



SIMPOSIO: PROCEDIMIENTOS INVASIVOS EN OBSTETRICIA SYMPOSIUM: INVASIVE PROCEDURES IN OBSTETRICS

PROCEDIMIENTOS INVASIVOS EN LA TERAPÉUTICA FETAL

Resumen

El tratamiento intrauterino o terapia fetal se ha desarrollado solo en los últimos 30 años. En 1963, el Dr. A.W. Liley realizó la primera transfusión intrauterina en un caso de enfermedad hemolítica, constituyendo la primera terapia fetal realizada en la historia. Posteriormente, en la década de los 80 surgen nuevas posibilidades de terapia fetal percutánea y de cirugía fetal abierta para llegar a la década de los 90 con la cirugía fetal endoscópica. En este capítulo revisaremos los diferentes tipos de procedimientos invasivos que incluyen, terapia percutánea y cirugía fetal.

Palabras clave: Tratamiento intrauterino, terapia fetal, cirugía fetal, endoscopia.

Hernán Muñoz S^{1,a,b}, **Marcelo Rodríguez G**^{2,a}, **Victor Toledo**^{3,a}

¹ Profesor Asociado de Obstetricia y Ginecología

² Residente de Medicina Materno fetal

³ Médico en estadía de Capacitación

^a Unidad de Medicina Fetal, Departamento Obstetricia y Ginecología, Hospital Clínico Universidad de Chile

^b Clínica Las Condes

Correspondencia:

Dr. Hernán Muñoz S.
Correo-e: hmunoz@clc.cl

Rev Per Ginecol Obstet. 2010; 56: 263-274

Invasive procedures in fetal therapy

ABSTRACT

Intrauterine therapy or fetal therapy has developed only in the last 30 years. In 1963 Dr. A.W. Liley performed the first intrauterine transfusion in a case of hemolytic disease constituting the first fetal therapy done in history. Afterwards in the 80s new possibilities of percutaneous fetal therapy and open fetal surgery appeared and in the 90s endoscopic fetal surgery. In this chapter we will revise the different types of invasive procedures that include percutaneous therapy and fetal surgery.

Keywords: Intrauterine therapy, fetal therapy, fetal surgery, endoscopy.

INTRODUCCIÓN

El tratamiento intrauterino o terapia fetal se ha desarrollado, a diferencia de la obstetricia clásica, solo en los últimos 30 años. En 1963, el Dr. A.W. Liley realiza la primera transfusión intrauterina en un caso de enfermedad hemolítica, que significó no solo la mayor contribución en el manejo de esta enfermedad, sino también la primera señal que el feto podía ser tratado como en la vida extrauterina, constituyendo la primera terapia fetal realizada en la historia. Posteriormente, en la década de los 80 surgen nuevas posibilidades de terapia fetal percutánea

y de cirugía fetal abierta para llegar a la década de los 90 con la cirugía fetal endoscópica.

En este capítulo revisaremos los diferentes tipos de procedimientos invasivos que incluyen, terapia percutánea y cirugía fetal.

TERAPIA FETAL PERCUTÁNEA

El advenimiento del ultrasonido y su gran desarrollo técnico nos han permitido acceder a una detallada evaluación fetal. La amplia gama de procedimientos disponibles permiten que se apliquen todos los principios de la medicina al feto.

La adecuada información y autorización materna para realizar estos procedimientos es fundamental ya que la aplicación de un procedimiento invasivo a un paciente requiere del permiso de otra persona para realizarlo. Es así como debemos informar adecuadamente a la madre y a la familia, si así ella lo desea, para que comprendan lo mejor posible la indicación del procedimiento, las consecuencias del resultado y las opciones alternativas de manejo, las ventajas, limitaciones y riesgos del examen en cuestión.

Comunicaciones recientes han demostrado que el feto puede desarrollar una respuesta hormonal de estrés con los procedimientos invasivos, con excreción de cortisol y β -endorfina. Esto eleva la posibilidad de que el feto humano puede sentir dolor in útero y se beneficiarían con el uso de analgesia o anestesia.

El procedimiento en la actualidad debe ser siempre guiado por ultrasonido. El Doppler color es de utilidad en algunos de estos procedimientos, especialmente en la identificación de los vasos del cordón, la inserción del cordón, lo que ayuda a evitar daños vasculares.

Amniodrenaje. Consiste en la introducción de una aguja número 19 o de mayor calibre en la cavidad amniótica, con la finalidad de sacar líquido amniótico. Se realiza con la mayor velocidad posible y, los riesgos de desprendimiento de placenta descritos clásicamente, no se observan en la actualidad.

Este procedimiento indicado en los casos de polihidramnios idiopático o en casos de síndrome de

transfusión-feto-fetal (STFF), busca disminuir la presión intraamniótica provocada por el aumento de líquido amniótico, que tiene como efectos inducir contracciones uterinas por distensión y disminuir el flujo sanguíneo por un aumento de la presión extravascular del territorio útero placentario.

Sin embargo, publicaciones recientes han mostrado que tendría un rol secundario en el manejo del STFF, puesto que mejores resultados han sido observados con la terapia láser. No obstante lo anterior, en la medida de que no se cuente con la tecno-

logía ni con el personal adiestrado para realizar dicho procedimiento, el amniodrenaje sigue constituyendo una alternativa válida para el manejo de esta patología.

