

## Estudio y manejo de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar presentación de una serie de cinco casos y revisión de la literatura.

### *(Study and management of congenital pulmonary airway malformation presenting of a series of five cases and review of the literature)*

Lubna Nasr El Nimer <sup>1</sup>✉, Liliana Aboultaif Aboultaif <sup>1</sup>, Yoleida Jauregui <sup>2</sup>, Tamara Colmenares <sup>2</sup>, Yamil Godoy <sup>3</sup>, Tomasina Conti <sup>2</sup>, Juan Manuel Álvarez <sup>2</sup>, Luis Sierra <sup>2</sup>

<sup>1</sup> Estudiante del 6to año de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida-Venezuela. <sup>2</sup> Servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. <sup>3</sup> Servicio de Neumonología del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes.

[Artículo original]

Recibido: 28 de Octubre de 2012. Aceptado: 04 de Enero de 2013.

#### Resumen

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar es una displasia pulmonar focal caracterizada por presentar tejido pulmonar multiquístico y estructuras bronquiales. Esta patología es diagnosticada predominantemente durante el período neonatal y en raras ocasiones durante la infancia. En este trabajo se presentan cinco casos de malformación congénita de la vía aérea pulmonar, con reportes tomográficos de múltiples imágenes quísticas de tamaños y diámetros diferentes. Tras la realización de lobectomía y estudio anatomopatológico tres de los casos se clasificaron como tipo 1 y dos como tipo 2 según la Armed Forces Institute of Pathology. Debido a la infrecuencia de esta patología, a la escasa literatura nacional y a la particular presentación en edad escolar, en este trabajo se describen 5 casos con el fin de contribuir con el estudio, diagnóstico y manejo de pacientes con esta patología.

#### Palabras clave

*Malformación congénita de la vía aérea pulmonar, malformación adenomatoidea quística congénita, quiste pulmonar, malformaciones congénitas broncopulmonares.*

#### Abstract

Congenital pulmonary airway malformation is a focal pulmonary dysplasia characterized by multicystic and bronchial structures in alveoli lung tissue. This condition is diagnosed predominantly in neonatal period and on rare occasions during childhood. In this paper we present five cases of congenital pulmonary airway malformation, in all cases the CT scan showed different sizes and diameters multiple cystic images. After lobectomy and pathological analysis three cases were classified as type 1 and two as type 2, according to Armed Forces Institute of Pathology. Because the infrequency of this disease, lack of local literature and schoolchildren presentation, we describe in this paper five cases in order to contribute to the study, diagnosis and management of patients with this condition.

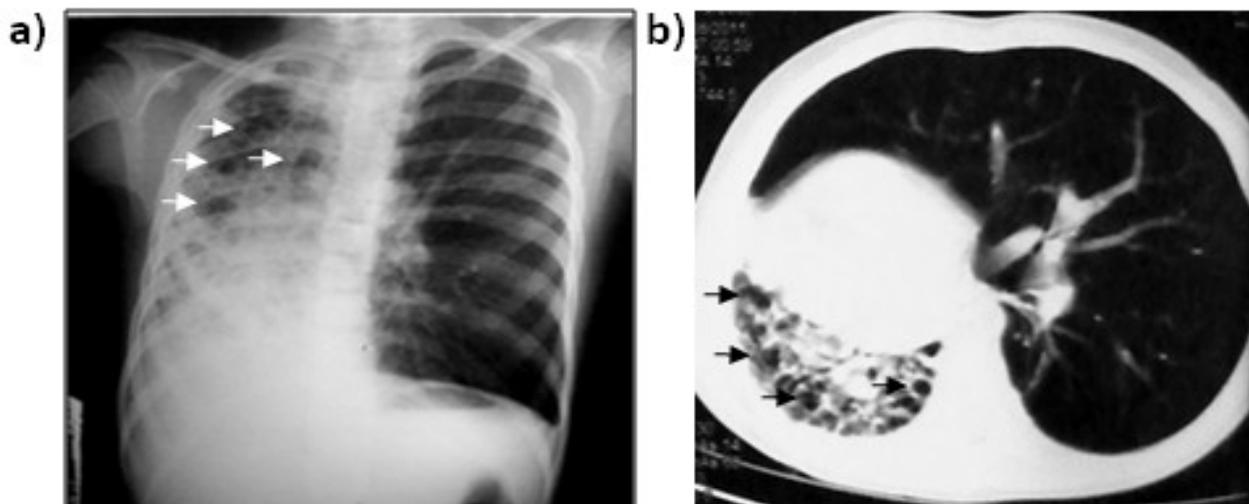
#### Keywords

*Congenital pulmonary airway malformation, congenital cystic adenomatoid malformation, pulmonary cyst, congenital lung malformation.*

