

**FACULDADE DE CIÊNCIAS HUMANAS, EXATAS E DA SAÚDE DO PIAUÍ
INSTITUTO DE EDUCAÇÃO SUPERIOR DO VALE DO PARNÁIBA**

JUCIMAR MILHOMEM COELHO SOBRINHO

MARINA SAMPAIO FORTES

MARTA MILENA SOUSA OLIVEIRA

**SERIE DE CASOS SOBRE A MALFORMAÇÃO CONGÊNITA DAS VIAS AÉREAS
PULMONARES**

PARNAIBA-PI

2025

JUCIMAR MILHOMEM COELHO SOBRINHO

MARINA SAMPAIO FORTES

MARTA MILENA SOUSA OLIVEIRA

**SERIE DE CASOS SOBRE A MALFORMAÇÃO CONGÊNITA DAS VIAS AÉREAS
PULMONARES**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde Do Piauí (FAHESP) - Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba (IESVAP), como requisito obrigatório para obtenção do título de Bacharel em Medicina.
Linha de pesquisa: Ginecologia e Obstetrícia
Orientador: Prof. Dr. Leonam Costa Oliveira

PARNAIBA-PI

2025

JUCIMAR MILHOMEM COELHO SOBRINHO

MARINA SAMPAIO FORTES

MARTA MILENA SOUSA OLIVEIRA

**SERIE DE CASOS SOBRE A MALFORMAÇÃO CONGÊNITA DAS VIAS AÉREAS
PULMONARES**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
à Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e
da Saúde Do Piauí (FAHESP) - Instituto de
Educação Superior do Vale do Parnaíba
(IESVAP), como requisito obrigatório para
obtenção do título de Bacharel em Medicina.

Linha de pesquisa: Ginecologia e Obstetrícia
Orientador: Prof. Dr. Leonam Costa
Oliveira

Aprovado em ____ de _____ de 2025

BANCA EXAMINADORA

Orientador Professor Doutor Leonam Costa Oliveira (Orientador)
Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde Do Piauí (FAHESP)
Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba (IESVAP)
Saúde materno infantil – Educação - Ginecologia e Obstetrícia

Convidada Professora Thainá Pinto dos Santos
Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde Do Piauí (FAHESP)
Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba (IESVAP)
Ginecologia e Obstetrícia

Convidado Professor Doutor Antonione Santos Bezerra Pinto
Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde Do Piauí (FAHESP)
Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba (IESVAP)
Ciências Morfofuncionais

RESUMO

Introdução: As Malformações Congênitas Pulmonares constituem um conjunto raro de anomalias do desenvolvimento pulmonar fetal, geralmente detectadas entre a 7ª e a 17ª semana de gestação. Com incidência estimada entre 1 a cada 1:1.500 a 4.000 nascidos vivos, essas condições representam um desafio diagnóstico e terapêutico significativo. A variabilidade morfológica destas exige avaliação cuidadosa e contínua, com papel central para a ultrassonografia morfológica fetal e, quando necessário, a ressonância magnética. O diagnóstico precoce permite o planejamento individualizado da conduta obstétrica e neonatal, reforçando a importância do cuidado centrado no binômio mãe-filho. Nesse contexto, a metodologia de série de casos se destaca como uma ferramenta valiosa na formação acadêmica, promovendo o aprendizado baseado em situações clínicas reais. **Objetivos:** Relatar e analisar três casos clínicos de MCVAP diagnosticados durante o pré-natal, com ênfase nas manifestações ecográficas, evolução gestacional, condutas adotadas e desfechos perinatais. O trabalho também visa evidenciar a relevância da série de casos como recurso científico e formativo para estudantes de Medicina e áreas afins da saúde. **Metodologia:** Trata-se de uma série de casos clínicos, com abordagem descritiva e retrospectiva. Foram analisadas três gestantes acompanhadas em um serviço de referência em medicina fetal. Foram considerados os achados ecográficos, o índice CVR (Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio), a evolução clínica fetal, a conduta obstétrica e os desfechos neonatais. A assistência foi conduzida por equipe multiprofissional composta por obstetras, especialistas em medicina fetal, neonatologistas, radiologistas e psicólogos. A escolha pela série de casos permite não apenas descrever padrões clínicos e condutas efetivas, mas também desenvolver o raciocínio clínico e a capacidade de análise crítica em contextos de alta complexidade. **Resultados e Discussão:** Os três casos apresentados evidenciaram diferentes formas de MCVAP, todas diagnosticadas entre a 18ª e a 22ª semana de gestação. Em nenhum dos casos houve sinais ecográficos graves, como hidropisia fetal ou desvio mediastinal relevante, o que possibilitou conduta expectante e partos a termo. Os recém-nascidos apresentaram boa evolução clínica, com necessidade mínima de intervenção neonatal e seguimento ambulatorial eficaz. A atuação de uma equipe multiprofissional foi essencial para garantir tanto o monitoramento técnico quanto o acolhimento das pacientes diante do impacto emocional causado pelo diagnóstico. A utilização de recursos tecnológicos de imagem demonstrou-se crucial na tomada de decisão, reforçando o papel da tecnologia no cuidado humanizado e seguro. **Conclusão:** A série de casos demonstrou que o diagnóstico precoce das MCVAP, associado a um acompanhamento clínico individualizado, uso racional de tecnologias e atuação multiprofissional, pode garantir desfechos perinatais favoráveis. Além disso, o estudo de casos clínicos reais representa um recurso metodológico importante na formação de futuros profissionais da saúde, promovendo o desenvolvimento de competências clínicas, éticas e científicas desde a graduação.

Palavras-chave: Anomalia do Sistema Respiratório; Malformações Congênitas Pulmonares; Ultrassonografia Pré-Natal. Formação Médica.

ABSTRACT

Introduction: Congenital Pulmonary Malformations represent a rare group of fetal lung development anomalies, usually detected between the 7th and 17th weeks of gestation. With an estimated incidence ranging from 1 in 1,500 to 4,000 live births, these conditions pose significant diagnostic and therapeutic challenges. The morphological variability requires careful and continuous evaluation, with fetal morphological ultrasound playing a central role, and magnetic resonance imaging (MRI) used when necessary. Early diagnosis allows for individualized planning of obstetric and neonatal management, reinforcing the importance of mother-infant-centered care. In this context, the case series methodology stands out as a valuable academic tool, promoting learning based on real clinical scenarios. **Objectives:** To report and analyze three clinical cases of CPAM diagnosed during the prenatal period, with emphasis on ultrasonographic findings, gestational progression, management strategies, and perinatal outcomes. This study also aims to highlight the relevance of case series as a scientific and educational resource for medical students and health sciences trainees. **Methodology:** This is a descriptive and retrospective case series involving three pregnant women followed in a fetal medicine referral center. Ultrasound findings, the CPAM Volume Ratio (CVR), fetal clinical evolution, obstetric management, and neonatal outcomes were analyzed. The care was provided by a multidisciplinary team including obstetricians, fetal medicine specialists, neonatologists, radiologists, and psychologists. The use of a case series approach allows not only for the description of clinical patterns and effective management strategies but also for the development of clinical reasoning and critical analysis in complex care scenarios. **Results and Discussion:** The three cases presented showed different forms of CPAM, all diagnosed between the 18th and 22nd weeks of gestation. None of the cases exhibited severe ultrasonographic signs, such as fetal hydrops or significant mediastinal shift, allowing for an expectant approach and full-term deliveries. The newborns showed favorable clinical outcomes, with minimal need for neonatal intervention and effective outpatient follow-up. The participation of a multidisciplinary team was essential to ensure both technical monitoring and emotional support for the patients facing the impact of a prenatal diagnosis. The use of advanced imaging technologies proved crucial in guiding clinical decision-making, reinforcing the role of technology in safe and humanized care. **Conclusion:** This case series demonstrated that early diagnosis of CPAM, combined with individualized clinical follow-up, rational use of technology, and multidisciplinary collaboration, can lead to favorable perinatal outcomes. Furthermore, the study of real clinical cases represents an important methodological resource in the education of future healthcare professionals, fostering the development of clinical, ethical, and scientific competencies from undergraduate training onward.

Keywords: Congenital Pulmonary Malformations. Prenatal Diagnosis. Obstetric Ultrasound. Medical Education.

SUMÁRIO

RESUMO	8
1.INTRODUÇÃO.....	8
2. RELATO DOS CASOS CLÍNICOS	14
2.1. CASO CLÍNICO 1.....	14
2.2. CASO CLÍNICO 2.....	19
2.3. CASO CLÍNICO 3	23
3. DISCUSSÃO	28
4. CONCLUSÃO	33
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	
ANEXOS	
APÊNDICES	

SÉRIE DE CASOS SOBRE A MALFORMAÇÃO CONGÊNITA DAS VIAS AÉREAS PULMONARES

INTRODUÇÃO: As malformações congênitas pulmonares são anomalias raras do desenvolvimento pulmonar fetal, identificadas entre a 7^a e a 17^a semana de gestação, com incidência estimada entre 1:1500 e 4.000 nascidos vivos. O diagnóstico pré-natal, via ultrassonografia fetal, é essencial para a estratificação do risco e planejamento da conduta. A Razão do Volume da Malformação Pulmonar Congênita (CVR), parâmetro que relaciona o volume da lesão à idade gestacional, constitui importante marcador prognóstico na avaliação do risco de hidropisia fetal e da necessidade de intervenção intrauterina. **DESCRIÇÃO DOS CASOS:** Relatam-se três casos de MCVAP diagnosticados durante o pré-natal. O primeiro envolveu uma primigesta de 37 anos com imagem hiperecogênica pulmonar esquerda e CVR < 1,6, sem complicações, evoluindo bem após parto eletivo. O segundo caso, em uma multípara de 37 anos, apresentou lesão pulmonar volumosa com desvio mediastinal, mas com estabilidade clínica e regressão progressiva. No terceiro, uma gestante de 22 anos apresentou lesão cístico-sólida compatível com MCVAP e sequestro pulmonar, com evolução gestacional favorável e ausência de repercussões neonatais. **DISCUSSÃO:** Os casos ilustram a heterogeneidade clínica das destas anomalias, reforçando o papel do diagnóstico ecográfico precoce e do uso do CVR como ferramenta de prognóstico. A conduta expectante mostrou-se segura em cenários de baixo risco, conforme preconizado pela literatura. **CONCLUSÃO:** O seguimento individualizado, o uso criterioso da imagem e a abordagem multidisciplinar foram fundamentais para os desfechos positivos, ressaltando a importância do cuidado humanizado na condução de gestações.

Palavras-Chave: Anomalia do Sistema Respiratório; Malformações Congênitas Pulmonares; Ultrassonografia Pré-Natal.

1. INTRODUÇÃO

As malformações congênitas do pulmão representam um grupo heterogêneo de anomalias do desenvolvimento embrionário do trato respiratório, frequentemente identificadas no período neonatal ou intraútero, embora algumas possam permanecer assintomáticas até a idade adulta. Essas malformações resultam de perturbações no crescimento, ramificação ou diferenciação dos componentes endodérmicos e mesodérmicos do pulmão durante a embriogênese, particularmente entre a 4^a e a 17^a semana de gestação. Dentre as anomalias congênitas pulmonares mais prevalentes, destacam-se: a malformação congênita da via aérea pulmonar (MCVAP), o sequestro pulmonar, o enfisema lobar congênito, a agenesia ou hipoplasia pulmonar e as malformações vasculares pulmonares. A classificação dessas malformações pode basear-se em critérios embriológicos, anatômicos, histológicos ou radiológicos. No entanto, uma abordagem integrativa é essencial, considerando as particularidades clínicas, achados de imagem e exame

anatomopatológico, dado o amplo espectro de apresentações e implicações terapêuticas^{1,2}.

Essas entidades apresentam espectro clínico variado, desde achados incidentais em exames de imagem até quadros graves de insuficiência respiratória neonatal. O sequestro pulmonar é definido pela presença de tecido pulmonar não funcional, sem comunicação com a árvore brônquica e irrigado por vasos sistêmicos anômalos. Pode ser intra ou extralobar e frequentemente cursa com infecções de repetição ou achado acidental em exames de imagem. O enfisema lobar congênito consiste na hiperinsuflação de um lobo pulmonar, geralmente devido a obstrução parcial da via aérea por anomalias cartilaginosas ou atresia brônquica. Pode provocar deslocamento mediastinal e insuficiência respiratória nos primeiros dias de vida. A agenesia e hipoplasia pulmonar representam graus distintos de subdesenvolvimento pulmonar. Enquanto a agenesia implica ausência completa de pulmão, brônquios e vasos, a hipoplasia envolve desenvolvimento pulmonar incompleto. Ambas estão frequentemente associadas a anomalias congênitas maiores, como hérnia diafragmática ou oligoidrânio severo. As malformações vasculares pulmonares incluem fístulas arteriovenosas, anomalias da drenagem venosa ou malformações venosas complexas, podendo levar a hipoxemia, cianose e hipertensão pulmonar, especialmente se extensas ou múltiplas^{4,3}.

As MCVAP especificam um grupo de anomalias raras que afetam o desenvolvimento pulmonar durante o período embrionário, especialmente entre a 7ª e a 17ª semana de gestação^{5,6}. Anteriormente conhecidas como malformações adenomatóides císticas congênicas (MACC) ou hiperplasia adenomatóide epitelial do pulmão, o termo MCVAP passou a ser utilizado para abranger lesões císticas e não císticas, refletindo melhor a diversidade dessas condições^{3,4}. Representando cerca de 25% das malformações pulmonares congênicas detectadas no período pós-natal e até 60–75% das lesões pulmonares identificadas no período pré-natal, essas condições apresentam incidência estimada de 1 em cada 1.500 a 4.000 nascidos vivos^{7,8}.

Do ponto de vista embriológico, MCVAP decorrem de uma interrupção ou desvio no desenvolvimento pulmonar durante o período pseudoglandular, compreendido entre a 7ª e a 17ª semana de gestação, etapa em que ocorre a formação inicial da árvore traqueobrônquica e dos ductos bronquioalveolares^{9,10}.

Nesse período, alterações nos processos de ramificação brônquica, diferenciação epitelial e apoptose celular podem resultar na formação de estruturas pulmonares anômalas, como cistos aéreos ou massas sólidas. A etiologia dessas alterações ainda não é completamente elucidada, entretanto, estudos apontam para disfunções em vias de sinalização molecular, como SHH (Sonic Hedgehog), FGF-10 (Fibroblast Growth Factor 10) e BMP-4 (Bone Morphogenetic Protein 4), além de perturbações na interação entre os tecidos epitelial e mesenquimal^{8,13}.

Somam-se a isso possíveis influências genéticas, infecciosas e ambientais que, isoladas ou combinadas, podem interferir negativamente na maturação pulmonar. Fisiopatologicamente, essas malformações são caracterizadas por proliferação anômala de tecido pulmonar imaturo, que culmina na formação de lesões císticas ou sólidas capazes de comprimir o parênquima adjacente, deslocar o mediastino e comprometer o desenvolvimento e a função pulmonar^{4,12}. Em determinadas situações, anomalias associadas como atresia brônquica, sequestro pulmonar ou agenesia lobar podem coexistir, aumentando a complexidade clínica e diagnóstica dos casos^{3,13}.

Sua apresentação clínica é variável e pode ser influenciada pelo tamanho e pela localização da lesão desde infecções respiratórias recorrentes até desconforto respiratório precoce, dependendo da extensão da lesão. Alguns pacientes permanecem assintomáticos por anos, com malformações sendo identificadas incidentalmente em exames de imagem. No entanto, sintomas como dispneia, tosse, infecções respiratórias recorrentes e desconforto torácico podem surgir, especialmente em casos de lesões maiores^{14,15}. Em recém-nascidos, lesões extensas podem levar a insuficiências respiratórias graves devido à compressão de estruturas adjacentes⁸.

Os achados em exames de imagem são fundamentais para o diagnóstico. Durante o pré-natal, seu diagnóstico tem sido reconhecido por ultrassonografia entre a 17ª e a 20ª semana de gestação, com presença de imagens hiperecogênicas pulmonares ou cistos característicos^{7,13}. Após o nascimento, a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) são essenciais para confirmar o diagnóstico, avaliar a extensão das lesões e planejar o manejo^{16,12,5}. A TC apresenta sensibilidade de 100% em casos sintomáticos, enquanto a radiografia

torácica tem sensibilidade mais limitada, sendo capaz de detectar alterações em cerca de 61–67% dos casos⁴.

A classificação mais amplamente utilizada para as MCVAPs é a proposta por Stocker, inicialmente descrita em 1977 e posteriormente revisada em 2002 e 2009. Essa classificação divide as lesões em cinco tipos (0 a 4), com base na origem anatômica presumida, características morfológicas e padrão histológico. Uma classificação alternativa foi proposta por Langston, também amplamente referenciada na literatura especializada^{17,18}. Com os avanços na histopatologia, biologia molecular e correlações clínico-radiológicas, revisões importantes foram feitas quanto à terminologia e ao entendimento de determinadas entidades dentro da classificação original de Stocker. As lesões previamente classificadas como CPAM tipo 0 e tipo 4 foram reavaliadas, sendo atualmente reconhecidas como patologias distintas^{17,18}.

