

PROTOCOLO

Tratamiento prenatal de la Hernia Diafragmática Congénita: OCLUSIÓN TRAQUEAL FETOSCÓPICA.

Programa de Cirugía Fetal, Área de Medicina Fetal, Servicio de Obstetricia.

Institut Clínic de Ginecologia, Obstetricia i Neonatologia, Hospital Clínic de Barcelona

1. INTRODUCCIÓN: DEFINICIÓN, IMPORTANCIA Y TERAPIA FETAL EN LA HDC

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto diafragmático con una elevada mortalidad perinatal secundaria a hipoplasia pulmonar y/o hipertensión intrapulmonar neonatal.

Antes de plantear un posible tratamiento a la familia, hay que realizar en todos los casos un estudio anatómico completo y realizar un estudio de los cromosomas en líquido amniótico ya que hasta en un 20% de los casos existen alteraciones cromosómicas. Hay que prestar una atención particular a la presencia de cardiopatías congénitas, alteraciones renales que sugieran la presencia de síndromes congénitos como el síndrome de Fryn.

La HDC aislada ocurre aproximadamente en 1 de cada 4000 embarazos, unos 150/año en España. La característica principal es la hipoplasia pulmonar que afecta tanto al árbol traqueo-bronquial como al vascular. El término de HDC agrupa desórdenes de etiología genética diversa y la hipoplasia es secundaria a una compresión visceral y en muchos casos, secundaria probablemente a anomalías primarias del desarrollo pulmonar en grado variable. La estrategia terapéutica actual se basa en la oclusión traqueal fetoscópica con balón (OT), que impide la salida del fluido traqueo-bronquial e induce un crecimiento acelerado pulmonar mediante estímulo directo mecánico y secreción de factores de crecimiento. La experiencia publicada refiere un incremento en la probabilidad de supervivencia del 25-50% en los casos de HDC izquierda y hasta un 35% en HDC derecha.