#### Introducción

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar, clásicamente denominada malformación adenomatoidea quística es una anomalía congénita que presenta displasia pulmonar focal caracterizada por

tejido pulmonar multiquístico en la cual existen estructuras bronquiales sustituyendo los alveolos (1,2). Habitualmente compromete un solo lóbulo pulmonar y solo en el 2% ambos lóbulos (1). Su incidencia es de 1/25.000 – 1/35.000, representando el 25% de las malformaciones congénitas del pulmón y el 95% de las enfermedades quísticas pulmonares (3).



**Figura 1.** **1a** Radiografía de tórax PA: Hiperinsuflación pulmonar izquierda, desviación mediastinal a la derecha, múltiples imágenes radiolúcidas en tercio superior de pulmón derecho (ver flechas), dextrocardia. **1b.** TC de tórax: Hiperinsuflación compensatoria pulmonar izquierda, desviación mediastinal a la derecha, pulmón derecho con múltiples imágenes aéreas de paredes delgadas sugestivas de quistes (ver flechas).

Fue descrita inicialmente por Bartholinuis en 1687 y en 1949 Ch'in y Tang son quienes hacen el primer reporte en la literatura (4,5). En 1962, Kwittken y Reiner realizaron las primeras descripciones histológicas (5), sin embargo en 1977 Stocker propuso la primera clasificación histológica correspondiente a en tres tipos de presentación, ampliada posteriormente a cinco en 2002, por la Armed Forces Institute of Pathology (AFIP) basada en la apariencia macroscópica y microscópica, tamaño y epitelio de revestimiento de los quistes (5,6). A la clasificación histológica se ha propuesto además criterios de clasificación ecográficos (4).

Las manifestaciones clínicas varían según la edad, los tipos y grado de evolución de la enfermedad. El 60% de los casos son diagnosticados durante el periodo neonatal; siendo infrecuente a mayor edad, en cuyo caso puede pasar inadvertida o presentarse como un cuadro de neumotórax espontáneo o infecciones respiratorias a repetición (1). En ocasiones puede asociarse a otras malformaciones pulmonares como el secuestro pulmonar, y/o tumores (6). Hasta la fecha a nivel nacional solo se ha reportado un caso de un lactante de 3 meses de edad (7). En este trabajo se reportan 5 casos de pacientes pediátricos de diferentes edades con aporte informativo y actualizado de ésta patología.

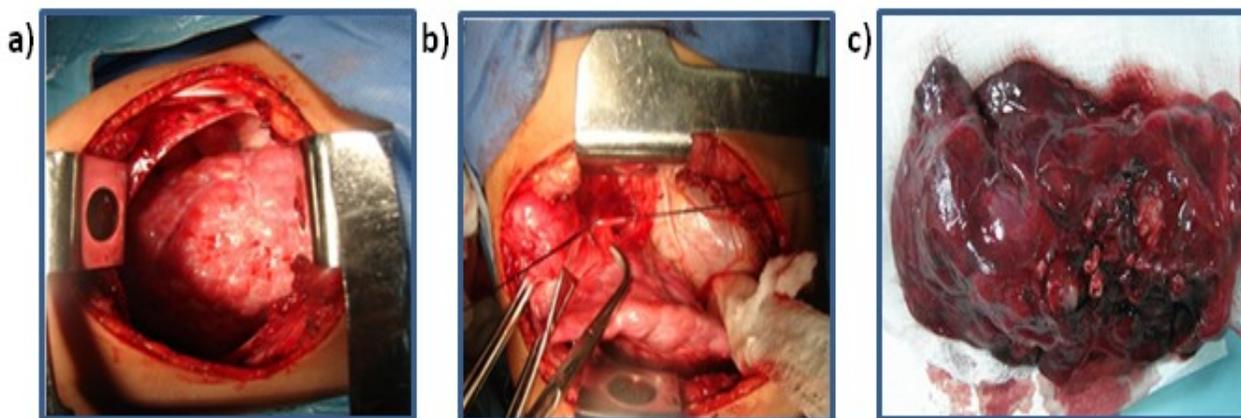
#### Casos Clínicos

Se realizó una investigación observacional, En este trabajo se presentan 5 pacientes con malformación

