

Cirugía fetal (II). Malformaciones fetales susceptibles de recibir tratamiento quirúrgico prenatal

JOSÉ LUIS ENCINAS^a Y JOSÉ LUIS PEIRO^b

^aDepartamento de Cirugía Pediatrífica. Hospital La Paz. Madrid. España.

^bServicio de Cirugía Pediatrífica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.
encinas.j@tiscali.it; bcnpeiro@yahoo.es

UROPATÍA OBSTRUCTIVA

La uropatía obstructiva ocurre en 1/100 embarazos, aunque únicamente es significativa en 1/500.

La obstrucción urinaria unilateral (por lo general obstrucción

en la unión pieloureteral) tiene un buen pronóstico y no precisa intervención fetal.

Los fetos con hidronefrosis bilateral son generalmente varones que presentan obstrucción por válvulas de uretra posterior; los neonatos con obstrucción parcial pueden tener sólo hidronefrosis leve y reversible, y los niños nacidos a término con un alto grado de obstrucción pueden presentar una hidronefrosis avanzada que se asocie con un grado de displasia renal incompatible con la vida.

La obstrucción de la vía urinaria se relaciona también con una disminución en la producción de líquido amniótico que produce oligohidramnios. El oligohidramnios se asocia a hipoplasia pulmonar y a otra serie de malformaciones que se conocen como secuencia de Potter.

La presencia de oligohidramnios en sí misma es un indicador de mortalidad por obstrucción del tracto urinario; de hecho, la mortalidad de los fetos en los que se identifica oligohidramnios y uropatía obstructiva a principios del segundo trimestre supera el 90%. La ecografía es el mejor método para el diagnóstico prenatal de hidronefrosis y de su grado, mientras que la resonancia magnética (RM) es también útil en casos en los que el oligohidramnios limita la exploración ecográfica. Durante la etapa media y final del embarazo la mayor parte del líquido amniótico depende de la producción urinaria fetal, de manera que si la ecografía fetal describe hidronefrosis bilateral con una cantidad disminuida de líquido amniótico sabremos que hay un deterioro en la función renal fetal.

La función renal se puede evaluar de 2 maneras: por la apariencia del parénquima mediante ecografía y por el análisis en laboratorio de la orina aspirada de la vejiga fetal. La presencia de quistes corticales ecográficos o de una mayor ecogenicidad parenquimatosa son factores predictivos de displasia renal; sin embargo, su ausencia no implica que no haya deterioro funcional.

Puntos clave

- En la uropatía obstructiva, gran parte del problema del tratamiento prenatal se centra en la búsqueda de métodos diagnósticos de funcionalidad renal con valor pronóstico bien establecido.
- En la hernia diafragmática congénita, la técnica de oclusión traqueal fetoscópica temporal con balón aumenta las posibilidades de supervivencia de fetos con mal pronóstico.
- El pronóstico de los niños con hernia diafragmática congénita puede establecerse mediante ecografía y resonancia magnética prenatal.
- La malformación adenomatoidea quística asociada a hídrops fetal tiene una mortalidad cercana al 100% sin tratamiento prenatal. Los tratamientos disponibles dependen del tipo de malformación y pueden aumentar las posibilidades de supervivencia fetal a más del 50%.
- Hay referencias de tratamiento prenatal exitoso de la malformación adenomatoidea quística de mal pronóstico únicamente con administración materna de corticoides.

La muestra directa de la orina del feto es la mejor medida de la función renal. La bioquímica urinaria fetal normal tiene una cantidad de sodio inferior a 100 mEq/dl, menos de 90 mEq/dl de cloro, una osmolaridad inferior a 200 mOsm/l y una microglobulina B₂ inferior a 4 mg/dl. Valores superiores a éstos indican incapacidad del riñón fetal para absorber estas sustancias. Se deben realizar 3 aspiraciones sucesivas de la vejiga, separadas 24 h entre sí: en la primera se vacía la orina acumulada en la vejiga, en la segunda la acumulada en la pelvis y los cálices, y en la tercera la que mejor refleja la función urinaria fetal.

Se debe realizar también una ecocardiografía fetal, que estudie posibles malformaciones cardíacas descritas con más frecuencia en niños con uropatía obstructiva.

El dilema principal en fetos con hidronefrosis bilateral consiste en la selección de aquellos que vayan a presentar al nacimiento afectación de la función renal y pulmonar, pero que tengan todavía cierta función renal susceptible de ser preservada o mejorada con la intervención.