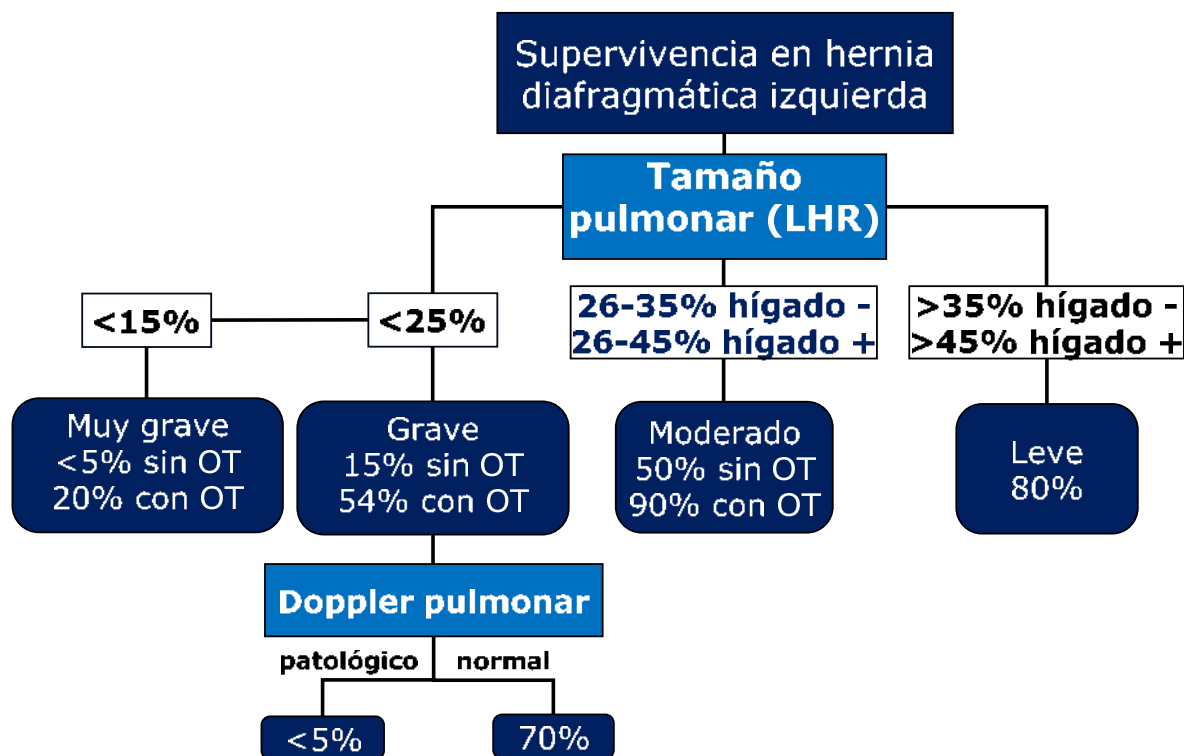
2. CRITERIO DE INCLUSIÓN PARA TERAPIA FETAL

Una vez confirmado el diagnóstico de hernia diafragmática aislada (no malformaciones acompañantes y cariotipo normal) se clasificará el grado de hipoplasia pulmonar (leve, moderada, severa) en base al lado de la hernia diafragmática (izquierda o derecha), a la evaluación del tamaño pulmonar mediante la medición del LHR (Lung to head circumference ratio) y a la presencia o ausencia de herniación hepática. De acuerdo a esta clasificación, es posible predecir la probabilidad de supervivencia postnatal con o sin terapia fetal y valorar así la opción de realizar o no la oclusión traqueal (OT) por fetoscopia. En el subgrupo de hernia diafragmática izquierda con hipoplasia severa (LHR<26% y herniación hepática), la evaluación hemodinámica con el uso del Doppler intrapulmonar puede mejorar la predicción de supervivencia discriminando un grupo con mal pronóstico cuando el Doppler es patológico de otro con pronóstico moderado cuando el Doppler es normal.

Debido a que la OT **deberá realizarse entre las 30 a 32+6 semanas** de gestación, la decisión para la realización de OT será en la evaluación alrededor de las **28 semanas**, independiente del resultado del Doppler y de acuerdo al lado de la hernia y grado de hipoplasia pulmonar de la siguiente forma:

Hernia diafragmática derecha. En todos los casos con LHR menor del 45% (probabilidad de supervivencia del 15%).

Hernia diafragmática izquierda. La decisión para la realización de OT en hernia diafragmática izquierda será de acuerdo a la **asignación aleatorizada del estudio multicéntrico** diseñado para el grupo con hipoplasia pulmonar grave y moderada. No se indicará terapia fetal para los casos con hipoplasia pulmonar leve pues la supervivencia estimada es >80% con manejo postnatal convencional.



CONTRAINDICACIONES PARA LA REALIZACIÓN DE OT.

- Dificultad técnica
- Edad gestacional al diagnóstico $\geq 32+6$ semanas de gestación
- La valoración de la longitud cervical por ecografía es un paso imprescindible pues un acortamiento cervical por debajo de 15 mm es uno de los principales factores de mal pronóstico y de fallo de la terapia fetoscópica por lo que se considera una contraindicación para la terapia fetal.
- Ruptura prematura de membranas
- Rechazo materno para permanecer en el centro de terapia fetal durante el tiempo que la tráquea permanezca ocluida.

3. PROGRAMACION DE INTERVENCION FETOSCOPICA (OT)

1) Visita preoperatoria

- Consentimiento informado H.Clinic
- Consentimiento informado "estudio aleatorizado multicéntrico"
- Analítica
 - Hemograma y pruebas de coagulación.
 - Bioquímica: Glucosa, urea, creatinina, monograma y proteínas totales.

2) **Visita con Cirugía pediátrica.** Programar visita con Dra. Elena García en el departamento de cirugía pediátrica.

3) **Resonancia Magnética** Programar la realización de resonancia magnética fetal el día previo a la oclusión traqueal e informar a M. Carmen Sebastia (msebasti@clinic.ub.es)

4. EQUIPO E INSTRUMENTAL BASICO

1) Equipo básico fetoscopia.

a) **Torre endoscópica.** Equipada con:

- Monitor
- Fuente de Luz Xenón
- Cámara
- Disco duro de vídeo

b) **Ecógrafo.** Voluson E6 (GE) o como segunda opción Voluson E8.