congénita de la vía aérea pulmonar, quienes fueron estudiados desde el punto de vista clínico, paraclínico, imagenológico e histopatológico, a fin de poder caracterizar su patología (en la tabla 1 se resumen los hallazgos de cada uno de los pacientes estudiados). Basados en los hallazgos fueron clasificados según la Armed Forces Institute of Pathology:

#### **Malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 1.**

En este grupo, se reportan tres casos el primero se trata de femenino de 17 días de vida que presentó dificultad respiratoria y vómitos alimentarios de 5 días de evolución, en la radiografía de tórax se evidenció neumotórax izquierdo a tensión que ameritó toracostomía con drenaje serohemático. El segundo caso corresponde a preescolar femenina de 3 años de edad con antecedentes de cuatro infecciones respiratorias bajas desde el nacimiento, en la radiografía de tórax se evidencian imágenes hiperlúcidas paracardíacas derechas. El tercer caso corresponde a lactante menor femenina de 3 meses de edad con tos húmeda de 15 días de evolución, disnea y fiebre, con antecedentes de distrés respiratorio al nacer que ameritó 3 días de hospitalización y episodios de cianosis ocasionales, la radiografía de tórax muestra hiperinsuflación compensatoria de hemitórax derecho y desplazamiento mediastinal. En los tres casos se realizaron estudios de tomografía axial computarizada evidenciando múltiples imágenes quísticas de 1 a 3 cm en los lóbulos afectados, siendo la lobectomía el método quirúrgico. El estudio anatomopatológico demostró en los tres casos múltiples



**Figura 2.** 2a – Representa pulmón derecho hipoplásico con lesiones multiquisticas de 0.5 a 2.5 cm de diámetro. 2b – Muestra ligadura de vasos pulmonares para realización de neumonectomía derecha. 2c Muestra pulmón derecho extirpado hipoplásico con múltiples lesiones quísticas.

quistes de 1 a 5 cm de diámetro revestidos de epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliar compatible con malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 1 según clasificación de Armed Forces Institute of Pathology. La evolución clínica posterior a la lobectomía fue satisfactoria.

#### **Malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 2.**

En este grupo se reportan dos casos; el primero se trata de masculino de una hora de vida quien presenta al nacer depresión neonatal y signos de dificultad respiratoria, Silverman 5 puntos, radiografía de tórax de perfil con aumento del diámetro anteroposterior. El segundo caso ilustra la presentación tardía e infrecuente de esta patología, tratándose de escolar femenino de 7 años de edad con clínica de tos con expectoración verdosa y disnea de aparición brusca de predominio nocturno, con antecedentes de infecciones recurrentes del tracto respiratorio inferior. Se realiza radiografía de tórax evidenciándose hiperinsuflación compensatoria pulmonar izquierda, desviación mediastinal hacia la derecha, imágenes hiperlúcidas en tercio superior de pulmón derecho y dextrocardia (ver figura 1a). La tomografía axial computarizada de tórax en ambos casos mostró múltiples lesiones quísticas e hipoplasia pulmonar solo en el segundo caso (ver figura 1b). El tratamiento realizado en el caso del neonato fue lobectomía derecha, a diferencia del caso de la escolar donde se realizó neumonectomía derecha debido a la afectación de los tres lóbulos del pulmón, siendo ésta afectación un hallazgo infrecuente (ver figuras 2a-c). En estos dos casos el estudio anatomopatológico reportó la presencia de múltiples quistes entre 0.5 a 2.5 cm de diámetro revestidos por epitelio cilíndrico ciliado, compatible con malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 2 según clasificación de Armed Forces

Institute of Pathology. La evolución clínica fue satisfactoria demostrada por radiografía de tórax posterior a la cirugía (ver figura 3). Actualmente se encuentran asintomáticos.

