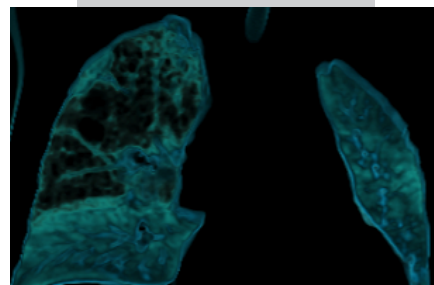


# Presentación de una serie de casos de malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares y sus hallazgos radiológicos



**Fabiola Juana Evangelista-Ricci<sup>1</sup>**  
**Héctor Núñez-Paucar<sup>2</sup>**

## RESUMEN

La malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCVAP) es poco frecuente. Representa el 25 % de las malformaciones pulmonares congénitas y 95 % de las enfermedades quísticas pulmonares. En la actualidad, se diagnostican en las ecografías prenatales. Los casos sintomáticos pueden diagnosticarse en el periodo neonatal o en la infancia. El diagnóstico y seguimiento se realiza con diversas pruebas de imagen como radiografía simple, ecografía, tomografía, así como, con resonancia magnética. En los recién nacidos, la MCVAP se manifiesta con dificultad respiratoria aguda; o como infecciones pulmonares recurrentes. En pacientes sintomáticos está indicada la cirugía. Se presenta una serie de 29 casos con diagnóstico confirmado de MCVAP. Se reportan los hallazgos en radiografía convencional y en tomografía, mostrando masas multiquísticas, de tamaño variable dependiente del tipo de MCVAP. Los quistes pueden tener contenido aéreo, líquido o con nivel hidroaéreo. Basados en la clasificación de Stocker, se encontró que la MCVAP tipo 1 fue la más frecuente (62,1 %). El estudio tomográfico con contraste endovenoso es la técnica de elección porque aporta la mayor información de la lesión.

**PALABRAS CLAVE.** Malformación congénita. Radiología convencional. Tomografía computada

## CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Evangelista-Ricci FJ, Núñez-Paucar H. Presentación de una serie de casos de malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares y sus hallazgos radiológicos. Rev Per Radiol. 2019;19:18-25.

## CORRESPONDENCIA

Fabiola Juana Evangelista-Ricci  
fabybat@yahoo.com

1. Médico radiólogo, departamento de Diagnóstico por imágenes, Instituto Nacional de Salud del Niño, Breña. Lima, Perú.

2. Médico neumólogo pediatra, servicio de Neumología, Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú.

## A case series of congenital malformation of the pulmonary airways. Imaging findings

Evangelista-Ricci FJ, Núñez-Paucar H.

### ABSTRACT

Congenital malformation of the pulmonary airways is rare. It represents 25 % of congenital lung malformations and 95 % of lung cystic diseases. They are currently diagnosed in prenatal ultrasounds. Symptomatic cases can be diagnosed in the neonatal period or childhood. Diagnosis and follow-up is performed with various imaging tests such as plain radiography, ultrasound, tomography as well as magnetic resonance imaging. In newborns it manifests with acute respiratory distress; or as recurrent lung infections. In symptomatic patients the surgical operation is indicated. A series of 29 cases with a confirmed diagnosis of congenital malformations of the pulmonary airways (CMAP) is presented. The findings are reported in conventional radiography and tomography, showing multicystic masses of varying size depending on the type of CMAP. Cysts may have air, liquid or air-fluid content. Based on the Stocker classification, it was found that type 1 CMAP was the most frequent (62,1 %). The tomographic study with contrast EV is the technique of choice, it provides the most information about the lesion.

