ARTIGO ORIGINAL

ACTA MÉDICA PORTUGUESA 1998: 11: 947-952

DOENÇA QUÍSTICA CONGÉNITA BRONCO-PULMONAR

J. MENDES, V. MARTINS, M. GONCALVES

Unidade de Cirurgia Pediátrica. Serviço de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Lisboa.

RESUMO

De Setembro de 1989 a Dezembro de 1994 operámos, no Serviço de Cirurgia Pediátrica do H.S.M.. 12 crianças com doença quística congénita bronco-pulmonar. Registaram-se 4 casos de quisto broncogénico (Q.B.), 2 de malformação adenomatosa quística (M.A.Q.). 3 de sequestração pulmonar (S.P.) e 3 de enfisema lobar congénito (E.L.C.). As idades eram compreendidas entre os 9 dias e os 10 anos, sem predomínio relativamente aos sexos. Sete tinham menos de um ano de idade, das quais cinco menos de seis meses, à data da operação. A tomografia axial computorizada foi o exame mais esclarecedor para o diagnóstico e seguimento destas crianças. A revisão dos casos serviu para avaliar a nossa experiência no diagnóstico e abordagem cirúrgica destas malformações congénitas. O sucesso no tratamento depende de um diagnóstico precoce e do planeamento das prioridades terapêuticas, baseados no conhecimento da embriologia e da fisiopatologia destas anomalias. Discutem-se os mecanismos embriológicos implicados na génese destas situações e apresentam-se os resultados do tratamento cirúrgico.

SUMMARY

Congenital Bronchopulmonary Cystic Disease

From September 1989 to December 1994, 12 children with congenital bronchopulmonary cystic disease were operated in the Department of Pediatric Surgery, Santa Maria Hospital. Four cases of bronchogenic cyst (BC), 2 of cystic adenomatoid malformation (CAM), 3 of pulmonary sequestration (PS), and 3 of congenital lobar emphysema(CLE) were found. Age ranged between 9 days and 10 years without predominance of gender. Seven were younger than one year of age, of which 5 were less than 6 months old at the time of surgery. The CAT scan was most useful in the diagnosis and follow-up of these children. The review of these cases helped evaluate our experience in the diagnosis and surgical approach for these congenital malformations. Successful treatment depends on early diagnosis and the planning of therapeutic priorities, based on the embryological and pathophysiological knowledge of these anomalies. The embryological mechanisms implicated in the development are discussed and the results of surgical teatment are presented.

INTRODUÇÃO

As formações quísticas bronco-pulmonares são predominantemente de origem congénita. Embora raras, podem manifestar-se em todas as idades. Os erros de diagnóstico com formações quísticas adquiridas, tais como bronquiectasias ou abcessos pulmonares, surgem frequentemente.

A doença quística congénita bronco-pulmonar compreende:

• Quisto broncogénico (QB)

- Malformação adenomatosa quística (MAQ)
- Sequestração pulmonar (SP)
- Enfisema lobar congénito (ELC)

Estas quatro anomalias têm um quadro clínico diferente, podendo manifestar-se logo à nascença, como na malformação adenomatosa quística e no enfisema lobar congénito, ou permanecerem assintomáticas durante anos como nos quistos broncogénicos e sequestrações pulmonares.

Todas requerem tratamento cirúrgico e a origem embriológica parece ser similar. ¹

Recebido para publicação: 3 de Abril de 1997

EMBRIOLOGIA

O tubo brônquico primitivo tem origem, a partir de um díverticulo da endoderme, três semanas após a concepção. A septação, entre o esófago e a traqueia, está completa às quatro semanas, formando-se a traqueia e o esófago definitivos.

O botão pulmonar inicia a sua formação às cinco semanas e a septação lobar está estabelecida às seis semanas de vida. As subdivisões brônquicas continuam até ao sétimo mês quando os bronquíolos terminais se expandem nos alvéolos.