#### **Discusión**

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar es una entidad poco frecuente (8), que afecta en igual proporción a ambos géneros (9). La raza, edad materna o predisposición familiar no influyen en la aparición de esta patología (9,10). La etiología es incierta, se postula la detención de la maduración en la fase canalicular/acinar que tiene lugar entre las 17 y 27 semanas de gestación, originando falta de desarrollo de los alveolos con sobrecrecimiento de las estructuras bronquiales existentes formando dilataciones quísticas para compensar el déficit existente (11,12).

La clasificación histológica actualizada según la Armed Forces Institute of Pathology (AFIP) 2002 (6,12) se describe a continuación:

- Tipo 0: Tiene una baja incidencia de 1-3%, asociada a malformaciones congénitas siendo de pronóstico desfavorable (6,8), macroscópicamente los pulmones son pequeños con superficie granular, microscópicamente presentan quistes de 0.5 cm de diámetro revestidos por epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado, presencia de estructuras glandulares, musculares y cartilaginosas (6).
- Tipo 1: Es la más frecuente, de buen pronóstico con incidencia de 60 a 70% (12), caracterizada por la presencia de grandes quistes de 3 a 10 cm revestidos por epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliar,



**Figura 3.** Radiografía de tórax AP postoperatorio inmediato: Hemitórax izquierdo con transparencia pulmonar normal, sin desviación mediastinal, neumotórax y toracostomía derecha, tubo orotraqueal, dextrocardia.

presencia de células mucosas en un 33% y cartílago de 5 a 10% (6,8).

- Tipo 2: Representa el 20 al 25%, presenta múltiples quistes que rara vez exceden los 2.5 cm de diámetro revestidos por epitelio ciliado cilíndrico o cuboidal, ausencia de células mucosas y tejido cartilaginoso, asociado a otras malformaciones congénitas principalmente renales y cardíacas (6,8,12).
- Tipo 3: Posee una incidencia de 8%, presencia de quistes menores de 1.5 cm de diámetro con epitelio cuboidal ciliado, ausencia de cartílago y células mucosas, es de mal pronóstico (6,8).
- Tipo 4: Constituye el 2 a 4%, conformada por quistes menores de 7 cm de diámetro, cubiertos por epitelio plano, ausencia de células mucosas y rara vez presencia de tejido cartilaginoso (6).

Los primeros tres casos descritos presentaron hallazgos anatomopatológicos compatibles con la clasificación tipo 1 de la Armed Forces Institute of Pathology (AFIP); a diferencia de lo obtenido en las muestras de los últimos dos casos que reportó quistes de 0.5 a 2.5 cm de diámetro revestidos por epitelio cilíndrico ciliado compatible con la clasificación tipo 2 de la Armed Forces Institute of Pathology (AFIP), reafirmando la mayor incidencia del tipo 1 seguido del tipo 2.

Las manifestaciones clínicas dependen de la edad y clasificación de la enfermedad. En el periodo

prenatal vienen dadas por hidramnios, anasarca y/o muerte fetal (1,5), en el periodo postnatal, se caracterizan por dificultad respiratoria causado por insuflación progresiva del quiste y compromiso del pulmón sano (3,8) similar a los casos reportados con clínica de distrés respiratorio. Los preescolares y escolares pueden ser asintomáticos o presentar infecciones respiratorias a repetición ocasionados por pobre drenaje bronquial y aparición de neumotórax espontáneo (1,5,8,13) análogo a los casos reportados en estas edades.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas ya mencionadas que hace sospechar en alteraciones del tracto respiratorio inferior confirmándose con estudios imagenológicos. En el periodo prenatal se destaca el ultrasonido obstétrico que permite evidenciar imágenes quísticas intratorácicas anecoicas entremezcladas con imágenes hipoeoicas con delimitación de sus dimensiones (11,14). La resonancia magnética muestra la distribución de los vasos hiliares (13), delimita los quistes pulmonares y permite establecer el diagnóstico diferencial con el secuestro pulmonar, quiste broncogénico y hernia diafragmática.