O CPAM tipo 0, originalmente descrito como uma malformação difusa envolvendo estruturas traqueobrônquicas, é hoje considerado uma manifestação de displasia acinar, entidade rara e incompatível com a vida. Já o CPAM tipo 4, caracterizado por cistos multiloculados de grande tamanho, foi reconhecido como forma cística do blastoma pleuropulmonar e, portanto, deve ser diagnosticado como neoplasia maligna primária de pulmão infantil. Em virtude disso, os termos CPAM tipo 0 e tipo 4 são considerados antiquados e não devem mais ser utilizados na prática clínica e patológica^{19,20}.

O CPAM tipo 2 mostra significativa sobreposição fenotípica com o enfisema lobar congênito, especialmente nos casos em que há atresia brônquica associada. Essas condições são consideradas parte de um mesmo espectro de malformações congênitas da via aérea e frequentemente coexistem na mesma lesão. Morfologicamente, os cistos nos CPAMs tendem a ser interconectados entre si e com os espaços alveolares, sendo revestidos por epitélio colunar ciliado. Além disso, há importante sobreposição no tamanho dos cistos entre os tipos 1 e 2, o que pode dificultar sua distinção baseada apenas na análise radiológica ou histológica.

Do ponto de vista molecular, estudos recentes demonstraram que os CPAMs tipos 1 e 3 apresentam mutações somáticas ativadoras no gene KRAS em mosaico, o que os associa a um risco aumentado de desenvolvimento de adenocarcinoma mucinoso metastático, especialmente quando não completamente ressecados. Em

contraste, os CPAMs tipo 2 não exibem essas alterações genéticas e apresentam correlação mais frequente com anomalias estruturais como a atresia brônquica¹⁹. A seguir apresenta-se de forma sintética os principais aspectos clínicos, radiológicos e anatomopatológicos dos diferentes tipos de CPAM segundo a classificação clássica de Stocker, incluindo a indicação atualizada quanto ao status de obsolescência dos tipos 0 e 4^{17,18}.

Em suma, a classificação das MCVAP segundo Stocker prevê:

Tipo 0: Raro (2%), origem traqueobrônquica, geralmente incompatível com a vida.

Tipo 1: Mais comum (60–65%), lesões císticas grandes (2–10 cm), sintomas variam de assintomáticos a infecções.

Tipo 2: Lesões menores (0,5–2 cm), associados a malformações cardiovasculares/renais, sintomas similares ao tipo 1.

Tipo 3: Menos comum (5–10%), pequenas lesões císticas com aspecto sólido, apresentação grave (hidropsia pré-natal).

Tipo 4: Cistos grandes e multiloculares (>10 cm) em periferia lobar, achados geralmente incidentais.

O tratamento dessas condições depende da gravidade e da sintomatologia. Em casos assintomáticos ou com sintomas leves, uma abordagem conservadora com acompanhamento clínico e de imagem pode ser suficiente⁶. Lesões sintomáticas ou com risco de complicações, como infecções ou hemorragias intracísticas, muitas vezes requerem ressecção cirúrgica^{14, 21}. Nos casos graves diagnosticados no período pré-natal, as intervenções intrauterinas podem ser necessárias, como drenagem de cisto ou colocação de shunts⁷. Abordagens minimamente invasivas, como embolização ou escleroterapia, também podem ser consideradas em situações específicas^{22,23}.

A razão do volume da malformação pulmonar congênita (*Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio - CVR*), anteriormente conhecida como razão do volume da MACC, é um parâmetro ultrassonográfico relevante no acompanhamento pré-natal dessas lesões. A CVR é definida como o volume da massa pulmonar anômala, normalizado para a idade gestacional fetal, e tem sido utilizada como preditor de complicações, sobretudo o desenvolvimento de hidropsia fetal. Valores elevados de CVR (>1,6) estão associados a maior risco de

descompensação hemodinâmica fetal, sendo, portanto, um marcador prognóstico importante e um potencial indicador para intervenção intrauterina, como derivação toracoamniótica ou ressecção fetal²⁴.

Os diagnósticos diferenciais incluem sequestro pulmonar, cisto broncogênico, enfisema lobar congênito, hérnia diafragmática congênita, blastoma pleuropulmonar, pneumatoceles pós-infecciosas e enfisema intersticial localizado^{4,3,25,26}. A identificação precoce, associada a uma abordagem multidisciplinar e estratégias terapêuticas adequadas, é essencial para melhorar o prognóstico dos pacientes afetados^{27,28}.

O presente relato clínico descreve uma série de três casos de malformação congênita das vias aéreas pulmonares, com a apresentação específica de suas histórias, seus desafios pessoais, diagnósticos e terapêuticos, assim como as repercussões e expectativas. O objetivo desse estudo é relatar uma série de casos de malformações congênitas das vias aéreas pulmonares, com achados pré e pós-natais, através de análise documentos clínicos e radiológicos, a fim de delinear o percurso terapêutico de três gestantes e compreender as repercussões no binômio mãe-filho diante do processo de comunicação do diagnóstico de malformação fetal, abrangendo o seguimento tanto pré-natal quanto pós-natal e pediátrico.

2. DESCRIÇÃO DOS CASOS CLÍNICOS

2.1. CASO CLÍNICO 1

Gestante, 37 anos de idade, parda, exerce a função de vendedora e possui ensino médio completo. Tratava-se de sua primeira gestação, a qual foi desejada e planejada, não tendo feito uso de qualquer método contraceptivo anteriormente. A descoberta da gestação ocorreu às 8 semanas, com início precoce do acompanhamento pré-natal, durante o curso gestacional, a paciente compareceu regularmente às consultas, totalizando 13 registros em sua caderneta, com frequência mensal até o sétimo mês e quinzenal a semanal nos meses subsequentes.

No que diz respeito ao histórico médico, a gestante negava comorbidades crônicas como hipertensão arterial sistêmica, diabetes mellitus, doenças respiratórias ou autoimunes. Não fazia uso contínuo de medicamentos, tampouco apresentava histórico prévio de internações ou cirurgias. Embora referisse histórico

familiar positivo para hipertensão e diabetes por parte dos pais, não havia antecedentes de doenças genéticas, malformações congênitas ou distúrbios metabólicos familiares. Ademais, não foi relatada exposição ocupacional a agentes tóxicos, uso de álcool, tabaco ou outras substâncias durante a gestação, nem ocorrência de infecções virais ou bacterianas.

Durante o pré-natal, a paciente mantinha acompanhamento regular com obstetra e médico ultrassonografista. Em razão da identificação de uma imagem suspeita na segunda ultrassonografia, que foi realizada com 18 semanas e 2 dias de idade gestacional, foi constatada a presença de uma área hiperecogênica no hemitórax esquerdo fetal, próxima ao diafragma, medindo aproximadamente 1,4 x 1,4 x 1,1 cm, com volume estimado de 1,2 cm³. Ainda que o Doppler não tenha identificado vaso nutridor, a hipótese de malformação congênita das vias aéreas pulmonares foi levantada, levando à recomendação de seguimento com ultrassonografias quinzenais (Imagem 1).

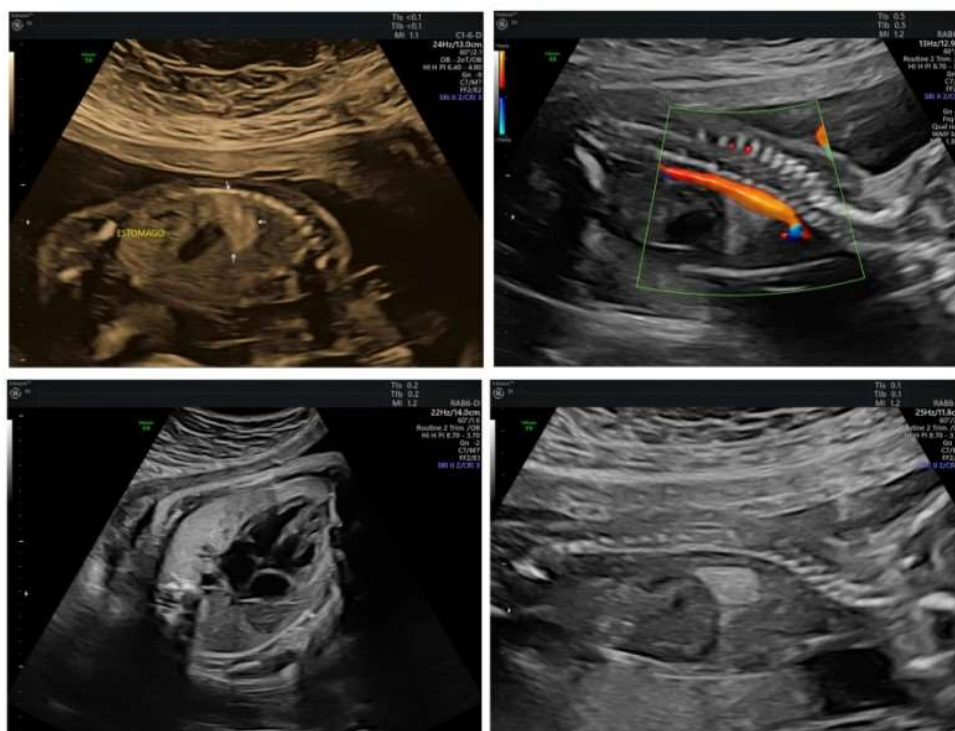


Imagem 1: Imagens ultrassonográficas do 2º Trimestre demonstrando avaliação seriada com Doppler e cortes anatômicos da lesão pulmonar.

Posteriormente, com 20 semanas e 06 dias de gestação, um novo exame evidenciou uma área focal hiperecogênica na base do pulmão esquerdo, medindo

1,5 x 1,5 x 1,4 cm, com volume estimado da lesão de aproximadamente 1,6 cm³, com peso fetal estimado de 347 g e frequência cardíaca de 153 bpm. Nessa fase, aventou-se o diagnóstico diferencial de malformação adenomatoide cística, sendo mantido o seguimento ecográfico e a expectativa vigilante. No exame subsequente, realizado em 27 de dezembro de 2022, com 23 semanas de gestação, foi possível calcular o volume da lesão ($\approx 2,3$ cm³), bem como realizar o índice CVR (*Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio*), cujo valor foi de 0,6 abaixo do limiar de 1,6, indicando baixo risco para hidropisia fetal (Imagem 2).

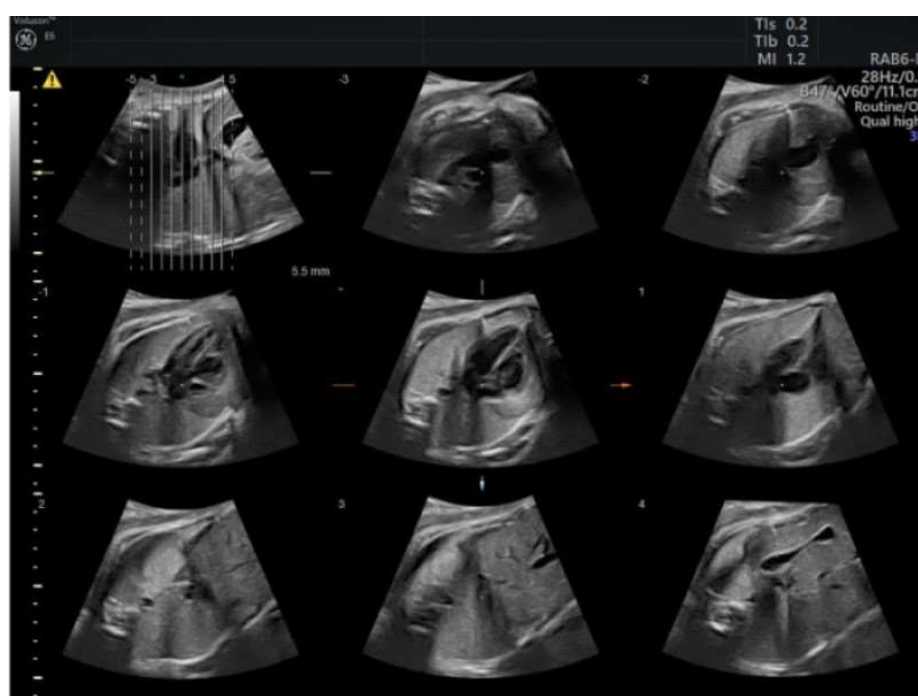


Imagem 2: Imagens ultrassonográficas com múltiplos cortes transversais de todo o tórax evidenciando massa hiperecogênica em hemitórax esquerdo.

À medida que a gestação evoluía, observou-se crescimento progressivo da lesão pulmonar. Com 33 semanas e 1 dia, o exame revelou massa hiperecogênica com dimensões de 3,1 x 3,1 x 3,1 cm, volume estimado de 9,7 cm³ e CVR de 1,46, ainda dentro do limite de segurança (Imagem 3).

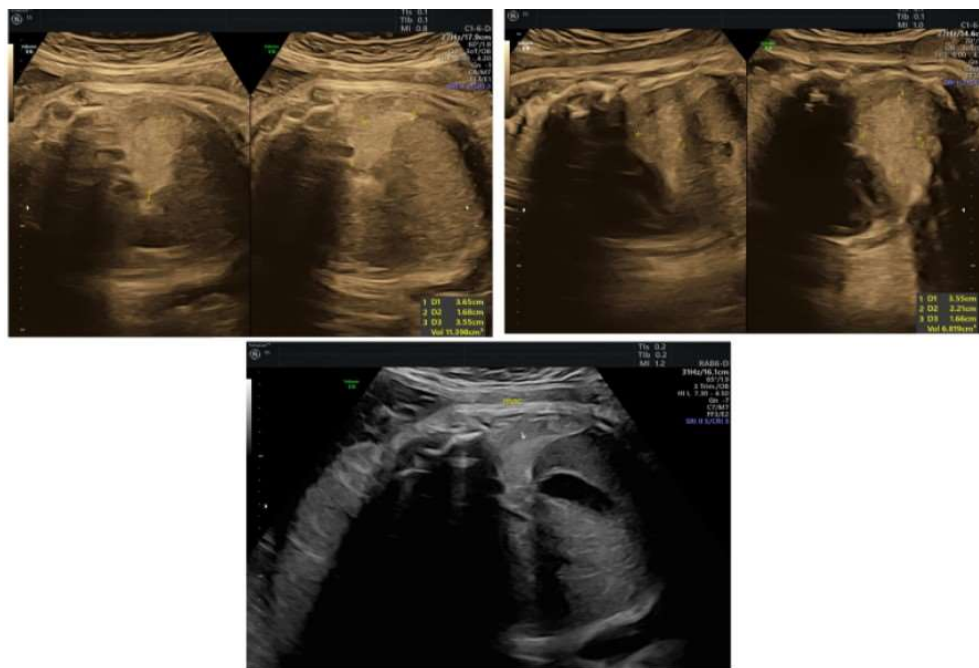


Imagem 3: Imagens ultrassonográficas do 3º trimestre demonstrando massa hiperecogênica e localização anatômica da malformação pulmonar.

Por fim, na 35ª semana e 6º dia de gestação, foi detectada massa com volume de $10,5 \text{ cm}^3$ ($3,3 \times 3,1 \times 3,2 \text{ cm}$), e novo CVR de 0,33, indicando redução proporcional do índice e manutenção do baixo risco fetal. Durante todo o seguimento, o índice de líquido amniótico permaneceu normal e a biometria fetal acompanhava curva de crescimento apropriada, sem sinais ecográficos de hidropisia, deslocamento mediastinal significativo ou alteração da função cardíaca (Imagem 4).



Imagem 4: Imagens ultrassonográficas com Doppler do 3º trimestre sugerindo ausência de vaso nutridor da aorta.

A pedido da paciente, optou-se pela realização de cesariana eletiva. O parto ocorreu em ambiente hospitalar com estrutura neonatal adequada, sendo o recém-nascido submetido à tomografia de tórax na primeira semana de vida, a qual confirmou a persistência da lesão hiperecogênica pulmonar, compatível com o diagnóstico pré-natal. Embora não tenha sido necessário suporte ventilatório ou internação em unidade de terapia intensiva, o neonato permaneceu em observação neonatal até a alta médica (Imagem 5).



Imagem 5: Imagens de Tomografia realizada no recém-nascido ainda durante a primeira semana de vida, evidenciando persistência da lesão hiperecogênica pulmonar.

Durante a internação, a equipe optou por não repetir exames de imagem adicionais, a fim de evitar exposições desnecessárias à radiação, considerando que o quadro era estável e a evolução clínica satisfatória. Segundo relatado pela mãe, a conduta médica recomendou acompanhamento ambulatorial com pediatra e controle evolutivo da lesão por imagem aos dois anos de idade, visto que há possibilidade de a lesão acompanhar o crescimento pulmonar da criança, ou mesmo regredir espontaneamente.

No que se refere ao aspecto psicossocial, a paciente relatou sentimento inicial de choque e apreensão frente ao diagnóstico, sobretudo pela incerteza sobre o prognóstico. Apesar disso, manteve estabilidade emocional ao longo da gestação, graças ao suporte familiar contínuo, especialmente do companheiro, e ao vínculo construído com a equipe assistente. Ainda que não tenha recebido acompanhamento psicológico formal, destacou que a confiança no acompanhamento obstétrico e na equipe de imagem contribuiu significativamente para o enfrentamento do período gestacional.