A irrigação vascular do gomo bronquial primitivo faz-se através do plexo esplâncnico, o qual parte da aorta dorsal e drena no plexo venoso cardinal. Interconeções graduais com o sexto arco aórtico estabelece o sistema vascular pulmonar, deixando só os vasos brônquicos como remanescentes do sistema arterial sistémico original.

As anomalias do desenvolvimento dos gomos pulmonares estão na origem embriológica comum dos **quistos broncopulmonares congénitos**. Estes, formam-se pelo enlaçar de uma porção do gomo pulmonar durante o desenvolvimento embrionário do pulmão. Podem ser bilaterais, mas mais frequentemente unilaterais e num só lobo.²

Os quistos broncogénicos formam-se a partir de um gomo anormal do tubo traqueobrônquico primitivo. Isto pode ocorrer em qualquer estado do desenvolvimento da árvore respiratória e a qualquer nível do pulmão. Quando se forma ao nível da carina ou dos primeiros brônquios o quisto é mediastínico, ou pode mesmo migrar para fora do tórax, quando é a nível da árvore traqueobrônquica distal resulta num quisto broncogénico intrapulmonar.³

As malformações adenomatosas quísticas aparecem se os gomos brônquicos e o mesênquima alveolar falharem a sua ligação, o que ocorre durante a 16^a e a 20^a semana de gestação. Um crescimento incontrolável de bronquíolos pode atingir um ou vários lobos, todo um pulmão ou mesmo os dois pulmões.⁴

A sequestração pulmonar parece resultar da formação, numa fase embrionária precoce, de um gomo pulmonar acessório anómalo que se separa do intestino primitivo. A fase da separação determina se a sequestração é extralobar ou intralobar (envolvida por parênquima pulmonar normal). Se a sequestração ocorre depois do desenvolvimento da pleura estará coberta pela sua própria pleura e completamente separada do pulmão, não comunicando com a árvore traqueobrônquica e recebendo sangue arterial da aorta abdominal ou torácica. O retorno venoso na sequestração extralobar vai geralmente para a circulação sistémica. A sequestração intralobar recebe também sangue do sistema arterial, mas o retorno

venoso pode ir para a circulação sistémica ou para a circulação pulmonar.⁵

A inclusão do **enfisema lobar congénito**, neste contexto, é atractiva mas inapropriada do ponto de vista embriológico actual, visto que é provocado pela obstrução parcial da saída de ar por um suporte cartilaginoso anormal dentro da parede brônquica. Contudo, cerca de 33% dos casos são classificados como obstrução idiopática, nos quais nenhuma causa foi reconhecida.⁶

Em comum estas patologias apresentam tecido pulmonar não funcionante.

MATERIAL E MÉTODOS

Analisámos os processos clínicos, os registos operatórios e os relatórios histopato- patológicos, referentes às 12 crianças, operadas no nosso serviço, de 1989 a 1994, com malformações congénitas quísticas broncopulmonares. (Quadro I) e (Figura 1).

Quadro I – Malformações quísticas congénitas broncopulmonares, operadas na Unidade de Cirurgia Pediátrica de 1989 a 1994.

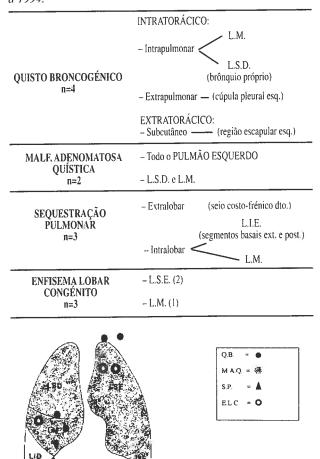


Fig. 1 - Localização Anatómica das Malformações Quísticas Estudadas.