En el periodo postnatal la radiografía simple de tórax permite visualizar lesiones quísticas hiperlúcidas únicas o múltiples con niveles hidroaéreos (14), desviación mediastinal, derrame pleural y/o neumotórax, con especificidad y sensibilidad baja (11,13).

La tomografía axial computarizada torácica es de gran utilidad para el diagnóstico, seguimiento (11), descripción de las lesiones y extensión de las mismas. Se aprecian imágenes micro y/o macroquísticas únicas o múltiples con niveles hidroaéreos en su interior de paredes delgadas rodeadas de parénquima pulmonar normal y desplazamiento de estructuras adyacentes (11,14). Se destaca la tomografía axial computarizada con contraste la cual facilita la reconstrucción de la anatomía vascular, siendo útil para diferenciar otras enfermedades congénitas quísticas (11). La resonancia magnética se torna ventajosa en caso de duda diagnóstica, se aprecian masas intrapulmonares homogéneas hiperintensas en T2 con normalidad del parénquima pulmonar adyacente (11,14). La angiografía toma valor en caso de asociación de secuestro pulmonar a malformación congénita de la vía aérea pulmonar representando formas híbridas (14). El diagnóstico final lo determina el estudio anatomopatológico (11). Estos estudios evidencian las alteraciones estructurales y funcionales presentes en el árbol traqueobronquial determinantes de las manifestaciones clínicas postnatales dadas por distrés respiratoria e infecciones respiratorias bajas simples y/o complicadas.

Tabla 1. Resumen de las características de los 5 pacientes estudiados

<b>Malformación adenomatoidea quística tipo I según clasificación de Stocker</b>				
<b>Edad</b>	<b>Síntomas</b>	<b>Signos radiológicos</b>	<b>Tomografía axial computarizada</b>	<b>Hallazgos quirúrgicos</b>
Femenino 17 días	Dificultad respiratoria y vómitos alimentarios de 5 días de evolución	Neumotórax izquierdo a tensión	Imágenes quísticas en lóbulo superior izquierdo. Desplazamiento mediastinal.	Lobectomía izquierda. Múltiples quistes de 1 a 3 cm de diámetro en lóbulo superior e hipoplasia del lóbulo inferior
Femenino 3 años de edad	Infecciones respiratorias bajas recurrentes	Imágenes hiperlucidas paracardíaca derecha	Múltiples imágenes quísticas en lóbulo superior derecho	Lobectomía superior e inferior derecha. Múltiples lesiones quísticas de tamaño variable entre 1 a 4 cm diámetro.
Femenino 3 meses de edad	Infecciones respiratorias bajas a repetición	Sobredistensión de hemitórax derecho y desplazamiento mediastinal	Imágenes quísticas en lóbulo superior derecho	Lobectomía superior derecho. Múltiples lesiones quísticas.
Biopsia: Múltiples quistes de 1 a 5 cm de diámetro revestidos de epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliar. La evolución clínica fue satisfactoria, actualmente se encuentran asintomáticas				
<b>Malformación adenomatoidea quística tipo II según clasificación de Stocker</b>				
Masculino una hora de vida	Dificultad respiratoria. Depresión neonatal	Diámetro aumentado	AP Imagen quística de lóbulo medio derecho	Lobectomía derecha del lóbulo superior con lesiones quísticas < 1 cm y signos de atrapamiento de aire.
Femenino 7 años de edad	Expectoración verdosa. Disnea de aparición brusca. Infecciones respiratorias bajas recurrentes.	Sobredistensión pulmonar izquierda. Desviación mediastinal hacia la derecha. Aéreas hiperlúcidas en tercio superior de pulmón derecho y dextrocardia.	Múltiples imágenes quísticas en lóbulo superior derecho. Hipoplasia pulmonar.	Neumonectomía derecha. Pulmón hipoplásico. Múltiples lesiones quísticas de 0.5 a 1 cm diámetro en los 3 lóbulos pulmonares.
Biopsia: Múltiples quistes 0,5 y 1 cm de diámetro de revestidos por epitelio cilíndrico. La evolución clínica fue satisfactoria, actualmente se encuentran asintomáticos.				

