

AKCİĞERİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

CONGENITAL ABNORMALITIES OF THE LUNG

Selim Şakir Erkmen Gülhan, Leyla Nesrin Üstün

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

e-posta: egulhan@rocketmail.com, lustun@hotmail.com

doi:10.5152/tcb.2012.32

Özet

Konjenital akciğer anomalileri nadir görülür. Bronkopulmoner sistemin tüm bileşenlerinden kaynaklanabilir. Yeni doğanda solunum distresi yaratabileceği gibi, yıllarca tanısız da kalabilir. Önemli olan prenatal dönemde tanı koyup önlem alabilmek veya doğum sonrası solunum distresi olan bebeklerde erken tanı ve tedaviyi sağlayabilmektir.

Anahtar kelimeler: Akciğer, konjenital anomaliler

Abstract

Congenital abnormalities of the lung are rare disorders. They can arise from all parts of the bronchopulmonary system. They can lead to respiratory distress in newborn but sometimes they may remain undiagnosed for years. The most important factor is prenatal or neonatal diagnosis of this abnormalities for early treatment.

Key words: Lung, congenital anomalies

GİRİŞ

Solunum sistemini etkileyen çok sayıda konjenital anomali mevcuttur. Bu anomalilerden bazıları ölü doğuma, bazıları yeni doğanda ciddi solunum sıkıntısına neden olabilirken, bazıları da uzun süre asemptomatik kalabilir. Yeni doğanda ciddi solunum sıkıntısı, en kısa sürede tanı konulup, tedavi edilmesini gerektirir. Bu yapılırken konjenital anomaliler öncelikle düşünülmeli ve onlara yönelik tanısız girişimler ivedilikle yapılmalıdır. İlk yapılması gereken endotrakeal entübasyon iken, sonrasında akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografi, ekokardiografi, manyetik rezonans görüntüleme (MR) ve endoskopi ile yeni doğan değerlendirilmelidir (1).

Bir çok konjenital hastalık gibi, solunum sistemi anomalileri de prenatal ultrasonografi yardımıyla, özellikle gebeliğin ikinci trimestrinden itibaren saptanabilmektedir. Prenatal ultrasonografi ile saptanan sorunların doğrulanmasında, en yararlı ikinci yöntem fetal MR'dir (2). Anomalilerin prenatal dönemde saptanması, gerekli önlemlerin zamanında alınmasını da sağlamaktadır.

TARİHÇE

Konjenital akciğer defektleri ile ilgili ilk yayın, 1639'da Fontanus tarafından bir bebekte saptanan akciğer kistidir. Huber 1777'de, damarını torasik aortadan alan ilk intralobar sekestrasyonu tanımlamıştır. Ekstrapulmoner sekestrasyon ilk kez binsekizyüzlerin ortalarında Rokitansky lobu olarak tanımlanmıştır. Konjenital akciğer anomalilerine yönelik ilk cerrahi düzeltme girişimi, 1933'de Reinhoff tarafından, 3 yaşında bir çocuğa yapılan akciğer kist eksizyonudur. İlk pediatrik lobektomi, 1943'de Gross ve Lewis tarafından konjenital lobar amfizem için yapılmıştır (1).

TRAKEA AGENEZİ VE ATREZİSİ

Trakea agenezi veya atrezisi, doğumda respiratuvar distrese neden olan ve genellikle fatal seyreden bir anomalidir. Üç tipe ayrılır:

Tip 1: Trakeanın parsiyel agenezisi vardır. Distal trakea normal ancak normalden kısadır, özofagusun anterior duvarından çıkar (%10-13).

Tip 2: Trakeanın total agenizisidir. Karina özofagus ile ilişkilidir. Karina, bifurkasyon ve bronşlar normaldir (%59-62).

Tip 3: Trakea tümüyle ageneziktir ve bronşlar özofagustan çıkar (%22-31).

Çok büyük kısmında başka sistem (kardiak,vertebt al,gastrointestinal) anomalileri görülür. Bebekler doğduklarında mavi renklidir ve ağlama sesi duyulmaz. Endotrakeal entübasyon yapılamaz. Özofagus entübasyonu hayat kurtarıcı olabilir. Çoğunluğu mortal seyreden bu anomalide ekstrakorporeal membran oksijenasyon (ECMO) uygulanabilirse çözüm bulunana kadar zaman kazanılabilir (1,3).