Avaliando os seguintes dados:

I. idade e sexo

II. apresentação clínica

III. malformações associadas

IV. meios auxiliares dde diagnóstico

V. diagnóstico pré-operatório

VI. técnica operatória

VII. resultados histopatológicos

VIII. tempo de internamento pós-operatório

IX. morbilidade e mortalidade

X. follow-up

RESULTADOS

I - A idade da população estudada estava compreendida entre os nove dias e os dez anos.

Sete tinha menos de um ano de idade, dos quais cinco menos de seis meses, à data da operação.

Todas as crianças eram de raça caucasiana, sem predomínio de sexo (M/F=1:1) e sem ocorrência familiar.

II - Dos três casos assintomáticos, dois eram quistos broncogénicos extra-pulmonares, sendo um diagnosticado por uma radiografia de torax de rotina e o outro extratorácico subcutâneo que foi interpretado como um linfangioma da região escapular.

O terceiro caso era uma sequestração pulmonar intralobar do L.M.D, diagnosticado também por radiografia do tórax feita pós acidente de viação.

Dos nove casos com sintomatologia clínica (Quadro II),

Quadro II - Manifestações clínicas dos 12 casos

Clínica	%	Nº de Casos
Tosse	50,0	6
Dificuldade respiratória	50,0	6
Febre	33,3	4
Pneumonia recorrente	25,0	3
Derrame pleural	8,3	I
Assintomática	25,0	3

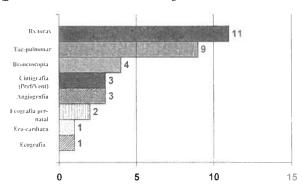
o sintoma mais frequente foi a tosse e a dificuldade respiratória (seis casos).

A manifestação clínica está em relação com a idade. Assim, no período néo-natal ou nos primeiros dois anos de vida surge dificuldade respiratória. Nas malformações pulmonares que se manifestam mais tarde aparecem, com maior frequência, as pneumonias persistentes ou recorrentes (sequestrações pulmonares e quistos broncogénicos).

III - Dos casos analisados, apenas um tinha malformações associadas. Tratava-se da criança com ELC - lobo sup. esq. - portadora de sindroma de Down com cardiopatia grave.

IV-

Quadro 3 - Meios auxiliares de diagnóstico



Praticamente todos os doentes fizeram radiografias de tórax, menos o caso do quisto broncogénico subcutâneo. A tomografia axial computorizada foi o segundo exame mais requisitado em 9 casos, ou seja em quase todas as malformações congénitas pulmonares, exceptuando os dois casos de enfisema lobar congénito do LSE e o quisto broncogénico extratorácico.

V - O diagnóstico pré-operatório foi nos dois quistos broncogénicos intrapulmonares de pneumatocelo gigante num e de abcesso pulmonar no outro.

O quisto broncogénico subcutâneo foi interpretado como linfangioma quístico, tendo nos outros nove casos sido colocado correctamente os diagnósticos.

VI. - As cirurgias efectuadas foram:

quistectomias 3

sequestrectomia 1

lobectomias 7

pneumectomia 1

VII - A anatomia patológica confirmou todos os diagnósticos.

As MAQs eram do tipo histológico I (classificação de Stocker, Madewell & Drake, 1977).

Tipo I (55%) – Quistos (único ou múltiplos) > 1 cm

Tipo II (45%) – Quistos uniformes < 1 cm

Tipo III (5%) – Massa sólida (tipo bronquiolar), sem quistos

VIII - O tempo de internamento pós cirurgia foi no mínimo de um dia (quisto broncogénico subcutâneo) e no máximo de 19 dias (pneumectomia por malformação adenomatosa quística). A maioria dos doentes tiveram alta entre o 7° e o 12° dia.

IX - Todas as crianças suportaram bem as cirurgias efectuadas.

A criança portadora de S. de Down faleceu no 30° dia do pós-operatório por pericardite.

X - Todos os doentes estão sem queixas e com um bom desenvolvimento estaturo-ponderal.