Obstrucción urinaria baja. En casos de obstrucción de la vía urinaria baja (figura 1), el pronóstico es malo, con una mortalidad asociada de 60% y, en los casos severos, de prácticamente el 100%. El daño producido en estos casos se debe a una hipoplasia pulmonar y a daño renal secundario. La hipoplasia pulmonar se produce por la ausencia de líquido amniótico, indispensable

Figura 1. Obstrucción urinaria baja. a) En primer trimestre



b) En segundo trimestre.





Figura 2. Obstrucción urinaria baja, en segundo trimestre. Se observa en 3D catéter de Harrison comunicando la vejiga y la cavidad amniótica.



para el desarrollo alveolar, secundario a la obstrucción. El daño renal es secundario al reflujo vésico-ureteral producido por el incremento de la presión en la vía urinaria obstruida. Este reflujo produce una dilatación retrógrada que lleva a grados variables de daño, pudiendo llegar a displasia e insuficiencia renal. Por lo anterior, el tratamiento ideal consiste en la descompresión precoz de la vía urinaria. El método más utilizado en estos casos es la derivación vesicoamniótica, a través de la colocación de un catéter con doble cola de cerdo (figura 2).

Previo al procedimiento, se realiza una punción y aspiración de la vejiga fetal. El análisis bioquímico y citogenético de la muestra de orina fetal nos permite estimar el pronóstico y seleccionar las pacientes en las que se realizará derivación vesicoamniótica.

Los resultados acumulados de esta técnica muestran complicaciones, como un 4,8% de muertes fetales relacionadas directamente con el procedimiento; Elder y col., en 1987, revisa 57 casos, en los que

encontró alguna complicación en 44%, siendo la más frecuente el drenaje insatisfactorio, sea por oclusión o migración del catéter, parto prematuro dentro de las 48 h siguientes en 7 pacientes. Se reporta una sobrevida en los diferentes tipos de uropatía obstructiva de 41% y 70% para los casos de valvas uretrales posteriores.

En nuestro centro tenemos una casuística de cerca de 10 derivaciones vesicales, todas realizadas en fetos con obstrucción urinaria secundaria a valvas uretrales posteriores, con una sobrevida solo en tres casos.

Colecciones líquidas intratorácicas:

La compresión intrauterina del mediastino por condiciones tales como malformación adenomatosa quística o derrames pleurales (figura 3), puede provocar hidropesía o polihidramnios, con riesgo alto de parto prematuro y muerte fetal intrauterina o neonatal. En general la sobrevida es de 46%.

Figura 3. Hidrotórax.



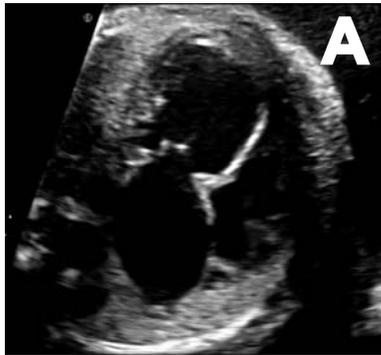


Figura 4. Estenosis aórtica crítica.
a) Modo B, ventrículo izquierdo dilatado con fibroelastosis subendocárdica;
b) Insuficiencia mitral
c) Aorta con estenosis y flujo turbulento.

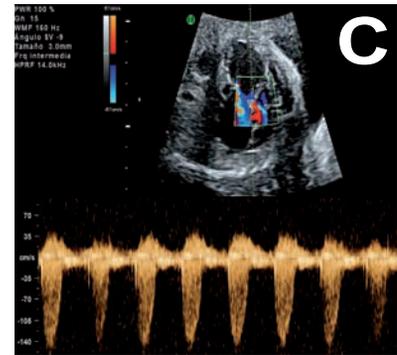
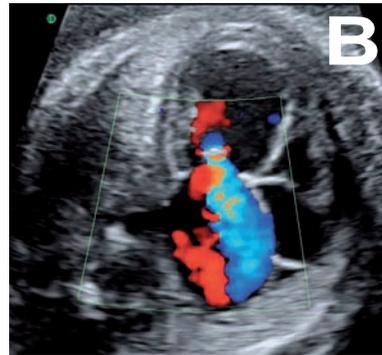
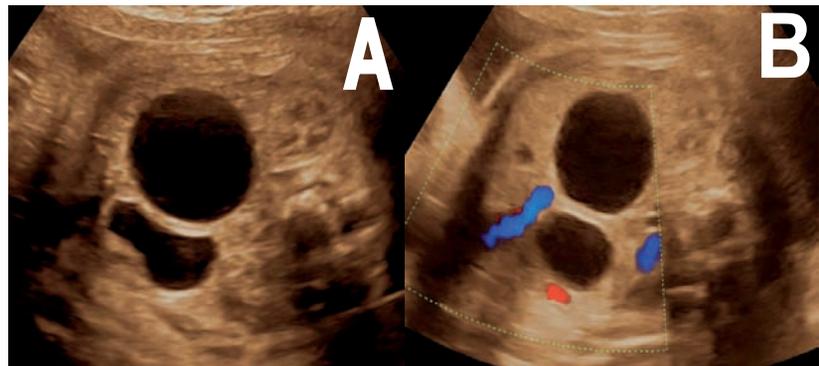


Figura 5.

Figura 5. Quiste ovárico.
a) Modo B
b) Doppler color de arterias umbilicales alrededor de la vejiga.