**KEY WORDS.** Congenital malformation. Conventional radiology. Computed tomography

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares (MCP) representan un grupo heterogéneo de trastornos que ocurren durante el desarrollo pulmonar, que afectan el parénquima pulmonar, el sistema arterial o el sistema venoso pulmonar.<sup>1</sup>

La incidencia de MCP alcanza aproximadamente de 30 a 42 casos por cada 100 000 habitantes por año. Se estima que el 10 % de los casos son diagnosticados al nacer, mientras que el 14 % se diagnostican en la infancia y la adolescencia.<sup>1-4</sup>

Las presentaciones clínicas van desde situaciones muy graves, infecciones bronco pulmonares recurrentes en niños, hasta situaciones clínicas totalmente asintomáticas en adolescentes y adultos; diagnosticadas incidentalmente cuando se realizan exámenes radiológicos de tórax como parte de otros estudios.<sup>1,3,5</sup>

Dentro de las técnicas de ayuda diagnóstica, durante el periodo prenatal las MCP, pueden ser detectadas por ultrasonografía maternofoetal.

Por otro lado, cuando las lesiones son amplias, que incluso condicionan una hipoplasia pulmonar, se requiere la resonancia magnética nuclear prenatal, con el

objetivo de tener una buena caracterización del problema pulmonar para su posterior evaluación y conducta a seguir. De no ser diagnosticada tempranamente, e independientemente de la presentación clínica, se requiere imágenes para la confirmación y la caracterización de las diversas MCP, con la finalidad de tomar una conducta quirúrgica correcta.<sup>5-9</sup>

## PACIENTES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio de enfoque cuantitativo, observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo. El tamaño de la muestra fue de 29 pacientes con diagnóstico de malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCPVAP), atendidos en el Instituto Nacional de Salud del Niño de setiembre de 2010 a junio de 2016.

Se utilizó una ficha de recolección de datos para la obtención de datos de las historias clínicas, la base de datos radiológicos del hospital (sistema digitalizado PACS) y registro de información de anatomía patológica. Los pacientes fueron clasificados por sexo. Las variables continuas se resumieron como mediana (rango) y las variables categóricas como porcentajes.

Se garantizó la confidencialidad de los datos obtenidos.

Tabla 1. Hallazgos clínicos, radiológicos, sitio de afectación de las malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016

VARIABLES	Total (n = 29)	Hombres (n = 17)	Mujeres (n = 12)
▪ Edad (meses)	20 (0,6-168)	16 (0,6-168)	29 (3-144)
▪ Características clínicas			
- Asintomáticos	8 (27,6)	6 (20,7)	2 (6,9)
- Distrés respiratorio neonatal	8 (27,6)	6 (20,7)	2 (6,9)
- Infecciones recurrentes	13 (44,8)	5 (17,2)	8 (27,6)
▪ SatO <sub>2</sub> a FiO <sub>2</sub> 0,21	97 (92-99)	97 (92-99)	98 (94-99)
▪ Rayos X de pulmón			
- Conglomerado quístico	19 (65,5)	10 (28,1)	11 (37,4)
- Masa ovoidea	5 (17,2)	2 (6,9)	3 (10,3)
- Quistes con nivel hidroaéreo	2 (6,9)	2 (6,9)	0 (0)
- Efusión pleural	2 (6,9)	1 (3,5)	0 (0)
- Consolidación	1 (3,4)	1 (3,4)	0 (0)
▪ Tomografía computarizada de tórax			
- Conglomerado quístico	14 (48,3)	9 (31,1)	5 (17,2)
- Quistes con nivel hidroaéreo	12 (41,3)	7 (23,8)	5 (17,5)
- Consolidación pulmonar	3 (10,3)	2 (6,8)	1 (3,5)
- Efusión pleural	2 (6,9)	1 (3,4)	1 (3,4)
▪ Sitio de afectación			
- Lóbulo superior derecho	10 (34,5)	6 (20,7)	4 (13,8)
- Lóbulo medio	2 (6,9)	1 (3,4)	1 (3,4)
- Lóbulo inferior derecho	7 (24,1)	2 (6,9)	5 (17,2)
- Lóbulo superior izquierdo	2 (6,9)	2 (6,9)	0 (0)
- Lóbulo inferior izquierdo	8 (27,6)	6 (20,7)	2 (6,9)

Los datos se expresan como mediana (rango), n (%).

