

## **Le point de vue du chirurgien pédiatre : Christian Piolat**

*(Chirurgie Pédiatrique, Hôpital Couple Enfants, CHU Grenoble Alpes – Université Grenoble Alpes)*

Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) de diagnostic prénatal (DPN) forment un groupe hétérogène de pathologies dont certaines sont connues de longue date (Ch'In et Tang 1949, Pryce 1947), les descriptions faisant alors référence à des formes symptomatiques et/ou compliquées découvertes en postnatal et très souvent opérées par nécessité. Au début des années 1980 les premières descriptions échographiques prénatales de ces MBP ont été rapportées les faisant alors apparaître sous un tout autre jour pour les praticiens assurant leur prise en charge (Donn 1981, Graham 1982, Romero 1982). La formidable explosion des avancées technologiques en matière d'échographie fœtale a rendu possible une rapide progression dans le domaine des MBP. Chacune des pathologies couramment rencontrées a été décrite (Congenital Pulmonary Airway Malformation ou CPAM, séquestration pulmonaire ou SP, kyste bronchogénique ou KB, emphysème congénital obstructif ou ECO). Il a fallu apprendre à décrire la sémiologie échographique prénatale, à l'interpréter, à en dégager une conduite à tenir périnatale, à décider d'une orientation pour les enfants dépistés et restant asymptomatiques (surveillance versus chirurgie préventive des complications). Malgré les importants progrès réalisés dans de nombreux domaines (imagerie pré- et post-natale, médecine et chirurgie materno-fœtale, classifications histologiques, développement de la chirurgie thoracique mini-invasive chez le nourrisson, recherche de mécanismes moléculaires ou géniques à l'origine de certaines malformations,...) de nombreuses interrogations persistent.

Le chirurgien pédiatre est très souvent au centre de la prise en charge des enfants porteurs de MBP dépistées en période prénatale assurant une continuité des soins depuis la vie fœtale jusqu'à l'âge adulte. Le chirurgien pédiatre évolue au sein d'une structure de soins pluri-disciplinaire indispensable à la bonne pratique clinique incluant, dans chacun des centres spécialisés, des obstétriciens, des échographistes prénataux référents, des généticiens, un CPDPN, des néonatalogues et réanimateurs pédiatres, des anesthésistes pédiatres, des pneumopédiatres et des pathologistes pédiatres.

L'objectif de cette mise au point est d'essayer de répondre à 5 questionnements demeurant en suspens à l'aide d'expériences personnelles et d'une analyse de la littérature internationale récemment parue sur le sujet.

## 1 - Comment conduire l'entretien prénatal ? Comment agir en anténatal si nécessaire ?

L'entretien prénatal ayant pour objet la découverte d'une MBP a pour but d'informer les parents en apportant des précisions diagnostiques et pronostiques sur une pathologie rare et généralement méconnue du grand public. Il se base sur les données morphologiques de l'échographie prénatale (les MBP sont très majoritairement dépistées au 2<sup>ème</sup> trimestre) et parfois sur celles de l'IRM foetale pour les équipes qui la pratiquent dans cette indication. Très rarement un caryotype foetal est proposé par le CPDPN notamment lorsqu'il existe d'autres points d'appel malformatifs (situation rare dans les MBP classiques et typiques). Le praticien en charge de cet entretien se doit de décrire le champ des différentes MBP, de préciser s'il le peut la pathologie en cause chez le fœtus et d'aborder les éléments pronostiques qui vont guider la conduite à tenir périnatale. Le praticien dispose des clichés échographiques et éventuellement IRM qu'il sait analyser et n'hésite pas, si nécessaire, à prendre contact avec les collègues assurant le suivi de la grossesse ou ayant réalisé ces imageries afin de discuter de vive voix pour obtenir toutes les informations nécessaires.