Destarte, o presente caso representa um exemplo clínico de malformação congênita pulmonar identificada precocemente, com evolução favorável, ausência de

descompensações clínicas, boa resposta ao acompanhamento expectante e controle pós-natal adequado. A adoção de estratégias individualizadas, baseadas no índice CVR, aliada à vigilância intensiva por meio de ultrassonografias seriadas, mostrou-se eficaz na condução da gestação até o termo, sem necessidade de intervenções cirúrgicas imediatas.

2.2. CASO CLÍNICO 2

Gestante, 37 anos de idade, parda, natural do município de Parnaíba (PI), residente em Ilha Grande, de ocupação pescadora. No momento da gestação analisada, a paciente encontrava-se em seu segundo ciclo gestacional, sendo que, de acordo com a paciente, o primeiro evoluíra sem intercorrências, embora tenha sido observado no cartão de pré-natal um histórico de hipertensão arterial sistêmica e parto cesariana a termo, sem relato de anomalias congênitas no neonato. Desde o início do acompanhamento pré-natal, a paciente demonstrou vínculo adequado com os serviços de saúde, tendo iniciado o seguimento ainda no primeiro trimestre e mantido regularidade nas consultas, mesmo após o redirecionamento para um ambulatório de alto risco, motivado pelo diagnóstico fetal de malformação pulmonar. Ademais, relatou que a gestação foi desejada e não utilizava métodos contraceptivos à época da concepção.

Quanto aos antecedentes pessoais, a paciente negava hipertensão arterial sistêmica, diabetes mellitus, internações prévias à gestação ou histórico de malformações congênitas. Em relação aos antecedentes familiares, referia hipertensão arterial em parentes de primeiro grau, além de histórico de gestação gemelar, sem relato de doenças metabólicas ou anomalias congênitas familiares. No que se refere ao estilo de vida, negava tabagismo, etilismo, exposição ocupacional a agentes tóxicos, bem como qualquer histórico de infecção viral relevante durante a gestação. Embora não tenha recebido apoio psicológico formal, contou com suporte familiar satisfatório, especialmente após o impacto emocional significativo causado pelo diagnóstico fetal, o qual lhe despertou sentimentos intensos de medo, ansiedade e insegurança quanto ao prognóstico da criança.

A gestante apresentava dados clínicos bem documentados ao longo do pré-natal. Tratava-se de sua segunda gestação, com histórico de um parto anterior por via cesariana, ausência de abortos espontâneos, um nascido vivo e nenhum

natimorto. No que tange à avaliação antropométrica, a estatura materna era de 157 cm e o peso corporal evoluiu ao longo do acompanhamento pré-natal da seguinte forma: 64,5 kg em 24 de outubro de 2022, 63,6 kg em 22 de novembro de 2022, 67 kg em 31 de janeiro de 2023, 70 kg em 7 de março de 2023 e 70,270 kg em 4 de abril de 2023. Essa progressão ponderal foi considerada dentro dos parâmetros adequados para o período gestacional em questão.

Em termos de avaliação laboratorial, exames coletados em 14 de novembro de 2022 revelaram hemoglobina de 13 g/dL e hematócrito de 38,5%. Posteriormente, em nova coleta realizada em 5 de dezembro de 2022, observou-se discreta elevação dos níveis, com hemoglobina de 13,9 g/dL e hematócrito de 42,4%. A glicemia de jejum foi de 105 mg/dL, e o exame de urina tipo 1 apresentou-se dentro da normalidade. Os testes sorológicos, incluindo VDRL, anti-HIV, HBsAg, HCV, HTLV, rubéola, CMV, toxoplasmose (IgG/IgM) e Zika vírus, foram todos não reagentes.

Quando à farmacoprofilaxia, a paciente iniciou uso de sulfato ferroso e ácido fólico com aproximadamente 07 semanas de gestação, de acordo com a data da última menstruação, mantidos conforme orientação durante todo o pré-natal. Adicionalmente, foi prescrito Utrogestan® 200 mg, iniciado em com 13 semanas de idade gestacional e utilizado por 14 dias, em decorrência de uma suspeita de insuficiência de corpo lúteo. As orientações clínicas durante o seguimento enfatizavam a observação clínica de possíveis sinais de alarme, como presença de sangramento anormal, dores abdominais, hipotensão ou hipertensão, entre outros, a manutenção da suplementação vitamínica e o monitoramento rigoroso do quadro fetal.

Às 20 semanas e 3 dias de idade gestacional, foi submetida a uma ultrassonografia morfológica realizada em serviço privado, que evidenciou a presença de uma lesão hiperecogênica em topografia do hemitórax esquerdo fetal, medindo 3,6 x 1,8 x 3,2 cm, com volume calculado em 11,1 cm³ (Imagem 6). A referida lesão promovia desvio do coração para a direita, sem, contudo, comprometer sua funcionalidade.

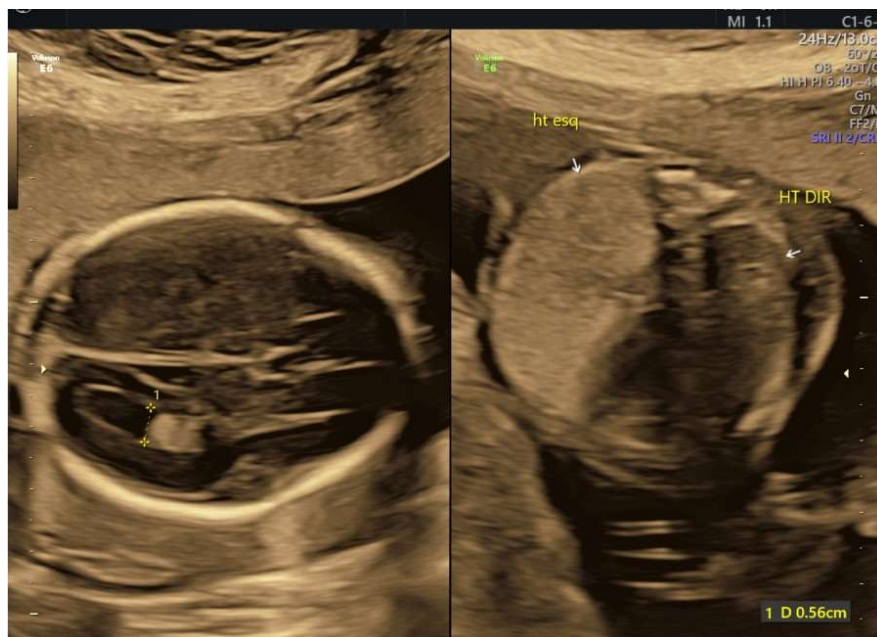


Imagem 6: Ultrassonografia com Doppler colorido sugerindo massa hiperecogênica em hemitórax esquerdo fetal, com de vaso nutridor proveniente da artéria pulmonar.

O estudo com Doppler revelou a ausência de vaso nutridor oriundo da aorta, entretanto, identificou suprimento vascular advindo de vasos pulmonares, o que contribuiu para a hipótese diagnóstica de uma malformação congênita das vias aéreas pulmonares, com características compatíveis com uma malformação adenomatoide cística. Importa destacar que não foram visualizadas áreas císticas no interior da massa, o que reduziu a suspeita de lesão híbrida (Imagem 7). O cálculo do índice CVR (*Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio*) resultou em 0,6, sugerindo baixo risco para o desenvolvimento de hidropisia fetal. Assim, diante do quadro ecográfico apresentado, optou-se por conduta expectante com monitoramento ultrassonográfico seriado.



Imagem 7: Ultrassonografia evidenciando os planos de cortes transversais e sagital do tórax.

Posteriormente, com 28 semanas e 4 dias de gestação, novo exame ultrassonográfico obstétrico evidenciou lesão estável, com dimensões semelhantes às do exame anterior (3,8 x 1,6 x 3,3 cm) e volume novamente estimado em 11,1 cm³ (Imagem 8). O CVR calculado nesta ocasião foi de 0,41, mantendo-se, portanto, dentro da faixa de baixo risco para hidropisia. Paralelamente a isso, observou-se aumento do líquido amniótico (ILA = 21,5), além da presença de um nódulo miometrial, achado sem repercussões clínicas relevantes no contexto da gestação.

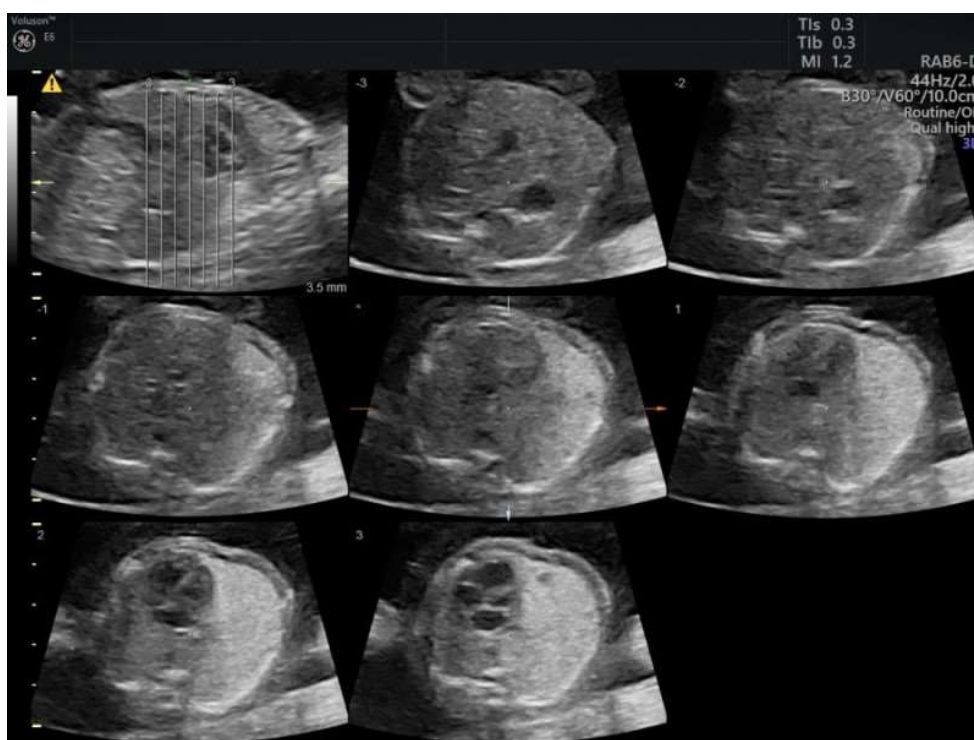


Imagem 8: Imagens ultrassonográficas tomográficas com múltiplos cortes transversais de todo o tórax.

Durante todo o seguimento gestacional, não houve indicação para intervenção cirúrgica intrauterina, e o desfecho se deu por parto cesárea a termo, sem intercorrências maiores. No entanto, o recém-nascido do sexo masculino apresentou discreta dificuldade respiratória nas primeiras horas de vida, o que motivou internação em unidade de terapia intensiva neonatal para observação e suporte inicial. Apesar do quadro inicial, não foi necessária ventilação invasiva e a evolução clínica foi favorável. O neonato recebeu alta em boas condições clínicas, sendo encaminhado para acompanhamento ambulatorial conjunto com pediatra e cirurgião pediátrico até os 7 meses de vida, sem intercorrências clínicas significativas durante esse período.

Vale ainda destacar, que no período pós natal, ainda na primeira semana de vida, devido a permanência na UTI e a suspeita de má formação durante a gestação, foi solicitado uma tomografia para avaliação do bem estar Fetal. Dessa forma, a genitora referiu ter sido evidenciada uma alteração, embora ela não saiba descrever exatamente o quadro. Contudo, conforme orientação do cirurgião pediátrico, visando não expor o paciente a radiação de forma desnecessária, não foi necessário a realização de nenhum outro exame complementar até o primeiro ano de vida.

Embora o seguimento tenha ocorrido predominantemente por meio de serviços privados, a mãe relatou dificuldades de acesso à rede pública de saúde para a realização de exames especializados e acompanhamento multidisciplinar, o que evidencia uma lacuna importante no sistema público para o manejo dessas condições raras. Ainda que não tenham sido prescritas terapias medicamentosas ou cirurgias específicas durante o período intrauterino, destaca-se que foram discutidas com a paciente possibilidades terapêuticas futuras caso houvesse progressão da lesão pulmonar fetal, o que não ocorreu neste caso.

2.3. CASO CLÍNICO 3

Gestante, 22 anos de idade, parda, natural e residente no município de Parnaíba, Piauí, estudante universitária em curso superior incompleto e atuando como estagiária, apresentou-se para acompanhamento pré-natal em uma unidade da rede pública de saúde, onde foi identificada, no segundo trimestre gestacional, uma malformação congênita pulmonar fetal. Trata-se de sua primeira gestação, não planejada e descoberta por meio de teste de farmácia, sem histórico de uso de métodos contraceptivos.

Desde o início do seguimento, a paciente manteve adesão regular ao pré-natal de baixo risco, o qual foi conduzido na Unidade Básica de Saúde. Embora não tenha sido encaminhada ao pré-natal de alto risco nem tenha realizado acompanhamentos especializados, como consultas com geneticistas ou ecocardiografias fetais seriadas, realizou todos os exames de rotina recomendados, inclusive a ultrassonografia morfológica, a qual foi realizada em serviço privado. Ademais, recebeu aconselhamento genético após o diagnóstico, sendo orientada

quanto à possibilidade de regressão da lesão pulmonar e necessidade de seguimento ultrassonográfico seriado até o parto.

No que se refere ao histórico médico pessoal, a paciente não apresentava comorbidades, não fazia uso regular de medicamentos, não possuía histórico de cirurgias anteriores nem condições autoimunes ou metabólicas associadas. Do mesmo modo, negava doenças respiratórias, como asma ou bronquite, bem como exposição a fatores de risco ambientais ou ocupacionais, como poluição ou substâncias tóxicas. No que diz respeito aos antecedentes familiares, referia apenas a presença de asma em familiar de primeiro grau, negando malformações congênitas ou síndromes genéticas hereditárias.

O diagnóstico de malformação pulmonar foi realizado precocemente, na 16ª semana de gestação, por meio de ultrassonografia morfológica fetal. O exame evidenciou uma imagem sólida com componente cístico em hemitórax esquerdo, compatível com lesão mista, hipótese diagnóstica de sequestro pulmonar associado à malformação adenomatoide cística. Ao estudo ultrassonográfico, o doppler identificou a presença de vaso nutridor originado da aorta, característica típica dos sequestros pulmonares, diferente de apenas suprimento vascular proveniente da circulação pulmonar, achado compatível com malformações adenomatoides císticas. Assim, ainda que houvesse elementos morfológicos sugestivos de lesão híbrida, a irrigação sistêmica favoreceu o diagnóstico de MAC com componentes mistos. A paciente foi, então, submetida a seguimento ecográfico mensal, permitindo o acompanhamento detalhado da evolução da lesão.

Na avaliação realizada, com 23 semanas e 2 dias, foi identificada imagem de massa hiperecogênica sólida com componente cístico hemitórax esquerdo, em topografia do lobo inferior do pulmão esquerdo, próximo ao diafragma, a massa total mede 2,7 x 2,4 x 1,6 cm ($V = 5,7 \text{ cm}^3$), o maior cisto mede 1,9 x 0,6 x 1,8 cm ($V = 1,2 \text{ cm}^3$)(Figura 9). Ao estudo Doppler foi visualizado vaso nutridor vindo da aorta. A relação do volume dessa lesão com a circunferência cefálica, a chamada CVR, é de 0,26 (Quando essa relação é inferior a 1,6 sugere baixo risco para o desenvolvimento de hidropsia e a avaliação recomendada é de um acompanhamento ultrassonográfico semanal) (Imagem 10).



Imagem 9: Imagens de ultrassonografia morfológica com doppler às 23 semanas e 02 dias sugerindo massa pulmonar hiperecogênica sólida com componente cístico em topografia do pulmão esquerdo fetal.

