

## MALFORMAÇÃO CONGÊNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES: UM RELATO DE CASO

Marcos Zuqueto Farias<sup>1</sup>  
Fábio de Oliveira Sousa<sup>2</sup>  
Talita Alves Harrop<sup>3</sup>  
Kauê Magalhães Castro dos Santos<sup>4</sup>  
Willian Alves Costa<sup>5</sup>  
Luciana Lopes Uchoa<sup>6</sup>  
Ravi Cabral Gabriel<sup>7</sup>  
Layla Talissa Costa Ferreira<sup>8</sup>

**RESUMO:** A Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares (CPAM) é uma doença rara que consiste em lesões císticas ou não císticas, resultante da proliferação anômala de estruturas da árvore traqueobrônquica. O presente relato descreve um caso de uma paciente de 1 ano e 7 meses que apresentava quadros de pneumonia de repetição e insuficiência respiratória intermitente, sendo realizada Tomografia Computadorizada que revelou padrão de CPAM e complicações infecciosas e de desvio de estruturas contralaterais. Após o procedimento cirúrgico, a paciente teve boa evolução clínica e o histopatológico confirmou a hipótese diagnóstica de CPAM tipo 2. A CPAM pode ser classificada em 5 tipos, que divergem em características histopatológicas e clínicas. O tipo 2 é uma lesão de origem bronquiolar caracterizado por presença de múltiplos cistos de tamanho entre 0,5 e 2cm e é frequentemente associado à anomalias cardiovasculares e renais. As manifestações da doença incluem principalmente o histórico de pneumonias de repetição. A Tomografia Computadorizada é uma importante ferramenta no diagnóstico da doença demonstrando o padrão da lesão cística e achados adicionais de processos infecciosos e outras complicações decorrentes da expansão da lesão. O tratamento da CPAM é majoritariamente cirúrgico e envolve principalmente a lobectomia.

1273

**Palavras-Chave:** Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares (CPAM). Malformação Adenomatóide Cística Congênita (MACC). Cirurgia Torácia. Malformação Pulmonar Congênita.

<sup>1</sup>Residente de Cirurgia Geral pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>2</sup>Cirurgião Torácico pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>3</sup>Acadêmica de Medicina pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>4</sup>Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>5</sup>Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>6</sup>Acadêmica de Medicina pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>7</sup>Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá.

<sup>8</sup>Acadêmica de Medicina pela Universidade Federal do Amapá.

**ABSTRACT:** Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) is a rare disease consisting of cystic or non-cystic lesions resulting from the anomalous proliferation of structures of the tracheobronchial tree. This report describes the case of a 1-year-and-7-month-old patient who presented with recurrent pneumonia and intermittent respiratory failure. Computed tomography was performed, which revealed a CPAM pattern and infectious complications and deviation of contralateral structures. After the surgical procedure, the patient had a good clinical evolution and the histopathological examination confirmed the diagnostic hypothesis of CPAM type 2. CPAM can be classified into 5 types, which differ in histopathological and clinical characteristics. Type 2 is a lesion of bronchiolar origin characterized by the presence of multiple cysts measuring between 0.5 and 2 cm and is frequently associated with cardiovascular and renal anomalies. The manifestations of the disease mainly include a history of recurrent pneumonia. Computed Tomography is an important tool in the diagnosis of the disease, demonstrating the pattern of the cystic lesion and additional findings of infectious processes and other complications resulting from the expansion of the lesion. The treatment of CPAM is mostly surgical and mainly involves lobectomy.

**Key-words:** Congenital Malformation of the Pulmonary Airways (CPAM). Congenital Adenomatoid Malformation (CAM). Thoracic Surgery. Congenital Pulmonary Malformation.