Sólo los fetos en los que se observe oligohidramnios con una función renal mantenida al menos parcialmente, tengan menos de 30 semanas de gestación y no tengan anomalías asociadas podrían ser sometidos a la intervención prenatal.

Harrison describió el primer modelo experimental de válvulas de uretra posterior en corderos. Encontró una disminución significativa del tamaño pulmonar en fetos no tratados prenatalmente, frente a los fetos controles (sin obstrucción urinaria artificialmente establecida) y frente a los fetos que sí fueron tratados mediante drenaje vesicoamniótico. No encontró diferencias significativas en cuanto a viabilidad de los fetos entre los tratados y los controles.

En un modelo de cordero semejante, se realizó una obstrucción unilateral de la vía urinaria en el uréter. La descompresión de la vía en una segunda intervención permitió a este grupo describir los cambios histológicos en parénquima renal que ocurrían tras la obstrucción y su mejoría tras la desobstrucción.

Los métodos para descomprimir el tracto urinario incluyen la colocación de una derivación vesicoamniótica percutánea o fulguración fetoscópica de las válvulas de uretra posterior. En la actualidad, el medio más aceptado y utilizado para tratar la obstrucción de la salida de la vejiga es la corrección del oligohidramnios mediante amnioinfusión y la inserción percutánea de un catéter doble J o un *stent* metálico que establezca una derivación vesicoamniótica. El problema más frecuente que se observa en esta modalidad es el desplazamiento del catéter que llega a ser, según las diferentes series, del 40% y que asocia la posibilidad de salida de orina hacia el peritoneo fetal, lo cual produce ascitis urinaria que necesita nuevos *shunts* abdominales.

La destrucción fetoscópica de las válvulas de uretra posterior mediante láser tiene la ventaja teórica de permitir que la vejiga siga desarrollándose bajo presiones fisiológicas y no descomprimida completamente. Es un procedimiento complejo asociado en ocasiones a lesiones uretrales.

La serie de Coplen en 1997 describió 167 *shunts* percutáneos colocados durante 14 años. La supervivencia global fue del 47%, con una incidencia del 40% de insuficiencia renal. Coplen concluyó que sólo la limitación de la técnica a los niños con buen pronóstico podría mejorar la incidencia de insuficiencia renal en los supervivientes¹.

La serie de Biard en 2005, orientada al estudio a largo plazo, describió 18 niños con oligohidramnios a los que se les colocó un doble J prenatalmente y que en el momento del estudio tenían más de 5 años. El 45% tenían buena función renal y el 22% función renal aceptable, bien controlada con tratamiento médico. El 33% necesitó un trasplante renal y en todos ellos la evolución fue favorable; dentro de este mismo grupo, los resultados de función vesical también fueron favorables; el 61% tenía control de esfínteres y vaciaba completamente la vejiga; el resto necesitaba cathererismo uretral intermitente y tenía control de esfínteres en el 76% de los casos².

Por otro lado, la revisión exhaustiva de la literatura especializada realizada por Clark en el año 2003 puso de manifiesto la escasez de estudios clínicos con la calidad necesaria para establecer indicaciones precisas³. Tratando de salvar este problema, se ha puesto en marcha un estudio aleatorizado y prospectivo que tratará de reunir 200 casos de obstrucción urinaria fetal con oligohidramnios sin otras malformaciones (*Percutaneus Shunting in Lower Urinary Tract Obstruction, PLUTO*) (www.pluto.bham.ac.uk).

En conclusión, actualmente se dispone de medios diagnósticos para seleccionar qué niños necesitarán tratamiento prenatal por uropatía obstructiva, aunque las indicaciones son inciertas. Los tratamientos de elección son el *shunt* vesicoamniótico percutáneo o la ablación endoscópica de las válvulas uretrales.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto anatómico, localizado por lo general en el diafragma posterolateral, en el que las vísceras abdominales se hernian en el hemitórax correspondiente. La HDC se observa en 1/2.300 nacidos vivos.

A pesar de los avances en los cuidados prenatales, la resucitación neonatal, la ventilación de alta frecuencia, el uso de óxido nítrico y la disponibilidad de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), las devastadoras consecuencias fisiológicas debidas a la hipoplasia y la hipertensión pulmonar se asocian a una tasa elevada de mortalidad neonatal y a una apreciable morbilidad a largo plazo, principalmente en forma de secuelas neurológicas.

