

Diagnóstico prenatal y tratamiento mediante la técnica EXIT (Ex-uterum Intrapartum Treatment)

Gavin Morrison y José Nélio Cavinatto

Introducción: José Nélio Cavinatto

Las anomalías congénitas en el área de cabeza y cuello suelen causar obstrucción de las vías respiratorias en el período neonatal, exigiendo una intervención inmediata. En el pasado muchos de estos niños fallecieron por obstrucción de las vías aéreas debido a la incapacidad para establecer una vía aérea segura al momento del nacimiento. Avances tecnológicos en el ultrasonido prenatal y la resonancia magnética (magnetic resonance imaging -MRI) mejoraron la posibilidad de diagnosticar enfermedades congénitas en el útero. Esto permite una evaluación adecuada de la vía aérea y previene problemas inesperados al momento del parto. Creemos que muchas de las situaciones de urgencias de las vías aéreas pueden ser evitadas con la evaluación por imagen prenatal y el abordaje adecuado de la vía aérea en este período.

Cirugías fetales y el procedimiento Ex Uterum Intrapartum Treatment (EXIT) son importantes en estos casos complejos. Estos procedimientos son empleados para asegurar una vía respiratoria, proporcionando tiempo mientras se mantiene el intercambio de gases útero-placentario. Este estudio describe la experiencia del King's College Hospital y lo demuestra.

Gavin Morrison

Este es un tema poco común. El trabajo que voy a discutir sobre la cirugía fetal se realiza en el King's College Hospital, en Londres, Inglaterra (Reino Unido).

Los crecientes avances en la ecografía prenatal y el análisis de MRI fetal permiten la detección temprana de posibles problemas en las vías respiratorias en los bebés y, por tanto, nos permiten preparar un plan de abordaje para evitar la muerte neonatal. Hay una incidencia de 4,8% de anomalías congénitas observadas en el análisis de ecografía de las embarazadas. De estos el 4,8%, el 2,5%, tiene un problema en el área de cabeza y cuello.

En la literatura médica mundial se han reportado 48 casos de atresia laríngea completa llamada síndrome CHAOS, (Síndrome de Obstrucción de

las Vías Aéreas Superiores Congénito - Congenital High Airway Obstruction Syndrome) hasta 1993 y todos estos bebés que nacieron fallecieron.

Entre 1988 y 1994 se informaron 16 casos y todos fallecieron, pero desde la evolución del procedimiento EXIT ha habido al menos cuatro o cinco sobrevivientes.

El EXIT - Ex Uterum Intrapartum Treatment - consiste en tratamiento intraparto fuera del útero. Es una forma de proporcionar una oxigenación segura para el bebé. El concepto es que solo extraemos la cabeza y los hombros del bebé, a través de una cesárea y, a continuación, podemos realizar alguna cirugía en el cuello si es necesario, o una intubación difícil de las vías respiratorias. A continuación, extraemos el bebé y se divide el cordón umbilical.

Las indicaciones para el procedimiento son: una masa que comprima las vías respiratorias fetales observada mediante estudios, una anatomía anormal de las vías respiratorias tales como micrognatia severa o el síndrome CHAOS. Nosotros, en el Guy & St. Thomas y King's College Hospital, hasta 2009 hemos participado en unos 20 casos: 10 EXIT por diagnóstico prenatal de obstrucción; 1 intento de traqueotomía fetal intrauterina y 9 EXIT / uso de balón para tratamiento de hernia diafragmática congénita (congenital diaphragmatic hernia - CDH). Voy a dar algunos ejemplos. La Figura 1 muestra a un niño con un tumor de lengua grande, que era de hecho un rabdomiosarcoma embrionario que iba a obstruir las vías respiratorias posteriormente, por lo que se procedió a realizar el EXIT al nacer.



Figura 1. Características diagnósticas en el ultrasonido. Tumor de lengua grande.

Figura 2. Muestra una resonancia magnética fetal de un niño - la cabeza (A), el cuerpo (B) y el tumor (C). Era un teratoma congénito muy grande en la tiroides, que estaba obstruyendo las vías respiratorias con una laringe muy anormal.