## INTRODUÇÃO

A Malformação congênita das vias aéreas pulmonares (CPAM, do inglês Congenital Pulmonary Airway Malformation), anteriormente chamada de malformação adenomatoide cística congênita ou MAC, compreende uma malformações pulmonar congênita rara. A lesão envolve um padrão anormal das vias aéreas que ocorre durante a morfogênese da ramificação pulmonar levando a áreas pulmonares císticas e/ou adenomatosas. A doença pode ser classificada em 5 subtipos com características histopatológicas e repercussões clínicas distintas. Dentre eles, o tipo 2, relatado no caso apresentado, é caracterizado pela presença de cistos até 2 cm e é geralmente associado com outras malformações congênicas. A CPAM geralmente acomete apenas um lobo e se apresenta com quadros de pneumonia de repetição e pode gerar diversas complicações sendo um desafio diagnóstico. O manejo da doença envolve o tratamento cirúrgico e a abordagem de complicações. (LEBLANC, 2017; ANDRADE, 2010)

## OBJETIVO

Esse artigo tem como objetivo relatar o caso de uma paciente com diagnóstico de Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares tipo 2, bem como discutir as evidências da literatura sobre o assunto, contribuindo com a comunidade médica para o conhecimento e condução de casos semelhantes.

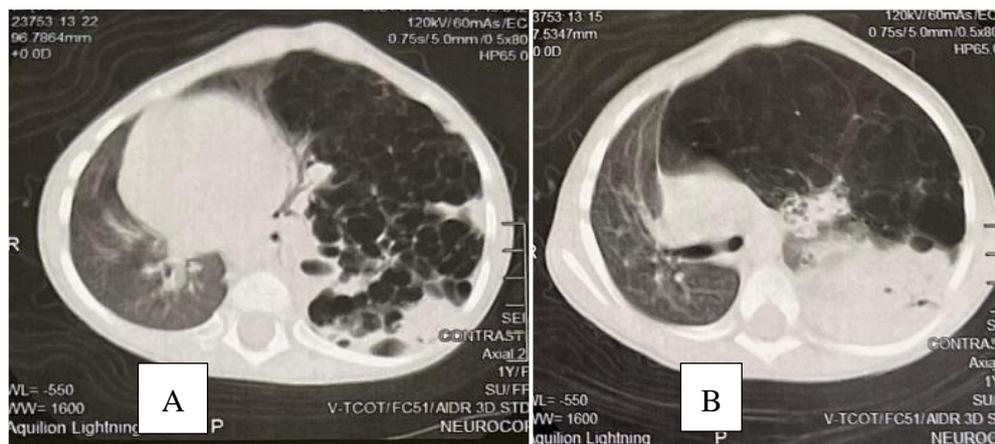
## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 1 ano e 7 meses de idade, foi encaminhada ao serviço de Cirurgia Torácica por quadro de insuficiência respiratória intermitente, desnutrição e histórico de 4 internações por pneumonia. Ao exame físico, apresentava taquidispneia, assimetria torácica com deformidade em quilha (*pectus carinatum*) e expansibilidade torácica reduzida à direita. A ausculta pulmonar revelou, em hemitórax esquerdo, sibilância difusa e murmúrio vesicular diminuído em lobo superior e abolido em base. Além disso, ao exame cardiovascular, apresentou desvio de ictus cordis para a direita.

A tomografia computadorizada (TC) com contraste realizada previamente revelou no Lobo Esquerdo, aumento volumétrico pulmonar, provocando desvio contralateral das estruturas mediastinais e múltiplas formações císticas com conteúdo aéreo confluentes no lobo superior, medindo até 2 cm. No segmento apicoposterior do lobo superior esquerdo, observaram-se áreas de consolidação pulmonar compatível com processo infeccioso. Além disso, foram visualizadas atelectasias laminares esparsas bilateralmente. Diante desses achados, foram consideradas as hipóteses diagnósticas de Malformação Adenomatóide Cística e Enfisema Lobar Congênito.

1275

**Figura 1.** Tomografia com contraste de Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares, com desvio de estruturas mediastinais e compressão de pulmão direito. Consolidação em região apicoposterior de lobo superior esquerdo em B.