2) Instrumental quirúrgico y material.

a) Endoscopia Básico. Equipado con:

- cámara
- cable luz largo
- Funda estéril para cámara

b) Ecografía. Equipada con:

- cubierta de plástico estéril para ecógrafo
- funda sonda ecográfica (igual que funda de cámara)
- gel ecográfico estéril
- marcador estéril

c) Material específico para Fetoscopia

Puede ser empaquetado / esterilizado junto

Introducción en útero:

- Introdutores vasculares Cook (10 F)
- Trocares Stortz 10F (en caja fetoscopios)

Amnioinfusión-aspiración.

Entrada:

- equipo de suero
- bolsas de solución Hartmann a 38°C (1-2 L preparados) + 2 g cefoxitima 500 ml
- bomba infusión a presión

Salida:

- equipo de suero
- sistema de vacío (aspiración + botella 5 L; sólo final de la intervención)

Fetoscopia:

- fetoscopio Stortz 11540 (visión de 1.3 mm, 30 cm de longitud)
- vaina curva KSO 11540 o 11530

Instrumentación:

- Aguja punción de balón
- Fórceps retiro de balón

d) Material específico para oclusión traqueal.

Equipo oclusión traqueal:

- Balon Goldbalt 2
- Catéter Coax

Jeringas y llaves:

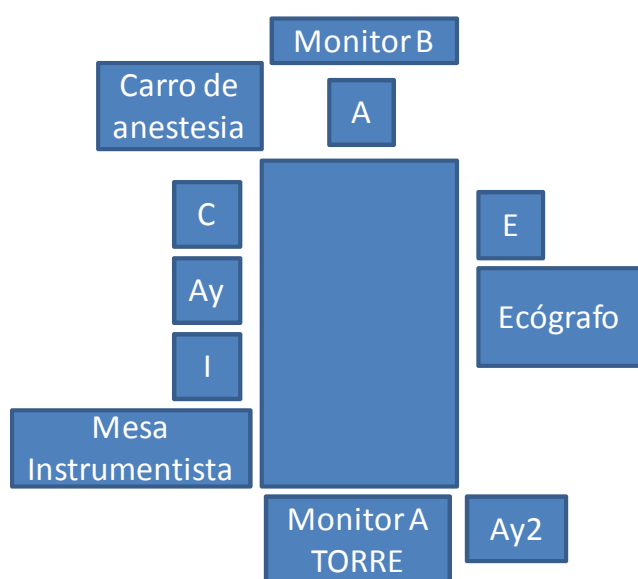
- 2 llaves Toohey-Boorst (en "Y")
- 2 llaves en "T"
- 4 jeringas de insulina
- 2 jeringas de 10 ml

3) Disposición en quirófano

Determinada por el punto de entrada en útero. Conceptos generales:

Cirujano y ayudante en el lado de introducción del fetoscopio.

- Torre de endoscopia, excepto en casos excepcionales, a los pies de la paciente.
- Ecografista (y ecógrafo) en lado contrario al cirujano.
- Mesa de la instrumentista al lado del primer ayudante, hacia los pies de la paciente.
- Pedal del láser del lado del cirujano



Esquema para el punto de entrada a la derecha de la paciente. Si el punto es a la izquierda, la disposición es inversa.
 A: Anestesiólogo.
 C: Cirujano.
 E: Ecografista.
 I: Instrumentista
 Ay: Ayudante.
 Ay2: Ayudante externo para manipulación del laser y equipo de grabación.

5. PRE-OPERATORIO: INGRESO EN SALA DE HOSPITALIZACIÓN

- Control de constantes habituales
- Dieta absoluta desde las 24:00 h de la noche anterior a la intervención ó 6 horas antes de la intervención
- Colocación vía endovenosa + suero mantenimiento (500 ml Ringer)
- Profilaxis antibiótica: cefoxitina 2 gr EV 1-2 horas antes de la intervención
 - si alergia a betalactámicos: eritromicina 500 mg EV o vancomicina 1 gr EV
- Betametasona (Celestone cronodose®) 12 mg/IM x 2 días
- Profilaxis tocolítica:
 - 1ª elección: nifedipina liberación lenta (Adalat® retard) 20 mg vía oral a las 24.00 h noche anterior a la intervención
 - En casos de cérvix < 25 mm, se administrará atosiban 48 horas (no es necesario bolus, iniciar con perfusión 18 mg/hora durante 3 horas) iniciandose 1-2 horas antes de la intervención.