O paciente que fez sequestrectomia por sequestração pulmonar extra-lobar direita, ano e meio após a cirurgia, surgiu com uma pneumonia do lobo inferior direito, que curou sem problemas.

DISCUSSÃO

A doença quística congénita broncopulmonar compreende no essencial quatro entidades: quisto broncogénico, malformação adenomatosa quística, sequestração pulmonar e enfisema lobar congénito.

Tem uma origem embriológica comum, anomalias do desenvolvimento dos gomos pulmonares, e apresentam todas tecido pulmonar não funcionante.

A compreensão dos mecanismos embriológicos na formação das 4 entidades que constituem a doença quística congénita broncopulmonar explica melhor as suas localizações anatómicas, manifestações clínicas e conduta terapêutica.^{1,2}

A particularidade dos nossos 12 casos é apresentarem exemplos de quase todas as localizações possíveis destas malformações congénitas.

Nos **quistos broncogénicos** (Figura 1), dois estavam localizados no parênquima pulmonar, comunicando com a árvore brônquica. Estes casos devem-se à separação do gomo anormal numa fase tardia da formação da árvore traqueo-brônquica (brônquio distal). Esta situação conduz frequentemente à infecção do parênquima pulmonar envolvente.

Entre os quistos broncogénicos intratorácicos, 70% são pulmonares e 30% mediastínicos. A grande maioria apresenta complicações infecciosas, a maior parte das vezes devido a obstrução parcial brônquica, o que dificulta o diagnóstico, visto que a imagem radiológica mostra uma pneumonia ou sugere um abcesso pulmonar, como aconteceu num dos casos da nossa série (QB-LM). Esta criança apresentava febre, tosse com dificuldade respiratória e o Rx tórax, feito à entrada, mostrava um abcesso gigante com importante derrame pleural e desvio do mediastino. A toracocentese praticada extraiu 500 cc de pus, o dreno de Malecot ficou colocado no interior do quisto (Figura 2) e o diagnóstico só foi possível 7 meses após o tratamento da infecção.

Quando o estudo imageológico não é feito após a resolução de todo o processo infeccioso há uma média na demora no diagnóstico de 21 meses.⁴

Os quistos broncogénicos extrapulmonares, dois na nossa série, devem-se a uma separação precoce do gomo anormal na fase de formação da carina ou brônquios principais. Sendo um extrapulmonar e intratorácico (cúpula pleural esquerda) e outro, que migrou para fora

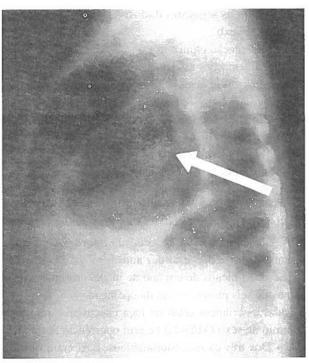


Fig. 2 - Quisto broncogénico intrapulmonar (LM) interpretado inicialmente como empiema. A seta indica a posição do dreno de Malecot no interior da cavidade quística.

do tórax (subcutâneo - região escapular esquerda), situação mais rara. 7,8

Os quistos broncogénicos são quase sempre benignos, embora existam casos publicados de degenerescência em rabdomiosarcoma ainda na idade pediátrica.⁹

Nas malformações adenomatosas quísticas congénitas, da nossa série, uma atingia todo o pulmão esquerdo e outra os lobos superiores e médio do pulmão direito deixando intacto todo o lobo inferior.

As duas desenvolveram um SDR alguns dias após o nascimento, respectivamente ao 9 e 10º dia. Ambas pertenciam ao tipo I de Stocker, o mais frequente (55%) e de melhor prognóstico¹⁰. O diagnóstico foi feito. em ambos os casos por ecografia pré-natal.

As sequestrações pulmonares eram extralobar (seio costo-frénico direito), alimentado por um vaso anómalo proveniente da aorta subdiafragmática.