Figura 2. Resonancia magnética de un teratoma congénito en tiroides. A= cabeza/cerebro, B = cuerpo, C = teratoma de tiroides.

Las patologías de cabeza y cuello que han sido descritas en la literatura médica como diagnosticables en el período prenatal y que pueden requerir un procedimiento EXIT son:

- linfangioma cervical (higroma quístico);
- linfangioma lingual / faríngeo;
- teratoma cervical;
- epignathus (teratoma derivado de la base del esfenoides);
- la atresia o estenosis laríngeotraqueal (CHAOS);
- bocio congénito;
- tumor de lengua;
- micrognatia severa.

En muchos de los pacientes el diagnóstico más común es de tipo linfangiomaso (higroma o linfangioma). Cuando se encuentra sólo en el cuello, es raro que haya problemas con las vías respiratorias. Por lo tanto, no se requiere el procedimiento EXIT. Pero cuando se trata de un higroma que envuelve la lengua, la faringe y la laringe, cuando se distorsiona la anatomía y decidimos, planeamos que será un procedimiento EXIT.

¿Cuáles son las características que podemos observar en una ecografía (ultrasound scan - US scan)? Obviamente, una de las características que vemos

es una patología obstructiva; es la propia masa en el análisis de US scan, como la lengua que se presenta en la Figura 1. Una masa gigante de la cabeza fetal o una masa en el cuello se observa como una lesión obstructiva en relación con las vías respiratorias. Cuando la obstrucción de las vías respiratorias es completa como en la atresia laríngea, o síndrome de CHAOS, lo que ocurre es que los pulmones se expanden (dilatación de tráquea y pulmones ecogénicos secundarios a esta), debido a que el líquido que se forma en los pulmones no puede salir para el líquido amniótico. A continuación, se dilata la tráquea y los pulmones se hacen hiperecogénicos.

El problema que aún no hemos resuelto es la estenosis laríngea/subglótica o la atresia laríngea con fístula tráqueo-esofágica. Estos casos pueden presentarse sin características que permitan su diagnóstico, porque en esta situación el líquido sale de los pulmones a través de la fístula y no vemos la dilatación de la tráquea. Por lo tanto, es muy difícil para los especialistas de ultrasonido (US) hacer el diagnóstico durante la gestación.

Los hallazgos de US son muy importantes en una atresia laríngea completa. Cuando la atresia está presente y la tráquea está masivamente dilatada, hay aumento de líquido en los pulmones, con ecogenicidad mayor. Esto empuja el diafragma y provoca ascitis. Nuestro primer caso presentó incluso compresión cardíaca, lo que es potencialmente mortal.

¿Cuál es el abordaje, en general, cuando hemos diagnosticado una posible obstrucción de las vías respiratorias en el período prenatal? Tenemos que discutirlo con los padres. En el Reino Unido la ley permite la interrupción del embarazo antes de las 24 semanas y en casos más raros incluso a una edad avanzada si es adecuado (opción de interrupción del embarazo a < 24 semanas). Pero, evidentemente, deben discutirse previamente los riesgos de continuar con el embarazo, las expectativas a largo plazo si procedemos con EXIT y las cirugías que deberán realizarse en el futuro.

El equipo multidisciplinario en un procedimiento EXIT es muy grande: especialista en medicina fetal, radiólogo, obstetra, anestesiólogo obstétrico, otorrinolaringólogo pediátrico, cirujano pediátrico, anestesiólogo pediátrico, intensivista neonatal, enfermeras de salón de operaciones /enfermeras especialistas neonatales.

Cuando nos encontramos en la sala de operaciones hay muchas personas, todos tratando de participar. Cómo llevamos a cabo el procedimiento EXIT:

el concepto es que los anestesiólogos dan una anestesia general profunda para relajar el útero materno y mantener la circulación feto placentaria. Sacamos la cabeza y la parte superior del torso solamente a través de la incisión en el útero; paralizamos los músculos del bebé; utilizamos el cuero cabelludo fetal para monitorear el ECG y la oximetría de pulso; no ligamos el cordón umbilical; intubamos o perforamos la tráquea o realizamos una traqueotomía para establecer una vía aérea y, a continuación, sacamos al bebé. Después de esto podemos dividir el cordón umbilical.