La mortalidad oculta (muerte fetal intrauterina) descrita en esta enfermedad es particularmente elevada, ya que la mayor parte de las muertes en estos casos ocurren sin que lleguen a ser tratados en un centro de atención terciaria.

Además de lo anterior, esta malformación es tan letal porque el cien por cien de los fetos con HDC autopsiados y el 40-60% de los pacientes vivos tienen anomalías cromosómicas y/o malformaciones asociadas de múltiples órganos. Son particularmente importantes las cardiopatías, presentes en el 25% de los neonatos con HDC, en su mayoría defectos derivados de un control anómalo de la septación del conotrónculo y de los grandes vasos con hipoplasia miocárdica, sobre todo del ventrículo izquierdo.

El diagnóstico prenatal de HDC se establece mediante la demostración ecográfica de contenido intestinal, gástrico y/o hepático en tórax.

Desafortunadamente, mientras que la función de algunos órganos fetales, como el corazón o los riñones, se puede evaluar in útero, los pulmones del feto no intercambian gas y, por lo tanto, su diagnóstico desde el punto de vista funcional es más complejo.

Por esta razón, se han propuesto varios parámetros de predicción de la gravedad de la hipoplasia pulmonar ecográficamente detectables.

Los 2 parámetros más importantes son: la relación pulmón-cabeza (LHR) y la posición intratorácica (*liver-up*) o intraabdominal (*liver-down*) del lóbulo izquierdo hepático⁴.

El LHR es el cociente entre el volumen calculado del pulmón contralateral (el pulmón ipsolateral no se identifica adecuadamente en una HDC), y la circunferencia de la cabeza, como factor de corrección biométrico relacionado directamente con la edad gestacional (fig. 1).

Generalmente se considera que los fetos con un LHR superior a 1,4 tienen un pronóstico favorable con asistencia posnatal terciaria y no son candidatos a una intervención fetal. Los fetos con LHR entre 1 y 1,4 presentan un pronóstico intermedio, y serán éstos los que precisarán todos los avances neonatológicos (ventilación de alta frecuencia por oscilador [VAFO], óxido nítrico, surfactante, ECMO) para su supervivencia.

Por otro lado, los fetos que presentan el lóbulo hepático izquierdo en tórax tienen un 50% de mortalidad, mientras que aquellos que lo tienen en abdomen presentan más del 90% de posibilidades de sobrevivir. Por lo tanto, mediante ecografía parece posible orientar qué fetos tienen un pronóstico favorable y cuáles no lo tienen.

Existen otros métodos de medición del grado de hipoplasia pulmonar en la HDC basados en la ecografía tridimensional y la medición del volumen pulmonar fetal mediante RM.

La estrategia quirúrgica prenatal en la HDC ha cambiado bastante durante los últimos años, basándose en todo caso en

las primeras observaciones sobre fetos de oveja, en los que la compresión de los pulmones durante el último trimestre de gestación, bien con un globo intratorácico o mediante la creación quirúrgica de una hernia diafragmática, producía cierto grado de hipoplasia pulmonar fetal y un aumento significativo de la mortalidad posnatal por insuficiencia respiratoria. La eliminación de la compresión pulmonar se asoció, a su vez, a menor hipoplasia pulmonar y a mayores posibilidades de supervivencia⁵.

En un primer momento, se trató de resolver el problema in útero mediante corrección abierta del defecto. El procedimiento implicaba 2 incisiones, una abdominal y otra torácica. A través de la incisión torácica el cirujano era capaz de empujar las vísceras herniadas del tórax al abdomen y reparar posteriormente el defecto diafragmático.

En la incisión abdominal se colocaba un reservorio de Gore-tex® para las vísceras, con intención de disminuir la presión intraabdominal, de manera semejante al papel que desempeña el reservorio en la corrección de las gasterostomías.

El cierre del defecto de la pared abdominal se realizaba en el período posnatal inmediato, generalmente sin dificultad. La experiencia en ese momento no fue satisfactoria; la presencia del hígado en la cavidad torácica y su posterior colocación en la cavidad abdominal producía una disminución de flujo a través de la vena umbilical y la muerte del feto. El procedimiento se abandonó en los fetos con el hígado arriba y fue llevado a cabo en casos sin herniación del lóbulo hepático. En estos últimos pudo comprobarse que no había ningún problema en el flujo a través de la vena umbilical tras la reducción visceral. Sin embargo, en un estudio prospectivo posterior, se observó que la supervivencia no era mayor en estos casos que en aquellos que recibieron el tratamiento posnatal habitual y el procedimiento volvió a abandonarse. La razón fue probablemente que se estaban tratando prenatalmente sólo los fetos con buen pronóstico.