KONJENİTAL TRAKEAL STENOZ

Nadir bir anomalidir. Cantrell ve Guild tarafından 3 tipi tanımlanmıştır: Tip 1’de trakeanın tamamına yakını stenotiktir; tip 2’de trakeanın tamamı veya bir kısmında huni şeklinde stenoz vardır; tip 3’de ise segmental stenoz vardır ve çoğunlukla vasküler ringler sorumludur (Resim 1).

Prognozu semptomlara ve cerrahi tedavi edilebilme olasılığına bağlıdır. Trakeanın rekonstrüksiyonunda, çeşitli yayınlarda otolog perikard, aorta, kıkırdak greftleri ve kaydırma trakeoplasti teknikleri kullanılmıştır (1,3).

BRONŞ ANOMALİLERİ

Trakeal Bronş ve Divertikül

Trakeal divertikül, trakeanın servikal veya torakal kısımlarından orjin alıp, kör poş ya da rudimenter akciğer ile sonlanır. Trakeadan çıkan bronşial yapı, normal arteriyel ve venöz kanlanması olan, normal bir segment ya da lob ile iştirakli ise trakeal bronş adı verilir. Ge-

nellikle asemptomatikler, rutin incelemelerde bronkoskopi ve toraks BT’de saptanır. Klinik bir gereklilik olmadıkça ameliyat edilmesi gerekmez (3,4).

Bronşial Atrezi

Bronş lümeninin, akciğer içerisinde kör bir poş şeklinde sonlanmasıdır. En sık sol üst lob apikoposterior segment bronşunda görülür. Segment kollateral ventilasyon ile havalandığından amfizematöz görünümündedir. Doğumda atrezik bronş fetal mukoid sıvı ile doludur. Mukoid tıkaç röntgende oval veya yuvarlak kistik görüntü oluşturur. Enfeksiyon gelişirse rezeksiyon önerilir (3,4).

Bronşial Stenoz

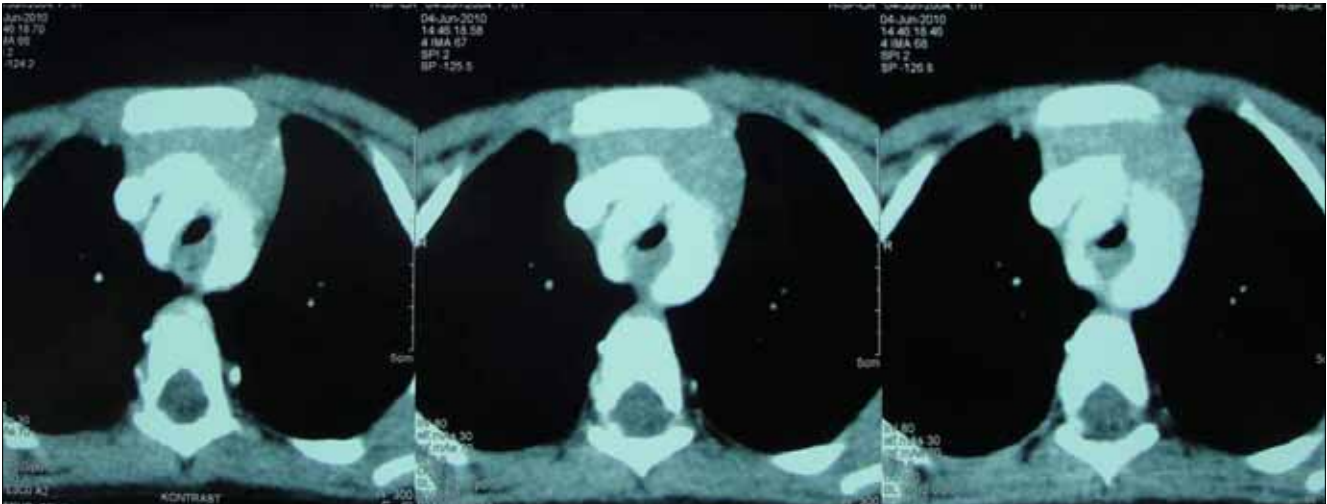
Obstrüksiyonun distalindeki parankim amfizematözdür ve sık tekrarlayan enfeksiyonlar gelişir. Ayırıcı tanıda travmaya sekonder parsiyel bronş yırtılmalarında bronş stenozu gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Bronkoplasti ile darlığın açılması gerekir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve bronşektazi varlığında rezeksiyon yapılır (3,4).