Los anestésicos para la madre y su secuencia de utilización normalmente en nuestra institución son los siguientes: Isoflurano y N₂O; suspender N₂O antes de la histerotomía; vecuronio I.V. para mantener la relajación de los músculos; grapado uterino; después del nacimiento, oxitocina. La secuencia de agentes anestésicos para el feto: administrar medicamentos vía IM, establecer la vía aérea, aplicar surfactante; a continuación, ligar el cordón umbilical. Este métodos debe permitir de 20-60 minutos de apoyo de la circulación placentaria.

En uno de nuestros procedimientos EXIT iniciales y que de hecho no funcionó muy bien, el cirujano obstétrico hizo la histerotomía y trató de sacar la cabeza del bebé. Usó una histerotomía muy pequeña, lo que es bueno; intentamos evitar succionar demasiada cantidad de líquido amniótico. Esto se debe a que si se reduce la presión puede afectar la circulación placentaria. Eso es lo que sucedió en este caso, perdimos demasiado líquido amniótico y se perdió tempranamente la circulación placentaria. Normalmente esperamos tener 60 a 90 minutos para operar sobre el feto antes del parto, con plena oxigenación del cerebro del bebé. Pero no siempre funciona así. Sacamos la cabeza y los hombros del bebé. Y aquí es donde a veces "demasiados cocineros estropean el caldo", lo que significa que hay demasiada gente en el equipo disciplinario. El neonatólogo quiere participar y mostrar que él puede hacerlo, por lo que intentó intubar al bebé, a pesar de que nosotros somos los expertos. Y lamentablemente él no consiguió intubar la laringe porque se había distorsionado mucho la anatomía. Perdimos la circulación placentaria, la frecuencia cardíaca del bebé fue inferior a cuarenta y trataron de hacer algo sin éxito. Pero estábamos allí en el quirófano o sala de operaciones (operating room -OR), ayudando a este caso. Como cirujanos pediátricos de las vías aéreas respiratorias pudimos intubar al bebé con un endoscopio, muy fácilmente y, a continuación, extraer al bebé. Otra cosa que creemos que es

importante para tener buen resultado con EXIT es mantener caliente la temperatura de la sala de operaciones, de modo que el aire más frío no provoque cambios en la circulación fetal demasiado pronto.

Ahora me gustaría comentar brevemente sobre un desarrollo más reciente, el tratamiento de hernia congénita diafragmática (congenital diaphragmatic hernia - CDH), el que se basa en los mismos principios. Tengo que reconocer a mis compañeros de trabajo, particularmente al Prof. Kupros Nicolaidis, del King's College Hospital, un experto en medicina fetal. El concepto es que los bebés que tienen hernia diafragmática congénita tienen escaso desarrollo de sus pulmones y queremos establecer el desarrollo poniendo un balón en la tráquea para ocluir la (Figura 3). Por lo tanto, estamos simulando la situación en el CHAOS, en el que se dilataría la tráquea y los pulmones, y esperamos que podamos llegar a la madurez fetal.

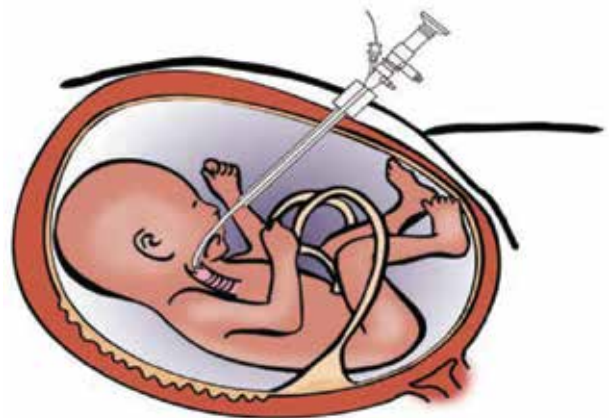


Figura 3. Oclusión traqueal con balón para tratamiento de la hernia diafragmática congénita (CDH).