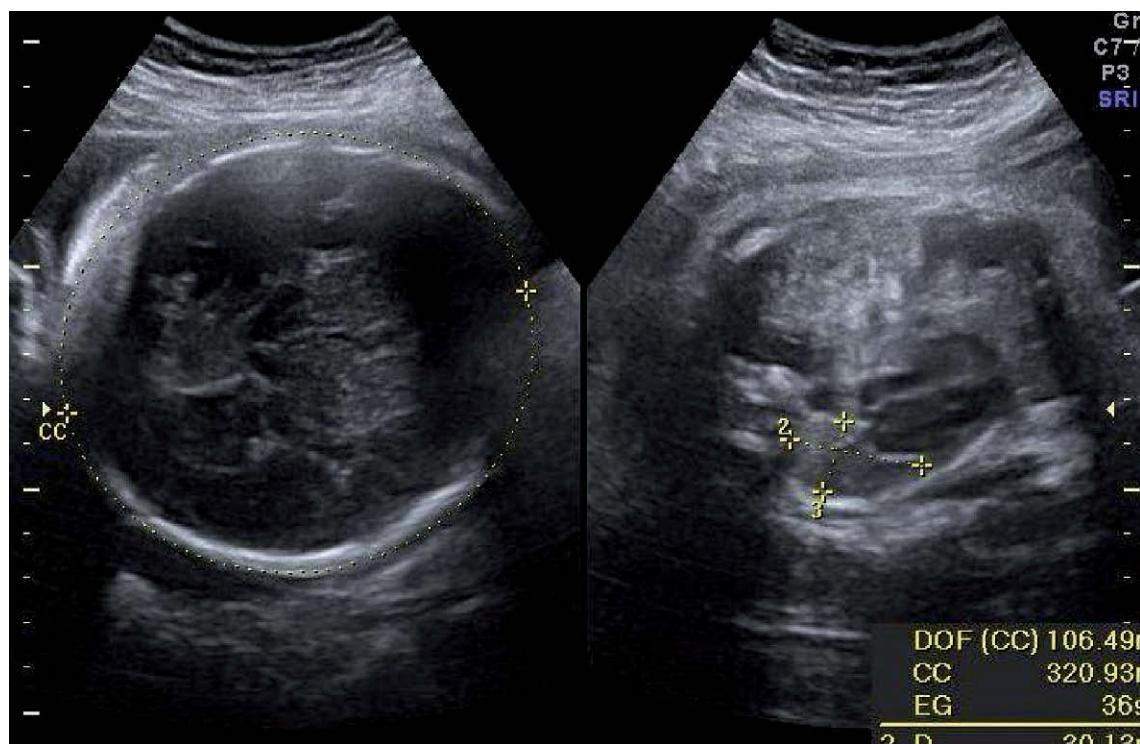


Figura 1. Medición de la relación pulmón-cabeza (LHR). Perímetro céfálico en la primera imagen y área del pulmón contralateral en la segunda.

Se había observado previamente que los fetos con síndrome de obstrucción de las vías respiratorias altas (CHAOS), debida a atresia laríngea o traqueal, presentaban pulmones grandes e hiperplásicos. Los estudios experimentales reprodujeron estos hallazgos clínicos y el siguiente paso fue la oclusión traqueal (*plug the lung until it grows*, PLUG) mediante técnicas endoscópicas con balón intratraqueal o técnicas abiertas mediante clip de titanio.

La estrategia utilizada en la eliminación de los clips o del balón durante el parto se denominó procedimiento EXIT (*ex utero intrapartum treatment*). Durante este procedimiento se realiza una histerotomía, la cabeza y los hombros del feto se sacan pero el cordón no se clampa. Durante este período de mantenimiento de la oxigenación fetal a través de la placenta, que incluye distintas consideraciones anestésicas basadas en concentraciones elevadas de anestésico inhalado para mantener la relajación uterina, se procede a la extracción del balón o de los clips. Posteriormente, se intuba al niño, se introduce surfactante intratraqueal y se ventila a mano; cuando la saturación de oxígeno del niño aumenta, se reduce el anestésico inhalado materno, el cordón se corta y se administra oxitocina a la madre. Si este proceso se realiza de manera coordinada entre anestesistas, obstetras, cirujanos y neonatólogos, la pérdida sanguínea materna media por atonía uterina es de 930 ml, valor comparable al de las cesáreas tradicionales. El procedimiento EXIT desarrollado inicialmente con estos fines ha demostrado ser esencial durante la intubación intranatal inmediata de niños con masas cervicales.