El hidrotórax aislado es una condición poco frecuente y que presenta una resolución espontánea en 22% de los casos. Sin embargo, en algunas situaciones, esta colección líquida progresa rápidamente a una forma severa, desarrollándose la hidropesía. La sobrevida de esta última condición es de solo 12% sin tratamiento.

En algunas ocasiones, el derrame pleural se favorece con una evacuación por punción y drenaje, con lo que se reporta casos de resolución definitiva; pero, en la mayoría se restaura el hidrotórax en 24 horas. Por esto se ha descrito una forma de drenaje permanente o derivación pleuroamniótica. En una revisión

de Pettersen y Nicolaidis, se observa que la derivación pleuroamniótica es la que tiene la mejor tasa de sobrevida, tanto en fetos hidróticos como no hidróticos, con sobrevida de 50 y 100%, respectivamente, comparado al 33% y 50% de sobrevida en los fetos tratados con toracocentesis (tabla 1).

Estenosis aórtica crítica. Esta malformación tiene una incidencia de 0,04 por 1 000 recién nacidos vivos. Dependiendo del grado de severidad de la obstrucción valvular, la alteración hemodinámica

asociada provoca una sobrecarga del ventrículo izquierdo con dilatación y puede provocar una isquemia subendocárdica con deterioro de la función cardíaca y es responsable de la fibroelastosis subendocárdica, característica de esta lesión.

En el examen ecocardiográfico podemos observar un ventrículo izquierdo dilatado, de paredes gruesas, endocardio ecorrefringente, arteria aorta disminuida de diámetro, con velocidades aumentadas y flujo turbulento, asociado a insuficiencia mitral y flujo reverso, por el foramen oval (figura 4 a, b, c).

La dilatación percutánea con balón se ha realizado en los últimos años con un éxito a circulación biventricular no superior a 15 % e hipoplasia ventricular izquierda de 70%. En este último grupo, la mortalidad es cercana al 50%. En nuestra expe-

Tabla 1. Resultado perinatal en pacientes portadoras de derrame pleural.

Manejo	Sin hidropesía		Con hidropesía	
	Total	Vivos	Total	Vivos
Conservador	35	29 (83%)	26	3(12%)
Toracocentesis	8	4 (50%)	9	3(12%)
Derivación pleuroamniótica	31	31 (100%)	54	27 50%



riencia, solo tenemos cuatro casos, dos con desenlace fatal en el periodo de recién nacido inmediato, un tercero que evolucionó a síndrome de hipoplasia ventricular izquierdo, y un cuarto que fue sometido a dilatación con balón, pero que falleció por falla de bomba antes del mes de vida.

Quistes ováricos. El desarrollo de quistes ováricos durante el periodo antenatal es un evento poco frecuente, siendo su incidencia desconocida. A pesar de haber sido descritos en neonatos, en 1892, la primera descripción de quiste ovárico antenatal fue comunicada en 1975 por Valenti.

La mayoría de estas lesiones corresponde a quistes foliculares, pero también puede tratarse de quistes del cuerpo lúteo, teca luteínicos, teratomas y cistoadenomas. La etiología de esta lesión no está claramente establecida, pero se ha propuesto que puede producirse como respuesta a los niveles altos de estrógeno producidos por la placenta durante el embarazo, los que hiperestimulan el tejido ovárico fetal. Las lesiones tumorales ováricas malignas son menos frecuentes.

La sintomatología que presentan es, al igual que en la mujer adulta, escasa o nula. Son, por lo tanto, en la casi totalidad de los casos, hallazgos durante el examen ultrasonográfico de rutina. La imagen sonográfica es la de una lesión econegativa en el hemiabdomen inferior fetal, generalmente unilateral (figura 5).

La lesión ovárica se puede complicar con torsión o hemorragia, la que puede ser diagnosticada por el

aumento de tamaño y desarrollo de imágenes ecogénicas en el interior de la lesión. Algunos autores han propuesto la punción de estas lesiones en caso de complicarse. Sin embargo, los casos en que esta terapia se ha efectuado no muestran ventajas comparados con aquellos que son dejados a la evolución espontánea. En la actualidad, la recomendación general es no realizar procedimientos invasivos en los casos de quiste ovárico fetal.

En nuestra experiencia tenemos más de 20 casos de diagnóstico antenatal de quistes ováricos, la mayoría con resolución espontánea. Uno de ellos presentó una complicación hemorrágica o por torsión a las 32 semanas asociado a alteraciones del ritmo cardíaco fetal, y otro requirió cirugía posnatal.

Transfusión intrauterina. Con el desarrollo de la ultrasonografía, el feto fue elevado al estatus de paciente. A medida que esta se fue perfeccionando, desde el punto de vista tecnológico, a fines de los años 70, el estado hematológico fetal solo podía ser evaluado indirectamente a través de la bilirrubina en líquido amniótico. En 1973, Valenti describe el uso de una aguja 23-G, introducida a través de un laparoamioscopio, con la que punciona bajo visión directa vasos de la placenta; esto se conoció como la fetoscopia. Desafortunadamente, su tasa de mortalidad de 5% limitó su aplicación.

En 1983, Daffos describe la primera punción percutánea para tomar muestras de sangre fetal umbilical, con una aguja de 20-G, guiada por ultrasonido, con una tasa de pérdida fetal de 1%.