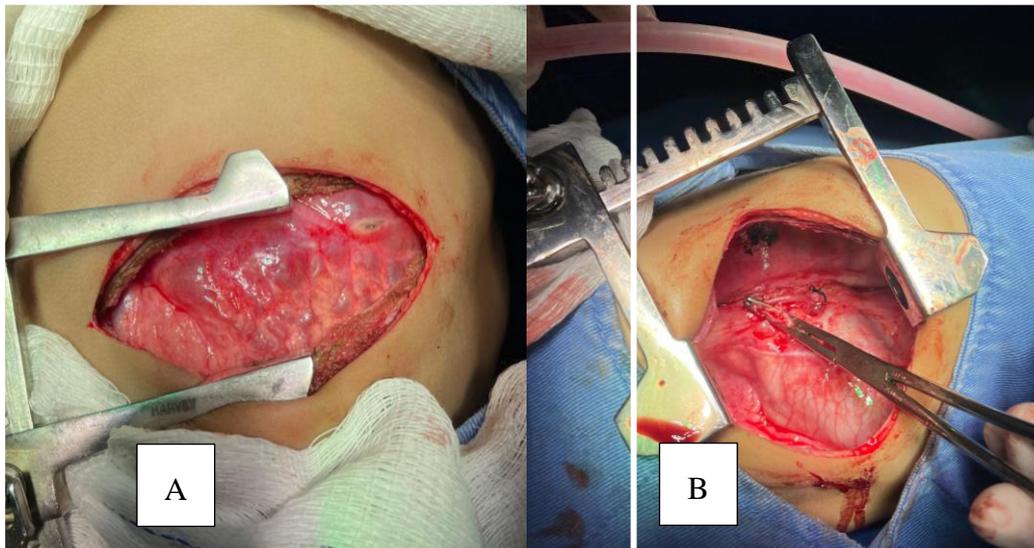


**Fonte:** Acervo pessoal

Foi realizada pneumectomia esquerda com objetivo de permitir a reexpansão adequada do pulmão direito e a recentralização das estruturas mediastinais (Figura 2). Durante o procedimento cirúrgico, observou-se uma arquitetura anômala de todo o pulmão esquerdo, com

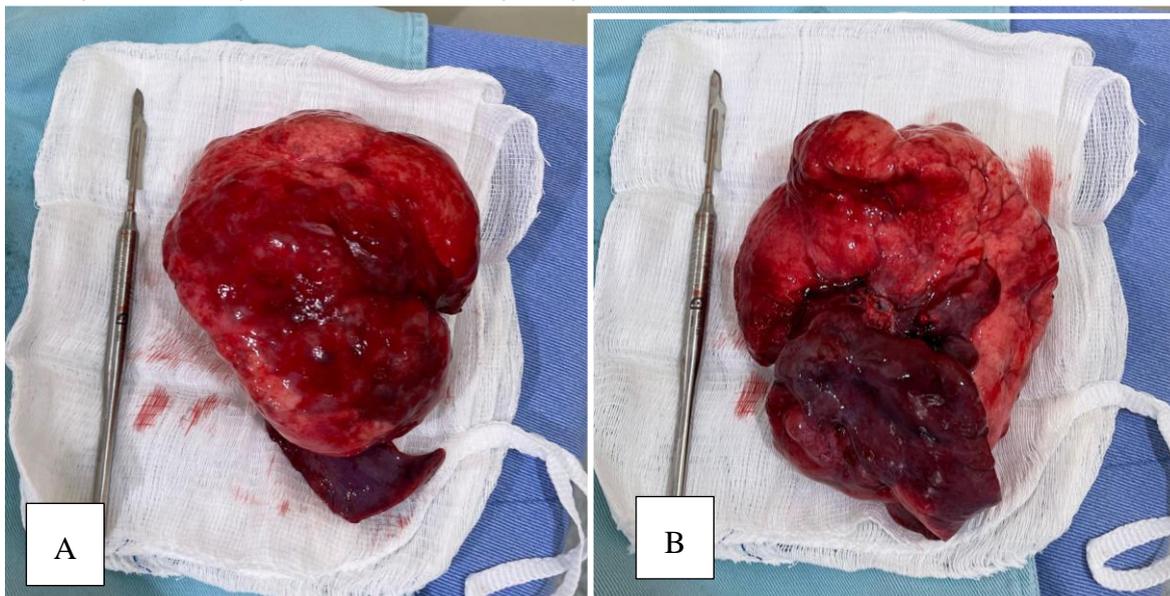
lesões císticas em lobo superior, além de destruição infecciosa, bronquiectasias e necrose do parênquima do lobo inferior (Figura 3). Durante a dissecação do hilo pulmonar, identificou-se a presença de veia única. Devido à instabilidade hemodinâmica da paciente, optou-se pelo clampeamento do hilo com ligadura em bloco das estruturas hilares (Figura 1. A). Após a remoção do pulmão esquerdo, observou-se imediata recentralização mediastinal, reexpansão do pulmão direito e melhora significativa da dinâmica ventilatória da paciente.