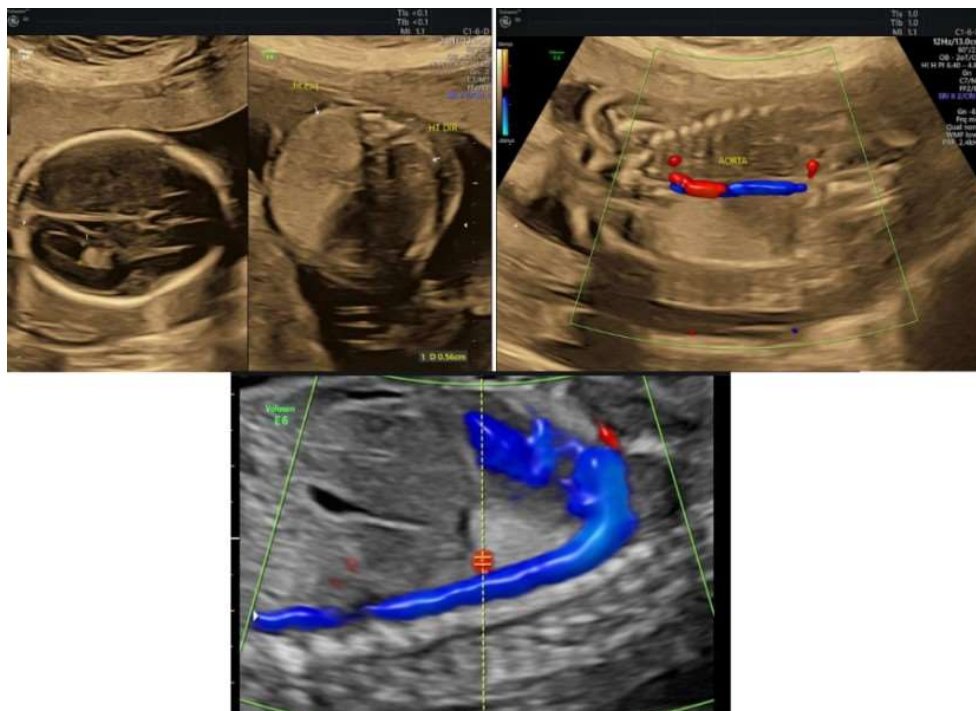


Imagem 10 Imagens de ultrassonografia morfológica com doppler com 23 semanas e 02 dias sugerindo delineamento da vascularização da lesão pulmonar com confirmação de suprimento arterial anômalo.

Às 28 semanas e 2 dias de gestação, a ultrassonografia mostrou redução da massa total medindo 2,4 x 1,6 x 1,5 cm ($V = 3,3 \text{ cm}^3$), o maior cisto mede 0,8 x 0,5 x

0,7 cm ($V = 0,15 \text{ cm}^3$). (Imagem 11). Ao estudo com doppler evidencia-se vaso nutridor vindo da aorta (Imagem 12). O CVR, por sua vez, caiu para 0,12, permanecendo abaixo do limiar de risco, em comparação com o exame anterior nota-se redução das dimensões dessa lesão, mas sugere-se manter acompanhamento ecográfico.

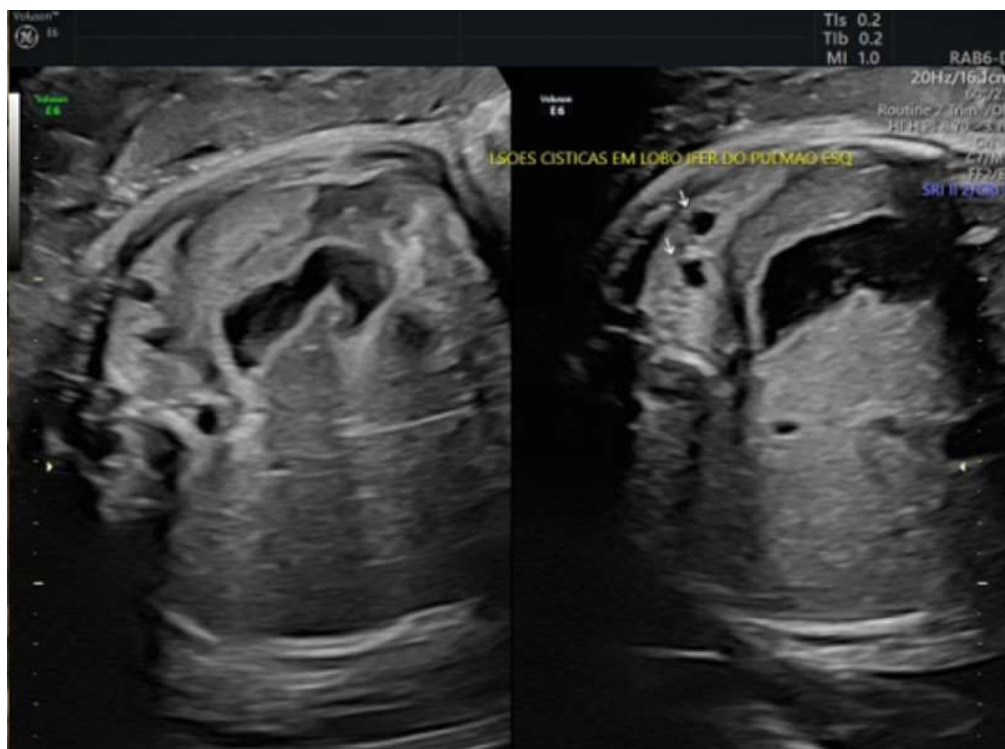


Imagem 11: Imagens de ultrassonografia morfológica com doppler do 3º trimestre, com aproximadamente 28 semanas e 02 dias sugerindo localização de massa sólida-cística pulmonar em lobo inferior do pulmão esquerdo.

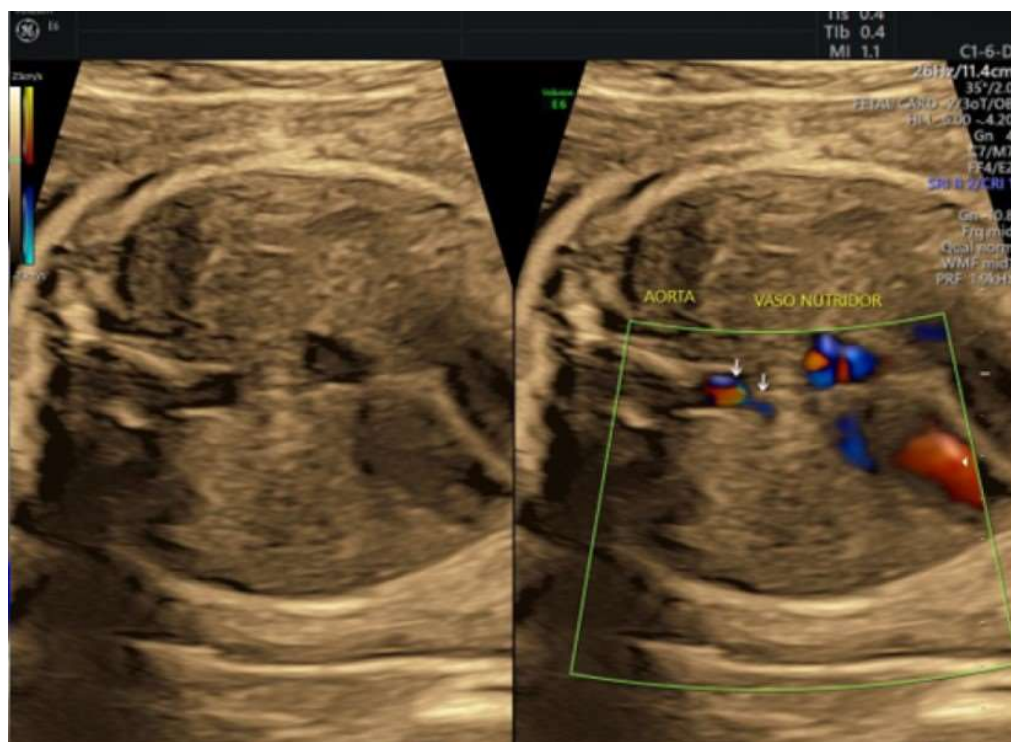


Imagem 12: Imagens ultrassonográficas com Doppler do 3º trimestre, com aproximadamente 28 semanas e 02 dias sugerindo massa pulmonar sólida com componente cístico no hemitórax esquerdo, com doppler evidenciando vaso nutridor vindo da aorta.

Na avaliação final, realizada em 18 de janeiro de 2024 (33 semanas de gestação), a lesão apresentava estabilidade volumétrica, com dimensões de 2,1 x 1,3 x 2,1 cm (volume = 3,3 cm³) e maior cisto medindo 0,6 x 0,6 x 0,4 cm (volume = 0,08 cm³), mantendo o padrão ecográfico previamente descrito e ausência de sinais de complicações, a relação do volume dessa lesão com a circunferência cefálica, a chamada CVR, é de 0,10, e ao estudo doppler não foi visualizado vaso nutridor devido interposição das costelas. Em todas as avaliações, foi observada ausência de hidropisia fetal e manutenção do crescimento fetal dentro dos percentis adequados para a idade gestacional.

Embora a paciente não tenha sido submetida a terapias intrauterinas, como a cirurgia fetal, recebeu orientação de seguimento com cirurgia pediátrica, a qual acompanharia a evolução do quadro após o nascimento. O parto ocorreu pré termo, sem necessidade de intervenções imediatas no período neonatal, tampouco foram observadas manifestações respiratórias relevantes no recém-nascido. De acordo com os relatos maternos, o bebê evoluiu clinicamente bem, sendo submetido

apenas a seguimento ambulatorial com a cirurgia pediátrica até os sete meses de vida, com orientação de seguimento anual, e sem indicação cirúrgica até então.

Do ponto de vista emocional, a gestante vivenciou ansiedade significativa durante toda a gestação, sobretudo após o diagnóstico ecográfico. As reações imediatas ao receber a notícia foram marcadas por choque e medo do futuro. Entretanto, ao longo do seguimento, contou com apoio psicológico profissional, além de apresentar bom suporte familiar e social, o que contribuiu para a mitigação parcial do sofrimento emocional relacionado ao prognóstico fetal incerto.

Ainda que tenha realizado a maioria dos exames na rede privada, manteve seguimento ativo e regular com a equipe da Unidade de Saúde da Família, o que possibilitou boa integração entre os serviços e continuidade do cuidado. A ausência de barreiras linguísticas, o bom nível de escolaridade e a participação ativa da gestante no processo de cuidado também contribuíram para a adesão adequada ao pré-natal.

3. DISCUSSÃO

Inicialmente, é necessário reconhecer que as MCVAP constituem um espectro raro e heterogêneo de alterações do desenvolvimento pulmonar, cujo impacto clínico pode variar amplamente, conforme evidenciado nos três casos clínicos apresentados neste estudo. Embora compartilhem um denominador comum em sua origem embriológica, as trajetórias clínicas e terapêuticas foram singulares, ressaltando a importância de uma abordagem individualizada, embasada tanto na avaliação anatômica da lesão quanto nas repercussões funcionais materno-fetais. A complexidade dessas malformações reside não apenas na diversidade morfológica, mas também na imprevisibilidade de sua evolução intra-útero, exigindo vigilância clínica contínua e monitoramento por imagem³.

No primeiro caso clínico, observou-se uma lesão pulmonar sólida e hiperecogênica desde a 18ª semana de gestação, com crescimento progressivo, mas sem manifestações clínicas fetais graves, como hidropisia ou desvio mediastinal significativo. De acordo com autores, essa apresentação levanta a hipótese de malformação adenomatoide cística tipo III ou IV, diagnóstico compatível com a aparência predominantemente sólida da lesão e a ausência de vasos nutridores originados da aorta^{5,4}. No entanto, com a evolução do caso no período pós-natal,

estabeleceu-se o diagnóstico de atresia brônquica, condição que pode apresentar-se com achados ultrassonográficos semelhantes, reforçando a importância da análise diferencial cuidadosa entre as MCVAP durante o seguimento gestacional.

Ainda que não tenha havido necessidade de intervenções intrauterinas, o uso do índice CVR como ferramenta de acompanhamento permitiu a estratificação de risco e o seguimento vigilante da evolução da massa pulmonar. Conforme destacado por Epelman et al., o CVR constitui um marcador ultrassonográfico relevante na avaliação prognóstica das malformações pulmonares, permitindo prever o risco de hidropisia fetal e orientar a necessidade ou não de intervenções⁵. No presente caso, a permanência do índice abaixo do limiar de 1,6 reforçou a segurança da conduta expectante, possibilitando o acompanhamento seriado até o parto, sem intercorrências significativas.

Paralelamente a isso, no segundo caso, apesar do diagnóstico semelhante, presença de massa hiperecogênica no hemitórax esquerdo, a paciente apresentou uma lesão de maiores dimensões desde o diagnóstico inicial, com volume estimado de 11,1 cm³, já na 20ª semana de gestação, bem como desvio de mediastino em decorrência do grande volume da lesão. Ainda assim, o índice CVR permaneceu em faixa de baixo risco ao longo de todo o seguimento, permitindo uma conduta expectante²¹. Todavia, esse caso se destaca pelo impacto emocional relatado pela paciente, que manifestou sentimentos intensos de medo e insegurança, especialmente diante das incertezas prognósticas. Essa dimensão subjetiva do cuidado perinatal frequentemente é negligenciada na literatura, mas deve ser valorizada no contexto clínico, como preconizado por Riley et al., que defendem uma abordagem humanizada e centrada na paciente como componente essencial para o sucesso terapêutico em diagnósticos fetais complexos²⁹.

Ainda que o terceiro caso clínico envolvesse uma gestante mais jovem e em sua primeira gestação, identificou-se uma malformação mista, com componentes sólidos e císticos, compatível com lesão híbrida entre sequestro pulmonar e MCVAP. Esse tipo de associação é descrito por Parra et al., e é considerado raro, porém clinicamente relevante, uma vez que impõe desafios diagnósticos adicionais³⁰. O suprimento arterial anômalo ao doppler evidenciando vaso nutridor vindo da aorta, reforça a hipótese de lesão híbrida impondo a necessidade de diferencial com sequestros intralobares. Conforme Daltro et al., a ausência de vasos sistêmicos no

estudo Doppler é uma pista importante para essa diferenciação, embora a ressonância magnética fetal, não realizada neste caso, pudesse ter conferido maior precisão à análise¹³.

Sob essa perspectiva, a análise conjunta dos três casos revela que, embora as apresentações clínicas tenham variado quanto ao volume e características das lesões, nenhuma das pacientes evoluiu com hidropisia fetal, desvio cardíaco grave ou necessidade de cirurgia intrauterina. Tais achados dialogam com os estudos de Bailey et al. e Epelman et al., que reportam que, apesar da possibilidade de crescimento progressivo das lesões durante o segundo trimestre, a maioria das malformações pulmonares congênitas apresenta curso benigno, especialmente quando o CVR se mantém inferior a 1,6^{7,14}. Ademais, a literatura sugere que em casos assintomáticos, a conduta expectante é segura e pode evitar intervenções desnecessárias^{3,10}.

Contudo, é necessário destacar que, embora os desfechos clínicos tenham sido favoráveis em todos os casos, essa evolução não exclui a necessidade de vigilância continuada no período neonatal e na infância, sobretudo diante da possibilidade de crescimento residual da lesão ou surgimento tardio de sintomas respiratórios. Segundo Schittny, a estrutura pulmonar ao nascimento é imatura, e o desenvolvimento alveolar continua após o parto, o que torna a presença de massas intratorácicas um fator de risco para alterações do crescimento pulmonar e possíveis déficits funcionais futuros⁶. Dessa forma, o encaminhamento ao seguimento pediátrico e cirúrgico, conforme instituído nos três casos, está em consonância com as recomendações de Salibe-Filho et al., que reforçam a importância da continuidade assistencial para redução de morbidades tardias²³.

Além disso, observou-se que a conduta terapêutica adotada nos três casos foi expectante, sem necessidade de intervenções intrauterinas ou cirurgias neonatais imediatas. Essa escolha foi respaldada por achados ecográficos favoráveis, como CVR inferior a 1,6 e ausência de sinais de insuficiência cardíaca fetal ou hidropisia, o que está em consonância com as recomendações de Epelman et al. e Fortes et al.^{5,21}. De forma complementar, Daltro et al. destacam que, mesmo diante de lesões volumosas, a ausência de desvio mediastinal importante pode justificar o seguimento não intervencionista, desde que acompanhado por equipe experiente e com acesso a recursos neonatais adequados¹³.

No que diz respeito ao diagnóstico diferencial, os achados ecográficos de massas hiperecogênicas pulmonares com suprimento arterial anômalo, com vasos aórticos evidentes, foram fundamentais para a hipótese de lesão híbrida, associando-se MCVAP e sequestro pulmonar em um dos casos. De acordo com Biyyam e Piquer-Martin, a diferenciação entre MCVAP, sequestro pulmonar e cisto broncogênico é desafiadora e demanda interpretação minuciosa dos exames de imagem, motivo pelo qual a associação entre ultrassonografia e ressonância magnética fetal tem sido amplamente defendida na literatura especializada^{5,31,13,25}.

Outra dimensão importante a ser considerada é a da fisiopatologia e desenvolvimento pulmonar fetal. Segundo Moore, Torchia e Persaud, alterações ocorridas entre a 7ª e a 17ª semana gestacional podem comprometer a arborização brônquica e a formação dos alvéolos, culminando em anomalias como as MCVAP⁹. Esse dado embriológico é particularmente relevante para compreender o potencial evolutivo dessas lesões após o nascimento. Conforme defendido por Schittny e Woods, o crescimento pulmonar continua até a infância, o que justifica o seguimento clínico prolongado dos neonatos afetados, ainda que assintomáticos nos primeiros meses de vida^{6,10}.