Los intentos por aproximarse al diagnóstico antenatal de diversas alteraciones fetales han generado una serie de técnicas más o menos invasivas, entre las cuales se cuenta la obtención de muestras sanguíneas del paciente aún no nacido.

Así es como se inicia la técnica que nos permite tratar in útero la anemia fetal, entre otras múltiples aplicaciones. En 1981, Rodeck describe la primera transfusión intrauterina guiada por fetoscopia; al año siguiente un grupo de Dinamarca describe la primera transfusión intravascular por punción de la vena umbilical bajo visión y guía ecográfica. Esta técnica consiste en obtener sangre fetal mediante la punción de la vena umbilical bajo visión ecográfica. Debe realizarse en condiciones estériles, usando una aguja espinal n° 20 a 25 que tiene un lar-

Figura 6. Teratoma sacrococcigeo. Ultrasonido 3 D.





Figura 7. Coriangioma. Ultrasonido Doppler color.

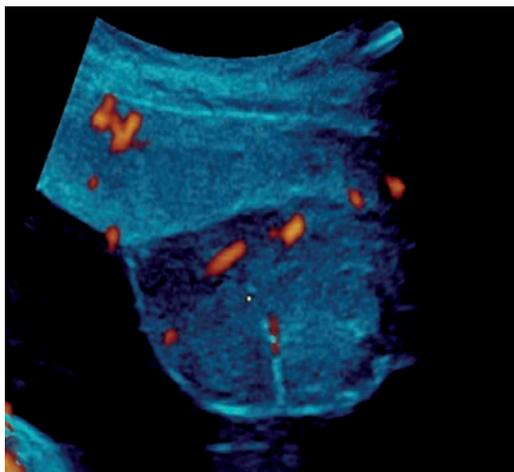


Figura 8. Malformación adenomatosa quística. Lesión ecorrefringente en hemitórax izquierdo.



go estándar de 88,9 mm. Se discute la necesidad de usar anestesia local y/o sedación con benzodiazepinas. Para realizar la punción, es necesario visualizar el sitio de inserción placentaria del cordón, lo que es más fácil cuando la placenta es an-

terior. Si está inserta en la cara posterior, el feto puede interferir en la maniobra. El volumen de sangre a obtener depende de los exámenes solicitados y de la edad gestacional. En general, no debe sobrepasar el 6 a 7% del volumen sanguíneo feto-placentario estimado para la edad gestacional que, en promedio, es de 125 mL/kg de peso fetal, determinado por ultrasonografía. Se puede utilizar atracuronio o pancuronio para inmovilizar al feto, lo que no es necesario de regla. Si se va a realizar una amniocentesis, es conveniente hacerla antes de la cordocentesis, para evitar una posible contaminación de la muestra con sangre fetal. Esta técnica es de uso rutinario en la actualidad en aquellos fetos afectados por anemia, especialmente la asociada a isoimmunización por Rh. La mortalidad asociada a esta enfermedad luego de la introducción de la transfusión intravascular es de 74% en

los casos asociados a hidropesía y de 94% en los casos no asociados a esta condición. Nuestros resultados en más de 50 transfusiones realizadas son muy similares.

CIRUGÍA FETAL ABIERTA

Durante la década de los ochenta se realizaron grandes avances en el conocimiento de la fisiología y fisiopatología del feto. Estos avances, sumado a investigaciones en animales de experimentación, permitieron crear las bases de la cirugía fetal.

En 1990, el Dr. Michael Harrison comunicó la primera reparación quirúrgica en un feto con hernia diafragmática utilizando cirugía abierta. Sin embargo, dadas las características del útero humano de responder frente a agresiones con dinámica uterina de muy difícil tratamiento, los resultados acumulados luego de tres años con esta técnica mostraron que la sobrevida se mantenía en el 30%, que no difería con lo esperado en la evolución natural de la enfermedad. Resultados similares fueron obtenidos con otras patologías, como obstrucción urinaria baja, teratoma sacrococcígeo (figura 6), corioangioma (figura 7), malformación adenomatosa quística del pulmón (figura 8) y otras (tabla 2). Recientemente se ha propuesto la cirugía fetal abierta en los casos de mielomeningocele (figura 9). Los

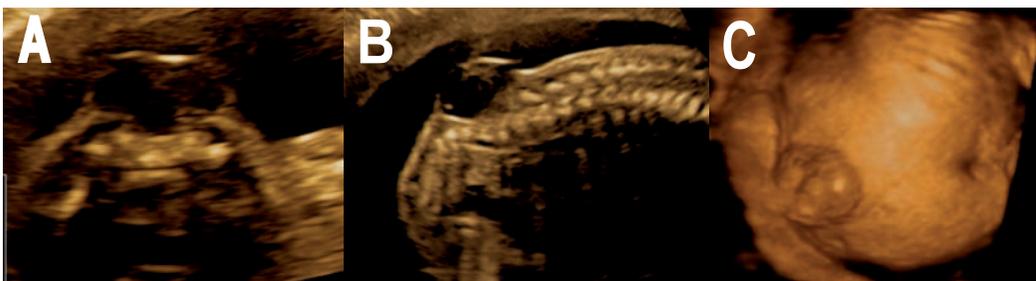


Figura 9. Espina bífida: a) Visión axial b) Visión sagital c) Imagen 3D



Figura 10. Síndrome transfusión feto fetal. Se observa fibra de láser coagulando vaso comunicante.