Le couple concerné est surtout demandeur d'explications quant à la gravité potentielle de cette malformation. Dans la grande majorité des cas le chirurgien pédiatre est rassurant dans la mesure où il n'existe pas de signe de gravité chez le fœtus ; le risque de détresse respiratoire postnatale peut donc être apprécié comme faible ou modéré. Les signes de gravité recherchés sont liés au volume de la lésion, à son siège bilatéral éventuel (rare), à une complication lésionnelle (volvulus d'une séquestration extra-lobaire) et à son retentissement foetal lié à une compression médiastinale (déviation cardiaque, compression cave supérieure ou trachéale / bronchique ou oesophagienne) ou à un trouble de l'hémodynamique (volumineuse artère systémique d'une séquestration pulmonaire, anomalies du retour veineux). L'étude nationale MALFPULM en cours vise à dégager les facteurs pronostiques prénataux des MBP. Liwinska et col. retiennent comme facteurs de risque indiquant un drainage kysto-amniotique, pour les CPAM macrokystiques, l'existence d'un déplacement médiastinal majeur, d'un CVR (CPAM Volume Ratio) > 1.6, d'un hydrops foetalis (Litwinska 2016). Le volume de la lésion et le retentissement foetal à type d'hydrops foetalis sont retenus par d'autres auteurs comme signes de gravité devant faire discuter un traitement prénatal (Stoiber 2015, Schrey 2012). Le CVR a montré sa grande valeur pronostique (Hellmund 2016) et sa corrélation avec les données de la TDM postnatale et le potentiel de régression spontanée (Macardle 2016) ainsi qu'avec le risque d'admission en soins intensifs néonataux (Feghali 2015). Certains auteurs insistent sur les CPAM gardant un volume malformatif élevé en fin de grossesse comme étant très à risque de détresse respiratoire (Kuroda 2016). L'apparition d'un épanchement pleural doit faire craindre une évolution compliquée (Gajewska-Knapik 2015) et, en cas de séquestration pulmonaire extra-lobaire, doit faire évoquer une torsion du pédicule (Coleman 2015) ou une forme mal tolérée indiquant une ponction ou un drainage pleuro-amniotique (Cakir 2015). Les chances de survie d'un fœtus porteur d'une MBP compliquée d'anasarque sont très faibles en l'absence d'intervention prénatale.

Plusieurs thérapeutiques prénatales sont disponibles : thoracocentèse en cas d'épanchement pleural compressif, drainage thoraco-amniotique (Gajewska-Knapik 2015), drainage kysto-amniotique en cas de CPAM macrokystique compressive (Schrey 2012, Litwinska 2016), drainage abdomino-amniotique en cas d'ascite majeure (Suk 2012),

corticothérapie maternelle en cas de CPAM microkystique (Derderian 2015), exceptionnellement chirurgie pulmonaire fœtale pour les rares équipes expertes (Juarez-Garcia 2015). Certaines séries font état d'un taux de plus de 50% de thérapies anténatales, corticothérapie maternelle comprise (Kuroda 2016). Le drainage pleuro-amniotique a largement prouvé son efficacité en présence de formes graves de CPAM, y compris en présence d'hydrops fœtal (Litwinska 2016). Plusieurs publications récentes font état de l'efficacité du traitement par bétaméthasone prénatale vis-à-vis de formes graves de CPAM, certaines équipes rapportant des succès thérapeutiques après utilisation de cures répétées de bétaméthasone en cas d'échec à la première cure (Derderian 2015).

Le choix de la maternité n'est pas consensuel, certaines équipes recommandant la naissance systématique en niveau 3 de toutes les MBP (risque théorique de détresse respiratoire), d'autres ne recommandant le niveau 3 qu'en présence de signes de gravité prénataux. Ainsi Ruchonnet-Metrailler et col. proposent une naissance en niveau 3 systématique des fœtus porteurs d'une CPAM ayant un des facteurs de risque suivants : ascite, polyhydramnios, CVR > 0.84 (Ruchonnet-Metrailler 2014). En présence de formes particulièrement graves une discussion collégiale (obstétriciens, néonatalogues, imageurs, chirurgiens, anesthésistes) s'impose au sein du CPDPN afin de planifier la naissance et la prise en charge néonatale.

La présence de symptômes respiratoires néonataux est de l'ordre de 10 à 15% dans notre expérience mais des chiffres plus élevés sont retrouvés dans d'autres séries (24% pour Ruchonnet-Metrailler et col.).

Les malformations obstructives des voies aériennes proximales (syndrome CHAOS, atrésie de bronche souche) posent des problématiques bien différentes de celles des MBP plus « distales » et ne sont pas abordées ici (Morgan 2015, Gajewska-Knapik 2015).

## **2 - Faut-il opérer toutes les malformations broncho-pulmonaires ? Quels arguments retenir (complications évolutives des MBP) ?**

Les MBP régressives en pré- ou en postnatal sont décrites et il est donc indéniables que certaines MBP peuvent guérir spontanément. Les obstacles bronchiques transitoires responsables d'emphysèmes congénitaux obstructifs (ECO) régressifs commencent à être bien documentés. Kunisaki rapporte, sur une série de 100 MBP consécutives, un taux de disparition lésionnelle au 3<sup>ème</sup> trimestre de 17% et un taux de normalité de la TDM postnatale de 10% (Kunisaki 2015). Dans cette étude les lésions ayant le plus de chances de régresser sont microkystiques et ont un CVR bas (0.3 en moyenne). Il semble important, dans tous les cas, de pouvoir documenter l'enfant par une TDM postnatale avant de parler de forme régressive ; certains auteurs considèrent néanmoins que les MBP sont régressives si l'enfant est asymptomatique et la radiographie thoracique normale (Pinto 2016).