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar es una patología inusual<sup>6</sup> que debe ser recordada en pacientes pediátricos con cuadros de distrés respiratorio y/o infecciones respiratorias bajas recurrentes. Por lo tanto debe ser considerada como parte del diagnóstico diferencial de hernia diafragmática, quiste pulmonar congénito, secuestro

pulmonar, bronquioectasias, enfisema lobar congénito, neumonías recurrentes, empiemas organizados, abscesos, derrame pleural (1,8,11,15).

El tratamiento y manejo médico debe ser multidisciplinario, en el período fetal ante la presencia de lesiones macroquísticas, hipoplasia pulmonar e hidrops fetal se puede realizar cirugía in útero siendo la

derivación toracoamniótica (14), aspiración del quiste, cirugía fetal abierta con resección del lóbulo afectado las alternativas terapéuticas (11,15). En el periodo postnatal el manejo es netamente quirúrgico tanto en los pacientes pediátricos sintomáticos como asintomáticos siendo la resección segmentaria, lobectomía parcial o completa el tratamiento de elección (3,8,11,14) método realizado en los primeros cuatro casos; en el quinto caso debido a la afectación multilobar del pulmón derecho e hipoplasia del mismo se realizó neumonectomía derecha. El tratamiento quirúrgico es netamente necesario para disminuir el riesgo de complicaciones tales como infecciones pulmonares recurrentes, neumotórax, malignización de las lesiones (4,11,13,14) a carcinomas bronquioloalveolares, escamosos (6) y linfopiteliales (16). La evolución depende del tamaño de los quistes, grado de extensión de las lesiones, sistema inmunológico del paciente, pero en general es de buen pronóstico. Los pacientes evolucionaron satisfactoriamente, actualmente se encuentran asintomáticos.

En la literatura la mayoría de los casos reportados son de neonatos y lactantes (17-19) a diferencia del quinto caso clínico tratándose de escolar femenino de 7 años de edad el cual es un hallazgo inusual de diagnóstico tardío semejante a lo reportado por Rupérez y colaboradores (17) tratándose de escolar de 9 años cuya tomografía de tórax muestra numerosas formaciones quísticas de paredes finas en el lóbulo superior izquierdo, Congregado y colaboradores (20)

reportan 2 pacientes adolescentes uno de 15 años de edad y otro de 16 años que posterior a la realización de videotoroscopia exploradora se comprobó la presencia de una formación de aspecto quístico en lóbulos pulmonares afectados siendo éstos extirpados con hallazgos anatomopatológicos de malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo 2 análogo al caso reportado, Cache-Durán y colaboradores (21) reporta adolescente de 14 años de edad con evidencia de múltiples lesiones quísticas en la tomografía de tórax con hallazgos histopatológicos compatibles con tipo 1, el cual difiere del caso presentado. A nivel nacional se encuentra un caso publicado por Villamizar y colaboradores (7) tratándose de lactante de 3 meses de edad con diagnóstico de secuestro pulmonar asociado a malformación adenomatoidea quística. En nuestro hospital se han diagnosticado 5 casos en los cuales dos son neonatos, una lactante, una preescolar y escolar, siendo de mayor relevancia el último caso debido a su diagnóstico tardío e inusual presentación.

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar es una entidad poco frecuente que debe ser recordada en pacientes pediátricos con cuadros de distrés respiratorio en los primeros meses de vida y/o infecciones respiratorias bajas a repetición, considerándose en el diagnóstico diferencial de otras patologías siendo necesario el tratamiento quirúrgico.