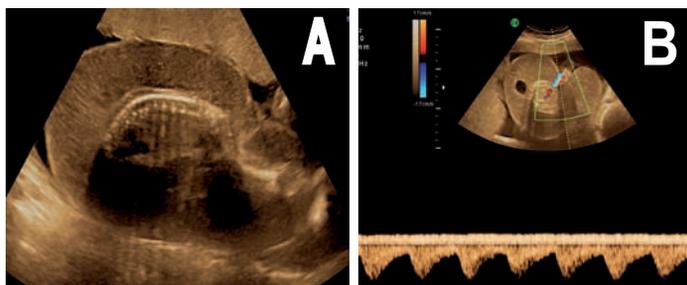
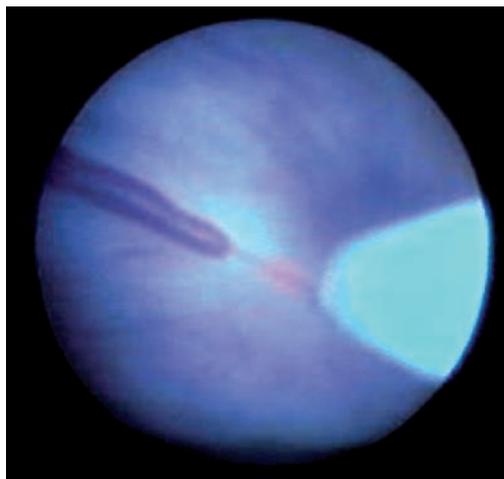
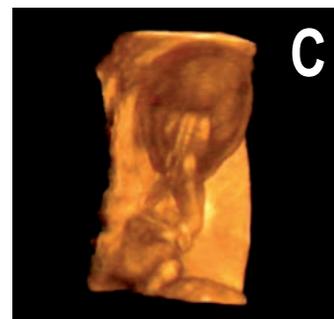


Figura 11. Síndrome de perfusión arterial reverso TRAP.
a) Modo B
b) Doppler color de vaso comunicante
c) Reconstrucción 3D de gemelo acardio-acéfalo.



resultados han mostrado una disminución en la proporción de fetos que requieren derivaciones ventrículo peritoneales en el grupo tratado con cirugía antenatal. Sin embargo, los resultados de un estudio clínico aleatorio, MOMS, organizado por el instituto nacional de salud ame-

ricano, está cercano a ser publicado. Sus resultados nos podrán indicar la utilidad real de esta técnica.

CIRUGÍA FETAL ENDOSCÓPICA

El desarrollo de la embrio-fetos-copia ha permitido la visualización in útero de las estructuras fetales y

placentarias, posibilitando la realización de maniobras diagnósticas y terapéuticas sobre el paciente no nacido. Quintero y col, pioneros mundiales en embriofoscopia diagnóstica y quirúrgica, comunica-

Tabla 2. Patologías potencialmente tratables por cirugía fetal

Defecto fetal	Efecto en el feto	Resultado	Tratamiento
Obstrucción urinaria	Hidronefrosis, hipoplasia pulmonar	Falla renal y pulmonar	Catéter percutáneo, vesicostomía abierta
Malformación adenomatosa quística	Hidrops, hipoplasia pulmonar	Hidropesía, muerte fetal	Lobectomía pulmonar abierta. Inyección de sustancias esclerosantes
Teratoma sacrococcígea	Insuficiencia cardíaca	Hidropesía, muerte fetal	Resección tumoral. Oclusión vascular
Transfusión feto-fetal	Redistribución sanguínea	Hidropesía, muerte fetal	Láser de anastomosis vascular
Atresia o estenosis traqueal	Sobredistensión pulmonar	Hidropesía, muerte fetal	Traqueostomía abierta o por fetoscopia
Mielomeningocele	Daño médula espinal	Parálisis. Vejiga neurogénica	Reparación abierta o por fetoscopia
Labio leporino y defecto palatino	Defecto facial	Deformidad persistente	Reparación abierta o por fetoscopia
Defecto enzimático o de la célula madre	Hemoglobinopatías, inmunodeficiencia, enfermedades de depósito	Anemia, hidropesía, infección, restricción	Transplante de células madres. Terapia génica
Falla orgánica fetal predecible	Falla orgánica	Falla orgánica	Transplante de células madres

ron en 1994 la exitosa interrupción vascular por vía endoscópica de la comunicación entre el feto sano y el acardio-acéfalo, en un embarazo gemelar complicado con secuencia perfusión arterial revertida en gemelares (TRAP, *twin reversed arterial perfusion*), con la obtención de un recién nacido sano a las 36 semanas de gestación.

Posteriormente, la técnica de cirugía fetal endoscópica ha sido utilizada en diversas patologías, que incluyen síndrome de transfusión feto-fetal, síndrome de perfusión arteria reversa o TRAP, hernia diafragmática, obstrucción urinaria baja y corioangioma.

SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETO-FETAL (TFF)

El síndrome de transfusión feto fetal consiste en una desigual distribución de sangre entre dos gemelos que se produce por una comunicación vascular en fetos que comparten una misma placenta. Este problema ocurre en 5 a 10% de los fetos gemelares monocoriónicos. Cuando el desbalance es extremo, se produce hipervolemia y polihidramnios de uno de los fetos, e hipovolemia, restricción del crecimiento y oligohidramnios del otro. La evolución natural de síndrome produce una mortalidad cercana al 100%, cuando ocurre en el segundo trimestre.