Entre 8 et 9 enfants sur 10 sont asymptomatiques parmi les enfants porteurs de MBP dépistées en anténatal. La chirurgie, si elle est réalisée, est donc préventive des complications. Les 2 grands groupes de complications évolutives spontanées évoqués comme argumentaires au geste chirurgical sont les surinfections et les dégénérescences ou associations tumorales.

Les surinfections sont indéniables et régulièrement rapportées chez l'enfant (Hasnain 2015), parfois précocement avant la chirurgie programmée (Chilkar 2016), comme chez l'adulte (Jhun 2015); les CPAM sont les malformations les plus à risque de s'infecter ; les germes en cause sont très variés (bactéries pyogènes, mycobactéries (Matsuoka 2016), aspergillus (Sun 2014),...). Une publication fait référence à un risque majoré d'infection à VRS grave sur les enfants porteurs d'une MBP (Hama 2015). Plusieurs publications font état de gestes chirurgicaux plus complexes, plus longs, aux suites plus souvent compliquées et nécessitant plus souvent une thoracotomie lorsque les MBP se sont surinfectées (Kapralik 2016, Lieber 2015), certains auteurs évoquent donc le bénéfice de la chirurgie préventive (Desseuve 2015). Il s'agit là d'un argument solide en faveur d'une chirurgie préventive réalisée avant toute surinfection.

Le lien entre MBP et tumeur broncho-pulmonaire est toujours débattu mais semble s'éclaircir. De façon certaine 3 affirmations peuvent être avancées :

- Des tumeurs broncho-pulmonaires ont bien été identifiées au sein de certaines MBP tant chez l'adulte que chez l'enfant ; chez l'enfant les MBP concernées sont surtout des CPAM notamment de type 1 alors que chez l'adulte il s'agit surtout de KB et de CPAM ; chez l'enfant les tumeurs rencontrées sont surtout des pleuropneumoblastomes et chez l'adulte des adénocarcinomes et des cancers bronchioloalvéolaires (Casagrande 2016) ; des adénocarcinomes sont décrits au sein de séquestrations chez l'adulte (Simoglu 2014)
- Certains pleuropneumoblastomes (PPB) ont pu être confondus (et peuvent l'être encore) avec des CPAM tant les ressemblances morphologiques (échographie fœtale) ou histologiques entre certains types de CPAM et le PPP sont frappantes et rendent le diagnostic de PPB difficile (Coleman 2015) ; une pathogénie commune est possible entre les 2 entités (Boucherat 2016) ; le risque de ne pas opérer une supposée CPAM pourrait donc être de méconnaître un PPB et certains auteurs ont développé des algorithmes permettant d'aider à différencier les 2 entités pour éviter cet écueil (Feinberg 2016)
- Les cellules mucineuses présentes dans les CPAM de type 1 peuvent être considérées comme des précurseurs des cancers bronchiolo-alvéolaires de l'adulte (Lantuejoul 2007)

Plusieurs cas de séquestrations pulmonaires associées à des taux sanguins élevés de CA 19-9 ont été rapportés (Dong 2015).

A noter que les séquestrations pulmonaires peuvent faire l'objet de complications spécifiques (hémoptysies néonatales rapportées par Akdag et col. en 2016). Un risque d'hémoptysie massive est évoqué chez l'adulte (Qian 2015, Ojha 2015). Une symptomatologie à type de pseudo-syndrome coronaire est rapportée chez l'adulte (Mahmodlou 2015).

Peu de MBP décrites à l'âge adulte sont asymptomatiques (Barreiro 2015, Gorospe 2016, Makino 2016, Forcillo 2015) ce qui témoigne du risque de complications évolutives élevées de ces MBP pendant l'enfance. Leur prise en charge chez l'adulte est généralement interventionnelle (radiologique ou chirurgicale) compte-tenu des risques évolutifs infectieux et néoplasiques (Trotman-Dickenson 2015, Jhun 2015). Le plus souvent les MBP (CPAM et KB

notamment) se révèlent chez l'adulte par des complications infectieuses (Baral 2015, Hernandez-Solis 2015). Les cas d'emphysèmes obstructifs congénitaux sont très rares chez l'adulte mais quelques cas d'atrésie bronchique sont rapportés (Pike 2015, Matsuoka 2016).

La plupart des équipes semblent admettre qu'il existe une indication chirurgicale préventive dans les kystes bronchogéniques et les séquestrations pulmonaires ; la thoracoscopie est la technique de choix et est le plus souvent réalisée autour de l'âge de 6 mois. Certains auteurs proposent une chirurgie plus précoce dans les 3 premiers mois (Rothenberg 2015), d'autres ont montré un sur-risque chez le moins de 3 mois (Wagenaar 2016). L'embolisation du vaisseau systémique des SP est rapportée par quelques équipes, le plus souvent face à des SP inhabituelles (cimenterre) ou chez l'adulte mais également chez l'enfant avec une littérature qui semble grandissante (Ojha 2015, Alvarez 2014). De même l'occlusion chirurgicale de l'artère systémique sans geste de résection pulmonaire associé est publiée (Kawaguchi 2015). Reste à discuter comment explorer l'évolution du parenchyme laissé en place.