**Figura 2.** Cirurgia para retirada do pulmão esquerdo. Aspecto macroscópico intra-operatório da lesão pulmonar em A e clampeamento do hilo pulmonar em B.



Fonte: Acervo Pessoal

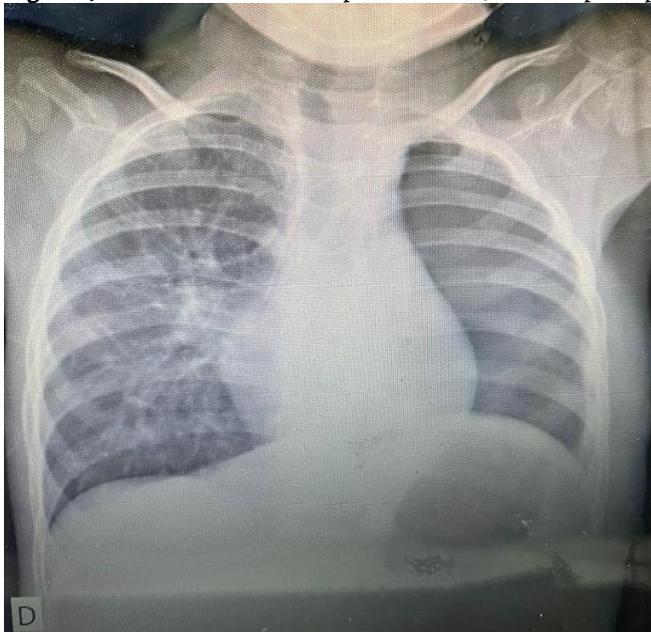
**Figura 3.** Peça cirúrgica de pulmão esquerdo. A: visualização de lesões císticas em lobo superior. B: Lobo inferior com aspecto de bronquiectasias e necrose do parênquima.



Fonte: Acervo Pessoal

A paciente foi transferida para a UTI no pós-operatório imediato, onde recebeu medidas clínicas e de suporte ventilatório protetor, com planejamento de desmame ventilatório em 72 horas. Durante a internação na unidade, foi realizado radiografia (RX) de tórax que evidenciou mediastino centralizado e pulmão direito bem expandido, com achados de consolidação perihilar e atelectasias. No quinto dia de pós-operatório, a paciente foi transferida para internação em enfermaria, onde continuou em antibioticoterapia até a resolução da leucocitose, recebendo alta hospitalar após 10 dias, em boas condições clínicas e com normalização laboratorial.

**Figura 4.** RX de Tórax ântero-posterior no 3º dia de pós-operatório de pneumectomia esquerda.



**Fonte:** Acervo Pessoal

A avaliação histomorfológica revelou remodelamento cistiforme de padrão bronquiocêntrico, sendo observado, ao menor aumento, exuberantes dilatações cistiformes do eixo broncovascular associadas ao remodelamento fibroinflamatório com componente septal subpleural preservado. Ao maior aumento, percebeu-se paredes cistiformes recobertas por epitélio colunar ciliado, ora pseudoestratificado. Nota-se ainda alguns (micro) cistos preenchidos por conteúdo eosinofílico com eventuais macrófagos. Observou-se também componente septal distal aos microcistos de aspecto habitual sem dilatação dos sacos alveolares. Dessa forma, foi admitido como hipótese diagnóstica Malformação de vias aéreas congênita

tipo 2. Sendo considerado pouco provável o diagnóstico de Enfisema Lobar Congênito, devido à baixa contagem de alveolar radial e ausência de dilatação alveolar significativa.

Após a investigação diagnóstica e o manejo iniciais, o acompanhamento ambulatorial da paciente foi interrompido devido à ausência de retorno dos responsáveis legais às consultas de seguimento.