Trabeobronkomegali (Munier-Kuhn Sendromu)

Trakea ve ana bronşların aşırı genişlemesiyle karakterize bir sendromdur. Genişleme üçüncü dallanmaya kadar devam edebilir. Çoğunlukla üçüncü dekata kadar asemptomatik kalır. Sekresyon temizliğindeki zorluk ve fibrozis nedeniyle, sık akciğer enfeksiyonları ve bronşektazi görülür. Tedavisinde cerrahinin bir katkısı yoktur. Bronşial stentler yararlı olabilir (1).

KONJENİTAL LOBAR AMFİZEM

Konjenital lobar amfizem (KLA), bir lobun, segmentin ya da birden fazla lobun, bronşunda intralumener



Resim 1. Altı yaşında kız çocuğu çift arkus aortaya bağlı trakeal darlık

obstrüksiyon veya ekstresek bası olmaksızın, ileri derecede hiperinflasyona uğraması sonucu, normal akciğere ve mediastene bası yapması ile karakterize bir foregut anomalisidir. İnsidansı 20000-30000 doğumda birdir (5). Vakaların 1/3'ü doğumda, çoğu ilk altı aylık dönemde fark edilir. Erkeklerde daha sık görülür. Sırasıyla en sık olarak sol üst lob, orta lob, sağ üst ve alt loblarda görülür (4,6).

Etyolojisi net olarak açıklanamamış, vasküler, idi-yopatik ve bronşial kıkırdak patolojisi olmak üzere 3 grupta toplanmıştır. Çeşitli mekanizmaların etyolojide rol oynadığı savunulmuştur. Bunlar, alveollere zarar veren enfeksiyon, koyu kıvamlı sekresyonun lob bronşunu obstrükte etmesi, kartilaj yokluğu, bronkomalazi ve polialveolar lobtur (3,4).

Semptomlar, olguların %30'unda doğumu takiben, diğerlerinde çocukluk döneminde ortaya çıkar. Dispne, interkostal ve supraklaviküler çekilmeler, wheezing, ilerleyen siyanoz ve beslenme güçlüğü tipiktir. Tanıda PA akciğer grafisinde, amfizemli lobun komşu loblara bası yaparak atelektaziye neden olması, diafragmanın patoloji tarafında aşağı itilmesi ve düzleşmesi, medias-tenin sağlam tarafa kayması tipiktir. Prenatal USG'de akciğerde ekojenite ve/veya kistik görünüm artmıştır (3,7). Ayırıcı tanıda dev bül, pnömotoraks ve konjenital diyafragma hernisi akılda tutulmalıdır. Vasküler yapının basısı düşünüldüğünde anjiyografi yapılabilir. Yabancı cisim aspirasyonu ve mukus tıkaçı ayırımında bronkoskopi yardımcıdır ancak ağır respiratuvar distresi olan olgularda tehlikeli olabilir. Toraks BT ve ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi de tanıda yararlıdır (3,4).

Hastalara tıbbi, konservatif ve cerrahi tedaviler uygulanmıştır. Sadece tıbbi tedavi uygulanan olgularda, respiratuvar distres progresyon gösterip, mortal seyredebilir. Semptomların hafif olduğu seçilmiş olgularda tıbbi ve konservatif tedavi uygulanabilir. Persistan ve progresif, orta-ileri derecede respiratuvar distresi olan olgularda, lob veya lobların rezeksiyonu yapılmalıdır (8,9).