Los resultados iniciales en la oclusión traqueal fetoscópica con balón realizada en el año 2003 por el grupo de Harrison sugerían que la técnica aumentaba la supervivencia de fetos humanos con HDC de mal pronóstico.

Ese mismo año comenzó un estudio aleatorizado y prospectivo que enfrentaría esta técnica con el tratamiento posnatal habitual. Los resultados con la oclusión traqueal fueron buenos (73% de supervivencia frente a un 35% de controles históricos). Sin embargo, no fueron mejores estadísticamente que los de los niños tratados posnatalmente. Quizá este resultado superior al esperado en niños con tratamiento posnatal habitual se debió a que el diseño del estudio enviaba a estas madres a hospitales con mucha más experiencia de la habitual en el manejo de niños con hipoplasia pulmonar o al hecho de que algunos de los niños tratados tenían LHR superior a 1, con pronósticos favorables. Por otro lado, este mismo grupo comprobó durante el año 2004 que este esfuerzo terapéutico posnatal se asociaba a frecuentes secuelas neurológicas con un elevado precio personal y económico. Además de esto, un tratamiento prenatal de éxito se asociaba a una mayor supervivencia pero a una incidencia significativamente superior de parto pretérmino, con las secuelas particulares de este grupo de niños. De hecho, el momento medio de nacimiento de los niños con balón traqueal fue la semana 31. Éstos tenían menor grado de hipoplasia pulmonar, pero sus necesidades de oxígeno por prematuridad fueron semejantes a las de los niños sin balón. Las técnicas fetoscópicas que utilizó este grupo fueron “agresivas” al usar trocares de entrada de 5 mm y exteriorización del útero para realizar la fetoscopia. Esto explicaría el elevado índice de prematuridad de su serie.

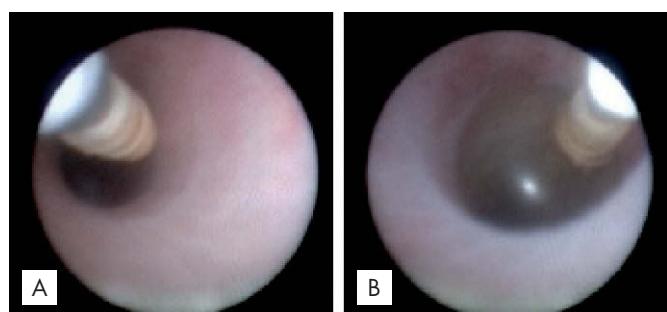


Figura 2. Hernia diafragmática congénita (fetoscopia). A. Balón desinflado. B. Balón lleno (Dr. Peiró, Vall d'Hebron).

Durante el año 2006 y parte de 2007, los avances con esta técnica han sido notables gracias al esfuerzo de grupos europeos⁶ (fig. 2). En primer lugar, la disminución del tamaño de los puentes de entrada de 5 a 3 mm ha retrasado la fecha media de parto de la 31 a la semana 36. En segundo lugar, la introducción de la oclusión traqueal temporal (retirando el balón días antes del parto) se ha relacionado con un aumento significativo de la supervivencia al mes de vida y cambios favorables en el desarrollo de neumocitos tipo II en animales de experimentación.

El grupo FETO compuesto por los grupos de Londres, Lovaina y Barcelona ha descrito las posibilidades de supervivencia de estos niños basándose en el LHR observado frente al esperado (O/E LHR), de manera que el resultado es independiente de la edad gestacional y de la técnica usada. Si el O/E LHR es menor del 15%, el feto presenta una hipoplasia pulmonar extrema con mínimas probabilidades de supervivencia. Si el O/E LHR se encuentra entre 15 y 25% la supervivencia fetal es cercana al 15% y para valores de O/E LHR superiores la supervivencia aumenta al 60% o más.