Aqui, a sequestração ocorreu depois da formação embriológica da pleura e está coberta pela sua própria pleura e separada do restante tecido pulmonar. Embora pareça um lobo acessório, este tipo de sequestração não comunica com as vias aéreas e é sempre alimentada por uma artéria proveniente do sistema arterial sistémico, normalmente da aorta, e a drenagem venosa é feita geralmente no sistema venoso sistémico, como no nosso caso. Situação mais frequente cerca de 75% dos casos^{11,12}.

O nosso caso não apresentava nenhuma anomalia con-

génita associada, contrariamente à frequência elevada descrita na literatura¹², sendo a mais frequente a hérnia diafragmática.

Um dos casos de sequestração pulmonar intralobar, nos segmentos basais do lobo inferior esquerdo, estava infectado e era também alimentado por uma artéria com origem na aorta abdominal (Figura 3).

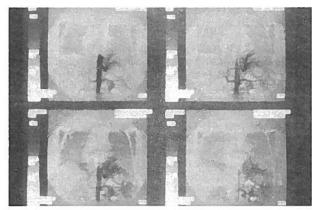


Fig. 3 - A aortografia mostra a irrigação da sequestração intralobar (LIE), a partir de um volumoso tronco arterial com origem na aorta subdiafragmática.

O outro no lobo médio, situação mais rara, tinha também alimentação pelo sistema arterial sistémico, mas a drenagem venosa era feita no sistema venoso pulmonar.

Nos **enfisemas lobares congénitos** dois localizavam-se no LSE e um no LM. De acordo com a literatura, a localização mais frequente 80% é no LSE, enquanto que no LM não ultrapassa (1,8%).²

Todos pertenciam ao sexo masculino, o que corresponde a cerca de 2/3 dos casos na literatura.

As anomalias congénitas associadas são raras, mas estão descritas, tal como num dos nossos casos, como trisomia 21 com malformações cardiovasculares. 14

Na nossa série, estes doentes apresentaram sintomatologia mais tardia que o habitual, pelo que só foram operados aos três, quatro e onze meses, altura em que se fez o diagnóstico por TAC e cintigrafia de perfusão/ventilação.

Na revisão bibliográfica notámos que mais de metade dos doentes apresentam sintomatologia nos primeiros dias após a nascença e 12% encontram-se em condições críticas, antes do tratamento, sendo muitas vezes uma urgência cirúrgica neonatal.²

A atitude terapêutica a tomar, face ao espectro das diferentes malformações congénitas que constituem a doença quística broncopulmonar, é cirúrgica. A terapêutica médica por si só apresenta uma alta mortalidade quer nos casos de ELC ou de MAQ. Quanto às outras duas situações QB e SP evoluem inexoravelmente para a

infecção destes tecidos pulmonares não funcionantes, ou também, como nos QB e MAQ, para transformação maligna (rabdomiosarcoma). 14-16

As técnicas operatórias utilizadas foram lobectomias (nos quistos broncogénicos infectados e nas sequestrações intralobares) e pneumectomia (no caso da malformação adenomatosa quística que atingia todo o pulmão). As complicações que aparecem nestes pacientes tratados com segmentectomias ou ressecções atípicas são muito mais que aqueles que foram lobectomizados, por isso, não efectuámos estas técnicas com o receio de deixar tecido pulmonar não funcionante, fonte de possíveis focos infecciosos ou de fistulas broncoalveolares. 1,17

Evidentemente, que nos casos de quistos broncogénicos não infectados e da sequestração pulmonar extralobar procedeu-se apenas à excisão das lesões (quistectomias e sequestrectomias). Na pneumectomia deixou-se um dreno torácico na cavidade residual para não só drenar nas primeiras 24 horas o exsudado existente, mas também para impedir um desvio brusco do mediastino para o lado pneumectomisado, o que se consegue mantendo o dreno clampado com abertura durante 5 minutos todas as horas. As crianças suportaram bem estas cirurgias havendo rapidamente uma expansão compensadora dos outros lobos pulmonares.