PULMONER AGENEZİ VE APLAZİ

Pulmoner agenezi, intrauterin gelişim sırasında tek taraflı akciğer tomurcuğunun yokluğu sonucu karina dahil olmak üzere bir akciğere ait hiç bir yapının olmamasıdır. Çoğunlukla kardiyak anomaliler ile birlikte ve kromozom bozukluğu (46,XX,2p+) görülebilir. Pulmoner aplazide ise etkilenen tarafta bronş ağacı rudimenter olup kör bir poş şeklinde sonlanır. Vasküler yapılar ve parankimal doku hiç gelişmemiştir. Kör poşa biriken sekresyon tekrarlayan enfeksiyonlara neden olduğundan enfekte bronş güdüğünün rezeksiyonu gerekir. Hem agenezide, hem aplazide (özellikle sağ taraf), do-

ğum sonrası solunum sıkıntısı olan hastaların mortalitesi yüksektir (3,4).

KONJENİTAL KİSTİK ADENOMATOİD MALFORMASYON

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (CCAM), akciğerin konjenital kistik hastalıklarından biridir. CCAM alt solunum sisteminin nadir bir gelişimsel anomalisi olmakla birlikte, en sık görülen konjenital akciğer lezyonudur. İnsidansı 8300-35.000 canlı doğumda 1'dir (10). CCAM, trakea, bronş, bronşiyol veya alveoler dokusundan kaynaklanan kistik ve adenomatöz elemanları içeren hamartomatöz lezyonlardır. Büyük lezyonlar, komşu normal dokuları sıkıştırarak, alveoler büyüme ve gelişmeyi bozabilir. Bronş genellikle normal olmasa da, trakeobronşiyal ağaç ile bağlantılıdır. Her iki akciğerde eşit oranda görülür ve tüm loblarda ortaya çıkabilir. Lezyonlar genellikle bir lobda sınırlı iken, nadiren birden çok lobda görülebilir (3,11,12).

Klinik ve patolojik olarak 4 tip tanımlanmıştır (3,4)

Tip 1: %60-70 oranında, en sık görülen şeklidir. Distal bronşlar veya proksimal bronşiolardan kaynaklandığı düşünülmektedir. Kistlerin duvarı incedir ve çapı 2-10 cm arasındadır. Kistler tek ama multiloküledir, yalancı siliyer epitel ile döşeli olup, düz kas ve elastik doku içerirler. Mukus üreten hücreler de içerirler. Klinik kistin büyüklüğüne bağlıdır. Büyük kistlere prenatal USG ile tanı konulabilir. Akciğere bası, mediateni karşı tarafa itmesi ve diafragmada düzleşmeye yol açması nedeniyle solunum sıkıntısına sebep olabilir. Küçük kistlere insidental lezyon veya enfeksiyon odağı olarak, doğumdan aylar veya yıllar sonra tanı konulabilir. Malignite gelişme potansiyeli vardır ancak risk yüksek değildir.

Tip 2: %15-20 oranında görülür. Birden fazla, 0.5-2 cm çaplı kistlerden oluşur. Lezyonlarda elastik doku içindeki ince fibromusküler katmanda artış olabilir. Mukus salgılayan hücreler ve kıkırdak yoktur. Genellikle küçük olduğundan, komşu akciğere kitle etkisi yoktur. Vakaların %60'ında diğer konjenital anomaliler eşlik eder. Bunlardan, trakeoözofageal fistül, bilateral renal agenezi veya disgenezi, özofagus atrezisi, barsak atrezisi, diyafragma, kalp, merkezi sinir sistemi ve kemik anomalileri sayılabilir. Malignite gelişimi için risk altında değildir (13-15).

Tip 3: %5-10 oranında görülür. Genellikle çok büyüktür, bütün bir lob veya birkaç lobu tutabilir. Asiner kökenli ve distal hava yollarının adenomatoid proliferasyonu ile oluşur. Çok sayıda küçük çaplı kistler içerir. Mukus sekrete eden hücreler ve kartilaj bulundurmaz.

Etkilenen bebeklerde, intrauterin veya doğumda ölüm görüldüğü gibi, yenidoğan döneminde ciddi solunum sıkıntısına yol açar. Malignite ile ilişkili değildir.