Sendo assim, em relação ao seguimento pós-natal, observa-se que o primeiro caso contou com plano de acompanhamento ambulatorial estabelecido até os dois anos de idade, considerando a possibilidade de evolução ou regressão espontânea da lesão, enquanto os casos dois e três foram acompanhados até os sete meses de vida, sem intercorrências clínicas relevantes nesse intervalo. Dessa forma, os desfechos positivos observados nos três casos não anulam a necessidade de seguimento ambulatorial estruturado, com avaliações clínicas periódicas e controle radiológico^{16,17}. Tais cuidados visam detectar precocemente eventuais complicações, como infecções recorrentes, alterações ventilatórias ou compressões tardias de estruturas torácicas.

Ademais, no que se refere à repercussão emocional e ao impacto psicossocial do diagnóstico pré-natal de MCVAP, os três casos evidenciam de maneira inequívoca a necessidade de suporte emocional adequado durante o acompanhamento gestacional. Ainda que nenhuma das pacientes tenha recebido acompanhamento psicológico formal, todas relataram sentimentos de ansiedade, medo ou choque inicial frente à possibilidade de complicações neonatais, sanados

com o apoio familiar. De acordo com Riley et al., é essencial que o processo de comunicação do diagnóstico seja conduzido com empatia e clareza, a fim de favorecer o enfrentamento emocional e possibilitar uma tomada de decisão mais consciente²⁹. Outrossim, Gagnier et al. destacam que a qualidade da assistência perinatal está diretamente relacionada à qualidade da relação médico-paciente, sobretudo em contextos marcados por incerteza e vulnerabilidade³².

Nesse sentido, vale destacar que, em todos os casos relatados, houve seguimento obstétrico adequado, com realização de exames seriados e participação ativa das gestantes na construção do plano terapêutico. Tal aspecto reflete a importância da continuidade do cuidado no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e na rede complementar privada. Entretanto, o segundo e o terceiro casos evidenciaram limitações quanto à integração efetiva entre os diferentes níveis de atenção, especialmente no que tange ao acesso a realização e resultados de exames especializados e ao encaminhamento para centros de referência. Essa dificuldade é corroborada por Binsfeld, Gomes e Kuschnir, que propõem uma abordagem integrada para o desenho de linhas de cuidado às malformações congênitas, pautada na articulação entre vigilância epidemiológica, atenção básica e atenção especializada¹¹.

Por fim, é importante reconhecer que, embora os casos relatados tenham seguido uma evolução favorável, existem limitações intrínsecas a este estudo, como o número reduzido de casos, a heterogeneidade dos contextos assistenciais e a ausência de confirmação histopatológica das lesões. No entanto, destaca-se como ponto forte a riqueza de informações clínicas e radiológicas coletadas de forma seriada durante o pré-natal, bem como a análise do impacto psicossocial do diagnóstico no binômio mãe-filho, aspecto ainda pouco explorado na literatura nacional. Ademais, ressalta-se a utilização do índice CVR como marcador ultrassonográfico diferencial nos casos apresentados, o qual permitiu monitoramento objetivo da evolução das lesões, auxiliando na tomada de decisões clínicas e na identificação de gestações com maior risco de desfechos desfavoráveis. De acordo com Queiroz et al. e Domingues et al., relatos de caso bem documentados possuem papel relevante na consolidação de estratégias de cuidado individualizado, sobretudo em condições raras e de difícil manejo^{8,34}.

4. CONCLUSÃO

Diante dos três casos clínicos analisados, evidencia-se que um dos principais desafios no manejo das malformações congênitas pulmonares reside na obtenção de um diagnóstico precoce, preciso e diferencial, capaz de orientar de forma segura o percurso terapêutico do binômio mãe-filho. As experiências relatadas demonstram que, embora a evolução clínica dessas lesões possa ser favorável, sua detecção intrauterina demanda elevado grau de suspeição e domínio técnico dos métodos de imagem.

Nesse contexto, o aprimoramento da ultrassonografia morfológica, aliado à aplicação sistemática do índice CVR, mostra-se uma ferramenta essencial para a caracterização anatômica detalhada da lesão, permitindo sua classificação, o monitoramento seriado de seu volume relativo ao pulmão e a predição de riscos como hidropisia fetal ou necessidade de intervenção cirúrgica. Essas ferramentas possibilitam além de inclusão e exclusão de diagnósticos diferenciais, o delineamento de um plano terapêutico individualizado e embasado em evidências, propiciando segurança e fortalecimento do vínculo entre equipe assistente e paciente, aspecto fundamental para o enfrentamento emocional e para a tomada de decisões compartilhadas durante a gestação.

Destarte, os achados deste estudo reforçam que, embora os três casos clínicos compartilhassem achados semelhantes, como a presença de massas pulmonares hiperecogênicas identificadas ainda no segundo trimestre gestacional, cada um apresentou características morfológicas e evolutivas distintas: um com suprimento vascular sistêmico ausente, outro com desvio mediastinal significativo e um terceiro com associação a lesões císticas, compatíveis com malformação mista.

Não obstante as diferenças diagnósticas e trajetórias clínicas específicas, em todos os casos o índice CVR demonstrou ser uma ferramenta útil e acessível, permitindo a estratificação precoce do risco fetal e orientando a definição de condutas clínicas seguras durante o pré-natal. Ao alinhar dados clínicos, embriológicos, radiológicos e emocionais, este trabalho busca não apenas lançar luz sobre as particularidades dessa condição rara, mas também destacar a necessidade de protocolos que integrem o uso sistemático de marcadores prognósticos simples, como o CVR, ao cuidado humanizado e multidisciplinar das gestantes, sobretudo em contextos com limitações de acesso à tecnologia de ponta.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Smith AB, Johnson CD, Lee EF. Preoperative visualization of congenital lung abnormalities. *Eur J Cardiothorac Surg* [Internet]. 2023;63(1):ezad014. Available from: <https://academic.oup.com/ejcts/article/63/1/ezad014/6988037CF>, Ferreira HP da C, Fischer GB. Malformações pulmonares congênitas. *J bras pneumol* [Internet]. 2011Mar;37(2):259–71. Available from: <https://doi.org/10.1590/S1806-37132011000200017>
2. Gonçalves MM. Desafios na reclassificação anatomopatológica da malformação congênita de vias aéreas pulmonares [dissertação]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2020.
3. Annunziata F, Bush A, Borgia F, Poeta M, Testa D, Santamaria F. Congenital lung malformations: unresolved issues and unanswered questions. *Front Pediatr*. 2019;7:239. Available from: <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00239>
4. Gasparetto TPD, Marchiori E, Daltro P, Domingues R, Souza LRMF. Malformações pulmonares congênitas. In: Souza LRMF, Zapparoli M, editors. PRORAD Programa de Atualização em Radiologia e Diagnóstico por Imagem: Ciclo 8. Porto Alegre: Artmed Panamericana; 2019. p. 79–103.
5. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30(6):1721–38. Available from: <https://doi.org/10.1148/rg.306105508>
6. Schittny JC. Development of the lung. *Cell Tissue Res*. 2017;367(3):427–44.
7. Epelman M, Kreiger PA, Servaes S, Lee EY, Cassady CI. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Semin Ultrasound CT MR*. 2010;31(2):141–57.
8. Domingues M, Costa M, Fernandes C, Almeida A, Pereira M, Castro J. Malformação congênita das vias aéreas pulmonares: características, desfecho neonatal e proposta de protocolo de seguimento na medicina fetal do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas. *Rev Bras Ultrassonogr*. 2020;28(29).
9. Moore KL, Torchia MG, Persaud TVN. Embriologia clínica. 11ª ed. Rio de Janeiro: Grupo GEN; 2021.
10. Woods JC, Schittny JC. Lung structure at preterm and term birth. In: Jobe A, Whitsett J, Abman S, editors. Fetal and neonatal lung development: clinical correlates and technologies for the future. Cambridge: Cambridge University Press; 2016. p. 126–40.
11. Binsfeld L, Gomes MASM, Kuschnir R. Análise estratégica da atenção às malformações congênitas: proposta de abordagem para o desenho de linhas de cuidado. *Cienc Saude Colet*. 2023;28(4):981–91. Available from: <https://doi.org/10.1590/141381232023284.07802022EN>

12. Elias JA, Lee CG, Zagzag D, Kaminski N. Fishman's pulmonary diseases and disorders. 4th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 94–114.
13. Daltro P, Werner H, Gasparetto TD, Domingues RC, Marchiori E. Congenital chest malformations: a multimodality approach with emphasis on fetal MR imaging. *Radiographics*. 2010;30(2):385–95
14. Bailey PV, Tracy TF Jr, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations: diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99(4):597–603.
15. Mori A, Ribeiro R, Almeida R, Fernandes B, Nunes A, Garcia L. Malformação congênita das vias aéreas pulmonares: uma revisão bibliográfica. *Res Soc Dev*. 2022;11:e107111738971. Available from: <https://doi.org/10.33448/rsd-v11i17.38971>.
16. Aboulhosn JA, Heidary S, Child JS, Ing FF. Partial anomalous pulmonary venous return: case report and review of the literature. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;58:548–52. Available from: <https://doi.org/10.1002/ccd.10475>
17. Stocker, J. T., Madewell, J. E., & Drake, R. M. (1977). Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Human pathology*, 8(2), 155–171. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(77\)80078-6](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(77)80078-6)
18. Langston C. (2003). New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Seminars in pediatric surgery*, 12(1), 17–37. <https://doi.org/10.1053/spsu.2003.00001>. Acessado em 22 de maio de 2025.
19. Nelson ND, Pogoriler J. Malformação pulmonar congênita das vias aéreas (CPAM). Site PathologyOutlines.com. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/lungnontumorcysticadenomatoid.html>. Acessado em 22 de maio de 2025.
20. González IA, Mallinger P, Watson D, Harris AK, Messinger YH, Schultz KAP, et al. Patient Characteristics, Treatment, and Survival in Pleuropulmonary Blastoma: A National Cancer Database Study. *Cancers (Basel)*. 2024 Apr;16(4):11049483. doi:10.3390/cancers160411049.
21. Fortes I, Tosta P, Galvão D, Sousa R, Santana M. Uso de corticosteroides no tratamento pré-natal da malformação adenomatoide pulmonar congênita: revisão integrativa. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2022;44:304–10.
22. Saboo SS, Chamrathy MR, Bhalla S, Park H, Sutphin PD, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018;8(3):325–37.
23. Salibe-Filho W, Marchiori E, Zanetti G, Irion KL, Hochhegger B, Rodrigues RS, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnostic and treatment characteristics. *J Bras Pneumol*. 2019;45(4):e20180137.

24. Perinatology.com [Internet]. Calculators: CPAM Volume Ratio (CVR) [cited 2025 May 27]. Available from: <https://www.perinatology.com/calculators/CVR.htm>. Acessado em 22 de maio de 2025.
25. Hajdu J, Harmath Á, Papp BP. Chest and lung malformations. Donald Sch J Ultrasound Obstet Gynecol. 2007;1(1):19–27.
26. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Guia prático sobre anomalias congênitas [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2021 [cited 2025 May 27]. Available from: <http://plataforma.saude.gov.br/anomalias-congenitas/guia-pratico-anomalias-congenitas.pdf>
27. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Análise Epidemiológica e Vigilância de Doenças não Transmissíveis. Guia prático: diagnóstico de anomalias congênitas no pré-natal e ao nascimento [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2022.
28. World Health Organization. Congenital anomalies [Internet]. Geneva: WHO; 2022. Available from: https://www.who.int/health-topics/congenital-anomalies#tab=tab_1
29. Riley DS, Barber MS, Kienle GS, Aronson JK, von Schoen-Angerer T, Tugwell P, et al. Diretrizes da CARE para relatos de casos: documento de explicação e elaboração. J Clin Epidemiol. 2017;89:218–35. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clinepi.2017.04.026>
30. Parra JRB, López A, González G, Martínez R, García I. Agenesia unilateral de una arteria pulmonar y coartación de aorta en un paciente con síndrome de Turner. Rev Mex Cardiol. 2002;13(4):162–70.
31. Piquer-Martin N, Martínez-García M, Campos-Fuentes M, Gatica-Salas C, Soto-Donoso R. CHAOS: Congenital high airway obstruction syndrome. Rev Chil Obstet Ginecol. 2022;87(1):77–80. Available from: <https://doi.org/10.24875/rechog.21000038>
32. Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D. As diretrizes da CARE: desenvolvimento de diretrizes para relato de casos clínicos com base em consenso. BMJ Case Rep. 2013. Available from: <https://doi.org/10.1136/bcr-2013-201554>
33. Queiroz T, Andrade R, Pires J, Silva A, Barbosa C. Malformação adenomatoide cística tipo I: relato de caso e revisão bibliográfica. Res Soc Dev. 2021. Available from: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/38971>
34. Santana PR, Marchiori E, Zanetti G, Rodrigues RS, Barreto MM, Escuissato DL, et al. Alça da artéria pulmonar: relato de dois casos e revisão da literatura. Radiol Bras. 2005;38:245–8. Available from: <https://doi.org/10.1590/S0100-39842005000400014>

APÊNDICES

CASE REPORT ON CONGENITAL MALFORMATION OF THE PULMONARY AIRWAYS

ABSTRACT

Introduction: Congenital Pulmonary Airway Malformations (CPAM) are rare fetal lung development anomalies, typically identified between the 7th and 17th weeks of gestation. With an estimated incidence of 1 in 10,000 to 1 in 35,000 live births, these conditions present significant diagnostic and therapeutic challenges due to their morphological variability. Prenatal diagnosis through ultrasound and, in some cases, MRI, enables individualized obstetric management. This study reports three clinical cases of CPAM, focusing on gestational progression, ultrasound findings, and perinatal outcomes. **Case Reports:** In the first case, a 37-year-old primigravida showed a hyperechoic image in the fetal left hemithorax at 18 weeks. With a CVR < 1.6 and no severe signs, an elective cesarean section was performed, and the newborn had a favorable outcome. In the second case, a 37-year-old patient showed a pulmonary mass of 11.1 cm³ with cardiac deviation but no functional impairment. The newborn had mild respiratory difficulty initially and was discharged early. The third case, a 22-year-old primigravida, showed a mixed solid-cystic lesion, suggesting CPAM associated with pulmonary sequestration. The mass reduced in size, and the newborn had a satisfactory outcome at term. **Discussion:** This series highlights CPAM's heterogeneity and emphasizes the importance of early ultrasound diagnosis, CVR as a prognostic tool, and expectant management in cases with no severe signs. **Conclusion:** Early diagnosis, rational use of imaging, and multidisciplinary care were crucial for positive outcomes, underscoring the importance of humanized care and continuous monitoring.

Keywords: Respiratory System Anomaly; Congenital Pulmonary Airway Malformations; Prenatal Ultrasound.

1.INTRODUCTION

Congenital pulmonary airway malformations (CPAMs) represent a group of rare anomalies that affect lung development during the embryonic period, particularly between the 7th and 17th weeks of gestation^{1,2}. Formerly known as congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM) or pulmonary epithelial adenomatoid hyperplasia, the term CPAM has come to encompass both cystic and non-cystic lesions, better reflecting the diversity of these conditions^{3,4}. Representing about 25% of congenital pulmonary malformations detected postnatally and up to 60–75% of lung lesions identified prenatally, these conditions have an estimated incidence of 1 in every 10,000 to 35,000 live births^{5,6}.

From an embryological standpoint, congenital pulmonary airway malformations (CPAMs) result from an interruption or deviation in lung development during the pseudoglandular phase, which occurs between the 7th and 17th weeks of gestation—a stage in which the initial formation of the tracheobronchial tree and bronchoalveolar ducts takes place^{7,8}. During this period, changes in bronchial branching processes, epithelial differentiation, and cellular apoptosis can lead to the formation of abnormal pulmonary structures such as air-filled cysts or solid masses. The etiology of these alterations is not yet fully understood; however, studies point to dysfunctions in molecular signaling pathways, such as SHH (Sonic Hedgehog), FGF-10 (Fibroblast Growth Factor 10), and BMP-4 (Bone Morphogenetic Protein 4), as well as disruptions in the interaction between epithelial and mesenchymal tissues^{2,9}.

Additionally, possible genetic, infectious, and environmental influences—either isolated or combined—may negatively interfere with lung maturation. Pathophysiologically, these malformations are characterized by abnormal proliferation of immature lung tissue, leading to the formation of cystic or solid lesions capable of compressing adjacent parenchyma, displacing the mediastinum, and compromising lung development and function^{4,10}. In certain situations, associated anomalies such as bronchial atresia, pulmonary sequestration, or lobar agenesis may coexist, increasing the clinical and diagnostic complexity of the cases^{3,11}.

The clinical presentation of CPAMs is variable and may be influenced by the size and location of the lesion. Some patients remain asymptomatic for years, with malformations being incidentally identified on imaging exams. However, symptoms such as dyspnea, cough, recurrent respiratory infections, and chest discomfort may

arise, especially in cases of larger lesions^{12,13}. In newborns, extensive lesions may lead to severe respiratory insufficiency due to compression of adjacent structures⁶.

Imaging findings are fundamental for diagnosis. During the prenatal period, diagnosis is typically made via ultrasound between the 17th and 20th weeks of gestation, with the presence of hyperechoic lung images or characteristic cysts^{5,11}. After birth, computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) are essential to confirm the diagnosis, assess lesion extent, and plan management^{14,10,1}. CT has 100% sensitivity in symptomatic cases, while chest X-rays have more limited sensitivity, capable of detecting abnormalities in approximately 61–67% of cases⁴.