## RESULTADOS

En el periodo de setiembre del 2010 a junio del 2016, se identificaron 29 casos (17 varones y 12 mujeres) de MCVAP en el Instituto Nacional de Salud del Niño.

La Tabla 1 describe las variables evaluadas en los 29 casos de MCVAP. Las infecciones respiratorias recurrentes fueron la forma de presentación clínica más frecuente (44,8 %).

La radiografía de tórax y la tomografía se realizó en los 29 casos. Los lóbulos pulmonares más frecuentemente afectados fueron el lóbulo superior derecho (34,5 %) y el lóbulo inferior izquierdo (27,6 %).

De los 29 pacientes sometidos a cirugía y confirmación anatomopatológica, las MCVAP más frecuentes fueron las tipo 1 (62,1 %) y tipo 2 (24,1 %). Tabla 2. A continuación, dos de los casos de MCVAP más significativos:

Tabla 2. Distribución porcentual de las malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares (MCVAP) en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010-2016, basado en la clasificación de Stocker.<sup>33</sup>

Tipo	Características histológicas	n (%)
▪ 0	Afectación de todos los lóbulos pulmonares, nacidos muertos	0 (0,0)
▪ 1	Quistes únicos o múltiples > 2 cm, epitelio columnar pseudoestratificado	18 (62,1)
▪ 2	Quistes únicos o múltiples < 2 cm, epitelio columnar o cuboidal	7 (24,1)
▪ 3	Lesiones sólidas predominantes, < 0,5 cm, epitelio cuboidal	2 (6,9)
▪ 4	Grandes quistes llenos de aire, células epiteliales aplanadas	2 (6,9)
Total MCVAP		29

Tabla 3. Hallazgos radiológicos: malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares en el Instituto Nacional de Salud del Niño 2010–2016

Caso	Radiografía de tórax					Tomografía				
	Conglomerado multiquistico	Masa ovoidea	Quistes con nivel hidroaéreo	Efusión pleural	Otros hallazgos	Conglomerado multiquistico	Masa ovoidea	Quistes con nivel hidroaéreo	Efusión pleural	Otros hallazgos
1	+	-	-	-	Atelectasia	-	+	-	-	
2	+	-	-	-	Atelectasia	-	+	-	-	
3	-	-	-	+	Neumonía	-	+	+	+	
4	+	-	-	-		-	-	-	-	
5	+	-	-	-		-	+	-	-	
6	+	-	-	-	Neumonía	+	-	-	-	
7	+	-	-	-		+	-	-	-	
8	+	-	-	-		+	-	-	-	
9	+	-	-	-		+	-	-	-	
10	-	-	-	+		-	-	-	+	
11	+	-	-	-		+	-	-	-	
12	+	-	-	-	Neumonía	+	-	+	-	
13	+	-	-	-		+	-	-	-	
14	+	-	-	-		+	-	-	-	
15	-	+	-	-		-	-	+	-	
16	+	-	-	-		+	-	-	-	
17	-	-	-	-	Neumonía	-	+	-	-	
18	+	-	-	-		+	-	-	-	
19	-	+	-	-		-	+	-	-	
20	-	+	-	-		-	+	-	-	
21	+	-	-	-		+	-	-	-	
22	-	+	-	-		-	+	-	-	
23	+	-	-	-	Destrocardia	+	-	-	-	Dextrocardia
24	+	-	-	-		-	+	-	-	
25	-	+	-	-		-	+	-	-	
26	+	-	-	-	Neumonía	+	-	-	-	
27	-	-	+	-		-	+	-	-	
28	-	-	+	-		-	+	-	-	
29	+	-	-	-		+	-	-	-	