Tip 4: %10-15 oranında görülür. Kistler, maksimum 7 cm çaplıdır, mukus hücreleri veya iskelet kası ile non-silier yassı, alveol hücreleri içerir. Genellikle tansiyon pnömotoraks veya enfeksiyon ile, doğumda veya çocukluk döneminde ortaya çıkabilir. Ama asemptomatik hastalarda rastlantısal olarak da tespit edilebilir. Kanser ile ilişkilidir, özellikle plöropulmoner blastom (PPB) ile birlikte.

CCAM, yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ile ortaya çıkabileceği gibi, yıllarca asemptomatik kalabilir. Respiratuvar distresin şiddeti lezyonun boyutuyla orantılıdır. Tipik bulgular takipne, inleme ve çekilmeler ile artan solunum çabası ve siyanozdur. Tip 2 olgular, diğer konjenital anomaliler nedeniyle doğumdan kısa süre sonra teşhis edilir. Tip 3 en ağır formudur. Lezyonlar büyük ve tüm akciğeri tutabilir, fetal hidrops ve pulmoner hipoplazi tipiktir. Bebekler ölü doğmuş ya da doğumdan hemen sonra şiddetli, progresif solunum sıkıntısı, siyanoz ve solunum yetmezliği gelişmiş olabilir. Neredeyse tüm hasta bebekler erkektir. Tip 4, yenidoğan döneminde pnömotoraks ile ortaya çıkabilir. Olguların 1/3'üne çocukluk çağında tanı konulur. Bunlar tip 1 ve 4 olgulardır. Sıklıkla tekrarlayan pnömoni, öksürük, dispne ve siyanoz görülür (16,17).

Prenatal dönemde fetal USG ile tanı konulur. USG'de kistler, fetal hidrops saptanabilir. Prenatal MR, konjenital diyafragma hernisinden ayırıcı tanısında yardımcı olabilir. Postnatal dönemde tanıda toraks BT yardımcıdır (18,19). Tomografide kistik lezyonların görüldüğü tipik bulgular mevcuttur: Tip 1'de tek bir lezyon ya da birkaç büyük kist, tamamen hava veya hava-sıvı seviyeleri içerir (Resim 2). Tip 2, tip 1'e benzer bir radyolojik görünüme sahiptir. Ancak, tip 2 lezyonlar daha çok sayıda küçük kistler içerir, daha



Resim 2. Onüç yaşında erkek. Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon. Sol torakotomi+Alt lobektomi

homojen görünür. Tip 3 genellikle büyük, katı, homojen bir kitle olarak görülür. Genellikle kitle etkisi nedeniyle, ipsilateral akciğer hipoplazisi ile karşı tarafa mediastinal şift vardır. Tip 4 doğumda veya çocukluk döneminde tansiyon pnömotoraks, enfeksiyon ile ya da rastlantısal olarak saptanır.

Ayırıcı tanıda bronkopulmoner sekestrasyon (BPS) düşünülmelidir. Prenatal USG'de BPS homojen kitle olarak gözlenir, sistemik arterden dal alır.

Tedavi hastaların semptomatik olup olmamalarına göre değişir. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi, tercihen lobektomi uygulanır. Wedge rezeksiyon önerilmez çünkü lezyonun sınırları net olarak ayırt edilemez. Cerrahi ciddi respiratuvar distresi olan yenidoğan döneminde yapılır. Ancak daha az semptomlu olgulara, elektif olarak büyük çocukluk döneminde yapılabilir. Büyük çocuklarda rezeksiyon, genellikle tekrarlayan enfeksiyonu önlemek ve malignite ile ilgili endişeleri gidermek için yapılır (3,8,20). Asemptomatik hastalarda, iki taraflı veya multifokal kistler ile aile öyküsü olan tüm hastalar için cerrahi rezeksiyon önerilir. Cerrahi işlem zamanlaması tartışmalıdır. Üç-altı ayın ideal operasyon zamanı olduğu ileri sürülmüştür (21). Bebeklik döneminde asemptomatik hastalar için minimal invaziv cerrahi ile komplikasyon olmaksızın başarılı sonuçlar bildirilmiştir (22,23). En sık görülen komplikasyon tekrarlayan akciğer enfeksiyonudur. Daha önceden fark edilmemiş hastalarda malignite gelişimi, düşük bir olasılık olsada, hasta semptomsuz olsada, lezyonların rezeksiyonu için geçerli bir nedendir (3).