La plupart des équipes semblent admettre le principe de surveillance d'emphysèmes congénitaux obstructifs non symptomatiques (Mei-Zahav 2006).

Un débat persiste concernant les CPAM asymptomatiques, certaines équipes proposant une exérèse préventive de principe de toutes les malformations visibles en TDM quelle que soit leur taille afin de prévenir le risque de complications en mettant en avant les excellents résultats de la thoracoscopie entre des mains expertes (Rothenberg 2015), d'autres équipes prônant une attitude conservatrice (Stanton 2015) ou la surveillance de petites lésions kystiques asymptomatiques (David 2016). Le débat inclue également les modalités de la surveillance à long terme si celle-ci est proposée : quelle imagerie ? à quel rythme ? sur quelle durée ? en gardant en arrière-pensée l'irradiation induite par les TDM thoraciques (Choudhry 2015).

Barikbin et col. ont réalisé des tests fonctionnels respiratoires chez de petits nourrissons porteurs de CPAM et ont montré l'existence de désordres restrictifs en pré-opératoire qui pourraient plaider pour une chirurgie préventive (Barikbin 2015).

### **3 - Lobectomies ou segmentectomies pulmonaires ?**

Lorsque le traitement chirurgical est retenu, la vidéothoracoscopie est actuellement le traitement recommandé des MBP. La diffusion de la pratique de la thoracoscopie parmi les chirurgiens pédiatres et le développement de l'instrumentation (thermofusion, bistouri à ultrasons, agrafeuses mécaniques) rend possible la réalisation de gestes de résection pulmonaire chez le petit nourrisson et ce, en toute sécurité (Polites 2016, Lieber 2015, Rothenberg 2015). Les résultats semblent identiques à ceux de la thoracotomie en termes de complications précoces et de durée d'hospitalisation (Wagenaar 2016, Polites 2016, Kulaylat 2015). Peu de données sont disponibles en ce qui concerne les complications tardives et notamment le risque de déformation rachidienne ou thoracique qui devrait être moindre avec la thoracoscopie. Les limites de la technique sont bien reconnues chez le petit nourrisson : lésion volumineuse limitant la visibilité, mauvaise tolérance de l'exclusion pulmonaire, détresse respiratoire rendant plus prudente voire nécessaire la thoracotomie

(Wagenaar 2015). Cette chirurgie nécessite une expertise certaine : des taux de conversion de 22% sont cités par de grandes équipes (Wagenaar 2015), des chirurgiens experts rapportent quant à eux des taux de conversion inférieurs à 1.5% (Rothenberg 2015).

L'exérèse des KB et des SP extra-lobaires ne pose pas de difficulté particulière le plus souvent si elle est réalisée en respectant les principes reconnus. L'exérèse des lésions du parenchyme lui-même fait discuter, en fonction de leur topographie et de leur étendue, soit une exérèse anatomique (lobectomie, segmentectomie) soit une exérèse non anatomique dite « atypique ». Les techniques de segmentectomies anatomiques ont bien été décrites chez l'adulte, notamment dans le cadre des MBP (Macias 2015) ; le recul de la pratique pédiatrique est encore insuffisant pour savoir si des gestes identiques sont transposables chez le nourrisson.

Les lobectomies pulmonaires sont actuellement réalisables en toute sécurité par des opérateurs entraînés à cette chirurgie qui ont standardisés leur technique autorisant des taux de conversion extrêmement bas inférieurs à 2% (Rothenberg 2015). Il a été démontré que la TDM sous-estimait l'extension des lésions et n'était pas aussi fiable que l'histologie et que, de ce fait, seule la lobectomie pouvait amener la certitude d'une exérèse complète (Muller 2012). La lobectomie garde l'inconvénient de retirer du parenchyme sain et il est donc conseillé de la réaliser avant l'âge de 2 ans pendant la phase de multiplication alvéolaire maximale afin d'éviter la distension emphysémateuse du parenchyme résiduel (David 2016). La plupart des équipes la réalise avant l'âge de 1 an et souvent de 6 mois. La réalisation de segmentectomies anatomiques suppose une très bonne évaluation en TDM préopératoire avec analyse de la segmentation bronchique afin de guider le geste.

Les exérèses non anatomiques ont la faveur de certaines équipes qui souhaitent privilégier les chirurgies d'épargne pulmonaire (Lieber 2015). Elles ont l'inconvénient de risquer de laisser en place quelques microkystes non visibles lorsque la lésion est mal délimitée ou non visible en per-opératoire. Certains auteurs proposent des repérages colorés aidant à la réalisation d'une exérèse complète (Tarrado 2015). Il pourrait y avoir un intérêt à discuter de réaliser des gestes non anatomiques les plus limités possibles dans des situations de MBP bilatérales ou bilobaires (David 2016).