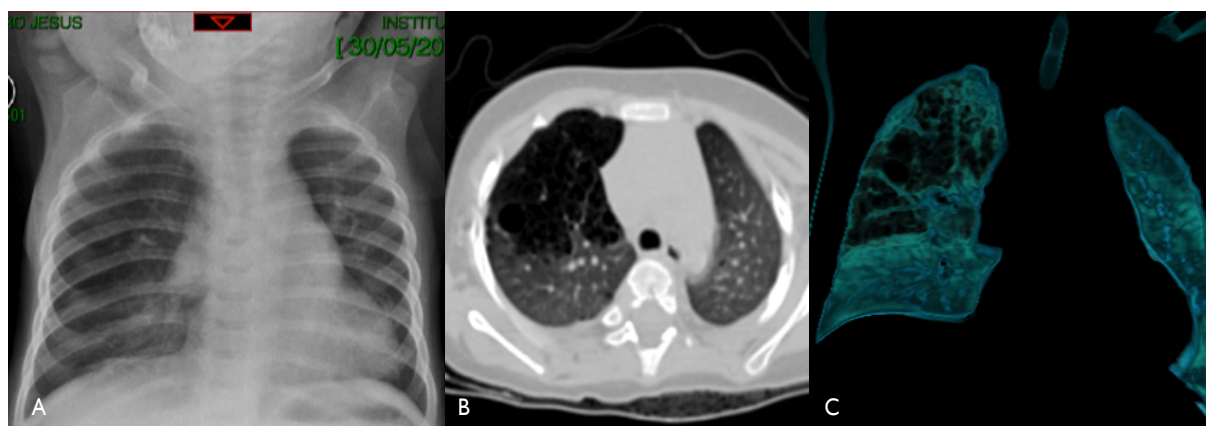


Figura 1. Paciente de un año de edad, con malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCVAP) tipo 1 en el lóbulo superior derecho (LSD). A) Radiografía de tórax. B) Tomografía espiral multicorte plano axial: conglomerado de imágenes quísticas en el LSD. C) Reconstrucción 3D coronal: conglomerado de imágenes quísticas en el LSD.

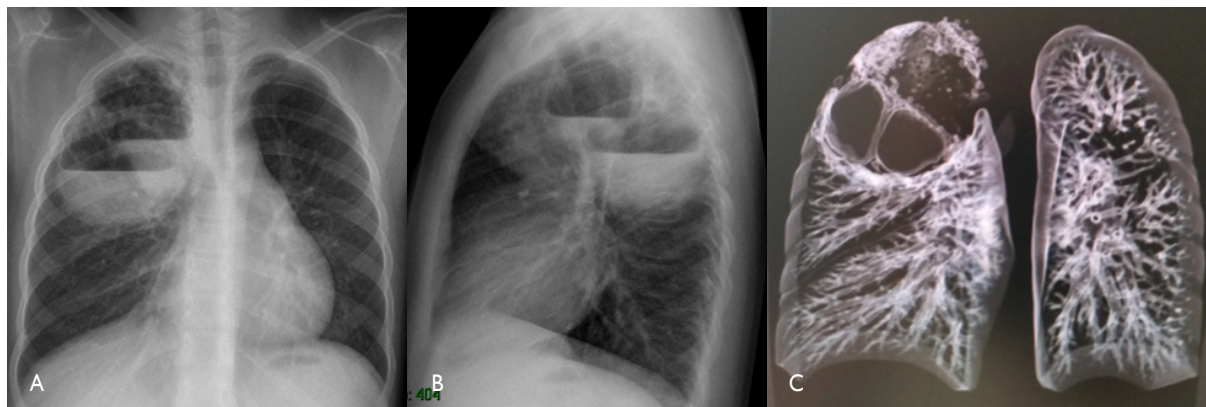


Figura 2. Malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCPAP) tipo 1 en lóbulo superior derecho (LSD). A) Radiografía de tórax anteroposterior. B) Radiografía de tórax lateral. C) Tomografía espiral multicorte con reconstrucción 3D coronal: conglomerado multiquistico en LSD, algunas con nivel hidroaéreo.

### Caso I

Lactante de sexo masculino, procedente de Cusco, que inicia su enfermedad instantáneamente en la primera hora de vida caracterizado por un cuadro de distrés respiratorio acompañado de taquipnea, aleteo nasal, depresión xifoidea marcada, tiraje intercostal y subcostal, discordancia toracoabdominal, saturación de oxígeno baja, alteración del estado de conciencia desde hipoactividad hasta estados de somnolencia y episodios de disnea en la lactancia por el cual se hospitaliza en el servicio de UCI neonatal, le da soporte ventilatorio.