## DISCUSSÃO

As Malformações Pulmonares Congênitas são um grupo heterogêneo de anomalias raras decorrentes do desenvolvimento anormal do sistema respiratório a partir do intestino primitivo. Incluem condições como Malformação Congênita das Vias Aéreas Pulmonares, sequestro pulmonar, enfisema lobar congênito, cisto broncogênicos e malformações arteriovenosas. Entre essas, a CPAM, anteriormente chamada de Malformação Adenomatóide Cística Congênita (MACC), é a mais prevalente. Trata-se de lesões císticas ou não císticas, resultante da proliferação anômala de estruturas da árvore traqueobrônquica (ANDRADE, 2011; LEBLANC *et al.*, 2017).

Apesar de rara, a CPAM se tornou mais frequentemente diagnosticada diante dos avanços na ultrassonografia pré-natal. A incidência de cistos pulmonares congênitos varia de 1 em 8.300 a 1 em 35.000 nascidos vivos, sendo os cistos grandes os mais comuns, representando até 70% dos casos. Embora a maioria das CPAMs seja assintomática, 25-30% apresentam risco de insuficiência respiratória neonatal, especialmente nos casos de cistos volumosos (URSINI, 2018; OERMANN, 2023).

A CPAM decorre de alterações no processo de formação e ramificação do pulmão, ocorrendo entre a 5<sup>a</sup> e a 22<sup>a</sup> semana de gestação. Os subtipos variam conforme o local de origem na árvore traqueobrônquica e o estágio de desenvolvimento pulmonar afetado. Duas hipóteses explicam sua etiologia: a hipótese ambiental, que sugere a persistência de marcadores de desenvolvimento pulmonar devido a fatores genéticos, e a hipótese obstrutiva, que propõe obstruções funcionais ou orgânicas nas vias aéreas durante o período fetal que interferem na maturação brônquica e no crescimento mesenquimal. (AZIZKHAN, 2008).

As CPAMs são lesões focais caracterizadas por tecido cístico ou adenomatoso, com origem em estruturas traqueais, brônquicas, bronquiolares ou alveolares. Frequentemente, são associadas à compressão do tecido pulmonar normal adjacente, e são distribuídas igualmente entre os pulmões e são contidas a um único lobo, embora, mais raramente, afetem múltiplos

lobos. Histologicamente, as lesões apresentam ausência de cartilagem nas massas, o que reflete sua origem brônquica anômala. São frequentemente observadas projeções polipoides da mucosa, aumento de musculatura lisa e tecido elástico nas paredes císticas, além de epitélio cuboidal ou colunar ciliado revestindo os cistos. (LEBLANC *et al.*, 2017; ANDRADE, 2011).

## Classificação

A CPAM é classificada em 5 tipos (Tabela 1). O tipo 1 é o mais comum (60-70%), apresentando cistos grandes (2-10 cm) e potencial maligno. O tipo 2 (15-20%) é composto por cistos menores (0,5-2 cm), frequentemente associados a malformações congênicas, mas sem risco maligno. Já o tipo 3, menos diferenciado, apresenta pequenos cistos (<0,5 cm) em uma massa sólida. O tipo 4 exibe cistos grandes periféricos associados ao blastoma pleuropulmonar, enquanto o raro tipo 0 (<3%) é fatal ao nascimento devido à insuficiência respiratória (OERMANN, 2023).

O tipo 2 se destaca por sua associação com outras anomalias congênicas, como atresia esofágica, agenesia renal bilateral e fístulas traqueoesofágicas. Sua histologia é marcada por cistos revestidos por epitélio bronquiolar, separados por septos alveolares, e ausência de cartilagem na parede das lesões, diferenciando-se de condições como sequestro pulmonar intralobar (OERMANN, 2023; ANDRADE, 2011).

**Tabela 1.** Classificação e características das malformações congênicas das vias aéreas pulmonares.

	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Incidência	2%	60-65%	10-40%	5-10%	10-15%
Origem	traqueobrônquico	bronquial	bronquiolar	ducto alveolar	acinar distal
Imagiologia	disgenesia ou displasia acinar; anomalias cardiovasculares	grandes lesões císticas (2-10 cm) com pequenos cistos ao redor	múltiplos pequenos cistos (0,5-2 cm). malformações cardiovasculares e renais podem estar associadas	"adenomatóide": pequenas lesões císticas (<5 mm) com aspecto sólido	cistos multiloculares grandes (>10 cm) na periferia do lobo
Apresentação clínica	incompatível com a vida	assintomático, desconforto respiratório ou infecção	assintomático, desconforto respiratório ou infecção	hidropisia pré-natal, desconforto respiratório pós-parto	achados incidentais

Fonte: CANCEMI, 2024.