CDH tiene una incidencia de uno en 3.000 nacimientos. El problema es que el hígado y los intestinos se hernian hacia el tórax y los pulmones no se desarrollan. El pronóstico general es muy pobre para esta afección. El tratamiento previamente fue terminar el embarazo o un tratamiento expectante y esperar que los pulmones estuvieran lo suficientemente maduros al nacer el bebé, para que pueda sobrevivir. Pero el advenimiento de la cirugía fetal nos ha permitido una tercera opción. Y el término FETO es el que nuestro grupo de investigación ha llamado a este (procedimiento de oclusión traqueal endoluminal fetal - (foetal endoluminal tracheal occlusion procedure - FETO). Ponemos un balón en la tráquea y, a continuación, tenemos que retirarlo al nacer. El concepto es que los pulmones fetales son productores netos de líquido y mediante el bloqueo

del escape de ese líquido, este mismo líquido se acumula en los pulmones y comprime el contenido herniado hacia abajo y los pulmones pueden madurar. Al nacer, tendremos que retirar el balón.

Instrumentos especiales fueron desarrollados por el Prof. Kypros Nicolaides para realizar la fetoscopia. La Figura 4 muestra un feto de 25 semanas de edad. Le ayudamos con la laringoscopia. Esta fue la broncoscopia y laringoscopia en paciente con menor edad que he realizado. Pude observar los pliegues vocales dentro del útero, y comenzamos a ver los anillos traqueales, lo que significaba que estábamos en la tráquea, no en el esófago. A continuación, colocamos el balón en posición adecuada, y se mantuvo allí hasta que los pulmones maduraron. Posteriormente, se preparó para el procedimiento EXIT, cuando se completó la gestación y se extrajo el balón.



Figura 4 . Feto de 25 semanas de edad con hernia diafragmática congénita (CDH).

Sólo los casos más graves, que amenazan la vida, han sido tratados con esta técnica y el grupo control para ver el resultado del tratamiento eran los bebés con la misma severidad de la CDH cuyos padres no quisieron continuar con el estudio. Estos tuvieron una tasa de mortalidad de 90%. Tenemos un estudio que involucra a nuestro grupo, en el King's College Hospital, al Profesor Jan de Prest en Bélgica y a la Prof. Ana Debeer en Barcelona. Estas tres ins-

tituciones han estado colaborando para realizar la misma cirugía. Los últimos 24 pacientes a los que se les ha realizado esta técnica han tenido un 50% de supervivencia a largo plazo. Recientemente hemos colocado el balón más temprano en la gestación y, a continuación, se ha soltado el balón intraútero por técnicas endoscópicas de ultrasonido transuterino controlado, por lo que el equipo ha evitado la necesidad de realizar EXIT al nacimiento.

En conclusión, la obstrucción de las vías respiratorias en el período prenatal pueden ser diagnosticadas con ultrasonido (US) y MRI fetal y permiten una predicción del problema y la planificación. El asesoramiento a los padres nos permite una elección entre terminación del embarazo o un procedimiento EXIT, con un enfoque terapéutico de las vías aéreas para mantener una vía segura. En algunos casos esto ha conducido a un aumento en la supervivencia. Hemos comenzado a demostrar que la hernia diafragmática congénita (CDH) puede ser tratada con la obstrucción de las vías respiratorias con un balón para permitir la maduración y, a continuación, retirar la obstrucción mediante un procedimiento EXIT.

Lecturas recomendadas

1. "Prenatal diagnosis of airway compromise:EXIT (ex-utero intrapartum treatment) and foetal airway surgery" VMM Ward, K Langford & G Morrison Int. Journal of Paediatric Otorhinolaryngology. 30 June 2000 (Vol. 53, Issue 2, Pages 137-141).
2. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, Crombleholme TM. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. J. Pediatr Surg. 2002 Mar;37(3):418-26.
3. Prenatal intervention for isolated congenital diaphragmatic hernia" Current Opinion in Obs & Gynae. Volume 2006,18(2):203-215.