El grupo europeo ha descrito recientemente su experiencia con más de 200 casos. Una de sus conclusiones principales fue la descripción del aumento de la supervivencia del 24,1 al 49,1% en HDC izquierda y del 0 al 35% en HDC derecha⁷. Los principales factores que establecieron el pronóstico fueron el O/E LHR antes del procedimiento, la rotura prematura de membranas y la edad gestacional al nacimiento.

Gran parte del esfuerzo experimental puesto sobre esta malformación se centra en la búsqueda de las causas del efecto beneficioso de la oclusión traqueal y en el establecimiento del tiempo necesario para ejercerlo.

MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una anomalía pulmonar congénita caracterizada por el crecimiento excesivo de los bronquiolos terminales, la proliferación del tejido muscular y la ausencia de alvéolos normales. La MAQ se observa en 1/10.000 nacidos vivos y en 1/5.000 embarazos. La lesión comunica con la vía aérea y su aporte vascular deriva del aporte normal del resto de pulmón sano. Es habitualmente unilateral y en la gran mayoría de los casos está confinada a un solo lóbulo.

El tamaño de la lesión y su capacidad de comprimir estructuras vecinas se asociará en ocasiones a alteraciones de la función cardíaca fetal y a hipoplasia pulmonar. Los peores casos desarrollarán hídrops fetal por compresión de la vena cava superior e inferior y el desarrollo de insuficiencia cardíaca por bajo gasto con aumento de la presión venosa central⁸.

La presencia de hídrops en el contexto de una MAQ tiene una mortalidad cercana al 100%. En otros casos, generalmente no asociados a hídrops, se produce una regresión completa de la lesión sin repercusión alguna para el feto o para el niño. La MAQ puede ser diagnosticada prenatalmente mediante ecografía. Ésta aporta datos sobre el pronóstico del niño según el tipo de lesión y permite orientar nuestra actitud hacia la espera y el seguimiento con tratamiento posnatal si es preciso, o hacia el tratamiento intrauterino de los casos con mal pronóstico. El parámetro ecográfico más utilizado en la evaluación del pronóstico de niños con MAQ relaciona el tamaño de la lesión con el perímetro cefálico (CVR) y fue descrito por Crombleholme en el año 2002. Los fetos con CVR mayor de 1,6 tienen un 80% de posibilidades de presentar hídrops, mientras que en los casos con un CVR inferior su aparición es extraordinaria⁹. El uso de la RM en la MAQ está limitado a casos en los que se plantee un procedimiento prenatal o si el diagnóstico es dudoso generalmente por gestación avanzada.

Considerando el excelente pronóstico de los niños sin hídrops, tiene sentido pensar que los esfuerzos deben ser orientados hacia aquellos que sí lo tengan y que son aproximadamente el 15% de las series. Si hay una malformación con un quiste dominante, ésta puede ser tratada mediante colocación percutánea de un *shunt* toracoamniótico (fig. 3), cuya principal limitación es la alta tasa de migración (hasta el 70%).

Las lesiones sólidas con hídrops sólo pueden ser tratadas mediante cirugía fetal abierta y resección pulmonar usando grapadora con carga vascular generalmente.



Figura 3. Control ecográfico de la correcta disposición de un shunt toracoamniótico (flecha) (Dr. Peiró, Vall d'Hebron).

El grupo de Adzick en Filadelfia describió en el año 2005 la resección de 13 masas sin quiste dominante e hídrops mediante cirugía fetal abierta con una supervivencia superior al 50%, lo que contrasta enormemente con el esperado 10% (fig. 4)¹⁰.

En conclusión, la MAQ con hídrops tiene una mortalidad cercana al 100%. El tratamiento de elección si no hay quistes dominantes es la lobectomía pulmonar fetal abierta, que puede disminuir esta mortalidad a menos del 50%. Las MAQ macroquísticas con hídrops se tratan mediante drenaje cistoamniótico.

Existen referencias de respuesta favorable al tratamiento prenatal con corticoides de algunas MAQ de alto riesgo, sin embargo la respuesta es variable¹¹.