## MANIFESTAÇÕES

Os sintomas mais comuns de CPAM incluem infecção do cisto, hemorragia, dispneia, pneumotórax, dificuldades nutricionais, comprometimento respiratório súbito em 20% das crianças menores de 1 ano e transformação maligna, com incidência entre 1-3% (Claire Leblanc). A principal manifestação da doença é o histórico de pneumonias de repetição, especialmente em crianças menores de 1 ano. Além disso, insuficiência respiratória e sibilância

na ausculta pulmonar são frequentes, sendo esta última observada em aproximadamente  $\frac{1}{3}$  dos pacientes (URSINIA, 2018; DELESTRAIN et al., 2017).

Durante o período perinatal as lesões podem determinar quadros distintos. Aproximadamente 70% dos nascidos com MCVAP são assintomáticos no primeiro momento, enquanto 30% apresentam desconforto respiratório neonatal e 10% podem desenvolver insuficiência respiratória grave. (LEBLANC et al., 2017). O óbito perinatal pode ser causado principalmente por hidropisia fetal e hipoplasia pulmonar (ANDRADE, 2011).

Além disso, a apresentação clínica predominante varia de acordo com os diferentes tipos de CPAM. O tipo 0 é incompatível com a vida devido à quase ausência de troca gasosa. O tipo 1 manifesta-se com esforço respiratório aumentado, taquipneia e cianose. O tipo 2 apresenta-se de forma semelhante, com desconforto respiratório, e está frequentemente associado a outras anomalias congênitas, como agenesia renal, defeitos cardiovasculares e hérnia diafragmática. As lesões do tipo 3 podem ocupar todo o pulmão e levar a hidropisia fetal devido à hipoplasia pulmonar. Já as CPAMs do tipo 4 podem se apresentar como pneumotórax e, frequentemente, têm um quadro clínico semelhante ao tipo 1, além de apresentar pequeno risco de infecção, malignidade, escape aéreo ou sangramento. (MANEENIL et al., 2019; PARIKH, 2015)

## Exames de Imagem

O ultrassom (USG) é fundamental para a detecção precoce de CPAM, geralmente identificada no segundo trimestre por lesões císticas de tamanhos variados, descritas como espaços anecoicos com tecido ecogênico. Essas lesões podem causar desvio mediastinal e, em casos graves, hidropisia fetal (CANCEMI, 2024). No período neonatal, a USG pulmonar auxilia na diferenciação diagnóstica, apesar de limitações na avaliação do tamanho das lesões. Os achados incluem lesões císticas hipoecogênicas únicas ou múltiplas, características ausentes em condições respiratórias comuns, como pneumonia ou síndrome de aspiração de mecônio (YOUSEF et al., 2018).

A radiografia de tórax é essencial na triagem inicial, detecção precoce de complicações e acompanhamento pós-operatório (CANCEMI, 2024). Em CPAM tipo 2, as lesões aparecem como massas multicísticas com opacidades focais e podem causar deslocamento mediastinal. Complicações como infecções, hemorragias, compressão mediastinal e pneumotórax podem ser identificadas precocemente. Em casos infectados, observa-se espessamento das paredes dos

cistos e níveis ar-líquido. Hemorragias intra-císticas podem apresentar opacidades homogêneas (HERMELIJN *et al.*, 2021).

Na TC, os achados das malformações congênitas das vias aéreas pulmonares variam conforme o subtipo. A CPAM tipo 1, a mais prevalente, apresenta cistos únicos ou múltiplos, geralmente grandes (2-10 cm), preenchidos por ar ou com níveis ar-líquido. A CPAM tipo 3, por sua vez, caracteriza-se por uma massa homogênea de densidade sólida ou microcística, frequentemente causando desvio mediastinal devido ao seu volume. O tipo 4 exibe grandes cistos periféricos (>10 cm), sendo difícil distingui-lo de neoplasias císticas, como o blastoma pleuropulmonar. Já o tipo 0, incompatível com a vida, não é identificado em exames pós-natais (HERMELIJN *et al.*, 2019; FICHERA *et al.*, 2023; CANCEMI *et al.*, 2024).