#### **4 - Faut-il pratiquer un morcellement des pièces opératoires en thoracoscopie ?**

Le morcellement des pièces opératoires permet de réaliser une extraction de la malformation pulmonaire à travers un orifice de trocart agrandi en évitant une cicatrice plus grande mais il a 2 grands inconvénients : traumatiser la pièce avant qu'elle ne parvienne au pathologiste qui risque d'avoir quelques difficultés d'interprétation (caractère complet de l'exérèse ?) et risquer d'ensemencer le trajet d'extraction en cas de rupture du sac s'il s'agit d'une pathologie maligne sous-estimée. L'utilisation d'un sac d'extraction adapté doit être recommandé dans tous les cas dans la mesure où une lésion tumorale peut être associée à la lésion (même si le risque est très faible). Il faut certainement être très prudent en cas de lésion pouvant évoquer radiologiquement un pleuropneumoblastome ou une lésion non typique des MBP classiques (Feinberg 2016). Si l'extraction de la pièce placée dans le sac est possible sans morcellement au prix d'un agrandissement raisonnable de l'incision de trocart

il faut privilégier cette solution. Dans le cas contraire le morcellement à l'intérieur du sac doit être discuté avec le pathologiste et limité au minimum afin de préserver autant que possible l'architecture de la malformation. La littérature n'apporte que très peu de données sur cette question. Dans notre pratique le morcellement n'a jamais été suivi de complication particulière et n'a jamais empêché l'établissement d'un diagnostic histologique mais les berges d'exérèse ne sont pas toujours analysables (importance de l'imagerie TDM post-opératoire en cas de CPAM afin de confirmer le caractère complet de l'exérèse).

## **5 - Quelles modalités de suivi des enfants opérés et non opérés ?**

Cette question est rarement abordée dans la littérature.

Concernant les enfants opérés plusieurs objectifs de cette surveillance peuvent être cités : confirmer le caractère complet de l'exérèse, limiter l'irradiation, simplifier le nombre d'imagerie, conserver un suivi jusqu'à l'âge adulte pour les enfants qui le nécessitent. Les suites d'exérèse de KB et de SP extra-lobaires n'imposent pas de réaliser une TDM post-opératoire ou un suivi rapproché, une radiographie thoracique à 1 ou 2 mois et à 1 ou 2 ans post-opératoires peut paraître suffisante. Les suites d'exérèse de SP intra-lobaires, de CPAM ou de malformations hybrides (CPAM + SP) peuvent dispenser d'une TDM post-opératoire précoce si une lobectomie retirant l'ensemble du territoire malformatif a été pratiquée mais si une exérèse non anatomique ou une segmentectomie a été pratiquée nous gardons pour habitude de réaliser un contrôle TDM à 1 an post-opératoire afin de confirmer l'absence de lésions kystiques résiduelles. Les suites de lobectomies nous paraissent devoir justifier d'explorations fonctionnelles respiratoires vers l'âge de 6-8 ans lorsqu'elles sont réalisables aisément ; peut également se discuter la réalisation d'une TDM tardive avec mesure du volume pulmonaire en fonction du contexte clinique et du résultat des EFR.

Concernant les enfants non opérés (ou ayant subi une embolisation ou une ligature de l'artère systémique d'une SP) la question est très débattue et peu évoquée dans la littérature. Elle concerne principalement les petits emphysèmes obstructifs congénitaux non compressifs (segmentaires le plus souvent) ainsi que les CPAM de petite taille. La radiographie thoracique peut permettre de vérifier l'absence d'aggravation volumique de la lésion mais elle est rarement suffisante pour visualiser ces lésions et la TDM est alors nécessaire pour le suivi. La description de MBP compliquées à l'âge adulte témoigne de l'importance de réaliser un suivi jusqu'à l'âge adulte de ces enfants en allégeant au maximum la surveillance. Il est possible que les progrès de l'IRM pulmonaire puissent à l'avenir solutionner la surveillance des MBP non opérées en supprimant le risque d'irradiation.

## Références bibliographiques (ordre alphabétique)

Akdag A, Arici S, Kaya M, Turgut A. Extralobar pulmonary sequestration as a cause of recurrent pulmonary hemorrhage in a neonate. *Arch Argent Pediatr*. 2016 Feb;114(1):e21-4.

Álvarez J A, Cleveland P C, Green M K, Sanhueza H E, Silva V J. Transcatheter embolization device as a promising option in the treatment of pulmonary sequestration. Case reports. *Rev Chil Pediatr*. 2014 Apr;85(2):197-202.