6. DESCRIPCIÓN DE LA INTERVENCIÓN FETOSCÓPICA

1) Preparación.

- **Anestesia:** Colocación de catéter epidural L3-L4.
- Preparación del campo quirúrgico de forma habitual, esterilizando de forma amplia desde costillas inferiores a tercio superior de muslo.
- Ecografía pre-intervención: **“Punto de acceso”**
 - Identificación de la posición fetal para determinar el punto de acceso del lado de la cara fetal.
 - Identificación de la placenta, que se debe evitar durante la inserción del trócar
 - Manipulación externa para posición fetal si es necesario.
- Administración de anestesia fetal de acuerdo al peso fetal estimado.
 - Fentanilo 10 – 15 µg/Kg IM
 - Vecuronio 0.1 – 0.2 mg/Kg IM
 - Atropina 20 µg/Kg IM
- **Comprobación y montaje del balón**
 - Comprobar morfología del balón mediante infusión de 0.7ml de solución que se mantendrá inflado por 5 minutos para comprobar su resistencia.
 - Se monta y purga la guía Coax y se introduce por la entrada derecha del fetoscopio
 - Montaje del balón desinflado a la guía en el fetoscopio y comprobar nuevamente la permeabilidad de la guía inflando el balón con 0.3ml de solución para posteriormente desinflarlo e introducirlo dentro de la vaina del fetoscopio (entrada derecha)
 - Introducción de la fibra de laser en la entrada izquierda del fetoscopio y conectar a la torre de endoscopia.
 - Conexión del equipo de suero de entrada al fetoscopio

2) Incisión e inserción de fetoscopio.

- La fetoscopia se realiza de forma percutánea bajo control ecográfico continuo
- Incisión pequeña en piel con bisturí hasta fascia
- Introducción de trocar montado en la vaina de Cook. Una vez insertado se retira el trocar y se introduce el fetoscopio en la cavidad.
- Recolección de 10ml de líquido amniótico para el biobanco.

- Regulación durante la intervención: la regulación de las llaves de vía de entrada y de salida de suero la hace el ayudante.

3) Fetoscopia.

- Orientación mixta: endoscópica y ecográfica hacia boca fetal.
- Identificación de puntos de referencia anatómicos hasta faringe, identificación de cuerdas vocales y traqueoscopia hasta carina.
- Avance de catéter, retiro de la guía metálica e inflado balón a 0.7ml.
- Desprendimiento de balón mediante tracción de la guía plástica interna (transparente)
- Comprobación endoscópica y ecográfica de posición correcta.

4) Seguimiento ecográfico

Durante toda la intervención se comprueba mediante ecografía de forma repetida la frecuencia cardíaca del feto, la integridad de las membranas, la situación del fetoscopio en la cavidad amniótica y la ausencia de sangrado significativo del útero

5) Amniodrenaje.

Al finalizar de fetoscopia y en caso de ser necesario amniodrenaje, se retira el fetoscopio dejando únicamente la cánula del introductor y se drena el líquido amniótico sobrante a través de la vía de salida por conexión a sistema de vacío. En caso de requerirse el fetoscopio en cavidad amniótica, se puede realizar el drenaje a través de la vía derecha del fetoscopio.

6) Cierre.

- Punto 3/0 Dexon o Vycril 3/0 con aguja atraumática.

7. POST-OPERATORIO: INGRESO EN UCOI

La paciente debe permanecer en UCOI hasta estabilización hemodinámica y analgésica