BRONKOPULMONER SEKESTRASYON

Bir lob veya segmentin normal trakeobronşiyal sistem ile ilişkisinin olmaması ile karakterizedir. Arteriyel dolaşımı çoğunlukla abdominal aortadan çıkan ve diyafragmaı geçerek sekestre dokuya ulaşan sistemik arter ile sağlanır. Venöz dönüş genellikle pulmoner venlere, nadiren sistemik venlere olur. Akciğerin konjenital anomalilerinin %7'sini oluşturur. Erkeklerde 3 kat daha fazla görülür (24). Sekestrasyon kaudal primitif foregutun, kaudal divertikülünden köken alır. Bu nedenle diğer foregut kökenli patolojilerle birlikte görülür. Tanı antenatal dönemde gebeliğin 16-24. haftasında USG ile konulabilir. USG'de solid, iyi sınırlı ekojenik kitle, mediastinal şift, polihidroamnioz ve hidropik değişiklikler saptanır. Renkli doppler USG ve MRI ile sistemik arteriyel dolaşım tespit edilebilir (25,26). Hidropik değişiklikler saptanırsa erken doğum endikasyonu konulabilir. Gebeliğin erken döneminde polihidroamnioz saptanırsa polihidroamniozun drenajı veya torakoamniotik şant konulabilir (27).

Ekstralobar Sekestrasyon

Sekestre doku normal akciğerden ayrı olup kendine ait visseral plevra ile örtülüdür. Sekestrasyonların %25'ini oluşturur ve %90'ı sol hemitoraksta diafragma komşuluğunda, üçgen şeklinde lezyonlar olarak görülür. Olguların %50'sinde diyafragma hernisi, diyafragma paralizisi, akalazyza, pektus ekskavatum ve konjenital kardiak malformasyonlar görülür. Hastaların çoğu çocukluk döneminde asemptomatiktir tesadüfen saptanır. Tedavisi, sekestrasyonun rezeksiyonudur. Çoğunlukla diafragma altından gelen ve aortadan kaynaklanan sistemik arter dal veya dallarının diseksiyonu ve bağlanması özel dikkat harcanmalıdır. Torakoskopik cerrahi, torakotomiye alternatif olarak kullanılabilir (28-30).

İntralobar Sekestrasyon

Sekestre doku normal akciğer parankimi içerisinde yerleşmiştir. Her iki cinste de görülür. Sol akciğerde siktir. Genellikle adölesan çağına kadar semptom vermezler. Kronik enfeksiyon gelişebilir. Bu durumda sekestre segment kistik yapıda ve içi pü ile dolu olarak görülür. Tanı yenidoğanda PA akciğer grafisi ve doppler USG ile konulabilir. Büyük çocuklarda PA akciğer grafisi, kontrastlı toraks BT, MR ve anjiyografi ile sistemik beslenmenin gösterilmesi tanısaldır (Resim 3a,b). Tedavide, enfekte değilse sekestrasyonun segmental rezeksiyonu yeterlidir. Enfeksiyon geçiren olgularda segmentektomi zor olabileceğinden lobektomi yapılabilir. Rezeksiyon sırasında arter mutlaka iki taraflı divize edilmelidir. Diafragma altına kaçması halinde