A CPAM tipo 2 destaca-se pela presença de múltiplos cistos pequenos (<2 cm), visualizados na TC como massas multicísticas ou áreas de consolidação mal definidas. Essas lesões frequentemente deslocam o mediastino para o lado contralateral e podem causar hiperlucência compensatória do pulmão adjacente. Embora geralmente associada a anomalias congênitas, como defeitos cardíacos e renais, suas características específicas na TC ajudam a diferenciá-la de outras condições, como sequestro pulmonar, que apresenta vascularização arterial sistêmica. Em casos infectados, a TC demonstra espessamento das paredes císticas, opacidades perilesionais e, ocasionalmente, níveis ar-líquido (FICHERA *et al.*, 2023; CANCEMI *et al.*, 2024).

## Tratamento

A escolha do tratamento da CPAM depende do momento do diagnóstico e das condições clínicas do paciente.

Durante a vida intrauterina é realizado o manejo e tratamento das complicações em casos selecionados em que haja boa caracterização da lesão. O uso de esteroides pode evitar o crescimento da CPAM, prevenindo a hidropisia e diminuindo repercussões clínicas importantes após o nascimento. A escolha pelo tratamento cirúrgico intrauterino é baseado na presença de repercussões importantes identificadas no ecocardiograma fetal. Em casos de grande massa com importante desvio mediastinal que chegam até o final da gestação a *ex utero intrapartum therapy* (EXIT) é uma opção. A cirurgia intrauterina aberta tem sobrevida de aproximadamente 50% enquanto a EXIT, durante o parto cesariano, próxima a 90%. (LEBLANC *et al.*, 2017; OERMANN, 2023).

A decisão entre a necessidade de intervenção cirúrgica e o momento ideal para a abordagem de casos assintomáticos é controversa. A observação pode evitar cirurgias desnecessárias, mas envolve riscos de infecção, complicações futuras, exposição à radiação e transformação neoplásica, principalmente nos tipos bronquioloalveolar, mixossarcoma, blastoma pleuropulmonar e rabiomiossarcoma. Embora relatórios mencionem regressão espontânea de CPAM, tais casos são raros e muitas vezes mal documentados. Além disso, a cirurgia eletiva tende a apresentar menos complicações do que intervenções após o desenvolvimento de sintomas infecciosos. (BHENDE *et al.*, 2024; MACCHINI *et al.*, 2020).

Procedimentos antes dos 2 anos favorecem o crescimento pulmonar compensatório e previnem inflamações. A cirurgia para CPAM é geralmente indicada entre 3 e 9 meses, com boa recuperação e sem necessidade de ventilação prolongada. Alguns autores recomendam a intervenção no período neonatal, por volta do quinto dia, devido à melhor tolerância ao trauma operatório. Intervenções tardias são mais complexas devido a aderências e fissuras ausentes, aumentando o risco de complicações (LEBLANC *et al.*, 2017; MACCHINI *et al.*, 2020; ANDRADE, 2011).

Em casos sintomáticos a ressecção cirúrgica é consenso. Alguns estudos indicam segurança na realização de ressecção segmentar quando exames de imagem confirmam a presença de lesão restrita em um segmento específico, porém a dificuldade em identificar lesões microscópicas torna a lobectomia a opção mais segura na maioria dos casos. Sendo assim, o procedimento padrão para lesões que acometem apenas um lobo é a lobectomia, enquanto em casos de acometimento de mais de um lobo pulmonar, 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. (BHENDE *et al.*, 2024; MACCHINI *et al.*, 2020).