Baral D, Adhikari B, Zaccarini D, Dongol RM, Sah B. Congenital Pulmonary Airway Malformation in an Adult Male: A Case Report with Literature Review. *Case Rep Pulmonol*. 2015;2015:743452.

Barikbin P, Roehr CC, Wilitzki S, Kalache K, Degenhardt P, Bühner C, Schmalisch G. Postnatal lung function in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Ann Thorac Surg*. 2015 Apr;99(4):1164-9.

Barreiro TJ, Henn L, Ingnam S, Sypert M. Congenital pulmonary airway malformation in a 36 year-old female. *Respir Med Case Rep*. 2015 Nov 23;17:34-6.

Boucherat O, Jeannotte L, Hadchouel A, Delacourt C, Benachi A. Pathomechanisms of Congenital Cystic Lung Diseases: Focus on Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Pleuropulmonary Blastoma. *Paediatr Respir Rev*. 2016 Jun;19:62-8.

Cakir U, Kahvecioglu D, Alan S, Yildiz D, Akduman H, Erdeve O, Bahadir GG, Kologlu M, Atasay B, Arsan S. Extra-lobar Pulmonary Sequestration Requiring Intrauterine Thoracentesis. *APSP J Case Rep*. 2015 Jan 1;6(1):3.

Casagrande A, Pederiva F. Association Between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults. a Systematic Review. *J Thorac Oncol*. 2016 Jul 13. pii: S1556-0864(16)30604-9.

Chilkar SM, Leelakumar V, Ranjani CP, Musthyala B, Narayana KV. Pyopneumothorax with Stocker type III congenital cystic adenomatoid malformation in a 5-month-old infant. *Lung India*. 2016 Mar-Apr;33(2):208-11.

Ch'In KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949;48:221– 229.

Choudhry M, Drake D. Antenatally diagnosed lung malformations: a plea for long-term outcome studies. *Pediatr Surg Int*. 2015 May;31(5):439-44.

Coleman A, Kline-Fath B, Stanek J, Lim FY. Pleuropulmonary Blastoma in a Neonate Diagnosed Prenatally as Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Fetal Diagn Ther*. 2016;39(3):234-7.

Coleman AM, Merrow AC, Crombleholme TM, Jaekle R, Lim FY. Fetal MRI of Torsed Bronchopulmonary Sequestration with Tension Hydrothorax and Hydrops in a Twin Gestation. *Fetal Diagn Ther*. 2015 Feb 4. [Epub ahead of print]

David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology*. 2016;110(2):101-15.

Derderian SC, Coleman AM, Jeanty C, Lim FY, Shaaban AM, Farrell JA, Hirose S, MacKenzie TC, Lee H. Favorable outcomes in high-risk congenital pulmonary airway malformations treated with multiple courses of maternal betamethasone. *J Pediatr Surg.* 2015 Apr;50(4):515-8.

Desseauve D, Dugué-Marechaud M, Maurin S, Gatibelza MÈ, Vequeau-Goua V, Mergy-Laurent M, Levard G, Pierre F. Performance of prenatal diagnosis and postnatal development of congenital lung malformations. *Gynecol Obstet Fertil.* 2015 Apr;43(4):278-83.

Dong J, Cai Y, Chen R, Du S, Chen Y, Shi K. A Case Report and a Short Literature Review of Pulmonary Sequestration Showing Elevated Serum Levels of Carbohydrate Antigen 19-9. *J Nippon Med Sch.* 2015;82(4):211-5.

Donn SM, Martin JN Jr, White SJ. Antenatal ultrasound findings in cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Radiol.* 1981 Feb;10(3):180-2.

Feghali M, Jean KM, Emery SP. Ultrasound assessment of congenital fetal lung masses and neonatal respiratory outcomes. *Prenat Diagn.* 2015 Dec;35(12):1208-12.

Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, Schultz KA, Miniati D, Hill DA, Dehner LP, Messinger YH, Langer JC. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J Pediatr Surg.* 2016 Jan;51(1):33-7.

Forcillo J, Dion D, Sauvageot C, Jeanmart H. Intraventricular Bronchogenic Cyst: A Rare Congenital Anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2015 Sep;100(3):1101-3.

Gajewska-Knapik K, Impey L. Congenital lung lesions: Prenatal diagnosis and intervention. *Semin Pediatr Surg.* 2015 Aug;24(4):156-9.

Gorospe L, Muñoz-Molina GM, Ayala-Carbonero AM, Fernández-Méndez MÁ, Arribas-Marcos Á, Castro-Acosta P, Arrieta P, García-Gómez-Muriel I, Gómez-Barbosa CF, Barrios-Barreto D. Cystic adenomatoid malformation of the lung in adult patients: clinicoradiological features and management. *Clin Imaging.* 2016 May-Jun;40(3):517-22.

Graham D, Winn K, Dex W, Sanders RC. Prenatal diagnosis of cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Ultrasound Med.* 1982 Jan-Feb;1(1):9-12.