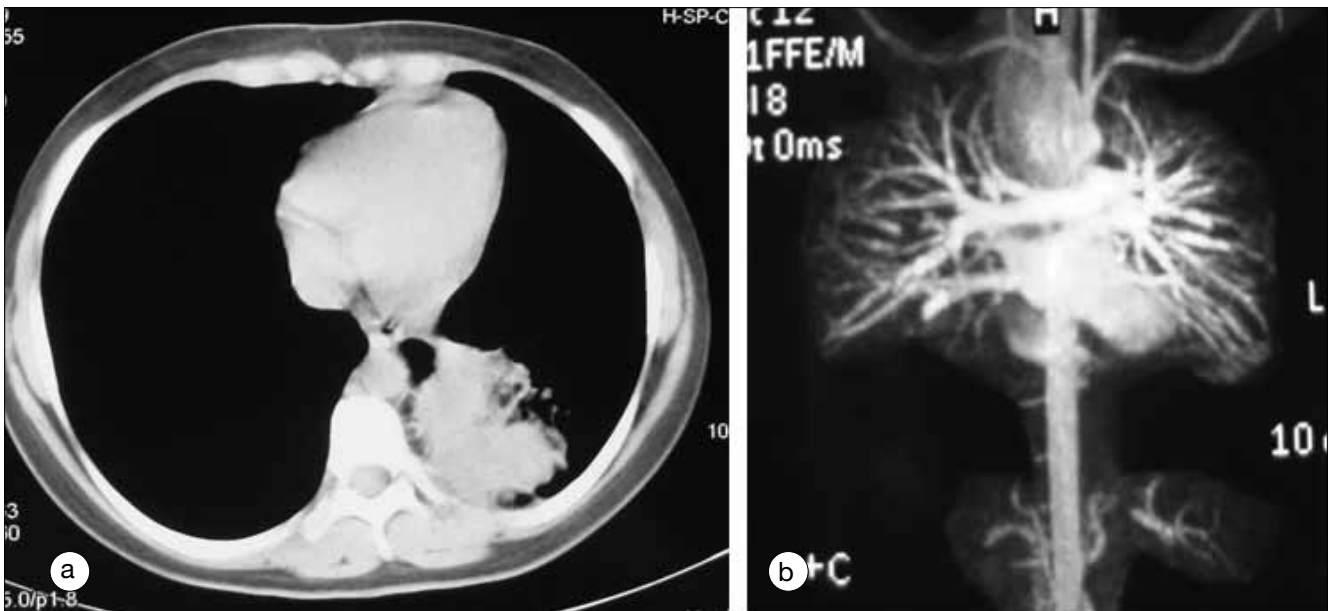
kanama kontrolü zorlaşabilir. Venöz dönüşün yeri tam olarak belirlenip divizyon yapılmalıdır (31).

BRONKOJENİK KİST

Primitif foregutun ventral divertikülünün anormal dallanması sonucu oluşur. Çocuklarda görülen mediastinal lezyonların %10'unu oluşturur, genellikle intratorasik yerleşir. Erkeklerde daha siktir. Genellikle asemptomatiktir. Parankimal yerleşimli kistler enfekte olduklarında veya mediastinal yapılara bası yaptığında semptom verirler. Öksürük, pürülan balgam, ateş ve hemoptizi görülebilir. Radyolojide sıvı dansiteli yuvarlak veya oval düzgün kenarlı lezyon saptanır, hava-sıvı seviyesi görülmesi kistin enfekte olduğunu düşündürür. Akciğer apsesi ve hidatik kistten ayırıcı tanı yapılmalıdır. Toraks BT ayırıcı tanıda yardımcıdır.

Mediastinal yerleşimli kistler genellikle subkarinal yerleşimli olup paratrakeal, hiler, paraözofageal alanda da görülebilir. İnfantlarda komşu trakea veya bronşa bası yaparak stridora neden olur. Nadiren enfekte olurlar.

Kistin içi respiratuvar epitelyum ile döşelidir, mukoid sıvı ile doludur. Kist duvarında müköz glandlar, elastik doku, kıkırdak, düz kas lifleri bulunabilir. Nadiren adenokarsinom ve yassı hücreli karsinom geliştiğinden tedavisi cerrahi eksizyondur. Wedge rezeksiyon, segmentektomi veya kistektomi yeterlidir (3,4). Olabildiğince parankim koruyucu bir cerrahi tercih edilmekle birlikte, nüksleri önlemek için kistin tüm mukozası çıkarılmalıdır.