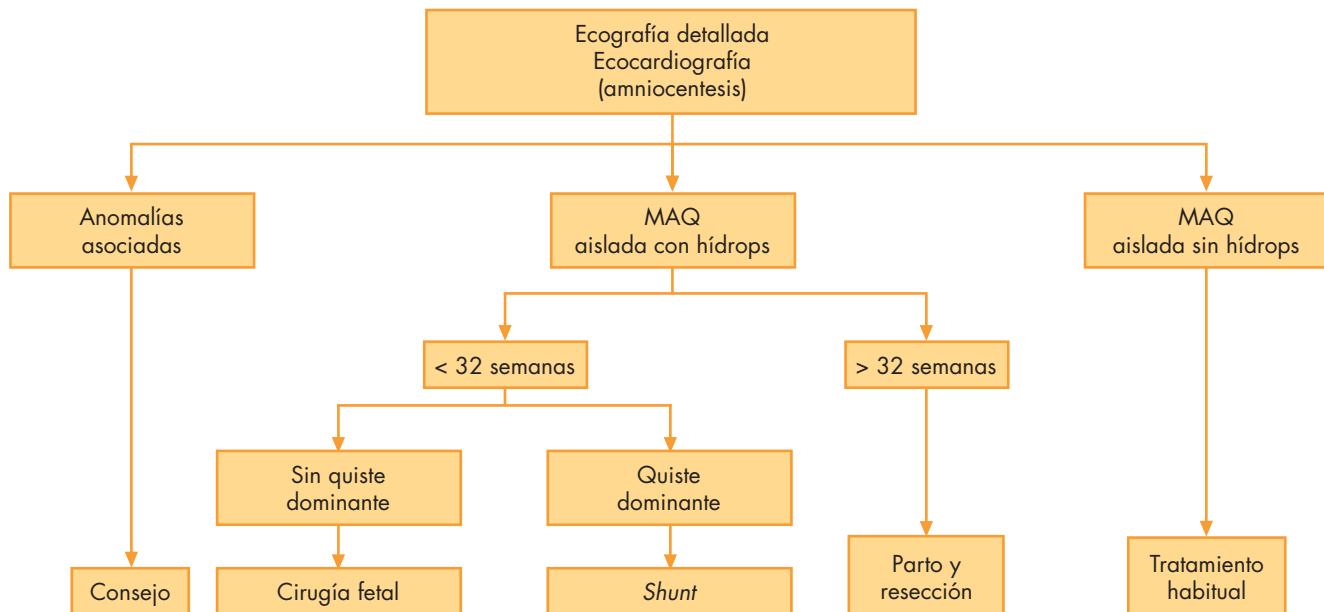


Figura 4. Algoritmo propuesto por el grupo de Adzick para el tratamiento prenatal de la malformación adenomatoidea quística. MAQ: malformación adenomatoidea quística.

BIBLIOGRAFÍA



● Importante ●● Muy importante

1. Coplen DE. Prenatal intervention for hydronephrosis. *J Urol*. 1997;157:2270-7.
2. Biard JM, Johnson MP, Carr MC, Wilson RD, Hedrick HL, Pavlock C, et al. Long-term outcomes in children treated by prenatal vesicoamniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Obstet Gynecol*. 2005;106:503-8.
3. Clark TJ, Martin WL, Divakaran TG, Whittle MJ, Kilby MD, Khan KS. Prenatal Bladder drainage in the management of fetal lower urinary tract obstruction: a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol*. 2003;102:367-82.
4. Lipshutz GS, Albanese CT, Feldstein VA, Jennings RW, Housley HT, Beech R, et al. Prospective analysis of lung-to-head ratio predicts survival for patients

with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 1997;32:1634-6.

5. Harrison MR, Jester JA, Ross NA. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero; intrathoracic balloon produces fatal pulmonary hypoplasia. *Surgery*. 1980;88:174-82.
6. Jani J, Gratacós E, Greenough A, Pieró JL, Benachi A, Harrison M, Nikolaidis K, et al. Percutaneous fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe left-sided congenital diaphragmatic hernia. *Clin Obstr Gynecol*. 2005;4:910-22.
7. ●● Jani JC, Nicolaides KH, Gratacós E, Valencia CM, Doné E, Martínez JM, Gucciardo L, et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic trachea occlusion. *Ultr Obstet Gynecol*. 2009; 34: 304-10.
8. ●● Encinas JL, Pederiva F, Luis A, Avila LF, Fernández A, Carrero C, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis, surgical treatment results and long-term follow-up. *Cir Pediatr*. 2007;20:87-90.
9. ●● Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Ped Surg* 2002; 37: 331-338.
10. ●● Adzick N, Flake A, Crombleholme T. Management of congenital lung lesions. *Sem Pediatr Surg*. 2003;12:10-6.
11. Morris LM, Lim FY, Livingston JC, Polzin WJ, Crombleholme TM. High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids. *J Ped Surg*. 2009;44:60-5.