CPAMs are classified according to the Stocker classification system, which divides them into five types based on histological characteristics:

- Type 0: Solid lesions originating from the trachea or main bronchi, usually incompatible with life.
- Type I: Large cystic lesions (>2 cm), often single, lined with mucinous epithelium and occasionally containing cartilage tissue.
- Type II: Multiple smaller cysts (0.5–2 cm), lined by ciliated columnar epithelium, without cartilage tissue.
- Type III: Solid adenomatoid-like lesions composed of bronchoalveolar ducts lined by cuboidal epithelium.
- Type IV: Large peripheral cystic lesions lined by non-ciliated epithelium, originating from alveolar cells^{4,3}.

In addition to the histological classification proposed by Stocker, other congenital pulmonary anomalies also fall within the CPAM spectrum, such as pulmonary sequestration, bronchial atresia, congenital lobar emphysema, and bronchogenic cysts. Pulmonary sequestration consists of non-functional lung tissue that lacks connection to the bronchial tree and is supplied by systemic vessels, usually from the aorta. Bronchial atresia results from congenital bronchial obstruction, leading to distal airway distension. Congenital lobar emphysema is characterized by overinflation of a lung lobe due to partial bronchial obstruction, while bronchogenic cysts are cystic lesions lined by respiratory epithelium, embryologically originating from central airways^{4,3}.

Treatment of these conditions depends on severity and symptoms. In asymptomatic or mildly symptomatic cases, a conservative approach with clinical and imaging follow-up may suffice⁶. Symptomatic lesions or those at risk of complications

such as infections or intracystic hemorrhages often require surgical resection^{12,15}. In severe cases diagnosed prenatally, intrauterine interventions may be necessary, such as cyst drainage or shunt placement⁵. Minimally invasive approaches such as embolization or sclerotherapy may also be considered in specific situations^{16,17}.

Differential diagnoses include pulmonary sequestration, bronchogenic cysts, congenital lobar emphysema, congenital diaphragmatic hernia, pleuropulmonary blastoma, post-infectious pneumatoceles, and localized interstitial emphysema^{4,3,18,19}. Early identification, coupled with a multidisciplinary approach and appropriate therapeutic strategies, is essential for improving prognosis in affected patients^{20,21}.

This clinical report describes a series of three cases of congenital pulmonary airway malformations, detailing their specific clinical histories, personal challenges, diagnostic and therapeutic approaches, as well as outcomes and expectations. The aim of this study is to present a case series of congenital pulmonary airway malformations with both prenatal and postnatal findings, through the analysis of clinical and radiological documentation, in order to outline the therapeutic path of three pregnant women and understand the impact on the mother-child dyad following the communication of a fetal malformation diagnosis, encompassing prenatal, postnatal, and pediatric follow-up.

2. DESCRIPTION OF CLINICAL CASES

2.1. CLINICAL CASE 1

A.S.M., a 37-year-old mixed-race female patient, originally from the municipality of Chaval (Ceará, Brazil) and residing in Parnaíba (Piauí, Brazil), works as a saleswoman and has completed high school. This was her first pregnancy, which was both desired and planned, and she had not previously used any form of contraception. The pregnancy was discovered at 8 weeks gestation, and prenatal care was initiated early. Throughout the pregnancy, the patient attended regular check-ups, with a total of 13 visits recorded in her prenatal booklet—monthly until the seventh month, and biweekly to weekly in the following months.

Regarding her medical history, the patient denied any chronic comorbidities such as systemic arterial hypertension, diabetes mellitus, respiratory or autoimmune diseases. She was not on any continuous medication and had no previous history of hospitalizations or surgeries. Although she reported a positive family history of hypertension and diabetes on her parents' side, there was no family history of genetic

diseases, congenital malformations, or metabolic disorders. Additionally, there was no reported occupational exposure to toxic agents, nor any use of alcohol, tobacco, or other substances during pregnancy, and no occurrence of viral or bacterial infections.

During prenatal care, the patient was regularly followed by both an obstetrician and an ultrasound specialist. Due to the identification of a suspicious image on the second morphological ultrasound, performed at 18 weeks and 2 days of gestational age, a hyperechoic area was detected in the fetal left hemithorax, near the diaphragm, measuring approximately 1.4 x 1.4 x 1.1 cm, with an estimated volume of 1.2 cm³. Although Doppler ultrasound did not identify a feeding vessel, the hypothesis of a congenital pulmonary airway malformation was raised, leading to the recommendation of biweekly ultrasound follow-ups.

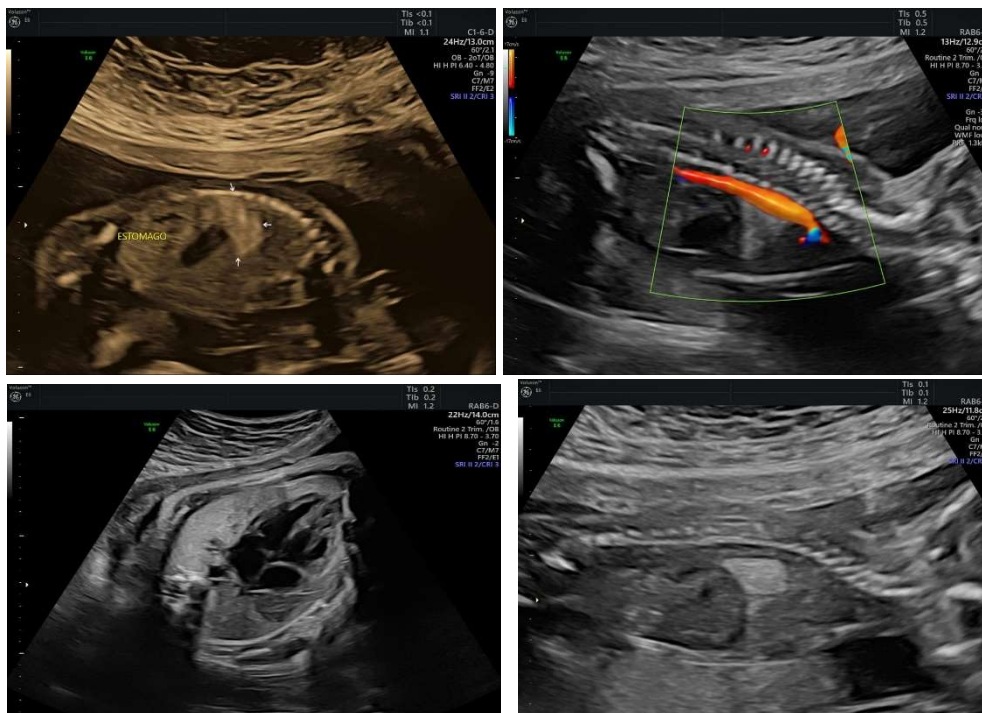


Image 1. Second-trimester ultrasound images showing serial assessment with Doppler and anatomical sections of the pulmonary lesion.

Subsequently, at 20 weeks and 6 days of gestation, a new examination revealed a focal hyperechoic area at the base of the left lung, measuring 1.5 x 1.5 x 1.4 cm, with an estimated lesion volume of approximately 1.6 cm³, a fetal weight estimated at 347 g, and a heart rate of 153 bpm. At this stage, the differential diagnosis between congenital cystic adenomatoid malformation and pulmonary sequestration was considered, and continued ultrasound monitoring with a watchful waiting approach was maintained.

In the following examination, performed on December 27, 2022, at 23 weeks of gestation, it was possible to calculate the lesion volume ($\approx 2.3 \text{ cm}^3$), as well as the CVR (Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio), which measured 0.6—below the threshold of 1.6—indicating a low risk for fetal hydrops.

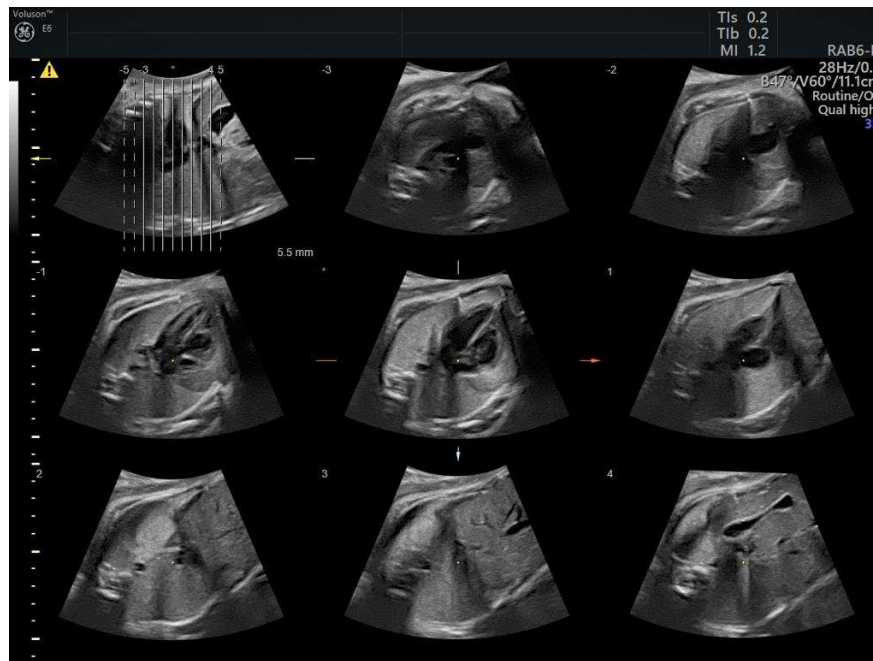


Image 2. Tomographic ultrasound images with multiple transverse sections of the entire thorax.

As the pregnancy progressed, a gradual increase in the size of the pulmonary lesion was observed. At 33 weeks and 1 day of gestation, the examination revealed a hyperechoic mass measuring $3.1 \times 3.1 \times 3.1 \text{ cm}$, with an estimated volume of 9.7 cm^3 and a CVR of 1.46, still within the safety threshold. Finally, at 35 weeks and 6 days of gestation, a mass with a volume of 10.5 cm^3 ($3.3 \times 3.1 \times 3.2 \text{ cm}$) was detected, and a new CVR of 0.33 was recorded, indicating a proportional decrease in the index and continued low fetal risk. Throughout the follow-up period, the amniotic fluid index remained normal, and fetal biometry followed an appropriate growth curve, with no ultrasound signs of hydrops, significant mediastinal shift, or altered cardiac function.



Image 3. Third-trimester ultrasound images showing a hyperechogenic mass and the anatomical location of the pulmonary malformation.

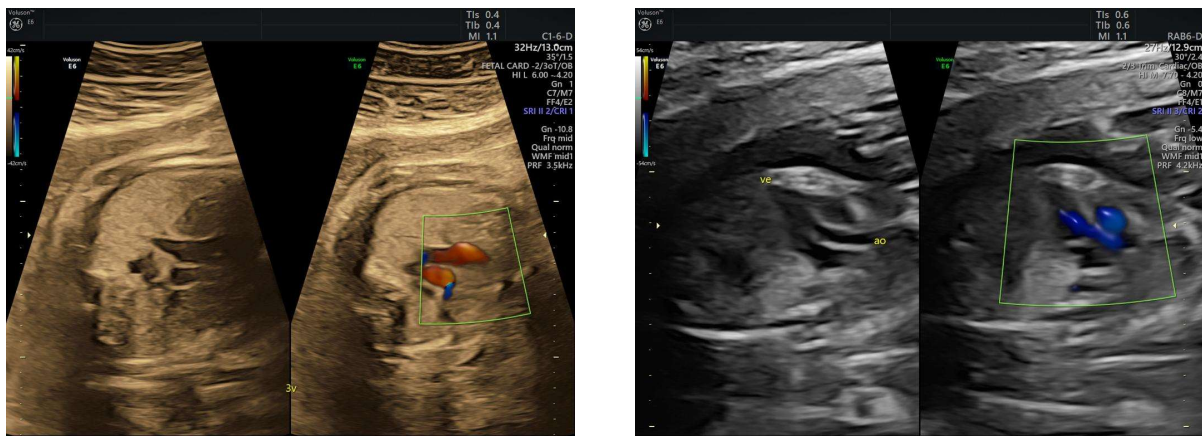


Image 4. Third-trimester Doppler ultrasound images suggesting absence of a feeding vessel from the aorta.

At the patient's request, an elective cesarean section was chosen. The delivery took place in a hospital setting with adequate neonatal support, and the newborn underwent a chest CT scan during the first week of life, which confirmed the persistence of the hyperechoic pulmonary lesion, consistent with the prenatal diagnosis. Although ventilatory support or admission to the intensive care unit was not necessary, the newborn remained under neonatal observation until medical discharge.

During hospitalization, the medical team opted not to repeat additional imaging exams in order to avoid unnecessary radiation exposure, given the stable condition and satisfactory clinical progression. According to the mother, the medical recommendation was for outpatient follow-up with a pediatrician and imaging-based monitoring of the lesion at two years of age, since the lesion might grow proportionally with the child's lungs or even regress spontaneously.

From a psychosocial perspective, the patient reported initial feelings of shock and apprehension upon receiving the diagnosis, particularly due to the uncertainty surrounding the prognosis. Nevertheless, she maintained emotional stability throughout the pregnancy, thanks to continuous family support—especially from her partner—and the strong bond built with the healthcare team. Although she did not receive formal psychological support, she emphasized that trust in the obstetric care and imaging team played a significant role in coping with the pregnancy period.

Thus, this case represents a clinical example of a congenital pulmonary malformation identified early, with favorable progression, absence of clinical decompensation, good response to expectant management, and appropriate postnatal follow-up. The adoption of individualized strategies based on the CVR index, combined

with intensive monitoring through serial ultrasounds, proved effective in managing the pregnancy to term without the need for immediate surgical intervention.

2.2. CLINICAL CASE 2

This case concerns M.G.O.S., a 37-year-old pregnant woman, of mixed race, born in the municipality of Parnaíba (PI), residing in Ilha Grande, and working as a fisherwoman. At the time of the evaluated pregnancy, the patient was in her second gestational cycle. According to her account, the first pregnancy progressed without complications, although her prenatal record indicated a history of systemic arterial hypertension and a full-term cesarean delivery, with no reported congenital anomalies in the newborn.

From the beginning of prenatal care, the patient established an appropriate connection with health services, having initiated follow-up during the first trimester and maintained regular appointments, even after being referred to a high-risk outpatient clinic due to the fetal diagnosis of pulmonary malformation. Additionally, she reported that the pregnancy was desired and that she was not using any contraceptive methods at the time of conception.

Regarding her personal medical history, the patient had no relevant chronic comorbidities, autoimmune, metabolic, or respiratory diseases. She did not take regular medications and had no history of prior surgeries. From a family history perspective, she denied cases of congenital malformations, genetic syndromes, or respiratory diseases in first-degree relatives. In terms of lifestyle, she denied smoking, alcohol consumption, occupational exposure to toxic agents, or any relevant viral infections during pregnancy. Although she did not receive formal psychological support, she did report satisfactory family support, especially after the significant emotional impact caused by the fetal diagnosis, which triggered intense feelings of fear, anxiety, and uncertainty about the child's prognosis.

Furthermore, the patient presented well-documented clinical data throughout the prenatal period. This was her second pregnancy, with a history of one previous cesarean delivery, no miscarriages, one live birth, and no stillbirths.

Regarding anthropometric evaluation, the maternal height was 157 cm and her body weight progressed as follows during prenatal care: 64.5 kg on October 24, 2022; 63.6 kg on November 22, 2022; 67 kg on January 31, 2023; 70 kg on March 7, 2023;

and 70.27 kg on April 4, 2023. This weight gain was considered within the appropriate range for the gestational period.

As for personal medical history, the patient denied systemic arterial hypertension, diabetes mellitus, prior hospitalizations before pregnancy, or a history of congenital malformations. In terms of family history, she reported hypertension in first-degree relatives and a history of twin pregnancy, with no reports of metabolic diseases or familial congenital anomalies.

In terms of laboratory evaluation, tests performed on November 14, 2022, revealed hemoglobin at 13 g/dL and hematocrit at 38.5%. A subsequent test on December 5, 2022, showed a slight increase, with hemoglobin at 13.9 g/dL and hematocrit at 42.4%. Fasting glucose was 105 mg/dL, and the urinalysis (type 1) was within normal limits. Serological tests—including VDRL, anti-HIV, HBsAg, HCV, HTLV, rubella, CMV, toxoplasmosis (IgG/IgM), and Zika virus—were all non-reactive.