Resim 3. a) On beş yaşında kız çocuğu, intrapulmoner sekestrasyon, sol torakotomi + alt lobektomi b) Sol alt lobdaki sekestrasyonun aortadan çıkan damarı

KAYNAKLAR

1. Kerstine KH, Van Natta TL, Burkhardt HM, DeArmond DT. Congenital lung diseases. In Sellke FW, del Nido PJ, Swanson SJ, ed. Sabiston & Spencer Surgery Of The Chest, vol 1, 8th Ed. Philadelphia, Saunders Elsevier; 2010:129-50. [\[CrossRef\]](#)
2. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:45-52. [\[CrossRef\]](#)
3. Reynolds M. Congenital Lesions of the Lung. In Shields T.W, Locicero III J, Reed CE, Feins RH, ed. General Thoracic Surgery, vol 1, 7th Ed, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins; 2009:1017-32.
4. Salzberg AM, Krummel TM. Congenital Malformations Of The Lower Respiratory Tract. In Chernick V, Kendig EL, ed. Kending's Disorders Of The Respiratory Tract In Children, 5th Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company; 1990:227-67.
5. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88-91. [\[CrossRef\]](#)
6. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994;41:453-72.
7. Babu R, Kyle P, Spicer RD. Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:200-2. [\[CrossRef\]](#)
8. Duan M, Wang L, Cao Y, et al. Results of surgical treatment of congenital cystic lung disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005;53:61-4. [\[CrossRef\]](#)
9. Ayed AK, Owayed A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest* 2003;124:98-101. [\[CrossRef\]](#)
10. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:2-8. [\[CrossRef\]](#)
11. Pinter A, Kalman A, Karsza L, et al. Long-term outcome of congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int* 1999;15:332-5. [\[CrossRef\]](#)
12. Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999;23:1123-32. [\[CrossRef\]](#)
13. Priest JR, Williams GM, Hill DA, et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2009;44:14-30. [\[CrossRef\]](#)
14. De Felice C, Di Maggio G, Messina M, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Pediatr Surg Int* 1999;15:260-3. [\[CrossRef\]](#)
15. Krous HF, Harper PE, Perlman M. Congenital cystic adenomatoid malformation in bilateral renal agenesis. Its mitigation of Potter's syndrome. *Arch Pathol Lab Med* 1980;104:368-70.
16. Hulnick DH, Naidich DP, McCauley DI, et al. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984;151:569-73.
17. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic lung lesions: is surgical resection essential? *Pediatr Pulmonol* 2005;40:533-7. [\[CrossRef\]](#)
18. Hernanz-Schulman M. Cysts and cystlike lesions of the lung. *Radiol Clin North Am* 1993;31:631-49.
19. Kim WS, Lee KS, Kim IO, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1997;168:47-53.
20. Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg* 1994;3:233-43.
21. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg* 2007;42:411-4. [\[CrossRef\]](#)
22. Truitt AK, Carr SR, Cassese J, et al. Perinatal management of congenital cystic lung lesions in the age of minimally invasive surgery. *J Pediatr Surg* 2006;41:893-6. [\[CrossRef\]](#)
23. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, et al. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg* 2008;43:35-9. [\[CrossRef\]](#)
24. Sakala EP, Perrott WS, Grube GL. Sonographic characteristic of antenatally diagnosed extralobar pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. *Obstet Gynecol Surv* 1994;49:647-55. [\[CrossRef\]](#)
25. Bush A, Hogg J, Chitty LS. Cystic lung lesions-prenatal diagnosis and management. *Prenat Diagn* 2008;28:604-11. [\[CrossRef\]](#)
26. Plattner V, Haustein B, Llanas B, et al. Extralobar pulmonary sequestration with prenatal diagnosis. A report of 5 cases and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1995;5:235-7. [\[CrossRef\]](#)
27. Grethel EJ, Wagner AJ, Clifton MS, et al. Fetal intervention for mass lesions and hydrops improves outcome: a 15 year experience. *J Pediatr Surg* 2007;42:117-2. [\[CrossRef\]](#)
28. Samuel M, Burge DM. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999;54:701-6. [\[CrossRef\]](#)
29. Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Lee H. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003;38:553-5. [\[CrossRef\]](#)
30. Suda T, Hasegawa S, Negi K, Hattori Y. Video-assisted thoracoscopic surgery for extralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:707-8. [\[CrossRef\]](#)
31. Holder PD, Langston C. Intralobar pulmonary sequestration (a nonentity?). *Pediatr Pulmonol* 1986;2:147-53. [\[CrossRef\]](#)