La comunicación vascular en los fetos monocoriónicos es en prácticamente 90% de ellos. Sin embargo, el síndrome de transfusión feto fetal se produce en un reducido porcentaje. Las razones por lo cual se produce en uno y no en otros permanece desconocida.

El tratamiento clásico del síndrome TFF fue durante años la amniorreducción. Sin embargo, y en base a un largo estudio aleatorizado europeo, la técnica de elección actualmente es la fotocoagulación con láser de las anastomosis en el lecho placentario. Brevemente, esta técnica consiste en la visualización directa de los vasos comunicantes que atraviesan el ecuador de la placenta, y realizar coagulación con láser YAG de estos vasos (figura 10).

Senat y col, en su estudio que incluyó a 142 fetos, concluyeron que los resultados obstétricos fueron significativamente mejores en el grupo con láser. Los autores observaron que la sobrevivencia de al menos un feto fue mayor en el grupo tratado con láser (76% versus 51%) y que, además, tanto la prematuridad como las secuelas neurológicas fueron significativamente menores en este mismo grupo. De esta manera, en base a este y a otros estudios, no cabe duda que terapia fetal endoscópica se constituye en la herramienta de elección en las complicaciones de los embarazos gemelares monocoriales. En nuestra experiencia, hemos diagnosticado más de 50 casos. En nuestros centros se han realizado 19 casos de láser, con una sobrevivencia de al menos un niño vivo en 80%, al nacimiento.

SÍNDROME DE PERFUSIÓN ARTERIA REVERSA O TRAP

La secuencia de perfusión arterial reversa (TRAP) es una rara complicación de la gestación presente en 1% de los embarazos gemelares monozigóticos (1/35 000 partos).

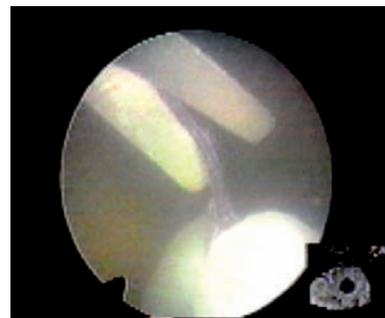


Figura 12. Ligadura del cordón de gemelo TRAP.



Figura 13. Ablación láser de cordón de gemelo TRAP.

Esta secuencia está caracterizada por la presencia de una placenta única y de una comunicación anatómica arterio-arterial, entre los dos gemelares; los fenómenos hemodinámicos secundarios a esta comunicación culminan, en etapas tempranas de la gestación, con uno de los fetos como transfusor y el otro como transfundido. La sangre perfundida desde la arteria umbilical del feto transfusor y, en forma reversa, a través de la arteria umbilical del feto transfundido produce un aumento de presión en la arteria aorta y una perfusión reversa con sangre pobremente oxigenada en el transfundido. Estos fenómenos en conjunto producen una claudicación del corazón y una hipoperfusión en el hemicuerpo superior que culmina con un falta de desarrollo del corazón, cabeza y escaso

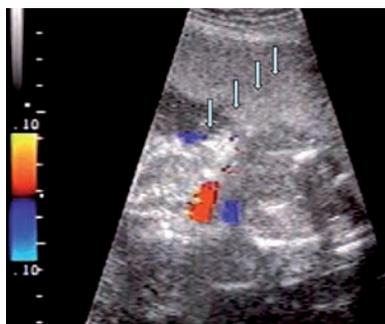


Figura 14. Ablación láser percutánea de cordón de gemelo TRAP. Las flechas indican el trócar por donde pasa la fibra láser.



Figura 15. Hernia izquierda con ascenso gástrico y desplazamiento del corazón.

crecimiento del hemicuerpo superior del feto transfundido; el hemicuerpo inferior (caudal a la llegada de la arteria umbilical) es también pobremente perfundido y tiene por ende un pobre crecimiento, lo que clínicamente se conoce como feto acardio-acéfalo (figura 11).

De esta forma el feto sano se ve enfrentado a una expansión de su espacio intravascular representada por el tejido remanente del feto acardio-acéfalo, lo que se expresa desde el punto de vista funcional como una hipervolemia relativa. Esta alteración hemodinámica produce una insuficiencia cardíaca y la muerte del feto sano en 50 a 75% de los casos.

Las alternativas terapéuticas propuestas para el manejo de estos casos han sido el parto selectivo del feto acardio o la interrupción de la

comunicación entre el feto sano y el espacio vascular remanente del feto acardio-acéfalo, mediante técnicas mínimamente invasivas. En la primera alternativa, el parto selectivo debe realizarse por medio de una histerotomía, con el riesgo posterior de parto prematuro, rotura uterina, acretismo placentario y hemorragias puerperales, y requiere además de una prolongada hospitalización materna, razón por la cual se ha dejado de lado como estrategia terapéutica. De esta manera, existe consenso de que, cuando una intervención es requerida, las técnicas mínimamente invasivas son las que presentan los mejores resultados obstétricos y los menores riesgos maternos. En este aspecto, se distinguen 2 técnicas. La primera de ellas corresponde a las técnicas de oclusión del cordón umbilical. Inicialmente fueron técnicas percutáneas ecoguiadas, en las cuales se introducía agentes trombogénicos en el cordón del feto acardio, tales como alcohol o fibrina. Posteriormente, se desarrollaron las téc-



Figura 16. Hernia derecha, ascenso de hígado y asas comprimen el corazón a la izquierda.