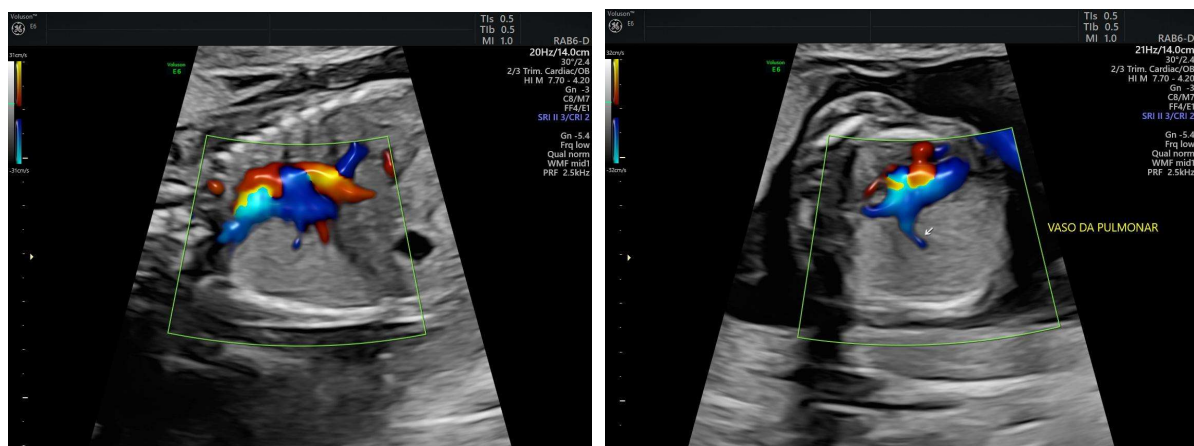


Image 5. Color Doppler ultrasound suggesting a hyperechogenic mass in the fetal left hemithorax, with a feeding vessel originating from the pulmonary artery.

Regarding pharmacological prophylaxis, the patient began taking ferrous sulfate and folic acid at approximately 7 weeks of gestation, according to the date of her last menstrual period, and continued their use throughout the prenatal period as instructed. Additionally, Utrogestan® 200 mg was prescribed and initiated at 13 weeks of gestational age, used for 14 days due to a suspected luteal phase insufficiency. Clinical guidance during follow-up emphasized the observation of possible warning signs, such as abnormal bleeding, abdominal pain, hypotension or hypertension, among others, as well as maintaining vitamin supplementation and closely monitoring the fetal condition.

On January 26, 2023, at 20 weeks and 3 days of gestation, the patient underwent a morphological ultrasound at a private facility, which revealed a hyperechogenic lesion located in the left fetal hemithorax, measuring 3.6 x 1.8 x 3.2 cm, with a calculated volume of 11.1 cm³. The lesion caused a shift of the heart to the right, though without compromising its functionality. Doppler study showed the absence of a feeding vessel originating from the aorta; however, vascular supply was identified from pulmonary vessels, contributing to the diagnostic hypothesis of a congenital pulmonary airway malformation (CPAM), with characteristics compatible with a congenital cystic adenomatoid malformation. Notably, no cystic areas were observed within the mass, which decreased the suspicion of a hybrid lesion. The calculation of the CVR (Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio) yielded a value of 0.6, suggesting a low risk for the development of fetal hydrops. Therefore, in light of the ultrasound findings, an expectant management approach was chosen, with serial ultrasonographic monitoring.

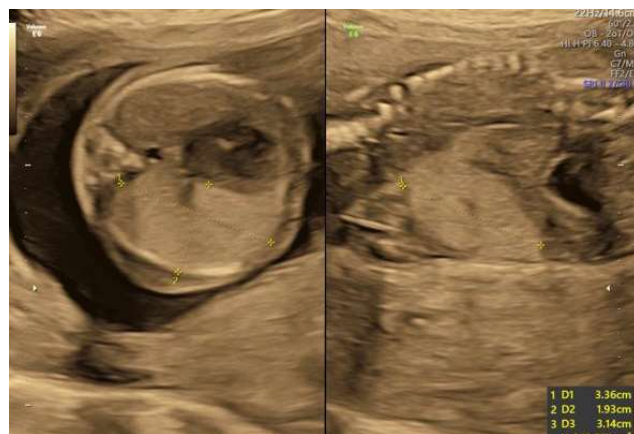


Image 6. Ultrasound volumetric reconstruction of the pulmonary lesion, measuring 3.8 × 1.6 × 3.3 cm with an estimated volume of 11.1 cm³.

Subsequently, at 28 weeks and 4 days of gestation, a new obstetric ultrasound examination showed a stable lesion, with dimensions similar to those of the previous scan (3.8 x 1.6 x 3.3 cm) and an estimated volume once again of 11.1 cm³. The CVR calculated at this time was 0.41, thus remaining within the low-risk range for hydrops. In parallel, an increase in amniotic fluid was observed (AFI = 21.5), along with the presence of a myometrial nodule—a finding without clinically significant implications in the context of the pregnancy.

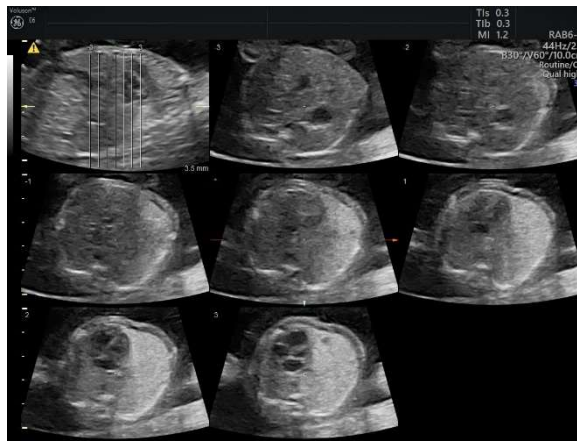


Image 7. Tomographic ultrasound images with multiple transverse sections of the entire thorax.

Throughout the entire pregnancy follow-up, there was no indication for intrauterine surgical intervention, and the pregnancy ended in an uneventful term cesarean delivery. However, the male newborn presented with mild respiratory distress in the first few hours of life, which led to admission to the neonatal intensive care unit for observation and initial support. Despite the initial condition, invasive ventilation was not required, and the clinical progression was favorable. The newborn was discharged in good clinical condition and referred for joint outpatient follow-up with a pediatrician and pediatric surgeon until 7 months of age, with no significant clinical events during this period.

It is also worth noting that in the postnatal period, within the first week of life, due to the stay in the ICU and the suspected malformation during pregnancy, a CT scan was requested to assess the infant's well-being. According to the mother, an abnormality was identified, although she was unable to describe the condition precisely. However, following the pediatric surgeon's recommendation and aiming to avoid unnecessary radiation exposure, no further imaging tests were required up to the child's first year of life.

Although the follow-up occurred predominantly through private healthcare services, the mother reported difficulties accessing the public health system for specialized exams and multidisciplinary care, highlighting a significant gap in the public system for managing such rare conditions. Even though no medications or specific surgeries were prescribed during the intrauterine period, future therapeutic possibilities were discussed with the patient in case the fetal lung lesion progressed—which did not occur in this case.

2.3. CLINICAL CASE 3

R.P.R., a 22-year-old pregnant woman of mixed race, born and residing in the city of Parnaíba, Piauí, a university student with incomplete higher education and working as an intern, presented for prenatal care at a public health unit, where a fetal congenital pulmonary malformation was identified in the second trimester of pregnancy. This was her first pregnancy, which was unplanned and discovered through a pharmacy test, with no history of contraceptive use.

From the beginning of follow-up, the patient maintained regular attendance at low-risk prenatal care, which was conducted at the Basic Health Unit. Although she was not referred to high-risk prenatal care or to specialized consultations such as with a geneticist or for serial fetal echocardiograms, she completed all recommended routine exams, including the morphological ultrasound, which was performed through a private service. Additionally, she received genetic counseling after the diagnosis and was informed about the possibility of spontaneous regression of the lung lesion and the need for serial ultrasound monitoring until delivery.

Regarding her personal medical history, the patient had no comorbidities, was not on regular medications, and had no history of previous surgeries or associated autoimmune or metabolic conditions. She also denied respiratory illnesses such as asthma or bronchitis, as well as exposure to environmental or occupational risk factors like pollution or toxic substances. In terms of family history, she reported only a first-degree relative with asthma, denying any congenital malformations or hereditary genetic syndromes.

The diagnosis of pulmonary malformation was made early, at 16 weeks of gestation, through a fetal morphological ultrasound. The scan revealed a solid image with a cystic component in the left hemithorax, compatible with a mixed lesion and a diagnostic hypothesis of pulmonary sequestration associated with a congenital pulmonary airway malformation (CPAM). However, Doppler study did not identify a feeding vessel from the aorta, a typical characteristic of pulmonary sequestration, but rather vascular supply from the pulmonary circulation— a finding consistent with CPAM. Thus, although there were morphological elements suggestive of a hybrid lesion, the absence of systemic irrigation supported the diagnosis of CPAM with mixed components. The patient was then placed on monthly ultrasound follow-up, enabling detailed monitoring of the lesion's progression.

At the evaluation performed at 23 weeks and 2 days of gestation, a solid and hyperechogenic mass with a cystic component was identified in the lower lobe of the fetal left lung, measuring 2.7 x 3.4 x 1.6 cm (volume of 5.7 cm³), with displacement of the heart. The CVR was calculated at 0.26, indicating low risk for fetal hydrops. Later, at 28 weeks and 2 days of gestation, ultrasound showed a reduction in lesion volume to 3.3 cm³ (dimensions: 2.4 x 1.6 x 1.5 cm), with the largest cyst measuring 0.9 x 0.5 x 0.7 cm (volume = 0.15 cm³). The CVR dropped to 0.12, remaining below the risk threshold. In the final assessment, conducted on January 18, 2024 (33 weeks of gestation), the lesion presented with stable volume, measuring 2.1 x 1.3 x 2.1 cm (volume = 3.3 cm³), with the largest cyst measuring 0.6 x 0.6 x 0.4 cm (volume = 0.08 cm³), maintaining the previously described ultrasound pattern and no signs of complications. In all evaluations, there was no evidence of fetal hydrops, and fetal growth remained within appropriate percentiles for gestational age.

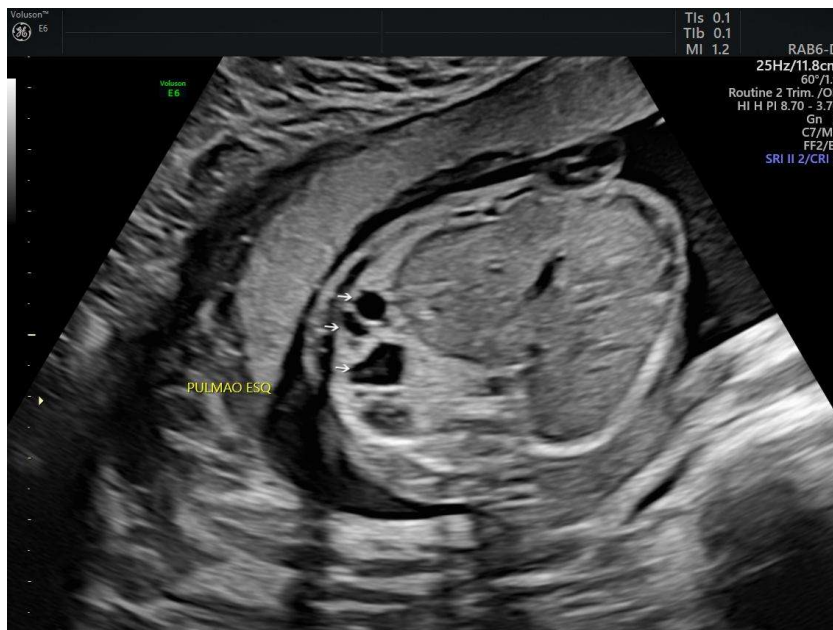


Image 8. Morphological Doppler ultrasound images from 11/11/23 suggesting a solid hyperechogenic pulmonary mass with a cystic component located in the fetal left lung.



Image 9. Morphological Doppler ultrasound images from 11/11/23 suggesting delineation of the pulmonary lesion's vascularization with confirmation of anomalous arterial supply.

Although the patient was not subjected to intrauterine therapies, such as fetal surgery, she was advised to follow up with a pediatric surgeon, who would monitor the condition's progression after birth. The delivery occurred at term, without the need for immediate neonatal interventions, and no significant respiratory manifestations were observed in the newborn. According to the mother's reports, the baby progressed well clinically and was only followed up on an outpatient basis by the pediatric surgeon until seven months of age, with no surgical indication up to that point.

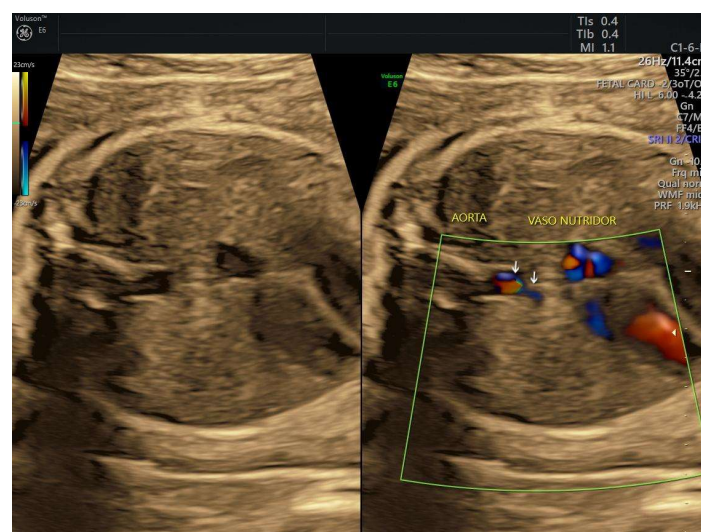


Image 10. Third-trimester Doppler ultrasound images suggesting a solid pulmonary mass with a cystic component in the left hemithorax, with Doppler evidencing a feeding vessel originating from the aorta.

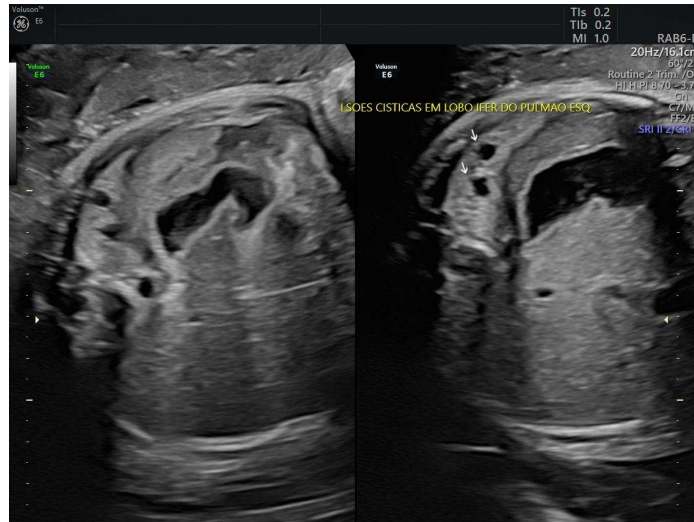


Image 11. Third-trimester Doppler ultrasound images suggesting the location of a solid-cystic pulmonary mass.

From an emotional perspective, the pregnant woman experienced significant anxiety throughout the pregnancy, particularly after the ultrasound diagnosis. Her immediate reactions upon receiving the news were marked by shock and fear of the future. However, over the course of follow-up, she received professional psychological support and benefited from strong family and social support, which partially mitigated the emotional distress associated with the uncertain fetal prognosis.

Although most of the tests were performed in the private healthcare system, she maintained regular and active follow-up with the Family Health Unit team, which enabled good integration between services and continuity of care. The absence of language barriers, her good level of education, and active participation in the care process also contributed to proper adherence to prenatal care.

3. DISCUSSION

Initially, it is necessary to acknowledge that congenital pulmonary airway malformations (CPAMs) constitute a rare and heterogeneous spectrum of pulmonary development disorders, whose clinical impact may vary widely, as demonstrated in the three clinical cases presented in this study. Although they share a common embryological origin, the clinical and therapeutic trajectories were unique, highlighting the importance of an individualized approach based both on anatomical assessment of the lesion and the maternal-fetal functional repercussions. According to Annunziata et al., the complexity of these malformations lies not only in their morphological diversity but also in the unpredictability of their intrauterine evolution, requiring continuous clinical surveillance and imaging monitoring.

In the first case, a solid and hyperechoic pulmonary lesion was observed from the 18th week of gestation, with progressive growth but without severe fetal clinical manifestations, such as hydrops or significant mediastinal shift. According to Biyyam and Gasparetto, this presentation raises the hypothesis of a type III or IV congenital cystic adenomatoid malformation, a diagnosis compatible with the predominantly solid appearance of the lesion and absence of feeding vessels originating from the aorta. However, with postnatal evolution, a diagnosis of bronchial atresia was established—a condition that can present with similar ultrasound findings—reinforcing the importance of careful differential diagnosis among CPAMs during prenatal follow-up.

Although there was no need for intrauterine interventions, the use of the CVR (Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio) index as a follow-up tool allowed for risk stratification and vigilant monitoring of the pulmonary mass. As highlighted by Epelman et al., the CVR is a relevant ultrasonographic marker in the prognostic assessment of pulmonary malformations, enabling prediction of the risk of fetal hydrops and guiding the need for interventions. In this case, the CVR remaining below the 1.6 threshold reinforced the safety of an expectant management approach, allowing for serial follow-up until birth without significant complications.