- Control de constantes habituales, dolor, metrorragia, hidrorrea
- Si Rh negativo: administrar gammaglobulina antiD
- **Tocolisis:** Mantener tocolítico indicado profilácticamente. Se administrará nifedipina 20 mg/6 h vía oral o atosiban (tanda completa).
- **Analgésia:** paracetamol 1 gr/EV/8h + metadona 4 mg/SC/8h (alternando/4 h si precisa). En caso de catéter de anestesia peridural, se puede utilizar como rescate esta vía para administrar metadona 4 mg/8 h, incluso en la sala hasta retirada del catéter (a las 12-24 horas).
 - **Ascitis amniótica:** algunas pacientes presentan dolor intenso de tipo peritonítico. Prácticamente siempre se trata de ascitis amniótica secundaria a la punción uterina, mejora siempre con tratamiento analgésico y remite espontáneamente en < 24 horas. Puede coexistir con una disminución marcada de la hemoglobina por hemodilución, pero no se asocia a signos de inestabilidad hemodinámica (diagnóstico diferencial con hemorragia intrabdominal).
- **Balance hídrico** y diuresis en el postoperatorio inmediato. La mayoría de pacientes sometidas a fetoscopias son de alto riesgo de edema agudo de pulmón, por una tendencia a la oliguria y retención hídrica, que puede acentuarse por la propia intervención. Debe realizarse balance hídrico estricto, con restricción de sueroterapia:
 - Si indicada sueroterapia de mantenimiento: máximo 500 ml/12 horas.
 - Control horario: si diuresis <20 mL/hora: furosemida bolus 20 mg/ev, que se repite si en 2 horas mantiene oliguria
 - Si persiste diuresis <120 mL/6 horas (o <20 mL/h) después de administrar furosemida, cursar ionograma urgente en sangre y orina, y avisar al consultor de la guardia
- Control vómitos: Metoclopramida 10mg EV cada 4 – 6 horas o Yatrox 40 mg en 100 ml de Sol. Fisiológica.
- En pacientes de riesgo elevado de trombosis venosa profunda o las que requieran reposo absoluto ≥ 3 días, se realizará profilaxis con heparina de bajo peso molecular (Clexane®) 40 mg/día/vía subcutánea
- Realizar NST de forma sistemática como control del bienestar fetal, 1 o 2 horas posterior a la finalización de la intervención. Hay que tener en cuenta que debido al uso de anestesia fetal durante la intervención (fentanilo, vecuronio) la variabilidad de la FCF queda prácticamente abolida, así como los movimientos fetales, restableciéndose la normalidad posterior a 1-2hr
- Si a las 2 horas de la intervención la diuresis es correcta y las constantes son normales la paciente puede subir a planta. En este caso, mantener permeable únicamente 1 vía EV y, si la paciente está sondada, **retirar la sonda urinaria antes de subir a la paciente.**

8. POST-OPERATORIO: INGRESO EN SALA HOSPITALIZACIÓN

- Control de constantes, dolor, metrorragia, hidrorrea, dinámica uterina. Cancelar balance hídrico
- Dieta normal a las 4-6 h post-intervención
- Mantener vía EV heparinizada 24 h. No sueroterapia si ingesta
- Si la paciente lleva catéter peridural, retirarlo a las 24 h del final de la cirugía. En caso de profilaxis antitrombótica, la retirada del catéter se realizará 12 h después de la última dosis de heparina. La heparina puede reiniciarse 6 h después de retirar el catéter.
- Reposo absoluto hasta control ecográfico 24 h post-intervención. Si control correcto, 2º día reposo relativo (higiene personal). Después individualizar en función riesgo APP
- No se realizará NST de forma sistemática como control del bienestar fetal, se indicará en función de la patología y de la evolución clínica.
- Analgesia no sistemática, sólo si precisa: paracetamol 1 gr/EV/8h +/- metadona 4 mg/SC/8h (alternando/ 4 h si precisa)
- Mantener tocolítico durante las primeras 24 horas. Después únicamente en función de riesgo APP
- Completar la tanda de corticoides (2ª dosis de betametasona)
- Control ecográfico a las 24 horas post-intervención +/- 24-48 horas en función de la evolución

A. Alta y seguimiento

- En paciente sin complicaciones y con buena evolución: 4-5 días **previo retiro del punto de sutura en piel.**
- Programar nuevo control ecográfico en dispensario de patología fetal (Ecos 3) a los 7-9 días de la oclusión traqueal.
- Recomendamos mantener reposo relativo en domicilio y baja laboral durante el resto de la gestación.

B. Ecografía: Se realizará control ecográfico en dispensario de Patología fetal (Ecos3) en forma semanal

- Determinación de la longitud cervical e índice de líquido amniótico
- Evaluar la posible respuesta pulmonar mediante la medición del LHR y Doppler intrapulmonar
- Identificar la presencia del balón endotraqueal y determinar su diámetro y longitud. Idealmente y en casos con dorso posterior y extensión de la cabeza fetal se identifica mediante un corte sagital del cuello fetal, o en caso de dorso anterior y/o flexión fetal mediante un corte coronal.
- Determinar la presencia o ausencia de despegamiento corioamniótico, hematomas en sitio de entrada de trócar y/o signos de hidrops fetal.
- Control de crecimiento fetal cada 2 semanas y Doppler en caso de percentil fetal <10.