Hama I, Takahashi S, Nakamura T, Ito Y, Kawasaki K, Sago H. Risk of respiratory syncytial virus infection in infants with congenital cystic lung disease. *Pediatr Int.* 2015 Apr;57(2):253-7.

Hasnain Fatimi S, Asif Ali T, Majid Z, Deedar Ali R. Congenital cystoid adenomatoid malformation: Surgery in a young child. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2015 Jul;23(6):735-7.

Hellmund A, Berg C, Geipel A, Bludau M, Heydweiller A, Bachour H, Müller A, Müller A, Gembruch U. Prenatal Diagnosis and Evaluation of Sonographic Predictors for Intervention and Adverse Outcome in Congenital Pulmonary Airway Malformation. *PLoS One.* 2016 Mar 15;11(3):e0150474.

Hernández-Solís A, Cruz-Ortiz H, Gutiérrez-Díaz Ceballos ME, Cicero-Sabido R. Bronchogenic cysts. Importance of infection in adults. Study of 12 cases. *Cir Cir.* 2015 Mar-Apr;83(2):112-6.

Jhun BW, Kim SJ, Kim K, Kim S, Lee JE. The Clinical Courses of Patients with Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Complicated by Pneumonia. *Yonsei Med J.* 2015 Jul;56(4):968-75.

- Juárez-García L, Lopez Rioja Mde J, Leis-Márquez MT, Machuca-Vaca A, Erdmenger-Orellana J. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, intrauterine diagnosis and treatment. A case report and literature review. *Ginecol Obstet Mex*. 2015 May;83(5):320-7.
- Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016 Mar;51(3):508-12.
- Kawaguchi T, Tojo T, Yasukawa M, Watanabe T, Kawai N, Taniguchi S. Surgical intervention without lung resection for Pryce type I sequestration. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2015 Sep;23(7):872-4.
- Kulaylat AN, Engbrecht BW, Hollenbeak CS, Safford SD, Cilley RE, Dillon PW. Comparing 30-day outcomes between thoroscopic and open approaches for resection of pediatric congenital lung malformations: Evidence from NSQIP. *J Pediatr Surg*. 2015 Oct;50(10):1716-21.
- Kunisaki SM, Ehrenberg-Buchner S, Dillman JR, Smith EA, Mychaliska GB, Treadwell MC. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *J Pediatr Surg*. 2015 Jun;50(6):978-82.
- Kuroda T, Nishijima E, Maeda K, Fuchimoto Y, Hirobe S, Tazuke Y, Watanabe T, Usui N. Perinatal features of congenital cystic lung diseases: results of a nationwide multicentric study in Japan. *Pediatr Surg Int*. 2016 Jul 26. [Epub ahead of print]
- Lantuejoul S, Nicholson AG, Sartori G, Piolat C, Danel C, Brabencova E, et al: Mucinous cells in type 1 pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation as mucinous bronchioloalveolar carcinoma precursors. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 961–969.
- Lieber J, Urla CI, Baden W, Schäfer J, Kirschner HJ, Fuchs J. Experiences and challenges of thoroscopic lung surgery in the pediatric age group. *Int J Surg*. 2015 Nov;23(Pt A):169-75.
- Litwińska M, Litwińska E, Janiak K, Piaseczna-Piotrowska A, Gulczyńska E, Szaflik K. Thoracoamniotic Shunts in Macrocystic Lung Lesions: Case Series and Review of the Literature. *Fetal Diagn Ther*. 2016 Aug 5. [Epub ahead of print]
- Macardle CA, Ehrenberg-Buchner S, Smith EA, Dillman JR, Mychaliska GB, Treadwell MC, Kunisaki SM. Surveillance of fetal lung lesions using the congenital pulmonary airway malformation volume ratio: natural history and outcomes. *Prenat Diagn*. 2016 Mar;36(3):282-9.
- Macias L, Ojanguren A, Dahdah J, Gossot D. Thoroscopic anatomical resection of congenital lung malformations in adults. *J Thorac Dis*. 2015 Mar;7(3):486-9.
- Mahmodlou R, Sepehrvand N, Hatami S. Pulmonary sequestration: A rare case in a patient with acute chest pain and palpitation mimicking the acute coronary syndrome. *Lung India*. 2015 Jan-Feb;32(1):76-8.
- Makino T, Hata Y, Otsuka H, Koezuka S, Okubo Y, Isobe K, Tochigi N, Shibuya K, Homma S, Iyoda A. Simultaneous resection of bilateral anomalous systemic supply to the basal segments of the lungs: a case report. *J Cardiothorac Surg*. 2015 Oct 31;10:140.
- Matsuoka K, Ueda M, Miyamoto Y. Mycobacterium avium infection complicating congenital bronchial atresia. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2016 Jul 27. pii: 0218492316661463. [Epub ahead of print]

Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg*. 2006 Jun;41(6):1058-61.