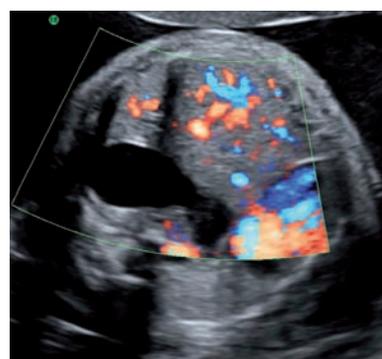


Figura 17. Hernia diafragmática izquierda. Ascenso del hígado.

nicas de oclusión vía endoscópica. En 1994, Quinteros y col comunicaron el primer caso exitoso de ligadura endoscópica del cordón umbilical de un feto acardio-acéfalo en



Figura 18. Balón en la tráquea en caso de hernia diafragmática de mal pronóstico.



un embarazo gemelar complicado con secuencia TRAP, a las 19 semanas de gestación (figura 12). Los resultados de este grupo muestran un éxito terapéutico en la interrupción del flujo, con una mejoría de la sobrevivencia. En los últimos años se ha introducido fuertemente la oclusión fetoscópica con láser (figura 13).

La segunda técnica mínimamente invasiva corresponde a la ablación vascular intrafetal. En ella, los objetivos son la interrupción del flujo sanguíneo en la aorta abdominal o en los vasos pélvicos del feto acárdico, esto mediante quimioesclerosis con alcohol o termo coagulación monopolar, por radiofrecuencia o por láser (figura 14).

En una revisión sistemática reciente, se observa que no hubo diferencia significativa en la tasa de sobrevivencia del feto bomba entre las 2 técnicas (84% versus 70%). Sin embargo, la tasa de éxito clínico, definido como sobrevivencia después de la interrupción completa del flujo sanguíneo y parto después de las 32 semanas, fue mayor en la ablación vascular intrafetal (77% versus 50%).

En nuestra experiencia, tenemos 19 casos diagnosticados con 10 casos que no requirieron cirugía, 8 casos de cirugía endoscópica con nudo o láser, o láser percutáneo, con una sobrevivencia global de 79%.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA (HDC)

Es una solución de continuidad en el diafragma, a través de la cual ascienden órganos abdominales a la cavidad torácica, con una incidencia de 1 en 4 000 recién nacidos vivos. El 50% de las HDC se asocian a

cromosopatías (trisomía 18 y 13), otras alteraciones estructurales (espina bífida y malformaciones cardíacas) y síndromes genéticos (Síndrome de Marfán).

El diagnóstico de la hernia diafragmática se basa en la visualización de órganos abdominales en el tórax, los que a su vez desplazan al corazón. La más frecuente es en el lado izquierdo. Lo característico es ver el corazón en dextroposición y el estómago más asas intestinales en hemitórax izquierdo (figura 15). El diagnóstico de la HDC derecha es más difícil por la ecogenicidad similar del hígado con el pulmón (figura 16). La HDC derecha se asocia en un 50% con la presencia del hígado en el tórax. La resonancia nuclear nos permite precisar si hay ascenso del hígado y también calcular el volumen pulmonar residual (figura 17).

La presencia de hígado en la cavidad torácica, sumado a la edad gestacional al diagnóstico (<25 semanas) y la relación circunferencia craneo-pulmón contralateral <1, constituyen los factores de mal pronóstico. La sobrevivencia general de la HDC es 50%. Sin embargo, los recién nacidos con alguno de los elementos de mal pronóstico presentan sobrevivencia inferiores al 20% y los otros con cifras superiores al 70%.

La terapia fetal consiste en colocar un balón intratraqueal endoscópico entre las 25 a 30 semanas de gestación y se retira en otro procedimiento en la semana 34 a 35. Lo esperado es que las secreciones del pulmón se acumulen y distiendan al pulmón. Esto permite recuperar el



Figura 19. Ablación láser de valvas uretrales posteriores. Se observa fibra láser y zona de ablación en valva uretral posterior.

o los pulmones, y el descenso de las asas intestinales. Los resultados de la serie americana muestran el mismo resultado en el grupo tratado que en el grupo control. Las series europeas encuentran un éxito para los casos con mal pronóstico, elevando su sobrevivencia desde aproximadamente 15 a 50% (Deprest y col, 2004). En nuestra experiencia, solo hemos aplicado el balón en colaboración con grupos de Brasil, en un caso de hernia diafragmática con elevación de hígado y LHR de menos de 0,5 (figura 18).

