Murday A, Gillbe C, Goldstraw P. Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 632-5.
46. Grillo H. Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 613-21.
47. Matute J, Romero R, Garcia-Casillas M et al. Surgical approach to funnel-shaped congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 320-3.
48. Acosta A, Albanese C, Farmer D, Sydorak R, Danzer E, Harrison M.. Tracheal stenosis: the long and the short of it. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1612-6.
49. Jonhson D. Tracheal reconstruction. *Semin Pediatr Surg* 1994; 3(4): 253-8.