À primeira vista parece haver um exagero de exames complementares. Contudo, estas patologias não são frequentes nem fáceis de diagnosticar pela clínica ou com um simples Rx Tórax. Por exemplo, face à hipótese de diagnóstico de um ELC no lobo médio (cerca de 1,8% de ELC) a broncoscopia é mandatória, como no nosso caso, visto confirmar que não se tratava de uma hiperinsuflação resultante de uma obstrução brônquica (p.e. rolhão de mucos), o que não necessitaria de cirurgia. ¹⁴ É interessante referir que não se encontrou qualquer anomalia neste brônquio, o que o incluiu nas causas idiopáticas.

A angiografia digital de subtracção, numa sequestração pulmonar, facilita em muito a abordagem cirúrgica, visto nalguns casos o vaso aberrante provir da aorta abdominal, o que tornaria a sua laqueação catastrófica na abordagem por toracotomia. 17

O número de exames complementares de diagnóstico ao nosso alcance, com grande precisão de imagens, pôe definitivamente de parte a época da exploração cirúrgica.

A TAC pulmonar foi o exame mais esclarecedor na maioria dos casos, visto a ecografía torácica na criança estar sujeita a falsas interpretações, devido aos espaços intercostais serem mais fechados do que nos adultos. Não pudémos, contudo, recorrer à RMN porque não

estava à data disponível no nosso Hospital.

O desenvolvimento tecnológico da imageologia tem sido de enorme utilidade para o diagnóstico precoce de muitas malformações. Em cerca de 45% de crianças com obstrução congénita das vias aéreas foram encontradas anomalias congénitas associadas, algumas dessas com um impacto. significativo no prognóstico destas crianças.^{2,14} Os cuidados no pós-operatório devem ser feitos em unidades de cuidados intensivos, com monitorização cuidadosa das saturações de oxigénio, pois muitos podem necessitar de ventilação assistida temporária.

CONCLUSÃO

A doença quística congénita bronco-pulmonar é uma situação rara, com apresentações clinicas diferentes. Pode manifestar-se precocemente nos primeiros dias ou meses de vida (MAQ., ELC) com sinais de dificuldade respiratória e pieira; durante a infância com pneumonias recorrentes (QB; SP) ou manter-se assintomática (SP e QB extrapulmonares) até à idade adulta.

A radiografia do tórax leva normalmente à suspeita diagnóstica, apresentando imagens quísticas ou de hipotransparência. Contudo, frequentemente temos de nos socorrer de outros exames auxiliares para o diagnóstico e a caracterização das lesões, nomeadamente a TAC-pulmonar, a cintigrafia, a broncoscopia e a angiografia.

A cintigrafia é útil na detecção de alterações da perfusão ou ventilação como as que ocorrem em malformações congénitas pulmonares (QB, ELC). A broncoscopia mostra-nos alterações do brônquio por compressão extrínseca ou intrínseca.

É, todavia, a TAC pulmonar que fornece maior informação sobre o diagnóstico e a caracterização das lesões, exame indispensável para a decisão cirúrgica.

Nos casos de sequestração pulmonar, como já foi dito anteriormente, a angiografia digital de subtracção é hoje um exame essencial para a estratégia operatória a delinear.

Finalmente as sequestrações pulmonares extralobares e os quistos broncogénicos extrapulmonares são muitas vezes assintomáticos, podendo chegar à idade adulta sem serem diagnosticados.

Na grande maioria dos casos, a cirurgia deve ser praticada ou por apresentar sintomas ou nos casos assintomáticos pelo risco de infecção ou degenerescência maligna.