*“Si no se conoce no se piensa, si no se piensa no se diagnostica”.*

## Referencias

- Ashcraft K, Holcomb G, Murphy J, Ostile D, Ashcraft's Pediatric Surgery. 5th edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2010.
- Spina J, Medina J, Cúneo J, Badano F, Bambaci F, Spina J. Espacios aéreos pulmonares anormales por TCAR. *Rev Argent Radiol* 2008; 72:199-215. [[Google Scholar](#)]
- Rothenberg S. Malformaciones pulmonares congénitas: Actualización y tratamiento. *Rev Med Clin CONDES* 2009; 20:739-43. [[Google Scholar](#)]
- De Agostini M, Levy R. Malformación adenomatosa quística pulmonar. Diagnóstico prenatal y evolución de un caso. *Rev Med Uruguay* 2005; 21:159-63. [[Google Scholar](#)]
- Fernández N, Zarante I. Malformación adenomatosa quística pulmonar. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Neumol Cir Torax* 2007;66:124-8. [[Google Scholar](#)]
- Villegas A, Lobo C, Vaquero M. Malformación adenomatoidea quística pulmonar: actualización de la entidad a propósito de cinco casos. *Cir Pediatr* 2008;21:46-8. [[Google Scholar](#)]
- Villamizar C, Cardenas R, Rojas G, Méndez A, González C. Secuestro pulmonar asociado a malformación adenomatoidea quística. A propósito de un caso clínico. *Vitae* 2007;31. [[Google Scholar](#)]
- Correa JA, Gómez JF, Posada R. Fundamentos de pediatría. Infectología, neumonología. Malformaciones congénitas del aparato respiratorio. Colombia Medellín: 2006. p.46-52
- Mondragón J, Jiménez P, Alvarado R, Grijalva J. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Informe de un caso de presentación tardía. *Acta Pediatr Méx* 2004; 25:333-6. [[Google Scholar](#)]
- Reyes P. Neumología Pediátrica. Malformaciones Congénitas Bronquiales. México: McGraw Hill; 2002. p. 343-50.
- Justicia F. Actualización en la malformación adenomatoidea quística pulmonar. *Boletín SPAO* 2011; 5:1. [[Google Scholar](#)]
- Kao SW, Zuppan CW, Young LW. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: type 2 congenital cystic adenomatoid malformation (type 2 congenital pulmonary airway malformation). *RadioGraphics* 2011; 31:743-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Palmer-Becerra J, Montalvo A, Uro H, Gutiérrez S, Madriñan J. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Acta Pediatr Mex* 2010;31:70-4. [[Google Scholar](#)]
- Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2010; 30:1721-38. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Grethel EJ, Wagner AJ, Clifton MS, Cortes RA, Farmer DL, Harrison MR, Nobuhara KK, Lee H. Fetal intervention for mass

- lesions and hydrops improves outcome: a 15-years experience. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:117-23. [[Pubmed](#)] [[Google Scholar](#)]
16. Hekelaar N, van Uffelen R, van Vliet AC, Varin OC, Westenend PJ. Primary lymphoepithelioma-like carcinoma within an intralobular sequestration. *Eur Respir J* 2000; 16:1025-7. [[Pubmed](#)] [[Google Scholar](#)]
17. Rupérez S, Ruiz M, Arostegi N, García N, Iturrioz A, Alonso L. Malformación adenomatoidea quística. Diagnóstico diferido de una anomalía congénita. *An Pediatr (Barc)* 2003;59:396-9. [[Google Scholar](#)]
18. Grethel EJ, Wagner AJ, Clifton MS, Cortes RA, Farmer DL, Harrison MR, Nobuhara KK, Lee H. Fetal intervention for mass lesions and hydrops improves outcome: a 15-years experience. *J Pediatr Surg.* 2007;42:117-23. [[Pubmed](#)] [[Google Scholar](#)]
19. Remiro R, Santana C, Herrera M, Urbón A, Ayala J, Jiménez M, Cuadrado P. Malformación adenomatoidea quística: Dos formas clínicas de presentación. *Bol Pediatr* 2000;40:176-80. [[Google Scholar](#)]
20. Congregado M, Loscertales J, Girón J, Jiménez R, Arroyo A, González R. Tres casos de malformación adenomatoidea quística en el adulto tratados por cirugía videotoroscópica. *Arch Bronconeumol* 2004;40:236-9. [[Google Scholar](#)]
21. Caché-Durán D, Tolosa M. Hemoptisis como manifestación clínica tardía de la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar. Caso clínico. *Rev Mex Cir Pediatr* 2005;12:221-7. [[Google Scholar](#)]

**Como citar este artículo:** Nasr El Nimer L, Aboultaif Aboultaif L, Jauregui Y, Colmenares T, Godoy Y, Conti T, Álvarez JM, Sierra L, Estudio y manejo de la malformación congénita de la vía aérea pulmonar presentación de cinco casos y revisión de la literatura. *Avan Biomed* 2013;2:16-22.