Morgan TA, Feldstein VA. In Utero Diagnosis of Unilateral Bronchial Atresia: One Pathologically Proven and 2 Presumed Cases With Similar Sonographic Findings at Presentation. *J Ultrasound Med*. 2015 Aug;34(8):1501-7.

Muller CO, Berrebi D, Kheniche A, Bonnard A: Is radical lobectomy required in congenital cystic adenomatoid malformation? *J Pediatr Surg*. 2012; 47: 642–645.

Ojha V, Samui PP, Dakshit D. Role of endovascular embolization in improving the quality of life in a patient suffering from complicated intralobar pulmonary sequestration - A case report. *Respir Med Case Rep*. 2015 May 22;16:24-8.

Pike D, Mohan S, Ma W, Lewis JF, Parraga G. Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema. *J Radiol Case Rep*. 2015 Feb 28;9(2):9-15.

Pinto RM, Araujo Júnior E, Augusto LC, Costa JI, Dias DA, Aguiar LB, Carvalho FH. Spontaneous regression of intralobar pulmonary sequestration during the pregnancy: report of two cases through relationships between mass and fetal biometry and review of the literature. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016;29(11):1720-4.

Polites SF, Habermann EB, Zarroug AE, Thomsen KM, Potter DD. Thoracoscopic Vs open resection of congenital cystic lung disease- utilization and outcomes in 1120 children in the United States. *J Pediatr Surg*. 2016 Jul;51(7):1101-5.

Pryce DM : Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol*. 1946 Jul;58(3):457-67.

Qian X, Sun Y, Liu D, Wu X, Wang Z, Tang Y. Pulmonary sequestration: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Med*. 2015 Nov 15;8(11):21822-5. eCollection 2015.

Romero R, Chervenak FA, Kotzen J, Berkowitz RL, Hobbins JC. Antenatal sonographic findings of extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med*. 1982 Apr;1(3):131-2.

Rothenberg SS, Middlesworth W, Kadennhe-Chiweshe A, Aspelund G, Kuenzler K, Cowles R, Bodenstein L, Kay S, Shipman K, Rothenberg C, Stolar C, Stylianos S. Two decades of experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children: standardizing techniques for advanced thoracoscopic surgery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2015 May;25(5):423-8.

Ruchonnet-Metrailler I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J, Cros P, Ducoin H, Hadchouel A, Khen-Dunlop N, Labbé A, Labouret G, Lebras MN, Lezmi G, Madhi F, Salomon LJ, Thouvenin G, Thumerelle C, Delacourt C. Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations. *Pediatrics*. 2014 May;133(5):e1285-91.

Schrey S, Kelly EN, Langer JC, Davies GA, Windrim R, Seaward PG, Ryan G. Fetal thoracoamniotic shunting for large macrocystic congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2012 May;39(5):515-20.

Simoglou C, Lawal LA. Adenocarcinoma in pulmonary sequestration: A case report and literature review. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2015 Nov;23(9):1119-20.

Stanton M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2015 Aug;24(4):183-6.

Stoiber B, Moehrlen U, Kurmanavicius J, Meuli M, Haslinger C, Zimmermann R, Ochsenbein N. Congenital Lung Lesion: Prenatal Course, Therapy and Predictors of Perinatal Outcome. *Ultraschall Med.* 2015 Jun 30. [Epub ahead of print]

Suk HJ, Won HS, Lee EJ, Lee MY. An unusual prenatal manifestation of a huge congenital cystic adenomatoid malformation with favorable perinatal outcome. *Obstet Gynecol Sci.* 2014 Jan;57(1):73-6.

Sun X, Xiao Y. A report of seven cases of pulmonary sequestration complicated by aspergillosis and literature review. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi.* 2014 Nov;53(11):873-5.

Tarrado X, Saura L, Bejarano M, Ribó JM, Castañón M. Thoracoscopic segmentectomy of methylene blue dyed intralobar sequestrations. *Ann Thorac Surg.* 2015 Feb;99(2):e51-2.

Trotman-Dickenson B. Congenital lung disease in the adult: guide to the evaluation and management. *J Thorac Imaging.* 2015 Jan;30(1):46-59.

Wagenaar AE, Tashiro J, Satahoo SS, Sola JE, Neville HL, Hogan AR, Perez EA. Resection of pediatric lung malformations: National trends in resource utilization & outcomes. *J Pediatr Surg.* 2016 May 17. pii: S0022-3468(16)30055-0.

Wagenaar AE, Tashiro J, Hirzel A, Rodriguez LI, Perez EA, Hogan AR, Neville HL, Sola JE. Surgical management of bronchopulmonary malformations. *J Surg Res.* 2015 Oct;198(2):406-12