A escolha da via cirúrgica geralmente é aberta, sendo preferível principalmente quando há o histórico de pneumonia prévia. Técnicas de video-cirurgia para lobectomia em casos de CPAM vem sendo defendidas por alguns autores, principalmente para cirurgia eletiva de pacientes assintomáticos, demonstrando segurança da toracoscopia com insuflação de CO<sub>2</sub> em segura em bebês e crianças (MACCHINI *et al.*, 2020)

O acompanhamento pós-operatório da função pulmonar geralmente é bom, com menores alterações radiológicas, como desvio mediastinal e hiperinsuflação do lobo remanescente. (OERMANN, 2023)

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A CPAM tipo 2 é uma condição rara e de manejo desafiador devido às suas complicações clínicas e diagnóstico diferencial. O caso relatado ilustra a importância de um diagnóstico precoce e um planejamento terapêutico adequado, incluindo intervenções cirúrgicas, para melhorar a qualidade de vida e prognóstico dos pacientes afetados.

A realização da pneumectomia esquerda mostrou-se essencial para a correção das alterações anatômicas e funcionais decorrentes da malformação, evidenciando a relevância do acompanhamento multidisciplinar em casos complexos como este. Contudo, a ausência de seguimento ambulatorial após a alta hospitalar destaca a necessidade de estratégias para garantir adesão ao acompanhamento, elemento crucial para a continuidade do cuidado, a identificação de outras anomalias concomitantes e avaliação de possíveis complicações a longo prazo. Este relato contribui para o corpo de evidências sobre CPAM e serve como referência para a condução de casos similares.

## REFERENCIAS

1. ANDRADE, C. F.; FERREIRA, H. P. DA C.; FISCHER, G. B. Malformações pulmonares congênitas. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 37, n. 2, p. 259-271, abr. 2011.
2. AZIZKHAN, R. G.; CROMBLEHOLME, T. M. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int*. 2008;24(6):643-57.
3. BHENDE, V. V., et al. Surgical Management of Congenital Pulmonary Airway Malformations (CPAM) in an Infant and a Toddler: Case Report Depicting Two Distinct Surgical Techniques With Successful Outcomes. *Cureus*, 3 fev. 2024.
4. CANCEMI, G., et al. Congenital Lung Malformations: A Pictorial Review of Imaging Findings and a Practical Guide for Diagnosis. *Children*, v. 11, n. 6, p. 638-638, 25 maio 2024.
5. DELESTRAIN, C., et al. Respiratory morbidity in infants born with a congenital lung malformation. *Pediatrics*. <https://doi.org/10.1542/peds.2016-2988>, 2017.
6. FERREIRA, H. P., et al. Malformações pulmonares congênitas: aspectos clínicos e terapêuticos. *Revista Brasileira de Cirurgia Pediátrica*, 2010.
7. HERMELIJN, S. M., et al. A clinical guideline for structured assessment of CT-imaging in congenital lung abnormalities. *Paediatric Respiratory Reviews*, v. 37, p. 80-88, 20 fev. 2020.
8. LABERGE, J. M.; PULIGANDLA, P.; FLAGEOLE, H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2005;14:16-33.

9. MACCHINI, F. Thoracoscopic resection of congenital pulmonary airway malformations: timing and technical aspects. *Journal of Thoracic Disease*, v. 12, n. 8, p. 3944-3948, ago. 2020.
10. MANEENIL, G., et al. Clinical presentation and outcome in congenital pulmonary malformation: 25 year retrospective study in Thailand. *Pediatr Int.* 2019 Aug;61(8):812-816.
11. MOKHTARI, M., et al. Lung Ultrasound Findings in Congenital Pulmonary Airway Malformation. *American Journal of Perinatology*, v. 35, n. 12, p. 1222-1227, 1 maio 2018.
12. OERMANN, Christopher M. Congenital pulmonary airway malformation. In: GARCIA-PRATS, Joseph A.; REDDING, Gregory (ed.). UpToDate. HOPPIN, Alison G. (ed.). [S.l.], 2023. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-malformation>. Acesso em: 7 jan. 2025.
13. PARIKH, D. H.; RASIAH, S. V. Congenital lung lesions: Postnatal management and outcome. *Semin Pediatr Surg.* 2015 Aug;24(4):160-7.
14. PRIETO, L. R., et al. Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation: A Clinical Review. *Journal of Pediatric Surgery*, 2014.
15. SUEN, H. C., et al. Multidisciplinary Approach to Congenital Lung Malformations. *Pediatric Pulmonology*, 2013.
16. URSINIA, W. P.; PONCE, C. C. Congenital pulmonary airway malformation. *Autopsy and Case Reports*, v. 8, n. 2, 2018.