Al examen físico: FC 157/min; FR 32/min; SatO<sub>2</sub> con 2 L/O<sub>2</sub>: 86 %; sin O<sub>2</sub>: 76 %; temperatura: 37 °C.

El estudio de radiografía de tórax muestra imágenes quísticas en los dos tercios inferiores del hemitórax izquierdo. Por otro lado, en el estudio topográfico de tórax se evidencia imágenes quísticas en lóbulo inferior izquierdo.

Impresión diagnóstica: malformación adenomatoide quística.

Fue intervenida quirúrgicamente. Se realizó una lobectomía inferior izquierda.

Diagnóstico del servicio de Patología: el estudio de la pieza operatoria indicó una malformación adenomatoide quística (MAQ) tipo I.

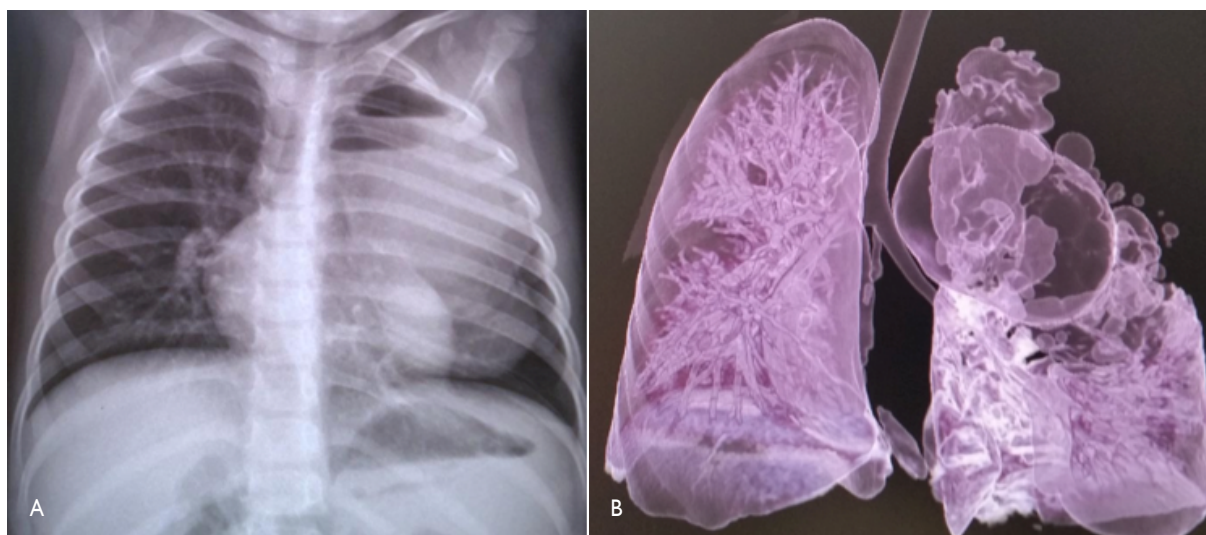


Figura 3. A) Radiografía de tórax. B) Tomografía espiral multicorte con reconstrucción 3D: conglomerado de imágenes quísticas, de contornos delgados, algunas con nivel hidroaéreo en el lóbulo superior izquierdo.



## Caso 2

Paciente mujer de un año de edad, con tiempo de enfermedad de 37 días. Al ingreso, presentó fiebre, tos e hiporexia.

Al examen físico, retracciones subcostales. Se hospitaliza con diagnóstico de neumonía y síndrome obstructivo bronquial. Recibió ampicilina y metimizol, durante cuatro días. La sintomatología persistió sin mejoría.

Radiografía de tórax: imágenes quísticas múltiples en el hemitórax izquierdo. Angiotem: conglomerado quístico con niveles hidroaéreos en el hemitórax izquierdo (lóbulo inferior izquierdo). Tratamiento: lobectomía LII.

Diagnóstico del servicio de Patología: MAQ tipo I.