Parallel to this, in the second case, despite a similar diagnosis—presence of a hyperechoic mass in the left hemithorax—the patient presented a larger lesion from the initial diagnosis, with an estimated volume of 11.1 cm³ at the 20th week of gestation, as well as mediastinal shift due to the large volume. Nevertheless, the CVR remained in a low-risk range throughout follow-up, permitting an expectant approach. This case, however, stands out due to the emotional impact reported by the patient, who expressed intense feelings of fear and insecurity, especially in light of the prognostic uncertainties. This subjective dimension of perinatal care is often overlooked in the literature but should be valued in the clinical context, as advocated by Riley et al., who support a humanized, patient-centered approach as an essential component for therapeutic success in complex fetal diagnoses.

Although the third case involved a younger pregnant woman in her first pregnancy, a mixed malformation was identified, with solid and cystic components compatible with a hybrid lesion between pulmonary sequestration and CPAM. This type of association is described by Parra et al. and is considered rare but clinically relevant, as it presents additional diagnostic challenges. The exclusively pulmonary blood supply, without aortic origin, reinforced the hypothesis of predominant CPAM, but the

presence of cysts within the mass required differential diagnosis with intralobar sequestrations. According to Daltro et al., the absence of systemic vessels on Doppler is an important clue for this differentiation, although fetal MRI—unavailable in this case—could have provided greater diagnostic precision.

From this perspective, the combined analysis of the three cases reveals that, although clinical presentations varied in terms of lesion volume and characteristics, none of the patients developed fetal hydrops, significant cardiac deviation, or required intrauterine surgery. These findings are consistent with studies by Bailey et al. and Epelman et al., who report that despite the potential for progressive lesion growth during the second trimester, most congenital pulmonary malformations follow a benign course, especially when the CVR remains below 1.6. Furthermore, the literature suggests that in asymptomatic cases, expectant management is safe and may avoid unnecessary interventions.

However, it is important to emphasize that, although clinical outcomes were favorable in all cases, this does not exclude the need for continued neonatal and childhood monitoring, especially due to the potential for residual lesion growth or delayed onset of respiratory symptoms. According to Schittny, pulmonary structure at birth is immature, and alveolar development continues after delivery, making the presence of intrathoracic masses a risk factor for altered lung growth and possible future functional deficits. Thus, referral for pediatric and surgical follow-up, as instituted in the three cases, aligns with recommendations from Salibe-Filho et al., who emphasize the importance of continued care to reduce late morbidities.

Additionally, the therapeutic approach adopted in all three cases was expectant, without the need for intrauterine interventions or immediate neonatal surgeries. This decision was supported by favorable ultrasound findings, such as a CVR below 1.6 and absence of signs of fetal heart failure or hydrops, aligning with the recommendations of Epelman et al. and Fortes et al. Complementarily, Daltro et al. highlight that even in cases of large lesions, the absence of significant mediastinal deviation may justify non-interventional follow-up, provided it is conducted by an experienced team with access to appropriate neonatal resources.

Regarding differential diagnosis, the ultrasound findings of hyperechoic pulmonary masses with pulmonary blood supply and no visible aortic vessels were essential in excluding pulmonary sequestration in two cases, while the presence of cystic components in the third raised the hypothesis of a hybrid lesion. According to

Biyyam and Piquer-Martin, differentiating CPAM from pulmonary sequestration and bronchogenic cysts is challenging and requires careful interpretation of imaging, which is why the combination of ultrasound and fetal MRI is widely advocated in the specialized literature.

Another important dimension to consider is fetal pulmonary physiology and development. According to Moore, Torchia, and Persaud, alterations between the 7th and 17th gestational weeks can compromise bronchial arborization and alveolar formation, resulting in anomalies such as CPAM. This embryological data is particularly relevant for understanding the postnatal evolutionary potential of these lesions. As argued by Schittny and Woods & Schittny, lung growth continues into childhood, which justifies prolonged clinical follow-up of affected neonates, even if asymptomatic in the first months of life.

Thus, regarding postnatal follow-up, the first case involved an outpatient plan up to two years of age, considering the potential for spontaneous lesion evolution or regression, while the second and third cases were followed up to seven months of age, without clinical complications during this interval. Therefore, the positive outcomes observed do not eliminate the need for structured outpatient follow-up, including periodic clinical evaluations and radiologic monitoring. These measures aim to detect early complications, such as recurrent infections, ventilatory changes, or late compressions of thoracic structures.

Moreover, with respect to the emotional and psychosocial impact of the prenatal diagnosis of CPAM, the three cases clearly demonstrate the need for adequate emotional support during pregnancy follow-up. Although only one patient received formal psychological support, all reported feelings of anxiety, fear, or initial shock in the face of potential neonatal complications. According to Riley et al., it is essential that the diagnostic communication process be conducted with empathy and clarity to foster emotional coping and support informed decision-making. Furthermore, Gagnier et al. emphasize that the quality of perinatal care is directly related to the quality of the doctor-patient relationship, especially in contexts marked by uncertainty and vulnerability.

In this regard, it is noteworthy that in all reported cases, appropriate obstetric follow-up occurred, with serial examinations and active participation of the pregnant women in the therapeutic planning process. This reflects the importance of continuity of care within Brazil's Unified Health System (SUS) and in the private network.

However, the second and third cases revealed limitations regarding effective integration between different levels of care, particularly concerning access to specialized exams and referrals to referral centers. This difficulty is corroborated by Binsfeld, Gomes, and Kuschnir, who propose an integrated approach to designing care pathways for congenital malformations, based on coordination between epidemiological surveillance, primary care, and specialized care.

Finally, it is important to recognize that although the reported cases followed a favorable course, this study has intrinsic limitations, such as the small number of cases, the heterogeneity of healthcare contexts, and the absence of histopathological confirmation of the lesions. However, a strength lies in the richness of the clinical and radiological information collected serially during the prenatal period, as well as the analysis of the psychosocial impact of the diagnosis on the mother-child dyad—an aspect still underexplored in national literature. Furthermore, the use of the CVR index as a differential ultrasonographic marker in the cases presented allowed for objective monitoring of lesion evolution, aiding in clinical decision-making and identification of pregnancies at higher risk of unfavorable outcomes. According to Queiroz et al. and Domingues et al., well-documented case reports play a crucial role in consolidating individualized care strategies, particularly for rare and complex conditions.

4. CONCLUSION

Based on the three clinical cases analyzed, one of the main challenges in managing congenital pulmonary airway malformations (CPAMs) lies in obtaining an early, accurate, and differential diagnosis capable of safely guiding the therapeutic path for both mother and fetus. The experiences reported demonstrate that although the clinical course of these lesions may be favorable, their intrauterine detection requires a high degree of suspicion and technical mastery of imaging methods.

In this context, enhanced morphological ultrasound, combined with systematic application of the CVR index, proves to be an essential tool for detailed anatomical characterization of the lesion, enabling classification, serial monitoring of its volume relative to the lung, and risk prediction for complications such as fetal hydrops or surgical intervention. Early identification of CPAMs allows not only the development of an individualized, evidence-based therapeutic plan but also the strengthening of the caregiver-patient bond—an essential element for emotional coping and shared decision-making during pregnancy.

Thus, the findings of this study reinforce that although the three clinical cases shared similar findings—such as the presence of hyperechoic pulmonary masses detected in the second trimester—each case showed distinct morphological and evolutionary characteristics: one with absent systemic vascular supply, another with significant mediastinal deviation, and a third associated with cystic lesions compatible with a mixed malformation. Despite diagnostic differences and specific clinical trajectories, in all cases the CVR index proved to be a useful and accessible tool, allowing early fetal risk stratification and guiding safe clinical decisions during prenatal follow-up. By aligning clinical, embryological, radiological, and emotional data, this work not only sheds light on the particularities of this rare condition but also underscores the need for protocols that integrate the systematic use of simple prognostic markers, such as the CVR, into humanized and multidisciplinary care for pregnant women—especially in contexts with limited access to advanced technology.

REFERENCES

1. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30(6):1721–38. Available from: <https://doi.org/10.1148/rg.306105508>
2. Schittny JC. Development of the lung. *Cell Tissue Res*. 2017;367(3):427–44.
3. Annunziata F, Bush A, Borgia F, Poeta M, Testa D, Santamaria F. Congenital lung malformations: unresolved issues and unanswered questions. *Front Pediatr*. 2019;7:239. Available from: <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00239>
4. Gasparetto TPD, Marchiori E, Daltro P, Domingues R, Souza LRMF. Congenital pulmonary malformations. In: Souza LRMF, Zapparoli M, editors. *PRORAD Radiology and Diagnostic Imaging Update Program: Cycle 8*. Porto Alegre: Artmed Panamericana; 2019. p. 79–103.
5. Epelman M, Kreiger PA, Servaes S, Lee EY, Cassady CI. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Semin Ultrasound CT MR*. 2010;31(2):141–57.
6. Domingues M, Costa M, Fernandes C, Almeida A, Pereira M, Castro J. Congenital pulmonary airway malformation: characteristics, neonatal outcome, and proposal of a follow-up protocol in the fetal medicine department of Hospital Materno Infantil Presidente Vargas. *Rev Bras Ultrassonogr*. 2020;28(29).
7. Moore KL, Torchia MG, Persaud TVN. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*. 11th ed. Rio de Janeiro: Grupo GEN; 2021.
8. Woods JC, Schittny JC. Lung structure at preterm and term birth. In: Jobe A, Whitsett J, Abman S, editors. *Fetal and Neonatal Lung Development: Clinical Correlates and Technologies for the Future*. Cambridge: Cambridge University Press; 2016. p. 126–40.
9. Binsfeld L, Gomes MASM, Kuschir R. Strategic analysis of care for congenital malformations: a proposed approach for designing care pathways. *Cienc Saude*

- Colet. 2023;28(4):981–91. Available from: <https://doi.org/10.1590/141381232023284.07802022EN>
- 10.Elias JA, Lee CG, Zagzag D, Kaminski N. *Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*. 4th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 94–114.
- 11.Daltro P, Werner H, Gasparetto TD, Domingues RC, Marchiori E. Congenital chest malformations: a multimodality approach with emphasis on fetal MR imaging. *Radiographics*. 2010;30(2):385–95.
- 12.Bailey PV, Tracy TF Jr, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations: diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99(4):597–603.
- 13.Mori A, Ribeiro R, Almeida R, Fernandes B, Nunes A, Garcia L. Congenital pulmonary airway malformation: a literature review. *Res Soc Dev*. 2022;11:e107111738971. Available from: <https://doi.org/10.33448/rsd-v11i17.38971>
- 14.Aboulhosn JA, Heidary S, Child JS, Ing FF. Partial anomalous pulmonary venous return: case report and literature review. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;58:548–52. Available from: <https://doi.org/10.1002/ccd.10475>
- 15.Fortes I, Tosta P, Galvão D, Sousa R, Santana M. Use of corticosteroids in the prenatal treatment of congenital pulmonary adenomatoid malformation: an integrative review. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2022;44:304–10.
- 16.Saboo SS, Chamrathy MR, Bhalla S, Park H, Sutphin PD, Kalva SP. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018;8(3):325–37.
- 17.Salibe-Filho W, Marchiori E, Zanetti G, Irion KL, Hochegger B, Rodrigues RS, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnostic and treatment characteristics. *J Bras Pneumol*. 2019;45(4):e20180137.
- 18.Hajdu J, Harmath Á, Papp BP. Chest and lung malformations. *Donald Sch J Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;1(1):19–27.
- 19.Brazil. Law No. 13,685 of June 25, 2018. Amends Law No. 12,732 of November 22, 2012, to establish mandatory reporting of health conditions and events related to neoplasms, and Law No. 12,662 of June 5, 2012, to establish mandatory reporting of congenital malformations [Internet]. Brasília: Presidency of the Republic; 2018. Available from: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2015-2018/2018/lei/L13685.htm
- 20.Brazil. Ministry of Health. Health Surveillance Secretariat. Department of Epidemiological Analysis and Surveillance of Noncommunicable Diseases. *Practical Guide: Diagnosis of Congenital Anomalies in Prenatal Care and at Birth* [Internet]. Brasília: Ministry of Health; 2022.
- 21.World Health Organization. Congenital anomalies [Internet]. Geneva: WHO; 2022. Available from: https://www.who.int/health-topics/congenital-anomalies#tab=tab_1
- 22.Riley DS, Barber MS, Kienle GS, Aronson JK, von Schoen-Angerer T, Tugwell P, et al. CARE guidelines for case reports: explanation and elaboration document. *J Clin Epidemiol*. 2017;89:218–35. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clinepi.2017.04.026>
- 23.Parra JRB, López A, González G, Martínez R, García I. Unilateral agenesis of a pulmonary artery and aortic coarctation in a patient with Turner syndrome. *Rev Mex Cardiol*. 2002;13(4):162–70.
- 24.Piquer-Martin N, Martínez-García M, Campos-Fuentes M, Gatica-Salas C, Soto-Donoso R. CHAOS: Congenital high airway obstruction syndrome. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2022;87(1):77–80. Available from: <https://doi.org/10.24875/rechog.21000038>

25. Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D. The CARE guidelines: development of consensus-based guidelines for case report publication. *BMJ Case Rep*. 2013. Available from: <https://doi.org/10.1136/bcr-2013-201554>
26. Queiroz T, Andrade R, Pires J, Silva A, Barbosa C. Type I cystic adenomatoid malformation: case report and literature review. *Res Soc Dev*. 2021. Available from: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/38971>
27. Santana PR, Marchiori E, Zanetti G, Rodrigues RS, Barreto MM, Escuissato DL, et al. Pulmonary artery sling: report of two cases and literature review. *Radiol Bras*. 2005;38:245–8. Available from: <https://doi.org/10.1590/S0100-39842005000400014>

ANEXOS



https://www.dropbox.com/scl/fo/tpwfoa6i9d1bdsgxjglw6/ADKRePOJRy8wZWAXAIU8Y_U?rlkey=sygf14cg00nmaws1xowkwsab1&e=1&dl=0

Dropbox interface showing a folder named "Revista Médica de Minas Gerais - Modelos". The folder contains several documents related to manuscript submission guidelines and forms.

Nome	Modificado	Tamanho
Citing Medicine NLM Style Guide for Authors, Editors...	27 de jul. de 2021	13,25 MB
Formulário ICMJE de Declaração de Conflito de Intere...	5 de out. de 2021	33,15 KB
Formulário sobre Conformidade com a Ciência Abert...	5 de out. de 2021	29,84 KB
Modelo de Carta de Submissão.docx	5 de out. de 2021	14,1 KB
Página de Título-Folha de Rosto.docx	24 de jul. de 2023	11,31 KB
Relato de Caso - CARE Checklist.pdf	8 de out. de 2021	680,59 KB
Revisão Sistemática e Metanálises - PRISMA Checkl...	8 de out. de 2021	30,55 KB
ScholarOne-Manuscripts-Author-Guide.pdf	27 de jul. de 2021	3,5 MB



Topic	Item	Checklist item description	Reported on Line
Title	1	The diagnosis or intervention of primary focus followed by the words “case report”	_____
Key Words	2	2 to 5 key words that identify diagnoses or interventions in this case report, including "case report" . . .	_____
Abstract (no references)	3a	Introduction: What is unique about this case and what does it add to the scientific literature?	_____
	3b	Main symptoms and/or important clinical findings	_____
	3c	The main diagnoses, therapeutic interventions, and outcomes	_____
	3d	Conclusion—What is the main “take-away” lesson(s) from this case?	_____
Introduction	4	One or two paragraphs summarizing why this case is unique (may include references)	_____
Patient Information	5a	De-identified patient specific information.	_____
	5b	Primary concerns and symptoms of the patient.	_____
	5c	Medical, family, and psycho-social history including relevant genetic information	_____
	5d	Relevant past interventions with outcomes	_____
Clinical Findings	6	Describe significant physical examination (PE) and important clinical findings.	_____
Timeline	7	Historical and current information from this episode of care organized as a timeline	_____
Diagnostic Assessment	8a	Diagnostic testing (such as PE, laboratory testing, imaging, surveys).	_____
	8b	Diagnostic challenges (such as access to testing, financial, or cultural)	_____
	8c	Diagnosis (including other diagnoses considered)	_____
	8d	Prognosis (such as staging in oncology) where applicable	_____
Therapeutic Intervention	9a	Types of therapeutic intervention (such as pharmacologic, surgical, preventive, self-care)	_____
	9b	Administration of therapeutic intervention (such as dosage, strength, duration)	_____
	9c	Changes in therapeutic intervention (with rationale)	_____
Follow-up and Outcomes	10a	Clinician and patient-assessed outcomes (if available)	_____
	10b	Important follow-up diagnostic and other test results	_____
	10c	Intervention adherence and tolerability (How was this assessed?)	_____
	10d	Adverse and unanticipated events	_____
Discussion	11a	A scientific discussion of the strengths AND limitations associated with this case report	_____
	11b	Discussion of the relevant medical literature with references	_____
	11c	The scientific rationale for any conclusions (including assessment of possible causes)	_____
	11d	The primary “take-away” lessons of this case report (without references) in a one paragraph conclusion	_____
Patient Perspective	12	The patient should share their perspective in one to two paragraphs on the treatment(s) they received	_____
Informed Consent	13	Did the patient give informed consent? Please provide if requested	Yes ☐ No ☐