AGRADECIMENTOS

A Fonseca Santos, do Serviço de Radiologia do Hospital de Santa Maria, pela excelente colaboração, e às Unidades de Pneumologia e de Neonatologia, do Serviço de Pediatria, pelo apoio que nos foi prestado

BIBLIOGRAFIA

- 1. CORAN AG, DRONGOWSKI R: Congenital Cystic Disease of the Tracheobronchial Tree in Infants and Children Arch Surg 1994; 129: 521-527
- 2. FREDERICK CR, JENS GR: Thoracic Surgical Problems in Infancy and Childhood Surg Clin North Am Symposium on Pediatric Surgery Part II 1985: 65: 1423-1436
- 3. LORENZO M, COLLIN PP, VAILLANCOURT R, DURANCEAU A:Bronchogenic Cysts J Pediatr Surg 1989: 24: 988-991
- 4. KRAVITZ RM: Congenital Malformations of the Lung Pediatric Clin N Am 1994: 41: 453-472
- 5. BLACK TL, FERNANDES E T, WRENN E L, MAGILL HL: Extralobar Pulmonary Sequestration and Mediastinal Bronchogenic Cyst J Pediatr Surg 1988; 23: 999-1001
- 6. WELCH KJ,RANDOLPH J,RAVITCH M,O'NEILL J,ROWE M: Pediatric Surgery Chicago London-Year Book,Med Publishers Inc1986; 1:645-654
- 7. RAMENOFSKY ML,LEAPE LL,MCCAULEY BGK: Bronchogenic Cyst J Pediatr Surg 1979; 14: 219-224
- 8. SWANSON S J,SKOOG SJ,GARCIA V,WHAL RC: Pseudoadrenal Mass:Unusual Presentation of Bronchogenic Cyst J Pediatr Surg 1991; 26: 1401-1403
- 9. MURPHY JJ,BLAIR GK,FRASER GC,ASHMORE PG,Leblanc JG,SETT SS,ROGERS P,MAGEE JF,TAYLOR GP,DIMMICK J;Rhabdomyosarcoma Arising within Congenital Pulmonary Cysts: Report of Three Cases J Pediatr Surg 1992;27: 1364-1367
- 10. REVILLON Y,YAN D,PLATTNER V,SONIGO P,DOMMER-GUES M,MANDELBROT L,DUMEZ Y,NIHOUL-FÉKÉTÉ C: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung:Prenatal Management and Prognosis J PediatrSurg1993: 28: 1009-1011
- 11. IKEZOE J,MURAYAMA S,GODWIN JD,DONE SL,VER-SCHAKELEN JA: Bronchopulmonary Sequestration: CT Assessment Radiology 1990: 176: 375-379
- 12. COLLIN PP.DESJARDINS JG,KHAN AH: Pulmonary Sequestration JPediatr Surg 1987; 22: 750-753
- 13. AZIZKHAN R: Congenital Pulmonary Lesions in Childhood Chest Surg North Am, Pediatric Thoracic Surgery 1993; 3: 547-564
- 14. NEILSON IR,RUSSO P.LABERGE JM,FILIATNAULT D et al: Congenital Adenomatoid Malformation of the LungCurrent Management and Prognosis JPediatr Surg 1991; 26: 975-981
- 15. KRAUS HF,SEXAUER Cl: Embryonal Rhabdomyosarcoma Arising within a Congenital Bronchogenic Cyst in a Child J Pediatr Surg 1981; 16: 506-508
- 16. MURPHY JJ,BLAIR G K,FRASER GC et al: Rhabdomyosarcoma Arising within Congenital Pulmonary Cyst: Report of Three Cases J Pediatr Surg 1991; 27: 3164-3167
- 17. NICOLETTE LA,KOSLOSKE AM,BARTOW SA,ALBU-QUERQUE SM: Intralobar Pulmonary Sequestration: A Clinical and Pathological Spectrum J Pediatr Surg 1993; 28: 802-805
- 18. MARTIN AA, MARTIN MC, BARRIO AM et al: Malformaciones Pulmonares Experiencia en un Hospital Pediatrico durante 20 años (1971-1991) Acta Pediatrica Española 1994;52: 671-676