## DISCUSIÓN

Las MCP son un grupo heterogéneo de trastornos que afectan el parénquima, el sistema arterial o venoso pulmonar. La incidencia va de 30 a 42 casos por cada 100 000 habitantes, cifras que estarían subestimadas. Las nuevas técnicas de diagnóstico prenatal como la RM (resonancia magnética) fetal y la ecografía Doppler aumentarían estas cifras.<sup>1-4</sup>

Varias teorías han tratado de explicar el origen de las MCP: el brote defectuoso del árbol traqueobronquial en las semanas 24 a 36 semana de gestación, la obstrucción del bronquio en desarrollo, las anomalías vasculares pulmonares y la alteración genética en las vías de señalización para la formación pulmonar.<sup>1,5,10-16</sup>

Las nuevas técnicas de diagnóstico prenatal como la resonancia magnética (RMN) fetal y la ecografía Doppler facilitarían un diagnóstico precoz.<sup>17-20</sup>

Las MPC pueden clasificarse en afectación parenquimal pura, afectación vascular pura y una combinación de ambas.<sup>5,13,17,18</sup>

Las malformaciones pulmonares congénitas más frecuentes son la MCVAP, secuestro pulmonar y lesiones mixtas.<sup>19</sup> Después de revisar una serie de casos de siete años intervenidos quirúrgicamente en nuestra institución, se identificaron 29 casos de MCVAP, siendo las más frecuentes MCVAP tipos 1 y 2.

De todas las MCP, las MCVAP representan de 30 % a 40 %. Stocker, en 1977, clasificó las MCP en tres tipos, y las denominó malformación adenomatoidea quística. Sin embargo; el año 2002, revisó la clasificación y propuso cinco tipos, de estos solo tres tenían características quísticas y solo el tipo 3, cambios adenomatoideos. La prevalencia de MCVAP tipo 0 es < 2 %, MCVAP tipo 1 es 60 %-70 %, MCVAP tipo 2 es 15 %-20 %, MCVAP tipo 3 es 5 %-10 % y MCVAP tipo 4 es < 10 %.<sup>20</sup>

En nuestro estudio MCVAP tipo 1 fue 62,1 %, MCVAP tipo 2 fue 24,1 %, MCVAP tipo 3 fue 6,9 % y MCVAP tipo 4 fue 6,9 %, muy concordantes con lo reportado en la literatura. No tuvimos ningún caso de MCVAP tipo 0.

Las características clínicas de las malformaciones pulmonares congénitas son variadas, algunas causan insuficiencia respiratoria perinatal que pueden ser muy graves, infecciones broncopulmonares recurrentes en el niño, otras veces, pueden cursar asintomáticas hasta la adolescencia, diagnosticados de manera casual mediante imágenes como parte de otros estudios.<sup>1-3</sup>

En nuestra serie, las presentaciones clínicas más frecuentes fueron infecciones broncopulmonares recurrentes en el niño (44,8 %) y distrés respiratorio neonatal (27,6 %). El 27,6 % cursó asintomático.

El diagnóstico de las MCP se establece en base a la clínica, hallazgos radiológicos y anomalías anatomopatológicas como prueba confirmatoria. Las radiografías de tórax de frente y de perfil, muestran hiperlucencia focal, opacidad focal, masas quísticas focal, anomalía vascular, anomalía de las vías respiratorias y asimetría torácica.<sup>5,6,10</sup>

En nuestra serie, 65,5 % presentaron imágenes de conglomerado quístico; 17,2 % se representó como masa ovoidea y 6,9 %, con efusión pleural en la radiografía de tórax convencional.

La tomografía espiral multicorte (TEM) de alta resolución con reconstrucción 3D brinda imágenes de buena calidad de las vías aéreas, parénquima pulmonar y partes vasculares. Es de mucha utilidad para el planeamiento quirúrgico el uso de material contrastado, el que proporciona una mejor aproximación de la MCVAP. Debido a que los niños son radiosensibles, una opción es usar resonancia magnética; sin embargo,

su capacidad es limitada para evaluar anomalías parenquimatosas pulmonares.<sup>10,18,21,22</sup>

En nuestra serie, los 29 casos fueron sometidos a TC torácica; se encontró conglomerado quístico en el 48,3 % y 41,3 % de todos los casos complicados con nivel hidroaéreo.