C. Resonancia Magnética: programar nueva RM 1-2 semanas post-oclusión traqueal e informar a M. Carmen Sebastia (msebasti@clinic.ub.es)

D. Retiro de Balón: Se programará en función de la respuesta quirúrgica pulmonar (Tamaño pulmonar por O/E LHR) y la ausencia de complicaciones (cérnix <15mm, despegamiento corioamniótico, ruptura prematura de membranas, polihidramnios) entre 2-5 semanas posterior a su colocación.

9. RETIRO DE BALÓN ENDOTRAQUEAL POR FETOSCOPIA

Mismo instrumental (Sección 4) y preparación preoperatoria (Sección 5) que en la oclusión traqueal fetoscópica.

DESCRIPCIÓN DE LA INTERVENCIÓN.

1) Preparación.

- Preparación del campo quirúrgico de forma habitual, esterilizando de forma amplia desde costillas inferiores a tercio superior de muslo.
Ecografía pre-intervención: localización fetal, inserción de cordón y placenta con marcador estéril y **comprobación del balón endotraqueal**
- Manipulación externa para posición fetal si es necesario.
- Administración de anestesia fetal.
- Montaje del fetoscopio con fibra de laser en la entrada izquierda de la vaina del fetoscopio y fórceps en la entrada derecha de la vaina del fetoscopio.
- Conexión del equipo de suero a la entrada posterior de la vaina del fetoscopio con extensión de entrada que incluya una llave de 3 vías conectada a dos jeringas de 10ml (una vacía y otra con suero fisiológico).

2) Incisión e inserción de fetoscopio.

- Incisión pequeña en piel con bisturí hasta fascia
- Introducción de trocar montado en la vaina de Cook. Una vez insertado se retira el trocar y se introduce el fetoscopio en la cavidad.
- Regulación durante la intervención: la regulación de las llaves de vía de entrada y de salida de suero la hace el ayudante.

3) Fetoscopia.

- Orientación mixta: endoscópica y ecográfica hacia boca fetal.
- Identificación de puntos de referencia anatómicos hasta faringe, identificación de cuerdas vocales y localización por traqueoscopia del balón.

- Punción del balón endotraqueal mediante fibra de laser.
- 3-5 lavados endotraqueales (aspiración e infusión alternada de líquido endotraqueal).
- Recolección de todo el líquido endotraqueal aspirado para biobanco.
- Retiro de balón (opcional) con uso del fórceps o mediante aspiración persistente durante la extracción del fetoscopio.

4) Amniodrenaje.

- Al finalizar de fetoscopia y en caso de ser necesario amniodrenaje, se retira el fetoscopio dejando únicamente la cánula del introductor y se drena el líquido amniótico sobrante a través de la vía de salida por conexión a sistema de vacío. En caso de requerirse el fetoscopio en cavidad amniótica, se puede realizar el drenaje a través de la vía derecha del fetoscopio.

5) Cierre. Punto 3/0 Dexon o Vycril 3/0 con aguja atraumática.

6) Control postoperatorio Mismo control posoperatorio (Sección 7 y 8) que en la oclusión traqueal fetoscópica.

7) Alta y Seguimiento

- En paciente sin complicaciones y con buena evolución: 4-5 días **previo retiro del punto de sutura en piel.**
- Programar nuevo control ecográfico en dispensario de patología fetal (Ecos 3) a los 7-9 días de la oclusión traqueal.
- En casos foráneos se valorará el seguimiento en su centro de referencia.
- Se realizará control ecográfico en dispensario de Patología fetal (Ecos3) en forma semanal hasta las **36-37 semanas** de gestación.
- Derivar a centro de atención neonatal Hospital Sant Joan de Deu alrededor de las 36-37 semanas de gestación para la atención del parto y tratamiento neonatal.

Responsable/s de la guía clínica:

Rogelio Cruz Martínez/ Josep María Martínez Crespo / Eduard Gratacós Solsona

Fecha última revisión: 15/05/2011.