Obstrucción urinaria baja. La obstrucción urinaria fetal puede ocurrir por diferentes causas. La más frecuente corresponde a valvas uretrales, cuya frecuencia es de 1 a 2 por 10 000 recién nacidos y es más frecuente en fetos masculinos. El grado de severidad es variable y puede ser parcial o total, asociado a ascitis en algunas ocasiones. El diagnóstico se efectúa por la identificación ultrasonográfica de megavejiga e hidroureteronefrosis. El pronóstico de esta enfermedad dejada a la evolución espontánea es una insuficiencia renal secundaria e hipoplasia pulmonar, a consecuencia de la hidroureteronefrosis en más de 60% de los casos. La terapia tradi-



cional utilizada en la última década es la derivación vesicoamniótica. Los resultados acumulados de esta estrategia muestran una sobrevida en los diferentes tipos de uropatía obstructiva de 41% de sobrevida y 70% para los casos de valvas uretrales posteriores. El advenimiento de la cirugía fetal endoscópica permite la visualización directa del feto y eventualmente de la vejiga y uretra fetal. Esto posibilita la realización de maniobras terapéuticas sobre el sitio de obstrucción y más específicamente ablación con láser de las valvas uretrales posteriores causantes de la mayor parte de las obstrucciones urinarias bajas (figura 19). Previa a la realización de la cirugía fetal es necesario efectuar una evaluación morfológica, citogenética y de la función renal del feto afectado. La experiencia de Quinteros y colaboradores muestra que es posible la permeabilización de la vía urinaria fetal con este tratamiento. Sin embargo, la sobrevida de los fetos tratados no ha mejorado significativamente.

CONCLUSIONES

La terapia fetal en cualquiera de sus modalidades representa una oportunidad de revertir o mejorar condiciones que afectan severamente al feto en su vida intrauterina o lo prepara de mejor forma para su adaptación a la vida extrauterina.

Las terapias percutáneas y en especial la cirugía fetal representan un ícono en la obstetricia de cómo una enfermedad o condición del feto que tiene una mortalidad cercana al 100% se puede revertir con el uso de estas técnicas. Probablemente en

un futuro no lejano, la terapia fetal génica o técnicas de miniaturización permitirán el tratamiento de condiciones que hoy están lejos del alcance del conocimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aubard Y, Derouineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998;13(6):325-33.
2. Estes JM, Szabo Z, Harrison MR. Techniques for in utero endoscopic surgery. *Surg Endoscopy* 1992;6:215-8.
3. Ghidini A, Muñoz H, Berry S, Romero R. "Fetal Blood Sampling". En: Fleischer, Jeanty, Romero. *Principles and Practice of Ultrasound*. Fifth Edition. Appleton & Lange Ed. 1996.
4. Goldberg J. Gene therapy. En: Fisk and Moise, Ed. *Fetal therapy*. Cambridge University Press. 1997.
5. Harrison MR, Adzik NS, Longaker MT, Goldberg JD, Rosen MA, Filly RA, Evans MI, Golbus MS. Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal herniated viscera from the left thorax. *N Engl J Med*. 1990;332:1582-4.
6. McCaffrey FM, Sherman FS. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis. *Pediatr Cardiol*. 1997;18:276-81.
7. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol*. 1990;163:907-12.
8. Muñoz H, Leible S, Pedraza D, Espinoza A. Utilidad de la velocimetría Doppler color en el diagnóstico y evaluación de corangioma placentario. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 1995;60(6):453-6.
9. Muñoz H, Parra M, Garrido J. Métodos de evaluación fetal anteparto e intraparto. En: Meneghelo. *Tratado de Pediatría*. VII Edición. Editorial Mediterráneo. 1997.
10. Pasquini L, Wimalasundera RC. Management of other complications specific to monochorionic twin pregnancies. *Best Pract Res Clin Obstet Gynecol*. 2004;18:577-99.
11. Pettersen HN, Nicolaidis KH. Pleural effusions. En: Fisk NM & Moise KJ (eds.). Cambridge: Cambridge University Press, 1997:261-72.
12. Picone O, Benachi A, Mandelbrot L, Ruano R, Dumez Y, Dommergues M. Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hydrops. *Am J Obstet Gynecol*. 2004;191:2047-50.
13. Platt LD, DeVore GR, Bieniarz A, Benner P, Rao R. Antenatal diagnosis of acardiac acardia: A proposed management scheme. *Am J Obstet Gynecol*. 1983;146:857-9.
14. Porreco RP, Barton SM, Haverkamp AD. Occlusion of umbilical artery in acardiac, acephalic twin. *Lancet*. 1991;337:326-7.
15. Quintero RA, Reich H. Fetoscopic umbilical cord ligation of an acardiac twin at 19 weeks' gestation. *N Engl J Med*. 1994;330:469-71.
16. Quintero R, Muñoz H, Gutiérrez J, Hasbun J, Pommer R, Sánchez J, Hidalgo G, Caerstens E, Ramírez R. Cirugía endoscópica fetal en un caso de embarazo gemelar complicado con secuencia de perfusión arterial reversa (secuencia TRAP). *Rev Chil Obstet Ginecol*. 1995;60(2):112-5.
17. Roberts RM, Shah DM, Jeanty P, Beattie JF. Twin, acardiac, ultra-



- sound-guided embolization. *Fetus*. 1991;1:5-10.
18. Rustico MA, Lanna M, Coviello D, Smoleniec J, Nicolini U. Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn*. 2007;27:793-9.
19. Senat M, Deprest J, Boulvian M, Paupe A, Winer N, Ville Y. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med*. 2004;351:136-44.
20. Tan T, Sepulveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;22:409-19.
21. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, van der Velde ME, Marshall AC, Marx GR, et al. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation*. 2004;110:2125-31.
22. Umur A, Gemert M, Nikkels P. Monoamniotic-versus diamniotic-chorionic twin placentas: Anas-tomoses and twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189:1325-9.
23. Wong A, Sepulveda W. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenat Diagn*. 2005;25:796-806.
24. Yinon Y. Fetal Pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynecol*. 2008;22:77-96.