En el Instituto Nacional de Salud del Niño, Breña, no se dispone de resonancia magnética.

Otros exámenes de ayuda diagnóstica de utilidad, para el diagnóstico temprano de MCVAP, durante la gestación, sería la ecografía Doppler y en función a la sospecha se complementa con resonancia magnética.<sup>1,21,23,24</sup>

El diagnóstico, generalmente, se hace en la etapa posnatal, el manejo quirúrgico de los casos asintomáticos en esta etapa es controversial. Algunos mantienen conducta expectante y otros en casos de riesgo de infecciones sobreagregadas, neumotórax, posibilidad de malignización, discordancia entre el patrón radiológico y clínico, tienen un manejo quirúrgico alrededor de tres a seis meses.<sup>7,25</sup>

En nuestro estudio, el 34,5 % de los casos fueron intervenidos quirúrgicamente antes del año de edad, independientemente de la sintomatología.

El manejo de las MCP, cuando manifiestan síntomas, es quirúrgico, con controversias respecto al momento oportuno de cirugía.<sup>19</sup>

La lobectomía sería el mejor tratamiento para evitar la recurrencia de infección pulmonar y degeneración neoplásica. Los estudios refieren que hay un 8,6 % de asociación entre las MCVAP y los tumores malignos como blastoma pleuropulmonar o carcinoma bronquioalveolar.<sup>26</sup> El manejo quirúrgico del secuestro pulmonar también es recomendable para conseguir un diagnóstico anatomopatológico y evitar riesgo de malignidad; sin embargo, se han reportado el manejo endovascular como manejo conservador.<sup>27</sup>

Existen pocos estudios respecto a la morbimortalidad posquirúrgica de las MCP, los factores a considerar serían la edad al momento de la cirugía, otras patologías pulmonares asociadas, extensión de la enfermedad, capacidad de resolución de los hospitales, curva de aprendizaje de los cirujanos.<sup>19</sup>

En nuestro estudio, las principales complicaciones fueron neumonía (11,5 %), atelectasia (5,8 %) y neumotórax (5,8 %) principalmente. Todos tuvieron manejo médico con evolución clínica favorable.

Las lesiones pulmonares asintomáticas, potencialmente, se infectan; en ocasiones, causan hemoptisis e incluso podrían tener degeneración maligna. Una revisión de neoplasias pulmonares en pediatría reveló que aproximadamente 8,6 % de los tumores malignos estaban asociados a malformaciones congénitas pulmonares.<sup>28</sup>

En nuestra serie de 29 casos, ninguno tuvo degeneración maligna. Por lo tanto, el manejo quirúrgico es la mejor opción debido al riesgo de malignización.

## CONCLUSIONES

Las malformaciones pulmonares congénitas representan un grupo diverso de trastornos del desarrollo pulmonar; que afectan el parénquima, el sistema vascular o ambas. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las infecciones broncopulmonares recurrentes, seguidas de distrés respiratorio en el período neonatal. Por eso, se debe sospechar de una probable malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCVAP), ante cuadros de ese tipo.

Una adecuada lectura e interpretación de las imágenes radiológicas y tomográficas de tórax orientan al diagnóstico de MCVAP.

La radiografía de tórax convencional mostró conglomerado de imágenes quísticas en el 65,5 %. En la tomografía de tórax, el 48,3 % de los casos tuvieron signos de conglomerado quístico seguido de quistes complicados con nivel hidroaéreo en 41,3 %.

La complicación posquirúrgica más frecuente fue la neumonía.

## REFERENCIAS

1. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiol Clin North Am.* 2011;49(5):921-48.
2. Andrade CF, Ferreira HP da C, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol Publicação Of Soc Bras Pneumol E Tisiologia.* 2011;37(2):259-71.
3. Costa Júnior A da S, Perfeito JAJ, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol Publicação Soc Bras Pneumol E Tisiologia.* 2008;34(9):661-66.
4. Wallis C. Clinical outcomes of congenital lung abnormalities. *Paediatr*

- Respir Rev. 2000;1(4):328-35.
5. Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings. *Radiol Clin North Am.* 2014;52(1):155-81.
  6. Garcia-Peña P, Coma A, Enríquez G. Congenital lung malformations: radiological findings and clues for differential diagnosis. *Acta Radiol Stockh Swed* 1987. 2013;54(9):1086-95.
  7. Puligandla PS, Laberge J-M. Congenital Lung Lesions. *Clin Perinatol.* 2012;39(2):331-47.
  8. Salles M, Deschildre A, Bonnel C, Dubos JP, Bonneville M, Devismes L, et al. Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. *Arch Pédiatrie.* 2005;12(12):1703-8.
  9. Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. *Early Hum Dev.* 2006;82(5):289-95.
  10. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2010;30(6):1721-38.
  11. Riedlinger WFJ, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol Off J Soc Pediatr Pathol Paediatr Pathol Soc.* 2006;9(5):361-73.
  12. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12(1):17-37.
  13. Panicek DM, Heitzman ER, Randall PA, Groskin SA, Chew FS, Lane EJ, et al. The continuum of pulmonary developmental anomalies. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 1987;7(4):747-72.
  14. Wagner AJ, Stumbaugh A, Tigue Z, Edmondson J, Paquet AC, Farmer DL, et al. Genetic analysis of congenital cystic adenomatoid malformation reveals a novel pulmonary gene: fatty acid binding protein-7 (brain type). *Pediatr Res.* 2008;64(1):11-6.
  15. Gonzaga S, Henriques-Coelho T, Davey M, Zoltick PW, Leite-Moreira AF, Correia-Pinto J, et al. Cystic adenomatoid malformations are induced by localized FGF10 overexpression in fetal rat lung. *Am J Respir Cell Mol Biol.* 2008;39(3):346-55.
  16. Volpe MV, Pham L, Lessin M, Ralston SJ, Bhan I, Cutz E, et al. Expression of Hoxb-5 during human lung development and in congenital lung malformations. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2003;67(8):550-6.
  17. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006;36(8):773-91.
  18. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology.* 2008;247(3):632-48.
  19. Wagenaar AE, Tashiro J, Satahoo SS, Sola JE, Neville HL, Hogan AR, et al. Resection of pediatric lung malformations: National trends in resource utilization & outcomes. *J Pediatr Surg.* 2016;51(9):1414-20.
  20. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol.* 2009;28(4):155-84.
  21. Cannie M, Jani J, De Keyzer F, Van Kerkhove F, Meersschaert J, Lewi L, et al. Magnetic resonance imaging of the fetal lung: a pictorial essay. *Eur Radiol.* 2008;18(7):1364-74.
  22. Kyncl M, Koci M, Ptackova L, Hornofova L, Ondrej F, Snajdauf J, et al. Congenital bronchopulmonary malformation: CT histopathological correlation. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czechoslov.* 2016; 160(4):533-37.
  23. Achiron R, Gindes L, Zalel Y, Lipitz S, Weisz B. Three- and four-dimensional ultrasound: new methods for evaluating fetal thoracic anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;32(1):36-43.
  24. Yu G, Xia B, Wang Z, Huang B, Zhang Y, Hong C, et al. Prenatal and postnatal management of congenital bronchial atresia (CBA): single tertiary center report. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet.* 2016;1-5.
  25. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):411-4.
  26. David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology.* 2016;110(2):101-15.
  27. Mattioli G, Pio L, Disma NM, Torre M, Sacco O, Pistorio A, et al. Congenital Lung Malformations: Shifting from Open to Thoracoscopic Surgery. *Pediatr Neonatol.* 2016; 57(6):463-66.
  28. Shamas AG, Bohara K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years. *J Obstet Gynaecol J Inst Obstet Gynaecol.* 2016;1-6.